Посвящаю жене и другу
Кире Сергеевне Зацепиной

Сергей Тимофеевич Зацепин – профессор, заслуженный деятель науки, заведующий отделением костной патологии взрослых Центрального института ортопедии и травматологии им. Н.Н. Приорова Здесь Сергей Тимофеевич трудится с 3 июля 1941 г. с перерывом лишь в 1944 и 1945 гг., когда он работал военным хирургом в бригаде академика С.С. Юдина на 1-м Украинском фронте.

Книга создана на основе материала, полученного лично автором, — это почти 5000 больных с костной патологией. Первым в нашей стране Сергей Тимофеевич начал заниматься вопросами остеопороза, много ценного внес в изучение проблемы аллопластики, эндопротезирования суставных концов, целых трубчатых костей при злокачественных опухолях в комбинации с химиотерапией, значительно расширив возможности сохранного направления в костной онкологии. Им предложены многочисленные оригинальные методики операций.

С.Т. Зацепиным создана известная в стране школа костной патологии.

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

С.Т.Зацепин

КОСТНАЯ ПАТОЛОГИЯ ВЗРОСЛЫХ

МОСКВА
"МЕДИЦИНА"
2001

УДК 616.71-053.8
ББК 54.58
З 38

Федеральная программа книгоиздания России

Зацепин С.Т.

38 Костная патология взрослых: Руководство для врачей.— М.: Медицина, 2001. - 640 с.: ил. - ISBN 5-225-04595-2

В руководстве отражен многолетний опыт автора — одного из ведущих хирургов в области костной патологии. Представлены современные широко применяемые методы лечения метаболических заболеваний костной системы — остеопороза, гиперпаратиреоза, опухолевидных дисплазий, доброкачественных и злокачественных опухолей костей, а также разработанные лично автором в разные годы многочисленные подходы к операционному полю и оригинальные способы лечения при редко встречающейся патологии костей и суставов.

Для хирургов широкого профиля, ортопедов и травматологов.

Zatsepin S.T.

Bone Pathology in Adults. Guide for Physicians.— M.: Meditsina, 2001.

The book outlines current treatments of metabolic diseases of the bone system — osteoporosis, hyperparathyroidism, tumor dysplasia, benign and malignant bone tumors. Approaches to the operative field and original methods of treatment applied in rare bone and joint diseases developed by the author are described.

Intended for surgeons, orthopedists and traumatologists.

ББК 54.58

ISBN 5-225-04595-2

© С.Т.Зацепин, 2001

Все права автора защищены. Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память компьютера либо воспроизведена любым способом без предварительного письменного разрешения издателя.

Оглавление

Предисловие . . . 15

От автора . . . 17

Введение . . . 21

Изменение систематики органического мира (наше предложение) . . . 31

Синдром С.Т.Зацепина «Память формы костной ткани (тканей) и потеря памяти формы костной ткани» . . . 33

Часть 1

Метаболические заболевания костей

Глава 1. **Некоторые функции костей и метаболические заболевания костной системы** . . . **40**

Глава 2. **Остеопороз** . . . **52**

2.1. Остеопороз у детей и подростков . . . 63
2.2. Постклимактерический остеопороз . . . 65
2.3. Остеомаляция . . . 71

Глава 3. **Микроэлементозы** . . . **73**

Глава 4. **Гиперпаратиреоз** . . . **82**

4.1. Биохимические исследования . . . 86
4.2. Инструментальные методы исследования . . . 93
4.3. Оперативное лечение . . . 95
4.4. Атипичное расположение аденом околощитовидных желез . . . 100
4.5. Множественная эндокринная неоплазия типа 1 гена (МЭН-1) . . . 101

Глава 5. **Несовершенный остеогенез** . . . **103**

Глава 6. **Болезнь Педжета — деформирующая остеодистрофия** . . . **114**

Глава 7. **Прогрессирующий оссифицирующий миозит и прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия** . . . **128**

Глава 8. **Некоторые формы акроостеолиза и самопроизвольное исчезновение костей** . . . **131**

8.1. Наследуемый акроостеолиз . . . 133
8.2. Генерализованный акроостеолиз . . . 134
8.3. Самопроизвольное исчезновение костей . . . 134

Глава 9. **Редкие обменные заболевания костей** . . . **142**

9.1. Болезнь Кашина—Бека . . . 142
9.2. Болезнь Кешана — беломышечная болезнь . . . 145

9.3. Некоторые метаболические артриты-периартриты . . . 146
9.3.1. Подагра . . . 146
9.3.2. Гидроксиапатитная артропатия . . . 147
9.3.3. Пирофосфатная артропатия . . . 147
9.3.4. Алкаптонурия и охронотическая артропатия . . . 149

Часть 2

Дисплазии, доброкачественные и злокачественные опухоли костей

Глава 10. **Рабочая клиническая классификация дисплазий и опухолей костей** 152

Глава 11. **Кисты костей** . . . **158**
11.1. Солитарная киста кости — кистозная дисплазия зоны роста кости . . . 160
11.2. Аневризмальные кисты костей . . . 171
11.3. Солидный вариант аневризмальной костной кисты, или гигантоклеточная репаративная гранулема . . . 174

Глава 12. **Болезнь Таратынова—Лихтенштейна** . . . **175**

Глава 13. **Десмоид, десмоид-фиброма (экстраабдоминальная)** . . . **178**

Глава 14. **Экзостозная дисплазия зон роста костей** . . . **182**
14.1. Классификация экзостозной хондродисплазии, единичной или множественной дисплазии ростковой зоны костей (по С.Т. Зацепину, 1972) . . . 189

Глава 15. **Фиброзная дисплазия костей (болезнь Брайцева)** . . . **198**
15.1. Клиническая классификация фиброзной дисплазии костей (по С.Т.Зацепину) . . . 201
15.2. Фиброзно-хрящевая дисплазия костей . . . 209
15.3. Остеофиброзная дисплазия . . . 212
15.4. Метафизарный кортикальный дефект и неостеогенная фиброма кости . . . 213

Глава 16. **Фиброзно-гистиоцитарные опухоли костей** . . . **216**
16.1. Злокачественные формы фиброзных опухолей . . . 217

Глава 17. **Хондроматоз костей и доброкачественные хрящевые опухоли** . . . **226**

Глава 18. **Некоторые заболевания суставов** . . . **238**
18.1. Опухоли и опухолеподобные образования суставов . . . 238
18.2. Хондроматоз суставов — хрящевая островковая метаплазия синовиальной оболочки . . . 238
18.2.1. Биохимические исследования . . . 246
18.2.2. Патологоанатомическое исследование синовиальной оболочки суставов и хрящевых тел у больных хондроматозом суставов . . . 247
18.2.3. Общая схема показаний к различным видам оперативных вмешательств . . . 248
18.3. Синовиальная саркома . . . 252
18.4. Гигантоклеточные опухоли сухожильных влагалищ . . . 253
18.5. Пигментный ворсинчато-узловой синовит . . . 254

Глава 19. **Гигантоклеточная опухоль костей (остеобластокластома)** . . . **266**

Глава 20. **Остеобластома** . . . **273**

Глава 21. **Внутрикостная обызвествляющаяся хондрома** . . . **281**

Глава 22. **Хондробластома** **283**

Глава 23. **Хондромиксоидная фиброма** **290**
23.1. Хондромиксоидная хондрома, или миксоидная хондрома (fibromyxoid chondroma, myxoid chondroma) 290
23.2. Озлокачествление хондромиксоидной фибромы — злокачественная Хондромиксоидная фиброма 295

Глава 24. **Хондросаркома** **297**
24.1. Светлоклеточная хондросаркома кости 304
24.2. Дедифференцированная хондросаркома 307
24.3. Мезенхимальная хондросаркома 308
24.4. Периостальная хондросаркома 311

Глава 25. **Паростальная остеома и паростальная саркома. Околокостная остеома и околокостная саркома** **312**

Глава 26. **Остеогенная саркома** **323**
26.1. Внутрикостная хорошо дифференцированная остеогенная саркома 337

Глава 27. **Адамантинома** **339**

Глава 28. **Фибросаркома кости** **343**

Глава 29. **Лимфосаркома кости** **348**
29.1. Липома кости 350
29.2. Липосаркома кости 350

Глава 30. **Сосудистые опухоли костей** **351**
30.1. Ангиосаркомы 353
30.2. Гломусные опухоли 354
30.3. Саркома Юинга 354

Глава 31. **Нейрогенные опухоли костей** **359**

Глава 32. **Паразитарные и грибковые заболевания костей** **365**
32.1. Альвеококкоз и эхинококкоз 365
32.2. Грибковое поражение костей. Мицетома стопы — мадурская стопа 371

Часть 3

Оперативное лечение

Глава 33. **Обоснования производства сохранной операции при опухолях костей** 376

Глава 34. **Некоторые виды типичных оперативных вмешательств** **390**
34.1. Краевая резекция кости 390
34.2. Околосуставная резекция кости 392
34.3. Криовоздействие при лечении больных с опухолями костей 394
34.4. Отграничивающая костная пластика 398
34.5. Особенности хирургических доступов при опухолях головки малоберцовой кости 400
34.6. Резекция и аутопластика наружной лодыжки 402
34.7. Оперативное лечение опухолей таранной кости (методика С.Т.Зацепина) 402
34.8. Доступ Зацепина к малому вертелу 405
34.9. Остеотомия по Гудушаури—Зацепину 406

34.10. Исправление сложных деформаций с помощью аппарата Илизарова . . . 407
34.11. Удаление огромных опухолей костей конечностей 407

Глава 35. **Аллопластика при лечении опухолей длинных трубчатых костей . . 412**
35.1. Резекция суставного конца кости и его замещение массивным аллотрансплантатом 412
35.2. Методики соединения суставного аллотрансплантата с концом кости больного 422
35.3. Осложнения, наблюдаемые при аллопластических замещениях дефектов костей 426
35.4. Резекция верхнего конца большеберцовой кости с оставлением менисков и аллотрансплантацией дефекта 428
35.5. Резекция нижнего суставного конца бедренной и верхнего конца большеберцовой кости с замещением дефекта аллотрансплантатом 429
35.6. Резекция дистального суставного конца большеберцовой кости 431
35.7. Резекция суставных концов и последующее замещение дефектов с артродезированием коленного сустава длинными титановыми штифтами 433
35.8. Хирургическая тактика при опухолях суставных концов костей и нагноениях после операций 435
35.9. Лечение нагноений после пересадки массивного костного аллотрансплантата 438
35.10. Удаление целых плечевой и бедренной костей с замещением дефекта идентичной консервированной костью 441

Глава 36. **Эндопротезирование при опухолях костей 446**
36.1. Эндопротезирование у больных с патологическими процессами в проксимальном конце бедренной кости 449
36.2. Эндопротезирование всей бедренной кости 454
36.3. Оперативная методика удаления всей бедренной кости по Зацепину . . . 456
36.4. Эндопротезирование после резекции нижнего суставного конца бедренной кости 459
36.5. Эндопротезирование надколенника 460
36.6. Эндопротезирование после резекции верхнего суставного конца большеберцовой кости 461
36.7. Эндопротезирование верхнего суставного конца плечевой кости 463
36.8. Эндопротезирование всей плечевой кости по Зацепину 465
36.9. Эндопротезирование при поражении костей в области локтевого сустава 467
36.10. Два новых метода сохранных операций при поражении опухолью обеих костей предплечья 470
36.11. Эндопротезирование при опухолях пястных костей и фаланг пальцев . . . 475
36.12. Эндопротезирование после резекции таза 476
36.13. Эндопротезирование пластмассовыми штифтами, позволяющими проводить лучевое лечение 477
36.14. Эндопротезирование пяточной кости 477

Глава 37. **Сохранные операции при опухолях лопатки 480**
37.1. Плечелопаточная резекция — операция Тихова—Лимберга 480
37.2. Краевые резекции лопатки 482
37.3. Резекция суставного конца лопатки с аллопластическим его замещением или эндопротезированием 483
37.4. Резекция тела лопатки с оставлением суставного конца лопатки 484
37.5. Удаление лопатки 484
37.6. Межлопаточно-грудная и плечелопаточная резекция 487
37.7. Типичная межлопаточно-грудная резекция 489
37.8. Некоторые особенности оперативного вмешательства при плечелопаточных резекциях 493
37.9. Реплантация верхней конечности на сосудисто-нервном пучке 493

37.10. Удаление лопатки и всей плечевой кости единым блоком с последующим эндопротезированием плечевой кости — операция С.Т.Зацепина. . 495

Глава 38. **Опухоли грудины и ребер** **499**

38.1. Опухоли I ребра 505
38.2. Опухоли, поражающие одновременно I, II, III ребра 507
38.3. Опухоли грудины 514

Глава 39. **Сохранные операции при опухолях костей таза** **528**

39.1. Операции при поражении костей переднего отдела таза 532
39.2. Оперативный доступ для удаления нисходящей части лобковой, седалищной костей и части тела подвздошной кости по С.Т.Зацепину 533
39.3. Операция удаления половины таза по Кохеру 536
39.4. Резекция тела подвздошной, лобковой и седалищной костей 538
39.5. Резекция крестцово-подвздошного сочленения с аутопластическим его замещением 540
39.6. Анализ результатов лечения больных после сохранных операций при злокачественных опухолях костей таза 546

Глава 40. **Ампутация** **549**

40.1. Экзартикуляция 550
40.2. Ампутация конечности 551
40.3. Межлопаточная грудная ампутация 553
40.4. Межподвздошно-брюшная ампутация 554
40.5. Перевязывать или нет внутреннюю подвздошную артерию? 572
40.6. Транслюмбальная ампутация — гемикорпорэктомия 577

Глава 41. **Оперативное лечение больных с метастазами в кости** **582**

Глава 42. **Сохранные операции на костях в комплексе лечения миеломной болезни** **586**

Глава 43. **Опухоли позвоночника** **589**

43.1. Оперативное удаление опухолей позвоночника 589
43.2. Диагностика опухолей позвоночника 592
43.3. Операции на шейном отделе позвоночника 593
43.4. Удаление опухолей крестца 605
43.5. Некоторые доступы для резекции крестца 607
43.6. Удаление гигантских доброкачественных и некоторых злокачественных опухолей крестца (методика С.Т.Зацепина, 1972) 611
43.7. Иссечение метастазов хордомы вместе с рубцовой тканью в области резецированного крестца, пораженного опухолью, одновременно с брюшно-промежностной экстирпацией прямой кишки 613
43.8. Комбинированная одномоментная брюшно-анальная резекция прямой кишки 617

Заключение 619

Список литературы 623

Contents

Foreword 15

From the author 17

Introduction 21

Modified classification of organic world (our suggestion) 31

S.T. Zatsepin syndrome «Bone tissue (tissue) shape memory and loss of bone tissue shape memory» 33

Part 1

Metabolic Diseases of Bones

Chapter 1. **Some bone functions and metabolic diseases of bone system** **40**

Chapter 2. **Osteoporosis** **52**

2.1. Osteoporosis in children and adolescents 63
2.2. Postclimacteric osteoporosis 65
2.3. Osteomalacia 71

Chapter 3. **Trace elements deficiency** **73**

Chapter 4. **Hyperparathyrosis** **82**

4.1. Biochemical analyses 86
4.2. Instrumental methods of investigation 93
4.3. Surgical treatment 95
4.4. Atypical location of parathyroid adenomas 100
4.5. Multiple endocrine neoplasia of type 1 gene (MEN-1) 101

Chapter 5. **Imperfect osteogenesis** **103**

Chapter 6. **Paget disease (deforming osteodystrophy)** **114**

Chapter 7. **Progressive ossifying myositis and progressive ossifying fibrodysplasia** **128**

Chapter 8. **Some forms of acroosteolysis and spontaneous disappearance of bones** **131**

8.1. Inherited acroosteolysis 133
8.2. Generalized acroosteolysis 134
8.3. «Spontaneous» disappearance of bones 134

Chapter 9. **Rare metabolic diseases of bones** **142**

9.1. Kashin-Beck disease 142
9.2. Keshane disease (white muscle disease) 145
9.3. Some metabolic arthrites-periarthrites 146

9.3.1. Gout . . . 146
9.3.2. Hydroxyapatite arthropathy . . . 147
9.3.3. Pyrophosphate arthropathy . . . 147
9.3.4. Alkaptonuria and ochronotic arthropathy . . . 149

Part 2

Bone Dysplasias, Benign and Malignant Tumors

Chapter 10. **Working clinical classification of bone dysplasias and tumors . . . 152**

Chapter 11. **Bone cysts . . . 158**
11.1. Solitary bone cyst: cystic dysplasia of bone growth zone . . . 160
11.2. Aneurysmal bone cysts . . . 171
11.3. Solid variant of aneurysmal bone cyst or giant-cell reparative granuloma . . . 174

Chapter 12. **Taratynov-Lichtenstein disease . . . 175**

Chapter 13. **Desmoid, desmoid-fibroma (extraabdominal) . . . 178**

Chapter 14. **Exostotic dysplasia of bone growth zones . . . 182**
14.1. Classification of exostotic chondrodysplasia, solitary or multiple dysplasia of bone germ zone according to S.T. Zatsepin, 1972 . . . 189

Chapter 15. **Fibrous bone dysplasia (Braitsev disease) . . . 198**
15.1. Clinical classification of fibrous bone dysplasia (according to S.T. Zatsepin) . . . 201
15.2. Fibrous-cartilagenous bone dysplasia . . . 209
15.3. Osteofibrous dysplasia . . . 212
15.4. Metaphyseal cortical defect and nonosteogenic bone fibroma . . . 213

Chapter 16. **Fibrous histiocytic bone tumors . . . 216**
16.1. Malignant forms of fibrous tumors . . . 217

Chapter 17. **Bone chrondromatosis and benign cartilaginous tumors . . . 226**

Chapter 18. **Some diseases of joints . . . 238**
18.1. Tumors and tumor-like diseases of joints . . . 238
18.2. Joint chondromatosis: cartilaginous islet metaplasia of synovial membrane . . . 238
18.2.1. Biochemical analyses . . . 246
18.2.2. Pathoanatomical study of articular and cartilaginous synovial membrane in patients with joint chrondromatosis . . . 247
18.2.3. General scheme of indications for various types of interventions . . . 248
18.3. Synovial sarcoma . . . 252
18.4. Giant-cell tumors of tendon sheaths . . . 253
18.5. Pigmented villous nodular synovitis . . . 254

Chapter 19. **Giant-cell bone tumor (osteoblastoclastoma) . . . 266**

Chapter 20. **Osteoblastoma . . . 273**

Chapter 21. **Intraosseous calcifying chondroma . . . 281**

Chapter 22. **Chondroblastoma . . . 283**

Chapter 23. **Chondromyxoid fibroma . . . 290**
23.1. Fibromyxoid chondroma or myxoid chondroma . . . 290

23.2. Malignant degeneration of fibromyxoid chondroma: malignant fibromyxoid chondroma . . . 295

Chapter 24. **Chondrosarcoma** . . . **297**
24.1. Light-cell bone chondrosarcoma . . . 304
24.2. Dedifferentiated chondrosarcoma . . . 307
24.3. Mesenchymal chondrosarcoma . . . 308
24.4. Periosteal chondrosarcoma . . . 311

Chapter 25. **Paraostial osteoma and paraostial sarcoma. Periosteal osteoma and periosteal sarcoma** . . . **312**

Chapter 26. **Osteogenic sarcoma** . . . **323**
26.1. Intraosteal well-differentiated osteogenic sarcoma . . . 337

Chapter 27. **Adamantinoma** . . . **339**

Chapter 28. **Bone fibrosarcoma** . . . **343**

Chapter 29. **Bone lymphosarcoma** . . . **348**
29.1. Bone lipoma . . . 350
29.2. Bone liposarcoma . . . 350

Chapter 30. **Angioosseous tumors** . . . **351**
30.1. Angiosarcomas . . . 353
30.2. Glomus tumors . . . 354
30.3. Ewing sarcoma . . . 354

Chapter 31. **Neurogenic bone tumors** . . . **359**

Chapter 32. **Parasitic and fungal diseases of bones** . . . **365**
32.1. Alveococcosis and echinococcosis . . . 365
32.2. Bone mycosis. Mycetoma of the foot (Madura foot) . . . 371

Part 3

Surgical Treatment

Chapter 33. **Substantiation of sparing surgery in bone tumors** . . . **376**

Chapter 34. **Typical interventions** . . . **390**
34.1. Marginal bone resection . . . 390
34.2. Periarticular bone resection . . . 392
34.3. Cryoexposure for bone tumors . . . 394
34.4. Limiting bone plasty . . . 398
34.5. Surgical accesses in tumors of the head of the fibula . . . 400
34.6. Resection and autoplasty of external malleolus . . . 402
34.7. Surgical treatment of tumors of the talus (S.T. Zatsepin's method) . . . 402
34.8. Zatsepin access to the lesser trochanter . . . 405
34.9. Osteotomy after Gudushauri-Zatsepin . . . 406
34.10. Repair of complex deformations using Ilizarov device . . . 407
34.11. Removal of giant tumors of the limb bones . . . 407

Chapter 35. **Alloplasty in the treatment of tumors of long tubular bones** . . . **412**
35.1. Resection of the joint terminal of the bone and its replacement with a massive allograft . . . 412

35.2. Methods for connecting an articular allotransplant to the patient's bone terminal . . . 422
35.3. Complications of alloplastic replacement of bone defects . . . 426
35.4. Resection of the upper terminal of tibial bone sparing the meniscus with allotransplantation to fill the defect . . . 428
35.5. Resection of the lower terminal of the femoral and upper terminal of the tibial bone with the defect replacement by an allotransplant . . . 429
35.6. Resection of the distal articular terminal of the tibial bone . . . 431
35.7. Resection of the joint terminals with subsequent replacement of defects and arthrodesis of the knee joint with long titanium pins . . . 433
35.8. Surgical strategy in tumors of the articular terminals of the bones and suppuration after surgery . . . 435
35.9. Treatment of suppuration after transplantation of a massive bone allotransplant . . . 438
35.10. Removal of the entire humeral and femoral bones with the defect replacement with an identical preserved bone . . . 441

Chapter 36. **Endoprosthetic treatment for bone tumors . . . 446**
36.1. Endoprosthetic treatment of patients with pathological processes in the proximal end of the femoral bone . . . 449
36.2. Endoprosthesis of the entire femoral bone . . . 454
36.3. Surgical method for removal of the entire femoral bone after Zatsepin . . . 456
36.4. Endoprosthesis after resection of the lower articular end of the femoral bone . 459
36.5. Endoprosthesis of the kneepan . . . 460
36.6. Endoprosthesis after resection of the upper articular terminal of the tibial bone 461
36.7. Endoprosthesis of the upper articular end of the humeral bone . . . 463
36.8. Endoprosthesis of the entire humeral bone after Zatsepin . . . 465
36.9. Endoprosthesis in bone involvement in the ulnar joint . . . 467
36.10. Two sparing new methods for cases with tumor involvement of both antebrachial bones . . . 470
36.11. Endoprostheses for tumors of the metacarpal bones and phalanges . . . 475
36.12. Endoprosthetic treatment after resection of the pelvis . . . 476
36.13. Endoprosthetic treatment with plastic pins allowing radiotherapy . . . 477
36.14. Endoprosthesis of the calcaneum . . . 477

Chapter 37. **Sparing operations in tumors of the scapula . . . 480**
37.1. Humeroscapular resection (Tikhov-Limberg operation) . . . 480
37.2. Marginal resections of the scapula . . . 482
37.3. Resection of the articular end of the scapula with its alloplastic replacement or endoprosthetic treatment . . . 483
37.4. Resection of the corpus of the scapula sparing its articular end . . . 484
37.5. Removal of the scapula . . . 484
37.6. Interscapular-thoracic and humeroscapular resection . . . 487
37.7 Typical interscapular-thoracic resection . . . 489
37.8 Specific features of interventions for humeroscapular resection . . . 493
37.9. Replantation of the upper limb on a vascular-nervous bundle . . . 493
37.10. Removal of the scapula and entire humeral bone in a single block with subsequent endoprosthetic treatment of the humeral bone (S.T.Zatsepin operation) 495

Chapter 38. **Tumors of the sternum and ribs . . . 499**
38.1. Tumors of the first rib . . . 505
38.2. Tumors involving the first, second, and third ribs simultaneously . . . 507
38.3. Sternal tumors . . . 514

Chapter 39. **Saving surgery for pelvic bone tumors . . . 528**
39.1. Operations for involvement of the anterior pelvic bones . . . 532
39.2. Surgical access for removal of the descending part of the pubic and sciatic bones and part of the ileac bone after S.T. Zatsepin . . . 533

39.3. Removal of half of the pelvis after Kocher . . . 536
39.4 Resection of the ileac, pubic, and sciatic bones . . . 538
39.5. Resection of the sacroileac articulation with its autoplasty . . . 540
39.6. Analysis of the results of treatment after sparing operations for malignant tumors of pelvic bones . . . 546

Chapter 40. **Amputation** . . . **549**
40.1. Exarticulation . . . 550
40.2. Amputation of a limb . . . 551
40.3. Interscapular sternal amputation . . . 553
40.4. Interileo-abdominal amputation . . . 554
40.5. Should the internal ileac artery be ligated or not? . . . 572
40.6. Translumbal amputation (hemicorporectomy) . . . 577

Chapter 41. **Surgical treatment of patients with metastases in the bones** . . . **582**

Chapter 42. **Sparing operations on the bones in multiple-modality treatment of myeloma** . . . **586**

Chapter 43. **Spinal tumors** . . . **589**
43.1. Surgical removal of spinal tumors . . . 589
43.2. Diagnosis of spinal tumors . . . 592
43.3. Operations on the cervical portion of the spine . . . 593
43.4. Removal of sacral tumors . . . 605
43.5. Some accesses for resection of the sacrum . . . 607
43.6. Removal of giant benign and some malignant sacral tumors (S.T. Zatsepin's method, 1972) . . . 611
43.7. Resection of chordoma metastases together with cicatricial tissue at the site of resected sacrum involved by the tumor simultaneously with abdomino-perineal extirpation of the rectum . . . 613
43.8. Combined simultaneous abdomino-anal resection of the rectum . . . 617

Conclusion . . . 619

References . . . 623

Предисловие

Руководство заслуженного деятеля науки, профессора С.Т. Зацепина посвящено такой важной проблеме, как костная патология взрослых. Книга написана клиницистом и поэтому кардинально отличается от работ с аналогичными названиями, но написанными патологоанатомами, морфологами, рентгенологами.

Руководство содержит три крупных раздела: метаболические заболевания костной ткани, диспластические поражения костей, доброкачественные и злокачественные опухоли костей. Автор показал, какую колоссальную роль в жизни человека играют метаболические процессы, протекающие между организмом и костной тканью человека, как важны эти процессы в поддержании гомеостаза организма, какое большое влияние оказывает на них окружающая среда, к каким тяжелейшим заболеваниям приводит загрязнение окружающей среды — природное, техногенное, радиоактивное.

Как опытный клиницист, создавший свою наиболее известную в нашей стране школу костной патологии, С.Т. Зацепин первым в нашей стране стал заниматься вопросами остеопороза — одной из важнейших теоретических и практических проблем, поскольку, без сомнения, уже в ближайшее время регулирование процессов ремоделирования костной ткани будет широко использоваться в травматологии, ортопедии, костной патологии. Его ученики с успехом развивают это направление.

С.Т. Зацепин внес много ценного в изучение вопросов костной аллопластики вообще и при оперативном лечении больных с опухолями костей в частности, за что с группой товарищей был удостоен Государственной премии СССР. Он первым в стране начал применять эндопротезирование при комбинированном лечении больных со злокачественными опухолями костей, разработал модификации известных эндопротезов и создал ряд собственных оригинальных протезов, что способствовало дальнейшему развитию такого важного направления, как сохранные операции при злокачественных и доброкачественных опухолях костей. Эта работа автора была отмечена Государственной премией России.

С.Т. Зацепин первым начал делать в ЦИТО сложные оперативные вмешательства — обширные резекции и даже удаление целиком всей половины таза при опухолях костей таза. Он является единственным в нашей стране хирургом, располагающим личным опытом выполнения более 90 ампутаций ноги с половиной таза, причем им были применены собственные модификации.

С.Т. Зацепин предложил также свои модификации операций при поражении грудины злокачественными опухолями. Большое количество оригинальных разработанных или модифицированных им оперативных вмешательств внедрены в повседневную деятельность ЦИТО и многих медицинских учреждений страны. Он развил такое важное направление хирургии, как оперативное лечение позвоночника. Знание особенностей клиники нозологических форм опухолей костей позволило внести уточнения в некоторые положения этой проблемы. Работа велась в содружестве

с рентгенологами, биохимиками, морфологами, врачами других специальностей, что способствовало более полному изучению клиники и патогенеза заболеваний позвоночника. После тяжелейших операций в его клинике больные поступали в отделение интенсивной терапии, что несомненно повышало профессиональные знания и навыки специалистов-реаниматологов и обусловливало развитие этого важнейшего подразделения института.

Книга, написанная С.Т. Зацепиным, основана на уникальном собственном клиническом материале, который автор, обладающий высочайшей хирургической техникой, собирал в течение 45 лет. Несомненно, она представит интерес для хирургов, онкологов, рентгенологов и врачей других специальностей.

Директор ГУН ЦИТО, академик РАМН

С. П. Миронов

От автора

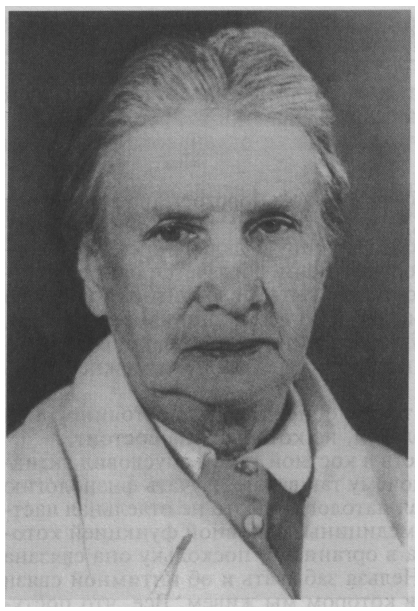
Возникновение костной системы было началом нового этапа в развитии животного мира. Развитие животных, имевших хрящевые опорные структурные элементы, хорду, достигло своих вершин, и дальнейшее их совершенствование стало невозможным. Костная ткань образуется одновременно с кровеносными сосудами, сразу вступая в интимную физиологическую связь не только с отдельными органами, но и со всем организмом в целом, с железами внутренней секреции, регулирующими постоянный и очень интенсивный обмен костной ткани, без которого была бы невозможна жизнь организма.

Отдельные компоненты костной ткани обновляются постоянно, а за 8 лет происходит обновление всех молекул, из которых она состоит.

Именно непрерывный обмен веществ в костной ткани обусловил активную эволюцию животного мира, вот почему так важно изучать физиологию и патологию костной системы. Костная патология — это не отдельная частная дисциплина. Это большой раздел медицины, основной функцией которого является поддержание гомеостаза в организме, поскольку она связана с функциями всех органов человека. Нельзя забывать и об интимной связи костной системы с внешним миром, в котором мы живем. Все, что поступает в организм с водой, пищей, растущей на почвах различного химического состава, воздух, которым мы дышим, излучение, внешние воздействия — все отражается на костной ткани, ее функциональном состоянии, здоровье человека.

Особенности костной ткани, ее развитие заложены в геноме. К сожалению, в геноме наряду с прогрессивными явлениями, постоянным усовершенствованием костной системы заложены и отклонения некоторых процессов от нормы соответственно на молекулярном уровне. Этот генетический полиморфизм приводит к появлению физических деформаций и различных нарушений обменных процессов, диспластических, опухолевидных диспластических, доброкачественных и злокачественных опухолей костей. При изучении этих процессов на молекулярном, биохимическом уровнях установлено, что в патогенезе обменных процессов костной ткани, например остеогенной саркомы, участвуют одни и те же вещества — различные полипептиды — эпидермальный фактор роста, тромбоцитарный фактор роста, глюкокортикоиды, эстрогены и многие другие. Это позволяет нам сказать, что такие классические ортопедические заболевания, как сколиоз, остеопороз, остеогенная саркома, болезнь Пертеса и др., а вернее — *все заболевания костной ткани,* приводящие к изменению ее биохимического строения и формообразующих процессов костей, в результате которых развиваются классические ортопедические деформации, т.е. отклонения в биохимическом и органном строении кости или ее превращении в различные опухолевидные дисплазии и опухоли, возникают в результате изменения генов, определяющих развитие костей.

Современные успехи молекулярной генетики, биохимии обусловили принципиально новый уровень научных достижений и позволяют утверждать, что нет принципиальной разницы между ортопедическими деформа-



Татьяна Павловна Виноградова
(1894-1982)

циями и костной патологией — это проявления сложнейших биохимических процессов, веществ, которые участвуют в процессах, протекающих на различных этапах эмбриогенеза, моделирования, а затем и ремоделирования костей. Эти интереснейшие проблемы разрабатывало бесчисленное количество ортопедов, биохимиков и других специалистов.

Ортопед, травматолог, хирург, рентгенолог, специалист по метаболическим процессам костной ткани, врач-онколог, стоматолог, гематолог должен быть знаком с основами костной патологии. В период своей работы мы видели врачебные ошибки, допущенные из-за незнания костной патологии, которая как специальность наиболее активно развивается последние 40—60 лет. В этот период появилось довольно большое число монографий по вопросам костной патологии, написанных патологоанатомами, рентгенологами, меньше биохимиками, практически нет монографий, авторами которых были бы клиницисты, а в представленных ими работах приводятся лишь описания различных оперативных методик, хотя этого недостаточно для врача-клинициста. Монография, написанная врачом-клиницистом, не только полезна, но и необходима для правильной ориентации врачей: они получили бы описание клинических данных и результаты первичного рентгенологического исследования, которое они первыми назначают и первыми стараются расшифровать, а также могли бы определить дальнейшую последовательность биохимического, морфологического исследования, принципы и методы лечения.

Несмотря на появление все большего количества консервативных, терапевтических методов, оперативное лечение продолжает играть ведущую роль. За последние 70—40 лет появились многочисленные способы хирургического и комбинированного лечения. В большинстве случаев даже при

Мария Ксенофонтовна Климова
(1923-1982)

развитии злокачественной опухоли кости производят не ампутации и экзартикуляции, а обширные резекции костей или удаление всей пораженной опухолью кости с замещением образовавшегося дефекта. Такие сохранные методы позволяют получить функционирующую опорную, работоспособную конечность. Создано много новых оперативных методик. При ряде опухолей оперативное вмешательство комбинируют с лучевым и химиотерапевтическими методами, что значительно улучшает как ближайшие, так и отдаленные результаты лечения.

Человек неотделим от природы, он — ее производное. Даже несмотря на то что с развитием цивилизации человек создает для себя различные благоприятные условия существования, он не может изолировать себя от вредных техногенных воздействий, количество и качество которых вызывают в организме человека все более глубокие и трудно излечимые изменения.

Над этой проблемой интенсивно работали в течение более 150 лет и продолжают работать тысячи специалистов (Э.Г. Салищев, В.Н. Пряниш-ников, П.И. Дьяконов, Ф.А. Рейн, Т.Н. Тихонов, С.П. Федоров, Н.Н. Петров, Р.Р. Вреден, П.А. Герцен, Т.П. Виноградова, Н.А. Краевский, А.В. Смолянников, Н.Н. Трапезников, Ю.Н. Соловьев, И.Г. Лагунова, М.В. Волков, И.Т. Кныш, А.А. Корж, Н.Е. Махсон, А.Н. Махсон, С.И. Липкий, И.Р. Воронович, В.Н. Бурдыгин, А.В. Балберкин, Л.А. Пашкевич, Г.И. Лаврищева и многие, многие другие; R. Virchow, J. Mikulicz, T. Kocher, L. Ollir, E. Nelaton, J. Ewing, W.B. Colley, A. Груцу, Б. Бойчее, E.E.W. Codman, M.S. Henderson, D.S. Dahlin, H.L. Jafte, M. Coventry, L. Lichtenstein, T.R. Miller, R.C. Marcove, Иван Андреев, Mario Campanacci, W.E. Enneking, F. Schajowicz, F.H. Sim, T. Matejowsky, R. Roy Camilla, G.W. Dominok, H.G. Knoch, K.K. Unni, W.C. Campbell и многие другие).

Создание научных институтов костной патологии — неотложная задача в нашей стране. Нужно надеяться, что в этих институтах будут царствовать ***наука и демократия,*** главенствовать ***власть авторитета,*** а не авторитет власти. Только при возрождении власти авторитетов возможно возрождение в нашей стране выдающихся научных школ. Наука постоянно идет вперед, появляются новые направления, и штат научных сотрудников постоянно должен увеличиваться; нельзя допустить, чтобы талантливый научный руководитель был ограничен стандартным штатным расписанием. Необходимо также, чтобы научное учреждение каждые несколько лет получало дополнительные помещения для нового оборудования. Только свобода и возможности удовлетворения всех потребностей позволят науке успешно развиваться.

К сожалению, до настоящего времени изучение костной системы не включено Академией медицинских наук России в список ведущих направлений и этой важнейшей фундаментальной для медицины проблеме не уделяется должного внимания.

Настоящая монография написана на материале отделения костной патологии взрослых Центрального института травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, где за 55 лет работы накоплен опыт лечения 4820 больных с костной патологией. В ЦИТО автор руководства трудится с 3 июля 1941 г. и покидал его только в 1944 и 1945 гг., когда работал военным хирургом в бригаде академика С.С. Юдина на 1-м Украинском фронте.

Автор приносит глубокую благодарность своим учителям, которых, к сожалению, уже нет, но светлая память о них всегда с нами. Автор благодарит коллектив сотрудников ЦИТО, с которым проработал 60 лет: старшего научного сотрудника Л.П. Кузьмину и своих учеников — докторов медицинских наук В.Н. Бурдыгина, С.С. Родионову, А.В. Балберкина, Т.Н. Шишкину. Наша работа протекала в тесном контакте со специалистами отделения рентгенологии, руководимого проф. М.К. Климовой, А.К. Морозовым, и патологоанатомического отделения, руководимого проф. Т.П. Виноградовой, С.И. Липкиным, В.С. Ягодовским, а также биохимической лабораторией, возглавляемой проф. Т.Я. Балаба, Л.Н. Фурцевой.

Считаю своим приятным долгом выразить сердечную благодарность за помощь в выполнении этой работы Елизавете Викторовне Страховой, Антониде Дмитриевне Фролкиной, Валентине Глебовне Дивовой, Борису Валентиновичу Гусеву.

Особой благодарности заслуживают медицинские сестры, лаборанты, няни, чей самоотверженный труд играет неоценимую роль в выздоровлении больных.

* * *

Всех больных, истории болезни которых приведены в книге, автор оперировал лично.

«Если у науки нет родины,
то человек науки должен иметь РОДИНУ,
и именно на ее счет он должен отнести то влияние,
которое его работы могут иметь в мире».

Луи Пастер

Введение

Костная патология — наука, изучающая физиологию и патологию костной ткани, т.е. костную систему (скелет) человека. В последние несколько десятилетий она развивается очень быстрыми темпами. Клиницисты, к сожалению, отстают от этих темпов, от использования новейших достижений науки для понимания патологических процессов и их использования в лечении людей. На протяжении всей истории человечества применялись различные методы лечения переломов костей, их деформаций. Однако лишь в 1741 г. французский врач Nicolas Andry издал двухтомное сочинение под названием «Orthopedic» — об искусстве предупреждения и лечения деформаций тела у детей. Patrik Haglund дает более широкое определение ортопедии: «Как наука ортопедия есть патология и терапия двигательного и поддерживающего аппарата в самом широком смысле слова». Н.И. Кефер добавляет: «При таком определении, помимо стационарных и хронических заболеваний, в ее область должны войти также и острые заболевания и вся травматология».* В книге Asur Veda, приписываемой Susruta (800 лет до н.э.), уже изложена теория врожденных уродств. Позже об этом писали Гиппократ и многие другие.

Мы не имеем возможности, да и не ставим перед собой задачи рассказать о замечательных врачах — предшественниках Nicolas Andry, а также о более многочисленных и блестящих специалистах, трудившихся в последующие 250 лет, которые с гордостью именовали себя *ортопедами.* Мы можем лишь сказать, что наука ортопедия превратилась в важнейшую и крупнейшую клиническую дисциплину, разрабатывающую этиологию, патогенез и лечение деформаций человеческого тела, заболеваний костей, суставов и мышц, лечение травм и переломов костей, а также оперативное лечение опухолей костей. Однако еще 75 лет назад далеко не все ортопеды правильно представляли себе роль костной системы.

Так, Bisalski на XIX съезде германских ортопедов определил роль скелета следующим образом: «Человеческий организм состоит из системы органов и комплекса органов, которые нераздельно связаны друг с другом. Органы чувств воспринимают внешний мир; комплекс растительных органов — пищеварения, изготовления крови, распределения ее, мочеотделения и размножения — обеспечивает чисто животную жизнь. Один комплекс органов служит исключительно поддержке и движению. Он совместно с проявлениями психики возвращает личность внешнему миру. Он служит тому, чтобы защищаться от врагов и добывать пищу, он же в наше

* Цит.: *Кефер Н.И.* Ортопедия как врачебная специальность и как предмет преподавания//Южный мед. журн. — 1926. — № 3—4. — С. 1—5.

время, если присоединить умственную работу, обеспечивает человеку его социальное положение»*.

Такое механистическое представление не разделялось большинством врачей-ортопедов в XX в. Как наука костная патология формировалась постепенно в течение более 150 лет, но особенно большие успехи достигнуты в последние 70 лет. Установлено, что костная система, в которой обменные процессы протекают очень интенсивно, выполняет ряд функций: она связана со многими жизненно важными процессами и органами, обеспечивает гомеостаз в организме, без нее невозможна жизнь живого существа. Если еще сравнительно недавно считали, что основная функция скелета — механическая, опорная, то в настоящее время, по нашему мнению, функции костной ткани и скелета по своему значению располагаются в следующем порядке.

Первая, наиболее важная, функция костной ткани — костей, образующих скелет, — участие в метаболических процессах. Именно благодаря костной ткани, которая является депо важнейших веществ, возможно поддержание гомеостаза в организме.

Вторая функция. Благодаря скелету организм развивается, приобретая строго определенную форму, при этом возникает сочетание известной жесткости и значительной подвижности отдельных частей.

Третья функция. За счет сочетания жесткости и подвижности элементов, образующих грудную клетку, осуществляется внешнее дыхание.

Четвертая функция. Скелет, состоящий из большого количества костей, соединенных с помощью различных суставов, и мышечная система дают человеку возможность передвигаться, работать.

Пятая функция. Внутренние поверхности костей грудной клетки и таза служат для фиксации многих органов. Благодаря жесткости и большой механической прочности скелет предохраняет от внешних воздействий головной и спинной мозг, сердце и другие внутреннее органы.

Известный русский ортопед Тимофей Сергеевич Зацепин (1886—1959) в 1956 г. писал, что ортопедия 50-х годов XX в. вступает в третий этап своего развития. *Первый этап,* продолжавшийся до конца XIX в., по его мнению, характеризовался тем, что единственной задачей ортопедии было устранение деформаций. *Второй этап,* наступивший с начала XX в., сначала робко, потом императивно провозгласил принцип: ортопедическая профилактика и устранение деформаций. *Третий этап* характеризуется появлением дополнительного направления — стимуляции и коррекции у ортопедического больного нарушенных биологических функций и восстановительных сил организма при лечении патологических процессов опорно-двигательного аппарата. Это разнообразные механические, биологические, лекарственные методики для стимуляции репаративной регенерации костной ткани, ее ремоделяции: электростимуляция, компрессия и дистракция костной ткани, гормональные препараты, комплексоны и т.п. Действительность полностью подтвердила выдвинутое Т.С. Зацепиным положение о наступлении нового, третьего, этапа в развитии ортопедии и его надежду, что молодое поколение ортопедов будет активно развивать это направление.

Достигнутые в последние 35—40 лет успехи в области молекулярной биологии, генетики, биохимии, экспериментальной медицины были столь

* Цит.: *Кефер Н.И.* Ортопедия как врачебная специальность и как предмет преподавания//Южный мед. журн. — 1926. — № 3—4. — С. 1—5.

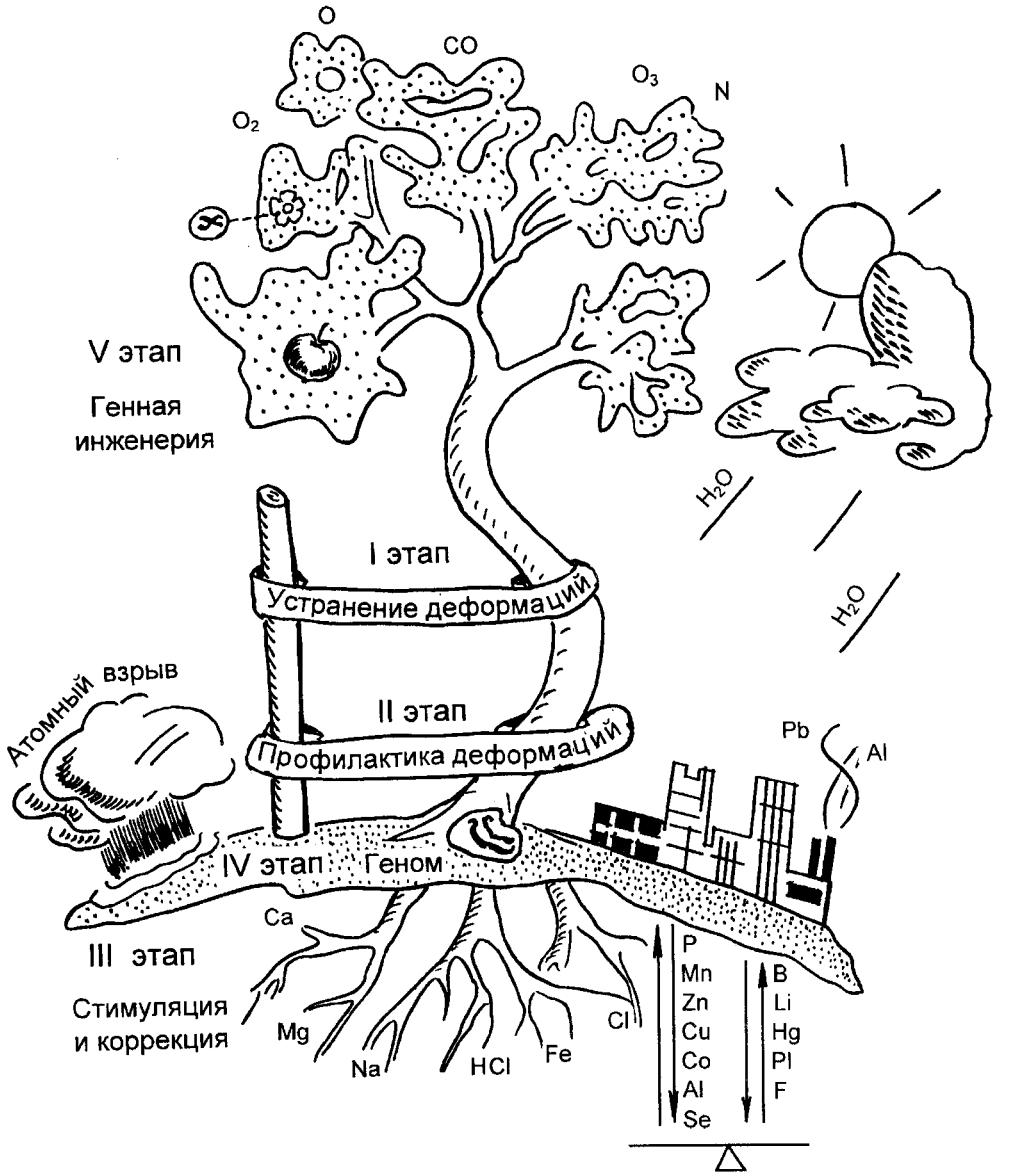
Тимофей Сергеевич Зацепин (1886-1959)

значительными, что ученые смогли приступить к расшифровке генома. Изучение генов как единиц наследования определенных признаков, создание концепции о молекулярных болезнях, положение «один ген — один фермент» позволили раскрыть этиологию и патогенез многих заболеваний даже до рождения ребенка.

Все это доказывает, что ортопедия — костная патология — вступила в следующий, *четвертый этап* развития. Однако в последние годы благодаря генной инженерии появилась возможность вмешиваться в патологические процессы, лечить (пока еще делать попытки) на этиологическом или патогенетическом уровне разнообразные тяжелые, ранее неизлечимые болезни Сказанное свидетельствует о начале *пятого этапа* развития ортопедии — костной патологии. Дальнейшее развитие генной инженерии может привести к большим успехам в лечении; современному врачу трудно представить, каким будет следующий этап развития науки.

Это позволяет нам предложить новую эмблему нашей специальности — эмблему ортопедии и костной патологии.

Чарльз Мейо говорил С.С. Юдину: «Специалист - это врач, который познает все большее и большее во все меньшем и меньшем». Действительно, современных молодых врачей не могут удовлетворить учебники по ортопедии и травматологии, в которых приведены лишь некоторые макроскопические, клинико-рентгенологические симптомы заболеваний и технические детали операций. В студенческие годы и первые 5-6 лет после окончания института они должны достигнуть уровня научных знаний существующих на данный момент; и только тогда они смогут плодотворно работать, продолжать расти вместе с избранной ими специальностью и стать настоящими профессионалами, имеющими разносторонние знания т.е. широкий кругозор. В связи с этим нельзя не согласиться с Д С Саркиз-



Эмблема ортопедии и костной патологии (по Т.С. и С. Т. Зацепиным).

совым (1988), который не разделял опасения Г. Селье (1972), считавшего, что чем совершеннее будут электронные микроскопы, тем больше будет сужаться поле зрения исследователя, поскольку, по мнению Д.С. Саркисова, «главное поле зрения ученого — не в микроскопе, а в его голове».

Изучение наследственных, врожденных и некоторых приобретенных заболеваний костной системы показало, что в основе многих из них лежат нарушения молекулярного строения ряда органических веществ, входящих в состав соединительной ткани. Вот почему такое большое внимание ученые уделяют биохимическим исследованиям коллагеновых и эластических волокон, протеогликановых комплексов, структурных гликопротеидов и т.п., составляющих до 80 % всех органических веществ человеческого тела. Этот сложнейший раздел знаний постепенно входит в повседневную работу ортопедов, поскольку без этого невозможно понять патогенез и течение многих диспластических заболеваний костей. А.И. Казьмин и ряд других специалистов показали, что не существует идиопатического сколиоза — это деформация диспластической природы. Позднее А.И. Казьмин, А.М. Герасимов и другие исследователи установили не известное ранее явление — регуляцию ремоделирования и развитие деформаций, образований из соединительной ткани, обусловленное изменением содержания в ней лизосомальных ферментов и структурных биополимеров. Так постепенно раскрываются этиология и патогенез ортопедических заболеваний, в данном случае сколиоза и некоторых других, при которых в основе деформации лежат биохимические изменения строения тканевых структур. Можно надеяться, что недалеко то время, когда этому вопросу будет посвящена специальная монография.

Пути познания костной патологии человека, одной из важнейших проблем медицины, лежат через изучение следующих дисциплин:

генетика;
молекулярная патология органических веществ соединительной ткани;
обмен микроэлементов;
метаболические заболевания скелета;
диспластические процессы костей;
опухоли костей.

Гликопротеинозы — наследственные заболевания, основными признаками которых являются гаргоилизм черт лица, поражения скелета в виде множественных дизостозов, отсталость умственного и двигательного развития, нарушение зрения. У различных больных те или другие черты заболевания могут быть выражены больше. Заболевания возникают в результате наследственных дефектов активности энзимов, участвующих в метаболизме олигосахаридной части гликопротеинов. Диагноз ставят на основании обнаружения аномальных олигосахаридов в моче. Известны четыре основные формы заболеваний: сиалидоз, фукозидоз, монназидоз, аспартилглюкозаминурия. Кроме того, известны менее изученные заболевания: GM1-ганглиозидаза и болезнь Сандхоффа, Salla-болезнь, 1-клеточная болезнь и полидистрофия псевдо-Гурлер. Все эти болезни относятся к так называемым *болезням накопления,* так как в результате нарушения обмена сложных соединений гликопротеинов происходит накопление продуктов нарушенного обмена в клетках, в межклеточной жидкости, моче и других секретах. Этим объясняется решающее значение, которое имеют при установлении диагноза биохимические исследования культуры тканей кожных фибробластов клеток амниотической жидкости. Выявлено, что при поражении обмена гликозаминогликанов наблюдаются преимущественное нарушение

костей и помутнение роговицы. Установлена специфическая хромосомная локализация более 40 мутантных генов. Прогноз при этих заболеваниях неблагоприятный*.

Костные факторы роста. В последние десятилетия уделяется большое внимание изучению *костных факторов роста,* играющих огромную роль в регуляции важнейших процессов, протекающих в костной ткани. Этой проблеме посвящено несколько сотен научных работ, мы же приводим краткие выписки из нескольких исследований, имеющих наибольшее значение для клиницистов, которые в ближайшие годы начнут широко использовать их в своей практической работе.

В костной ткани содержится целый ряд пептидов, являющихся факторами роста, которые оказывают влияние на сращение костей и их ремоделировку, благоприятно изменяя метаболизм костных клеток. Наибольшее количество разнообразных факторов роста находится в костном матриксе. T.A. Gamamuro (1994) показал, что стеклянная керамика в комбинации с коллагеном обладает остеоиндуктивным свойством в большей степени, чем гидроксиапатитная коралловая керамика. Во всех тканях были обнаружены ***пептидные регулирующие молекулы,*** которые назвали факторами роста. Они вступают в реакции и оказывают положительное воздействие на процессы, протекающие в клетках. Эти молекулы способствуют костному сращению [Mohans et al., 1991], регулируя ремоделяцию костной ткани.

По данным T.J. Martin и др. (1988), внеклеточный матрикс состоит из 65 % неорганического материала — в основном кальция и фосфора (гидроксиапатит) и 35 % органических веществ — 90 % коллагена I типа и 10 % неколлагеновых протеинов, выполняющих такие функции, как регулирующая для минерализации, медиации, межклеточного связывания и взаимодействий со структуральными протеинами (коллагенами). Целый ряд веществ обладают свойствами связывать кальций; так, два неколлагеновых протеина — *остеокальцин* (костный два-протеин, BOP) и *остеонектин* считаются родоначальниками кристаллического роста гидрооксиапатита в присутствии витамина K во время минерализации [Price P.A., 1988; Bolander M.E. et al., 1988]. *Остеопонтин* и костный сиалопротеин с помощью аминокислотных остатков соединяются с рецепторами на костных клетках. Во время костной резорбции благодаря витронектиновым рецепторам *остеопонтин* может снижать функцию остеобласта. P.P. Reinholt и др. (1990); P.G. Robby и др. (1989) показали, что *тромбоспоидин* связывают кальций и остеонектин.

Регуляторами костно-клеточного метаболизма являются факторы роста, образующиеся в остеобластах и из сыворотки, фиксируются во внеклеточном матриксе, особенно во время костеобразования. Во время ремоделяции и после травмы костей факторы роста освобождаются и принимают активное участие в обмене веществ как остеобластов, так и остеокластов, а также в образовании костной ткани [Canalis F. et al., 1988; Joyce M.E., 1992]. Факторы роста оказывают свое влияние на остеобласты и остеокласты, расположенные в непосредственной близости от травмы или вызванные иной причиной ремоделяции костной ткани, а не на костную ткань всего организма.

Нормальный рост костей и их ремоделяция происходят под влиянием целого ряда хорошо известных системных гормонов и большого количества

* Genetic error of Glycoprotein metabolism/Ed. Paolo Dukand, J.S. O'Brien. — Milano, 1982.

полипептидных факторов роста, обладающих существенным влиянием на метаболизм в костной и хрящевой ткани. Системные гормоны воздействуют на общую регуляцию метаболизма костной ткани, а фактор роста способствует размножению клеток и дифференциации метаболических процессов костных клеток.

Наиболее важный фактор роста костной ткани — TGF-p — трансформирующий фактор роста p, который существует в пяти разных подтипах. Костные клетки и тромбоциты содержат очень высокие его величины. Этот ростковый фактор является вполне вероятным главным потенциальным мультифункциональным регулятором обмена веществ костных клеток.

BMP's — костные морфогенные протеины — имеют 12 разных подтипов и являются факторами роста, стимулирующими мезенхимальные клетки, дифференцирующимися в остеобласты и хондробластическую породу клеток. BMP's активен в период ранних фаз срастания переломов. Еще в 1965 г. Marshall Urist показал, что помещенный в подкожную клетчатку деминерализованный костный матрикс под влиянием костного морфогенного протеина (BMP's) способен к эктопическому образованию полноценных островков костной ткани, состоящей из минерализованной волокнистой кости с костным мозгом.

PDGF — факторы роста, возникающие из тромбоцитов; они существуют в трех изотипах и все являются потенциальными стимуляторами в синтезе протеина. Обладают нерасшифрованным воздействием на метаболическую функцию костных клеток, их митотическую активность.

JGF's-I и II — инсулиновые факторы роста [Moren S. et al., 1991] — были названы соматомедин-С и скелетальный фактор роста. Эти пептиды синтезируются многими тканями, в том числе и костной [McCarthy T.L. et al., 1989, 1992]. JGF-II является фактором роста, который в высокой концентрации обнаруживается в костном матриксе, тогда как содержание JGF-I в нем в 10—20 раз меньше. JGF вырабатывается в костной ткани, стимулируется паратиреоидным гормоном и гормоном роста. G.H. Canalis и др. (1989), E. Chanu (1989), E.M. Spencer (1989) предполагают, что главный эффект JGF — его потенциальное воздействие на хрящ ростковой пластинки. Отсюда можно предположить, что гормон роста контролирует продольный рост кости благодаря местной стимуляции продукции хондробластического JGF и далее регулирует хондробластический рост и метаболизм. JGF's обладает независимым воздействием на функцию дифференциации остеобластов, увеличивая выработку костного коллагена и сдерживая его распад, в результате чего увеличивается масса кости.

FGFs — ***фибробластические факторы роста*** — являются полипептидными факторами роста, способствуют митогенетической активности клеток мезодермального и нейроэктодермального происхождения [Sporn M.B. et al., 1990]. Существует 7 видов FGF. Содержание базисного FGF в костном матриксе в 10 раз выше, чем кислого FGF. FGF оказывает пролиферативное действие на остеобласты и меньшее — на синтез белка. Они, очевидно, обладают способностью увеличивать пролиферацию остеобластов и в меньшей степени синтезировать белок, увеличивают образование новой кости путем увеличения количества костных клеток, способных синтезировать костный коллаген [Rodan S.B. et al., 1989; McCarthy T.L. et al., 1989]. Нужно учитывать, что FGF's являются ангиогенными факторами, которые важны для неоваскуляризации, и это сочетание с другими свойствами способствует размножению костных клеток, следовательно, FGF's могут быть важными факторами в костном процессе заживления и сращения. BMP's и TGF's являются интересными для возможного клини-

ческого использования, так как FGF's обладают остеогенными и ангиогенными свойствами.

EGF's — ***эпидермальный фактор роста*** — является малым полипептидным фактором роста 6kD, родственным TGF-a, и эти два фактора наделены одинаковыми 17(ЖО-рецепторами. In vitro EGF является митогенным для фибробластов и эндотелиальных клеток, in vivo — усиливает развитие эпителия и способствует ангиогенезу. EGF's обладают наиболее выраженными modest effects на остеобласты в тканевой культуре. Согласно данным P.J. Marie и др. (1990), систематическое назначение EGF в мышцы в дозе 200 мг/кг в день приводило к увеличенному периостальному и эндостальному зарождению новой костной ткани вместе с эндостальным костеобразованием на фоне повышенной остеобластической активности.

В костной ткани происходит интенсивный обмен. Такая высокая функциональная активность костной ткани необходима для нормальной жизнедеятельности всего организма, поскольку она находится в интегральной связи с большинством органов и желез внутренней секреции. Вследствие этого патогенетические процессы при большинстве болезней многофакторны и очень сложны, и в настоящее время их изучение представляет проблему первостепенной важности. В последние 30—35 лет изучению метаболических процессов в костной ткани и организме в целом уделяют очень большое внимание, поскольку установлено, что обмен кальция, фосфора, магния и микроэлементов играет важнейшую роль для организма человека, а количество метаболических заболеваний очень велико. Эти заболевания приводят к развитию остеопороза и остеомаляции костей у десятков миллионов людей на земном шаре, вследствие этого у миллионов людей от незначительных травм ежегодно возникают переломы шеек бедренных костей, компрессионные переломы тел позвонков и других костей. Часть этих больных умирают, сотням тысяч делают различные операции, на уход за ними тратят огромные средства, а этого можно было бы избежать, если бы во всех странах на должном уровне были бы проведены обследование, ранняя диагностика и профилактика остеопорозов. В настоящее время известно, в каких группах населения чаще всего наблюдаются метаболические заболевания костей. Больных с переломами костей невозможно лечить без обследования, позволяющего выявить или исключить нарушения метаболических процессов в костной ткани. Многие осложнения, возникающие после технически совершенно выполненных травматологами операций, объясняются тем, что не был выявлен остеопороз и не проведено необходимое лекарственное лечение. *Первостепенной и неотложной задачей органов здравоохранения* является организация изучения метаболических заболеваний костей, а задачей правительства — повышение уровня техники безопасности на производстве и на улицах для предотвращения автомобильных катастроф. Только тогда травматология, занимающая среди медицинских специальностей одно из первых мест по количеству больных, отступит на второй план. Давно подсчитано, что своевременное выявление метаболических заболеваний костей — остеопороза — позволит значительно уменьшить число больных, поступающих в стационары с переломами костей. Экономическая выгода ясна, к тому же это продлит жизнь многим больным и избавит их от страданий. Вопрос лишь в том, когда эта прббле-ма будет признана *важной государственной проблемой.*

Таким образом, всестороннее изучение наиболее важной функции костной ткани — активное участие в метаболических процессах, происходящих в организме и обеспечивающих гомеостаз, является одной из важнейших проблем костной патологии. Занимаясь всю жизнь хирургией, оперативной

ортопедией и травматологией, мы с конца 60-х годов начали изучать метаболические заболевания костей, поскольку поняли, что ни ортопеду, ни травматологу нельзя не знать физиологию и патологию костной ткани, особенности ее обмена и интимную связь со всеми органами и системами организма. С середины 70-х годов мы с успехом начали применять женские половые гормоны (премарин), витамин Оз — активный метаболит витамина D, изготовлявшийся еще лабораторным путем, продолжили и развивали исследования, в частности с Институтом космических исследований, а наш сотрудник С.С. Родионова, обеспечивавшая сначала связь с другими учреждениями, защитила по этой проблеме докторскую диссертацию.

В последние годы были открыты онкогены для большого количества опухолей; несомненно, существуют специфические гены и для диспластических заболеваний костей. Так, в 1960 г. была найдена согласуемая хромосомная аберрация в клетках опухолей у больных хронической миеломной лейкемией, а N. Mandale и A. Rydholm (1989) сообщили, что специфические хромосомные аберрации часто сочетаются с определенными типами костных и мягкотканных опухолей (саркома Юинга, хрящевые опухоли, остеогенная саркома, злокачественная фиброзная гистиоцитома, синовиальная саркома, липосаркомы, атипичные липомы и т.д.). Эти данные позволили установить, какие части генома нужно изучать с помощью генетических, молекулярных методов, уточнить классификацию опухолей, на новый уровень поставить прогноз, а также углубить знания о патогенетических механизмах развития опухолей. Эти научные открытия следует считать большим достижением; как писал Жак Ричардсон, «Точное местоположение «дефектного» гена или генов установить не так легко, поскольку он затерян среди звеньев бесконечной цепи, которую можно сравнить со шнуром диаметром 1 см и длиной 10 000 км».

Успехи молекулярной генетики, достигнутые в последнее десятилетие, очень велики; благодаря этому в недалеком будущем станет возможным использовать генотерапию и заместительную белковую терапию для лечения ряда заболеваний костной системы, связанных с дефектами определенных белков (наследственные лизосомальные энзимопатии и другие подобные заболевания), а также проводить лечение рака и сарком костей путем внедрения фактора некроза опухолевых клеток в лимфоциты (как установлено, способность лимфоцитов к синтезу этого фактора сохраняется). Попытки использовать генотерапию в клинике начаты в 1980 г. M.J. CHпе и др., иногда при этом удавалось добиться выраженного клинического эффекта. W.F. Anderson (1990) были намечены пути исправления генетических дефектов путем внедрения в клетки с нарушенным метаболизмом нормального гена, необходимого для нормального функционирования всех систем организма. Несомненно, трудностей на пути развития (совершенствования) этого направления неисчислимое множество, но несомненно также, что они будут преодолены.

Несмотря на большие достижения в химиотерапии злокачественных опухолей, имеется много объективных причин для сомнений в возможности достижения наилучших результатов при использовании только лекарственных препаратов, токсичных как для злокачественных клеток, так и для многих систем организма больного. В связи с этим исследования проводят по разным направлениям. Очень интересные данные получены рядом исследователей в последние годы. W.H. Allum и соавт. (1987), B. Czezniak и соавт. (1987), N.J. Short (1987) установили, что продуктами соответствующих генов являются совершенно определенные белки, которые участвуют в процессах направленной дифференцировки опухолевых генов. В то же

время C.C. Harris (1987), P.A. Marks и соавт. (1987) обнаружили ингибиторы и медиаторы терминальной дифференцировки озлокачествленных клеток, в частности гексаметилен-биацетамид — медиатор дифференцировки клеток эритроидного ряда. Это вещество переводит опухолевые клетки из состояния роста в состояние дифференцировки, в результате чего приближается срок их гибели и, следовательно, замедляется рост опухоли, а затем происходит ее «естественная» гибель. Возможно, быстрое развитие генетики и молекулярной биологии позволит вмешиваться в метаболизм клеток злокачественных опухолей или другие процессы жизнедеятельности.

Наш 55-летний опыт работы в ортопедии и травматологии дает основание считать, что изучение физиологии и патологии костной ткани, метаболических заболеваний костей, опухолеподобных диспластических процессов и опухолей костей — чрезвычайно важная проблема, отдельные разделы которой теснейшим образом связаны между собой, поэтому изучение их необходимо проводить параллельно.

Перед практическими врачами стоят сложнейшие задачи диагностики и лечения очень большой группы разнообразных заболеваний опорно-двигательного аппарата. Самоуверенность при установлении диагноза характерна для врачей, малознакомых с патологией костной системы, и их ошибки часто приводят к позднему направлению больных на лечение. Иногда самоуверенность появляется и у специалистов с недостаточным опытом, причем они устанавливают диагноз без достаточного обследования и даже без пункционной биопсии или трепанобиопсии, попадая в трудное положение, когда ошибка обнаруживается во время операции. Переоценивать свой опыт и знания, стремление устанавливать диагноз на основании клинических проявлений и рентгенологической картины непозволительны никому.

М.М. Руднев, выдающийся русский патологоанатом XIX в., сформулировал стоящие перед врачами задачи так: «...без диагноза немыслим и прогноз, имеющий во многих случаях практически огромное значение; менее всего мыслимо лечение опухолей без диагноза, по какому бы способу оно ни проводилось».

Правильный диагноз при лечении больных с костной патологией имеет очень большое значение, но часто установление его сопряжено с большими трудностями. Многие совершенно разные заболевания, требующие противоположного лечения, имеют общие клинические и рентгенологические симптомы, поэтому врач не должен скоропалительно ставить диагноз. Нельзя не согласиться с Бекеном: «Кто начинает с уверенности, кончает сомнениями, но если он готов начать с сомнений, то кончит уверенностью». Опытный врач, познакомившись с клинической картиной и рентгенологическими данными, часто знает, какие патологические процессы нужно дифференцировать и какие исследования провести: биохимические, исследования костного мозга, сканирование скелета, компьютерную и магнитно-резонансную томографию и т.д. Проводя поочередно эти исследования, врач постепенно получает подтверждение наличия одного из заболеваний, что позволяет исключить другие.

Как известно, одним из наиболее точных методов диагностики опухолей в настоящее время является морфологическое исследование, но и оно часто сопряжено со значительными трудностями. Н.А. Краевский (1985) по этому поводу писал: «Анализ биопсий по существу является прямым участием в клинической работе, а если учесть, что наш ответ может решить судьбу больного и определить лечебные мероприятия с тем или иным исходом, то говорить о «спокойной» работе современного патологоанатома вовсе не приходится. Чем труднее для понимания изучаемые объекты, чем

сложнее их характеристика, тем, естественно, напряженнее работа патологоанатома, разумеется, если он не утратил полностью чувство врачебного долга». К этому необходимо добавить, что патологоанатом должен иметь самую высокую квалификацию и не только знать все сведения по данному вопросу, собранные к настоящему моменту в мировой литературе, но и обладать собственным большим практическим опытом. Только многолетняя совместная работа клинициста и патологоанатома, когда отдаленные результаты лечения подтверждают правильность диагностики и выбранного метода лечения, может способствовать подготовке высококвалифицированных кадров, формированию научных школ клиницистов — костных патологов и патологоанатомов — специалистов в области костной патологии. Если учесть, что для формирования специалиста нужно не менее 15 лет, то следует сделать все возможное для создания отечественных научных школ в тех учреждениях, где имеются специалисты высокого класса.

Мы считаем, что науку, занимающуюся изучением костной ткани — скелета, в настоящее время правильнее называть ***костной патологией,*** **а не** ***ортопедией.*** Название «ортопедия» было дано более 250 лет назад (от греч. «прямое дитя»), и задачами этой науки являлись профилактика и устранение деформации. Однако успехи, достигнутые в последние годы в области эмбриологии, биохимии, генетики, молекулярной биологии и других дисциплин, доказали, что классические врожденные деформации (сколиоз, врожденная мышечная кривошея, дисплазия тазобедренного сустава и др.) являются следствием генетических изменений, вызванных молекулярными нарушениями, обусловливающими биохимические сдвиги. С этого момента эмбрион развивается с отклонениями, приводящими к развитию той или иной деформации, причем деформация — это не результат действия механических факторов, а следствие генетически обусловленных нарушений только формообразования или также биохимических изменений в составе костных и соединительнотканных структур, образующих скелет. Это же относится и к метаболическим заболеваниям костей, к интенсивно изучаемым диспластическим и опухолевым процессам в них. Совершенно ясно, что на первом и втором этапах развития ортопедии, о которых говорил Т.С. Зацепин, ее название соответствовало научным исследованиям и лечебным задачам, но когда начался третий этап, это название перестало соответствовать содержанию науки. Смысл термина «ортопедия» — «прямое дитя», а научные исследования последних лет дают основания говорить о разделе науки, называемой костной патологией. Мы не собираемся предрешать, как будет называться специальность в дальнейшем, но предполагаем, что название *ортопедия* со временем уступит место термину *костная патология.*

Изменение систематики органического мира
(наше предложение)

Считаем целесообразным на основании ряда важнейших свойств, которыми обладает костная ткань, выделить новое ***царство — животных с костной системой,*** появление которого дало возможность дальнейшей эволюции животного мира — живых существ. Вынужденно мы вводим термин «империя» для всех животных.

Предлагаемая классификация является естественной, поскольку в ее основу будет положено наличие у животных новой ткани, обладающей новыми свойствами. Эта классификация одновременно является и фенотипи-

ческой, она основывается на современных данных о цитологическом, морфологическом, биохимическом, метаболическом сходстве между организмами, имеющими костную ткань, костный скелет, выполняющий различные функции — от очень простых (опорной, защитной и т.д.) до важнейшей — обеспечивающей полноценный и быстро осуществимый метаболизм, благодаря которому происходит гомеостаз в организме, дающий возможность животному организму автономно существовать в течение длительного времени в разных внешних условиях существования.

Ниже приводится систематика: слева — п р и н я т а я с и с т е м а т и к а органического мира, справа — с и с т е м а т и к а органического мира с н а ш и м и в и д о и з м е н е н и я м и .

Систематика органического мира	Систематика органического мира с нашими видоизменениями
Царство дробянки	Царство дробянки
Подцарство бактерий	Подцарство бактерий
Подцарство синезеленых водорослей	Подцарство синезеленых водорослей
Царство грибы	Царство грибы
Царство растений	Царство растений
Царство животные — зоология	Империя — животные, зоология: населяют землю, воду, воздух, активно передвигаются по поверхности всей планеты Земля
	Н а ш е н о в о в в е д е н и е
Подцарство одноклеточные (простейшие)	Подцарство одноклеточные (простейшие)
Подцарство многоклеточные	Подцарство многоклеточные
	Подцарство позвоночные примитивные
	Н а ш е н о в о в в е д е н и е
Тип хордовые	Тип хордовые
Тип бесчерепные	Тип бесчерепные
Тип хрящевые рыбы (акулы, скаты)	Тип хрящевые рыбы (акулы, скаты)
	Царство животных с костной системой
	Н а ш е п р е д л о ж е н и е
Класс костистые рыбы	Класс костистые рыбы
Класс земноводные или амфибии	Класс земноводные или амфибии
Позвоночные с зародышевыми оболочками (амниоты)	Позвоночные с зародышевыми оболочками (амниоты)
Класс пресмыкающиеся или рептилии	Класс пресмыкающиеся или рептилии
Класс птицы	Класс птицы
Класс млекопитающие или звери	Класс млекопитающие или звери
Человек Homo sapiens в ледниковый период около 2 000 000 лет тому назад	Человек Homo sapiens в ледниковый период около 2 000 000 лет тому назад

Наиболее характерные признаки костной ткани, позволяющие выделить животных, имеющих ее, в особое царство:

1) костная ткань обладает характерным внешним видом, морфологическим строением, химическим составом;

2) костная ткань — это банк, имеющий самый большой в организме запас кальция, фосфора, магния и других существующих в природе микроэлементов и органических веществ;

3) в костной ткани протекают разнообразные метаболические процессы;

4) костная ткань — это система, метаболизм которой связан со всеми органами животного, человека, с большим числом ферментов, гормонов;

5) обеспечивает гомеостаз в организме в течение всей жизни в самых разнообразных условиях существования. Все отклонения быстро и в полном объеме компенсируются;

6) для полноценного обеспечения тканей необходимыми веществами у костистых рыб появилась лимфатическая система;

7) появление костной системы обеспечило возможность сравнительно быстрой, разнообразной эволюции животного мира, достигшей своего апогея — совершенства появления ***человека;***

8) в настоящее время в животном мире нет другой более совершенной структуры, выполняющей все те функции, что и костная ткань, скелет;

9) особенности костной системы заложены в геноме;

10) костная ткань обеспечивает и участвует в сложнейших биохимических реакциях;

11) имеет свою специфическую морфологическую структуру, бесчисленное количество вариантов строения и в то же время большое количество врожденных и приобретенных болезней, дисплазий, доброкачественных и злокачественных опухолей;

12) все указанное выше и многие другие важнейшие особенности дают основание выделить особое ***царство животных, имеющих скелет из костной ткани.***

Синдром С.Т. Зацепина «Память формы костной ткани (тканей) и потеря памяти формы костной ткани»

Более 35 лет назад мы обратили внимание на некоторые клинические факты, причем их количество постепенно накапливалось и они требовали объяснений. И при сопоставлении с данными эмбриологии, биохимии, молекулярной биологии, генетики появилась возможность найти, создать стройную систему — г и п о т е з у .

Врачам хорошо известно, что нормально развивающиеся и развившиеся кости сохраняют свою форму в течение всей жизни, несмотря на различные внешние воздействия. Кости нижних конечностей здорового человека сохраняют свою форму при нагрузке от 50 до 120—150 кг, а во время работы при занятиях некоторыми видами спорта — до 300 кг и более.

Шарль Боннэ (C. Bonnet, 1764) более 200 лет назад поставил очень актуальный вопрос: «Так скажите мне, пожалуйста, каковы механизмы, управляющие формированием мозга, сердца, легкого и столь многих других органов»*. Мы же должны добавить — и костной ткани, костей, всего скелета, всей опорно-двигательной системы.

В настоящее время известно, что идея, форма и механизм развития живых существ заложены в г е н о м е .

Р. Рэфф, Т. Кофман (1986) писали «...Установлено, что организация развивающегося зародыша контролируется целой иерархией регуляторных генов. Эти гены действуют как переключатели, определяющие альтернативный путь развития, по которому пойдет данная клетка или группа клеток.

* *Bonnet C.* (1764). Contemplation de la Nature. Amsterdam. Quoted by C.O. Witman, 1894; The palingenesia and the germ docrine of Bonnet//Biological Lectures of the Marine Biological Laboratory of Woods Hole. — Boston, Mass. Gin. and company. — P. 241—272.

После того как решение принято, возможности клеток в смысле дальнейшего выбора оказываются ограниченными, и их судьба в процессе развития становится все более и более определенной».

Первыми симптомами, которые дали основание развить эту теорию применительно к костной ткани, были следующими.

Рентгенологи, онкологи хорошо знают, что под влиянием постепенно растущей в костномозговом канале опухоли вследствие давления костная ткань некротизируется и исчезает, при этом соответственно кортикальный слой истончается, местами полностью исчезает и наступает патологический перелом кости, но в этом месте не наблюдается ни вздутия, ни искривления кости.

Эти наблюдения позволяют утверждать, что существует ***память формы костной ткани*** (наше определение), которая препятствует изменению формы нормальной кости даже под влиянием большой физической силы.

Однако память формы костной ткани при переломах, особенно патологических, оказалась биологически невыгодной для живых существ, имеющих кости, поэтому в филогенезе выработался защитный механизм: костная ткань костной мозоли, спаивающая концы сломавшейся кости, не обладает памятью, т.е. происходит потеря ***памяти формы костной ткани (тканей)*** и если опухоль продолжает расти, костная ткань мозоли, не обладающая *памятью формы костной ткани,* растягивается, приобретает новую форму и объем, но не ломается. Если же костная мозоль образовалась и спаивает концы кости, сломавшейся в результате травмы или остеотомии, то через 2—3 мес клетки костной мозоли вновь приобретают *память формы костной ткани,* и восстанавливается форма костной мозоли, причем ее форма становится постоянной, стабильной.

Наше определение двух явлений — ***память формы костной ткани (тканей)*** **и** ***потеря памяти костной ткани (тканей)*** является теорией, позволяющей клиницистам по-новому трактовать многие патологические процессы и их клинические проявления, а также ставить показания к различным методам лечения и оценивать их результаты.

То, что это теория научно обоснована, следует из приводимых ниже данных, полученных исследователями разных специальностей.

Раскрывая механизм развития, дифференцировки организма, Р. Рэфф, Т. Кофман пишут: «Сталкиваясь со сложным фенотипом, образовавшимся к концу ветвящегося и переплетающегося своими ветвями онтогенетического пути, необходимо помнить о существовании дихотомии. Геном можно теоретически разделить на две части. Одна его часть состоит из тех генов, которые определяют так называемые жизненно важные (house keeping) функции, а другая — из генов, **непосредственно участвующих в детерминации, дифференцировке и морфогенезе** (выделено нами. — *С.З.).* Жизненно важные функции — это те обычные метаболические процессы и процессы поддержания жизнедеятельности клетки, которые, хотя и не участвуют прямо в морфогенезе, создают биохимические условия, абсолютно необходимые для жизни».

Эмбриологи хорошо знают, что если осторожно механически переместить клетки, т.е. изменить их расположение в моруле, то клетки, подчиняясь каким-то «силам», вновь занимают первоначальное положение и строение морулы восстанавливается. Очевидно, эмбриологи первыми высказали мнение, что расположение клеток зависит от химических процессов. Более того, ученые пришли к мнению, что все морфологические изменения, видимая дифференцировка клеток тканей объясняется предшествующим ей химическим процессом. Формирование специфических тканей,

органов, происходит в тот период развития клеток, когда клетки приобретают способность к правильному расположению относительно друг друга, приобретая способность «узнавать идентичных себе партнеров». «Механизм ориентации или упорядоченной организации клеток связан с синтезом специфических клеточных белков». B.B. Edelstein (1971) указывает, что однородные клетки секретируют специфические вещества и направленно движутся друг к другу. H.B. Bosmann (1977) показал, что к таким веществам относятся гликопротеиды, а среди ферментных систем — гликопротеидгликозилтрансферазы. G.D. Wassermann (1972) считал, что в каждой соматической клетке млекопитающих может образовываться до 40 000 уникальных типов белковых молекул, значительная часть которых входит в состав плазматических мембран. Только клетки одного клона имеют одинаковые наборы полипептидных цепей на поверхности плазматических мембран, тогда как все остальные клетки имеют различные — уникальные — наборы, выступающие на поверхности плазматических мембран структуры, которые назвали «молекулярными картами». Если структуры молекулярных карт плазматических мембран двух контактирующих клеток взаимно комплементарны, то клетки избирательно прикрепляются друг к другу, образуя клеточные комплексы (по Б.В. Конюхову). Исходя из этих данных следует, что различные степени нарушения в образовании белковых молекул, образующих «молекулярные карты» на поверхности плазматических мембран клеток при диспластических и некоторых других процессах, приводят к разным степеням, формам нарушения строения ткани, органа — кости, в частности, что приводит к различным степеням нарушения «нарушения памяти формы». E.A. Boyse, L.J. Old (1969), C.R. Scriver (1969) показали, что особенности плазматических мембран разных типов клеток генетически детерминированы. «Мутантные гены могут изменять свойства плазматических мембран, что приводит к ненормальному расположению клеток относительно друг друга и нарушению морфогенеза» [Конюхов Б.В., 1980].

Отечественные авторы (Д.Г. Кнорре, С.Д. Мызина) следующим образом описывают происходящие процессы. Фундаментальную роль в пространственной организации отдельных клеток и живых организмов и в протекании биохимических процессов играет способность молекул белков и нуклеиновых кислот к опознаванию строго определенных партнеров, что выражается в резко преимущественном образовании комплексов именно с этими партнерами. Возможность высокоспецифичного образования комплексов обеспечивается наличием у биополимера набора функциональных групп, предназначенных для взаимодействия с адекватным набором групп в узнаваемой молекуле. Пространственная структура биополимера обеспечивает взаимное расположение этих функциональных групп, оптимальное для такого взаимодействия.

Как формирование биополимерами уникальной пространственной структуры, так и способность их к высокоспецифичному образованию комплексов с определенными биополимерами или молекулами низкомолекулярных соединений (лигандами) обусловлены нековалентными взаимодействиями — ван-дер-ваальсовыми электростатическими образованиями водородных связей. Важная и во многом определяющая роль относительно слабых нековалентных взаимодействий в системах, изучаемых биохимией, намного превосходящая их роль в формировании низкомолекулярных соединений и в протекании их превращений в растворах и в твердых телах — отличительные черты организации и функционирования живой материи.

Большую и интересную работу в связи с этим выполнил Scott F. Gilbert (Development Biology Third Edition), одна из 15 глав которой называется «Пространственное положение клеток. Роль поверхности клеток».

Таким образом, вопросы, поднятые нами, являются весьма актуальными и своевременными для ортопедов и костных патологов: как объяснить те или другие патологические процессы? Каковы изменения структуры костной ткани? Ответы на них необходимы для развития научных концепций костной патологии.

В настоящее время нам хорошо известны общие биохимические, молекулярные основы нарушения формы тканей. Однако необходимы специальные исследования костной ткани у больных с различными заболеваниями, в том числе дисплазиями.

На основании сказанного мы пришли к некоторым выводам.

Память строения костной ткани обеспечивает память строения кости (костей).

Потеря памяти строения костной ткани обусловливает потерю строения кости.

Потеря памяти строения костной ткани бывает разных степеней.

Бывают врожденные и приобретенные потери памяти строения. Потеря I степени — наиболее легкая потеря памяти — бывает при регенеративных процессах (после переломов); память может восстановиться.

При большинстве патологических процессов — заболеваниях костей — употребление термина *ремоделяция* недопустимо: нужно говорить о *патологической ремоделяции,* в результате которой никогда не восстанавливается нормальная костная ткань.

При *несовершенном остеогенезе* нет потери памяти формы костной ткани костей. Хирурги с успехом применяют корригирующие остеотомии. Нами предложен метод укрепления длинных костей с помощью накостных металлических фиксаторов, дающий стабильный положительный эффект.

При большинстве форм *фиброзной дисплазии* возможна разная степень потери памяти формы костной ткани, поэтому после остеотомии обычно деформация рецидивирует.

Некоторые ортопеды для укрепления костей стали применять накостные металлические пластины (ранее мы предлагали использовать их при несовершенном остеогенезе): оказалось, что у части больных они не в состоянии удержать кость в прямом, т.е. в правильном положении. Постепенно кость искривляется, а фиксирующие шурупы ломаются.

При остеопорозе у больных не наблюдается искривления костей, кости ломаются, т.е. нет потери памяти формы: *остеопороз* — это не остеопатия.

При *остеомаляции* деформация костей — обычное, можно сказать, закономерное явление; т.е. имеется потеря памяти формы.

Хорошо известно, что при расшатывании ножки эндопротеза тазобедренного сустава исчезает костная ткань внутренней поверхности диафиза бедренной кости. Иммобилизация ноги и устранение вредных воздействий на стенки костномозгового канала не приводят к регенерации костной ткани. Известный немецкий ортопед H. Wagner в качестве лечебного мероприятия предложил циркулярно распиливать кортикальный слой бедренной кости в 3 местах на протяжении ножки эндопротеза, что сопровождалось хорошим клиническим эффектом: костная мозоль, образующаяся на уровне остеотомии, разрастается, заполняет пространство в костномозговом канале, окружает и фиксирует ножку эндопротеза. Ясно, что костная мозоль не имеет памяти формы и, разрастаясь, заполняет все пустоты.

Потеря памяти формы костной ткани и кости наблюдается у больных, страдающих *болезнью Педжета — деформирующим ситом.* Заболевание начинается чаще всего на небольшом участке со стороны эндоста и имеет вид очага разряжения костной ткани U-образной формы, который постепенно доходит через всю толщину кортикального слоя трубчатой кости до периоста, распространяясь одновременно и по протяжению кости. На своде черепа, как правило, появляется определяемый пальпаторно и рентгенологически дефект костной ткани округлой формы и лишь в дальнейшем на месте дефекта появляются участки костной ткани в виде хаотично расположенных костных пятнышек, которые местами образуют плотные островки, а кое-где имеют вид тонких скорлупок, окружающих пустоты. В этих отделах полностью исчезает структура нормальной спонгиозы, характерная для костей свода черепа. Обычно толщина костей свода черепа, а часто и основания, утолщается кнаружи, в результате чего увеличивается окружность головы (эти больные вынуждены покупать шляпы большего размера). Чаще сдавливаются черепные нервы, причем сдавление тройничного нерва сопровождается сильнейшей болью. Уместно вспомнить, что кости свода черепа практически не реагируют на травматические или операционные дефекты, так как имеют только периост и не имеют эндоста. Это является важнейшей приспособительной особенностью, возникшей в процессе филогенеза. Легко представить себе, какими тяжелейшими инвалидами становились бы люди с переломами костей свода черепа, если бы в зоне перелома и поврежденного (к счастью, отсутствующего) эндоста развилась обширная костная мозоль, вызвавшая нарушения функции значительных участков коры головного мозга. Совершенно ясно, что при этом происходило бы и обызвествление располагавшихся здесь же гематом с постепенным превращением их в кость.

Наблюдаемый процесс остеолиза с последующим возникновением костной ткани, резко отличающейся по своему строению от губчатой кости в метаэпифизарных отделах и диафизах длинных костей, имеет вид грубых трабекул с многочисленными кистевидными участками. При этом кости, как правило, теряют способность сохранять свою форму под влиянием нагрузки на нижних конечностях, да и на верхних конечностях они, как правило, дугообразно изгибаются, иногда в нескольких плоскостях — это выраженная форма потери памяти формы костной ткани и кости. Ясно, что клетки, образующие костную ткань, у больных в очагах болезни Педжета не имеют ничего общего с нормальными остеобластами и остеокластами. Костная ткань в очагах болезни Педжета имеет свойство резко увеличиваться как в поперечном, так и в продольном направлении, а также обладает способностью, характерной для нормальной костной ткани: грубые костные трабекулы располагаются в основном вдоль длинной оси нагружаемых костей. При болезни Педжета происходит мутация остеобластов и остеокластов, что и приводит к извращенному остеогенезу с *потерей памяти формы костной ткани.* Говорить о ремоделяции костной ткани при этом заболевании нельзя: можно говорить лишь о патологической ремоделяции.

Потеря памяти формы костной ткани наблюдается и при развитии костно-хрящевых экзостозов — экзостозной хондродисплазии, дисхондроплазии — болезни Олье—Маффуччи.

Считаем, что на основании изложенной нами гипотезы можно объяснить и процесс метастазирования (излюбленного) некоторых злокачественных опухолей.

Наличие одинаковых или близких по строению молекулярных структур на поверхностях клеток-карт плазматических мембран двух контактирую-

щих клеток — опухоли и какого-либо органа, возможно, приводит к *избирательному метастазированию.*

Память формы, присущая клеткам и тканям, имеет, очевидно, и большое значение в излюбленном избирательном метастазировании многих опухолей. Это относится в первую очередь к *остеогенной саркоме,* которая с таким постоянством метастазирует в легкие, как правило, на ранних этапах своего развития, когда в ток крови поступают первые опухолевые клетки. При этом некоторые авторы считали, что имеет место одновременное первичное развитие остеогенной саркомы в кости и легочной ткани.

На основании теории памяти формы следует считать, что клетки остеогенной саркомы, в первую очередь хрящевые опухолевые клетки, узнают себе подобные среди хрящевых клеток мелких и мельчайших бронхов, поэтому именно там фиксируются.

Биохимически это происходит потому, что макромолекулы полимеров оболочек тех или иных клеток способны к опознаванию определенных партнеров. Возможность высокоспецифичного образования комплексов обеспечивается наличием у биополимеров набора функциональных групп, предназначенных в узнаваемой молекуле, находящейся в капсуле клетки схожего строения (гистологического) в другом органе. В тех органах, где таких клеток мало или они не имеют абсолютно одинакового адекватного набора функциональных групп, метастазы развиваются реже, в тех же органах, где идентичных групп вообще нет, метастазы развиваются очень редко, случайно, например когда группа опухолевых клеток, представляющая собой эмбол, застревает в каком-либо мелком сосуде органа и не погибает, а дает рост, т.е. развивается метастаз.

Все изложенное выше подтверждается фактами, известными ортопедам. Мы надеемся, что положения этой теории найдут более широкое применение в травматологии, ортопедии, костной патологии.

Часть 1

Метаболические заболевания костей

Глава 1. Некоторые функции костей и метаболические заболевания костной системы 40

Глава 2. Остеопороз 52

Глава 3. Микроэлементозы 73

Глава 4. Гиперпаратиреоз 82

Глава 5. Несовершенный остеогенез 103

Глава 6. Болезнь Педжета — деформирующаяостеодистрофия 114

Глава 1. Прогрессирующий оссифицирующий миозит и прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия 128

Глава 8. Некоторые формы акроостеолиза и самопроизвольное исчезновение костей 131

Глава 9. Редкие обменные заболевания костей 142

Глава 1

Некоторые функции костей и метаболические заболевания костной системы

Возникновение костной системы в животном мире было началом новой эры, новым этапом в развитии организмов.

Без возникновения костной ткани было бы невозможным развитие высокоорганизованных живых существ, млекопитающих и человека.

Мы считаем, что дальнейшее развитие животных, имевших хорду, хрящевые опорные структурные элементы, достигло своих вершин, при этом их развитие и совершенствование остановилось, стало невозможным. Шло постепенное усложнение — химическое, биохимическое — веществ, из которых построены ткани, усложнение процессов, которые протекали внутри организма, — эти процессы шли параллельно. Развитие достигает хордовых, но наличие хрящевых образований — хрящевого скелета — это временное достижение: в химическую формулу хрящевых образований не входят многие микроэлементы и вот по разным направлениям происходит подготовка к возникновению в организме рыб костного скелета — важнейший этап биохимической и эмбриологической эволюции. Ганоидная чешуя была широко распространена у ископаемых рыб, а в настоящее время встречается у немногих ганоидных рыб — африканских Polyterus и Calamoichthys и американской панцирной щуки Lepidosteus. У ганоидной чешуи наружный слой состоит из ганоида и внутреннего — нижнего слоя, состоящего из настоящего костного вещества. Это явление хотя и было отмечено и описано эмбриологами, **но особого судьбоносного значения этому явлению придано не было.** Как писал И.И. Шмальгаузен, ганоидная чешуя развивается за счет мезодермы, она возникает из дентина основания плакоидной чешуи путем включения клеточных элементов и благодаря этому превращается в настоящую кость. Костная чешуя имеется у всех современных костистых рыб; она развивается под эпидермисом за счет мезодермальных склеробластов. Как пишет далее И.И. Шмальгаузен, «Появившись в коже, кожные кости, однако, у более высокостоящих форм погружается глубже и вступают в более тесную связь с частями внутреннего скелета — черепом и плечевым поясом, образуя на нем так называемые покровные кости», «...бесклеточная опорная ткань филогенетически является предшественницей клеточных тканей позвоночных... Во всяком случае и типичная кость появляется раньше всего в коже, а лишь затем и во внутреннем скелете».

У животных с хрящевым скелетом последний выполняет опорную формообразовательную функцию; организм животного обеспечивает хрящевую ткань всеми необходимыми питательными веществами, **но не наоборот.**

У хондроцитов в отличие от остеоцитов нет отростков, выступающих из лакун, где они помещаются, в основное вещество; нет здесь и кровеносных сосудов. Обмен веществ между хондроцитами и основным веществом происходит исключительно путем диффузии.

Только в период роста, когда идет активное формирование матрикса хрящевой ткани, метаболизм достаточно высок, затем с ростом, взрослением организма метаболизм постепенно замедляется. В зрелой хрящевой

ткани происходит [Павлова В.Н. и соавт., 1988] анаэробный (гликолитический) путь энергетического обеспечения хондроцитов, что определяет низкий суммарный уровень интенсивности обменных процессов хрящевой ткани, а именно обеспечения хондроцитов полимерными компонентами хрящевого матрикса. По данным A. Maroudas (1980), R.C. Thompson, HJ. Robinson (1981), суставные хрящи отличаются весьма низкой метаболической активностью. В хряще ребер, гортани, трахеи взрослых организмов существуют каналы, по которым проходят капилляры, однако ни эти капилляры, ни сосудистая сеть надхрящницы (перихондра) не контактирует с хрящом, который омывается тканевой жидкостью, отделяющей поверхность хряща от надхрящницы с расположенными в ней сосудами. В хряще имеется микроциркуляторная система, стенки которой не выстланы клетками, по этой системе путем диффузии перемещаются метаболиты с небольшой молекулярной массой [Павлова В.Н. и др., 1988]. Более того, K.E. Kuettner, B.U. Pauli (1983) выделили из некальцифицированного гиалинового хряща специфический антиинвазивный фактор AJF, который защищает хрящ от врастания в него сосудистого эндотелия, делая тем самым невозможным постепенное окостенение хряща и превращение его в кость. Это происходит там, где сохранение хряща необходимо, а именно на суставных поверхностях костей.

Для выполнения своей важнейшей функции — обеспечения гомеостаза костная ткань развивается совместно с кровеносными сосудами.

Еще в 30-х годах А.Н. Студицкий впервые высказал мнение, что механоциты (стромальные клетки костного мозга) сохраняют во взрослом организме способность к дифференцировке в нескольких направлениях и, конечно, в хондробласты и остеобласты. В дальнейшем в 70-х годах разработку этой теории продолжил А.Я. Фриденштейн.

Костный скелет возник у животных, когда потребовалось обеспечивать организм, органы целым рядом макро- и микроэлементов, без чего было невозможно дальнейшее развитие животного мира, а следовательно, они где-то должны были храниться и постоянно накапливаться, ассимилироваться и в случае необходимости мгновенно переходить в плазму крови и доставляться в любую точку организма. Хрящевой скелет, лишенный кровообращения, не был в состоянии с такой скоростью выполнять эту функции да и не обладал достаточной прочностью и выносливостью к физическим нагрузкам.

Несомненно, что с возникновением костного скелета и быстро протекающих самых разнообразных химических реакций появились и различные недостатки в его функционировании — болезни, начиная от метаболических заболеваний костей, костной ткани до обменных процессов во всей костной системе в целом, связанной с железами внутренней секреции, ферментами, другими активными веществами, мембранными процессами. Возникли дисплазии, нарушения роста, болезни зон роста, формообразования конечностей, позвоночника, т.е. такие заболевания костно-суставной системы, которыми начали заниматься ортопеды, а также дисплазии тканей и опухоли костей. Нарушения развития организма, его частей, метаболизм и возникновение дисплазии, опухолей связаны с генными нарушениями.

Возникновение костного скелета человека обусловлено определенными генами, следовательно, костная патология является следствием тех нарушений, которые произошли в генном аппарате. Изучение этих причин ведется на молекулярном генном уровне, но пока данные, которые известны исследователям, недостаточны для практических врачей.

Из гиалинового хряща состоит скелет зародышей позвоночных. Затем появляются отдельные ядра оссификации, и хрящевые закладки постепенно превращаются в кости. Нам не удалось обнаружить обширных исследований, касающихся метаболических изменений, происходящих при кальцификации — окостенении хрящевых складок в эволюционном процессе животного мира. Только в двух работах нам удалось обнаружить следующее: M.B. Mathews (1975) пишет, что окостенение делается возможным при замещении хондроитин-6-сульфата на хондроитин-4-сульфат, что происходит, по мнению B. Halstead (1974), в результате усложнения А-цепей коллагена oci-, a_2- и аз-цепей.

Только некоторые кости свода черепа, средняя часть ключицы относятся к мембранным костям. Они не имеют хрящевых зачатков — в дермальном слое кожи появляются скопления остеобластов, располагающиеся рядами, которые образуют костные трабекулы. Постепенно эти зачатки костей увеличиваются в размерах за счет образования костной ткани на поверхностях костного зачатка, одновременно с этим они погружаются глубже в мягкие ткани, сливаясь с другими костями и занимая свое постоянное место.

Лимфатические сосуды открыл 23 июля 1622 г. Caspar Asellius во время вивисекции собаки, хотя и Гиппократу, и Аристотелю были известны «образования», «сосуды», содержащие «белую кровь». У беспозвоночных и низших позвоночных имеется единая гемолимфатическая система, и всасывание из желудочно-кишечного тракта пищевых веществ происходит в вены; только у костистых рыб образуется обособленная лимфатическая система, тогда как у хрящевых рыб (Chondrichthyes) те же сосуды (как анатомические образования) еще являются венозными сосудами. Это дает основание предположить, что **образование лимфатической системы физиологически важно для регуляции метаболических процессов в костном скелете организмов.** Вероятное объяснение, по нашему мнению, нижеследующее.

Концентрация белков плазмы обеспечивает осмотическое давление, равное приблизительно 25 мм рт.ст., и, следовательно, намного превышает осмотическое давление тканевой жидкости. Однако просачивания тканевой жидкости в плазму не наблюдается, поскольку в артериальном отделе капилляров давление составляет 32 мм рт.ст., поэтому жидкая часть плазмы из капилляров через мельчайшие промежутки между клетками выходит в межклеточные пространства тканей и образует тканевую жидкость, между которой и клетками происходят обменные процессы. Затем часть тканевой жидкости поступает обратно в кровяное русло, но уже в венозные капилляры, где давление снижается до 12 мм рт.ст., что ниже осмотического давления тканевой жидкости, а часть переходит в начинающиеся капилляры лимфатических сосудов и затем собирается в мощные лимфатические сосуды, имеющие клапаны, вследствие чего обратный ток лимфы невозможен. Ток лимфы осуществляется под воздействием сокращения окружающих мышц. Вот почему так важно двигаться, делать легкую гимнастику.

Тканевая жидкость, не попавшая в венозные капилляры, уже не подвластная принудительному воздействию ритма пульсового и осмотического давления, ***более длительное время находится в контакте с костной тканью,*** что необходимо для ее полноценного насыщения минеральными и органическими веществами, а также переходу таких же элементов в костную ткань. Эти процессы, происходящие при участии различных гормонов и других биологически активных веществ, осуществляют одну из важных фаз гомеостаза. После этого тканевая жидкость из тканевых щелей попадает в лимфатические сосуды.

Очевидно, глубокий физиологический смысл заложен в том, что грудной лимфатический проток слева и правый лимфатический ствол впадают в области слияния яремных и подключичных вен, т.е. в непосредственной близости от начала верхней полой вены — малого круга кровообращения, где кровь бедна кислородом и богата CO_2, где окислительные процессы ослаблены. Возможно, необходимо, чтобы рецепторы, находящиеся в аорте, сонных артериях, и две железы — щитовидная и околощитовидная, вырабатывающие столь важные гормоны противоположного действия и участвующие в гомеостазе всего организма, одними из первых получали кровь, смешанную с лимфой, поступающей из тканей и органов всего организма.

Существуют различные мнения о лимфатических сосудах в костном мозге. Л.Е. Иванова (1949) обнаружила в костном мозге сеть лимфатических капилляров и сосудов, которые сопутствуют кровеносным. В костном веществе, по мнению Г.Ф. Иванова (1937), Л.Е. Ивановой (1949) и В.И. Ошкадерова (1950), лимфообращение происходит в периваскулярных пространствах, сообщающихся с глубокой сетью лимфатических сосудов надкостницы.

Анатомо-физиологические особенности скелета человека не только отражают его внешнюю форму, механическую конструкцию, обеспечивающие возможность человека передвигаться в пространстве, переносить земное притяжение, выполнять самые разнообразные виды работы, но и представляют одно биологическое целое со всеми органами организма и происходящими в нем процессами, т.е. его физиологическую общность.

Эта физиологическая функция, физиологическая общность того далекого предшественника, прародителя скелета, возникла значительно раньше, чем механическая: она появилась на заре возникновения живых существ и не у наземных, а у обитателей водной стихии в очень отдаленные времена.

В мировом океане возникли первые живые существа, которые были приспособлены к жизни в воде со строго определенной степенью солености и содержания микроэлементов. Должен был пройти сложный процесс эволюции, живые существа должны были достичь новой более сложной организации, чтобы из воды мирового океана перейти жить в пресную воду или существовать то в соленой, то в пресной воде, а затем и перейти к жизни на суше. Существа должны были приобрести много новых свойств, организация их стала значительно более сложной, в результате чего они стали не только осмотически стабильны, но и приобрели способность к осморегуляции. Вот тот период, когда в клетке — организме — появился запас кальция, фосфора, микроэлементов, аминокислот, т.е. первичного «скелета» организма, не имевшего в то время ни структурной, ни клеточной организации, но выполнявшего главную, основную функцию современного скелета, первой функцией которого были обменные, а не механические процессы.

Измерение осмотических концентраций межклеточной жидкости внутри клетки позволило установить, что подавляющее большинство клеток животных изотонично. Однако это не результат простой диффузии — через клеточную мембрану, так как проницаемость клеточных мембран меньше, чем это имеет место при простой диффузии. Осмотическое давление внутри клетки поддерживается не только за счет обмена воды, солей, ионов, но и в значительной степени за счет аминокислот.

Позднее с усложнением организмов эти процессы стали происходить в клетках слизистой оболочки кишечника, почек и т.д.

Не только внутренний, но и наружный скелет в первую очередь обеспечивает сохранность внутренней среды организмов — их выживание в окружающей среде. Наружный скелет двустворчатых моллюсков служит не только механической защитой, но и помогает им выжить, если они попадают в пресную воду: створки захлопываются, в результате чего прекращается потеря аминокислот и ионов. У пресноводных ракообразных приспособительная реакция выражается в значительном снижении проницаемости мембран, выделении разбавленной мочи и активном поглощении натрия при его малых концентрациях в среде обитания. У насекомых твердая наружная оболочка, состоящая из хитина, дубленых белков, восков, полифенолов и цемента, резко снижает количество испаряемой воды, а у живущих в пустынях с сухим воздухом — через системы асимметрично расположенных кутикулярных пор. Изучая значение органов выделения в филогенезе, следует считать, что они возникли и у части живых организмов, появились как органы, помогающие осуществлять более полную регуляцию. У животных, млекопитающих, человека главным в обеспечении гомеостаза, как и у одноклеточного, является функция мембраны (стенка кишки, клубочка, канальцев, почки), через которую вещества поступают в клетку, митохондрии, органеллы и другие участки мембраны, через которые вещество выводится.

Подтверждением положения, что скелет (кости) возник как депо и его первая функция и главная задача — обеспечивать необходимый уровень Ca, P, микроэлементов, аминокислот в межтканевой жидкости, крови, является тот факт, что важнейшие гормоны, обеспечивающие это, — гормоны группы D — образуются в кишечнике, почках, печени, активируются в коже солнечными лучами, а не в костной ткани, а костная ткань является лишь целью, местом приложения активного влияния этих гормонов. Известно, что у дождевого червя запасы кальция (кристаллы $CaCO_3$) создаются известковыми железами эпителия пищевода и не играют определенной опорной функции. А.А. Заверзин (1985) писал, что время возникновения костной ткани выяснено недостаточно. Возможно, что костная и хрящевая ткани более или менее одновременно появились у предков позвоночных.

Даже такой крупнейший ученый, как И.И. Шмальгаузен (1938), подробно описывая появление костной ткани у животных, считал, что скелет выполняет двойную функцию: с одной стороны, «защищает животное и его органы от различных механических воздействий, с другой — служит опорной частью двигательной системы организма». Ни слова, ни намека на участие в метаболических процессах. Поскольку мы касаемся вопросов функции костной системы в обмене, считаем важным проследить процесс происхождения костной ткани. И.И. Шмальгаузен по этому поводу писал, что «бесклеточное опорное вещество филогенетически является предшественником клеточных тканей позвоночных». У низших рыб в коже появляется плакоидная чешуя, состоящая из дентина. Дентин появляется вследствие преобразования опорной перепонки, подстилающей эпидермис, а в дальнейшем нарастает в результате деятельности мезодермальных склеробластов, и только позже процесс переходит в пределы мезодермы. Как известно, дентин является бесклеточным образованием. По И.И. Шмальгаузену, это, очевидно, происходит следующим образом. Существование переходящих форм между дентином и костью, а также история происхождения ганоидной чешуи (нижняя половина которой — костная) путем слияния плакоидных чешуи позволяют нам думать, что во время дальнейших филогенетических преобразований дентин посредством включения коллагено-

вых волокон, а затем и клеточных элементов превратился в кость. Последняя, будучи окружена со всех сторон мезодермой, находилась в лучших условиях питания и роста, вследствие чего постепенно вытеснила и заместила дентиновый скелет (типичный дентин нарастает и питается только со стороны мякоти). Кость вначале возникла также непосредственно под эктодермой в связи с основной перепонкой (как костные чешуи некоторых рыб), но затем постепенно эмансипировала и окончательно погрузилась в мезодерму, клетки которой приобрели способность создавать костное вещество не только в самой коже, но и в других местах. Во всяком случае и типичная кость появляется раньше всего в коже, а лишь затем и во внутреннем скелете.

Эти филогенетические данные позволяют нам понять причину связи и взаимозависимости костного скелета и кожи, при этом имеют значение солнечная энергия, ультрафиолетовые лучи в образовании витамина D и превращении его в коже в активный метаболит — холекальциферол (D_3).

Способность выделять известь возникает, впрочем, и в мезодерме внутреннего скелета довольно рано, но у низших рыб приводит не к образованию кости, а лишь к появлению обызвествлений. Отложения извести довольно широко распространены в хрящевом скелете салахий, где они имеют обыкновенно очень правильную форму. В позвонках они имеют вид цилиндров, снабженных иногда правильными радиальными гребнями, а в черепе — вид многогранных пластинок лучистого строения. Однако эти отложения извести не изменяют характер ткани. С появлением настоящей кости во внутреннем скелете значение хряща уменьшается, он постепенно вытесняется и замещается костью.

Р. Рефф и Т. Кофман (1986) указывали, что эволюция мира живых существ происходила главным образом на клеточном и биохимическом уровнях (правильнее на биохимическом и клеточном). По их мнению, прокариотические клетки, не имеющие ограниченного мембраной ядра, появились в докембрии 3 400 000 000 лет назад, и только потом образовались эукариотические клетки, у которых митохондрии и хлоропласта окружены мембраной, имеют собственные ДНК-геномы и характеризуются способностью синтезировать собственные белки, правда, небольшое количество. Как указывали эти авторы, данные геномы имели жизненно важное значение для сборки и функционирования органелл.

P. A. Paff и H.R. Mahler (1972) высказывали предположение, что благодаря наличию в одной клетке эукариот нескольких геномов стала не только возможна, но и необходима эволюция механизмов, регулирующих и координирующих их функциональные взаимодействия, и что деятельность геномов органелл координирована с деятельностью ядерных генов. По их мнению, возможно, это явилось «одной из решающих преадаптаций к развитию миоклеточной организации, которая требует координации между геномами разных клеток данного организма. Большая часть генетических и молекулярных механизмов, необходимых для развития и дифференцировки многоклеточных организмов, возникла в процессе эволюции одноклеточных эукариот». Совершенно ясно, что без знания генетики, наследственности, эмбриологии, эволюции невозможно понять многие процессы, лежащие в основе развития болезней человека.

Несомненно, представляет интерес мнение L.V. Berknek и L.C. Marshall (1964), которые считали, что только в позднем докембрии содержание в атмосфере свободного кислорода существенно увеличилось. На основании этого K.M. Towe (1970) предположил, что до данного момента в организмах живых существ вырабатывалось очень мало коллагена (для его синтеза не-

обходим молекулярный кислород), поэтому тело у них оставалось мягким; добавим, что, следовательно, оно не могло достигать больших размеров и сложного строения, не могли появиться кости.

Невозможно заниматься изучением патологических процессов (метаболических, диспластических, опухолевых) в костях, не остановившись на некоторых положениях, изученных эмбриологами. Считают, что в клетках эмбрионов большая часть генов неактивна и даже в дифференцированных клетках транскрибируется менее 10 % генома. Детерминация клеток, т.е. их подготовка к определенному пути развития, а в дальнейшем и дифференцировка клеток происходят в результате сложнейших процессов, характеризующихся строгой последовательностью во времени и месте. Детерминация и дифференцировка клеток происходят в результате активации генов веществами — регуляторами, которые образовались на предыдущей стадии развития.

Как указывает Б.В. Конюхов (1980), эмбриологи уже давно, возможно первыми, объяснили детерминацию клеток специфических тканей предшествующей детерминацией химических процессов. Таким образом, клетки-предшественники тканей по сути дела являются, во-первых, прародителями клеток той или иной ткани и, во-вторых, маркерами ткани, по которым можно судить о развитии, «здоровье», биологическом состоянии этой ткани. Это в первую очередь относится к костной и хрящевой тканям, состояние которых в настоящее время определяют по клеткам-предшественникам, находящимся в костном мозге. «...Генетический контроль дифференцировки клеток начинается уже на стадии ранней гаструлы, когда происходит детерминация стволовых или инициаторных клеток. Со стадии гаструлы все клетки зародыша генетически детерминированы, т.е. их будущее развитие запрограммировано. Стволовая клетка должна пройти несколько так называемых критических клеточных циклов, каждый из которых депрессирует часть генома и продвигает клетку на определенную ступень дифференцировки». «Мезодермальные клетки, почки, конечности детерминированы в своем развитии: одни из них становятся миогенными, другие — хондрогенными, а третьи — фиброгенными, причем стволовые клетки этих линий генетически детерминируются, очевидно, уже на ранней стадии гаструлы» [Holtzer H., 1970, цит. по Б.В. Конюхову, 1980].

Приведенные данные эмбриологов, специально занимавшихся изучением этих процессов на эмбрионах, свидетельствуют об ошибочности мнений М.В. Волкова и других авторов, считавших, что при фиброзной, хрящевой дисплазии костей их развитие задерживается на фиброзной или хрящевой стадии. Это утверждение неправомерно еще и потому, что начавшемуся последовательному процессу превращения, развития ткани ничто не может помешать достигнуть конечной детерминации. Если же на месте костной ткани развивается фиброзная или хрящевая, то, значит, это было предопределено г е н е т и ч е с к и .

Морфогенез скелета, конечностей человека происходит не только в результате пролиферативных процессов и деления клеток, но также вследствие генетически запрограммированной гибели, резорбции клеток в ряде участков эмбриона. Только при согласованности этих двух процессов возможно образование скелета, конечностей и чуда природы у человека — пальцев. Хорошо известно, что когда на определенной стадии развития не происходит гибели мезенхимальных клеток в определенных местах, например на участке между будущими берцовыми костями, локтевой и лучевой костями, образуются уродливые костные образования, а на кистях — различные формы синдактилии. Генетически запрограммированные процессы

развития и отмирания клеток имеют сложную детерминированность (зависимость): так, мутантные гены «...могут увеличивать или уменьшать зону некроза клеток... Генетически запрограммированная смерть клеток в онтогенезе также обусловлена депрессией новых генов, как это характерно для других клеточных систем, которые имеют программу на дальнейшее развитие» [Конюхов Б.В., 1980]. На процесс отмирания клеток в организме воздействуют различные факторы-гормоны и другие вещества, относящиеся к различнымхимическимгруппам.

По мнению В.В. Фролькис (1975), если существует активный механизм гибели клеток в онтогенезе, в процессе старения, то должны существовать реальные воздействия, замедляющие фатальное развитие процесса гибели клеток и таким образом увеличивающие продолжительность жизни. К ним, кроме различных химических веществ, опосредованно относят: улучшение условий жизни, социальной среды, экологической обстановки, взаимоотношений в семье, совершенствование здравоохранения. Эти факторы способны не только продлить жизнь человеку, но и отсрочить начало его старения, продлить активность и работоспособность. В связи с этим, несмотря на генетическую закодированность развития человека в эмбриогенезе, его дальнейшего биологического существования и недостаточную с позиции молекулярной биологии расшифрованность процессов развития, прогресс науки позволяет надеяться на возможность не только диагностирования, но и лечения тяжелых генетически обусловленных заболеваний.

Понять, насколько сложные задачи стоят перед врачами — последователями в разработке патогенетически обоснованных методов лечения, дает возможность положение, выдвинутое R.A. Raff и T. Kofmann (1986): «Можно сказать, что в основном структурные гены обеспечивают поставку материалов, необходимых для развития, а регуляторные гены поставляют и расшифровывают рабочие чертежи. Структуральные гены относительно легко исследовать, так как продукты, синтез которых они кодируют, нетрудно выделить, исследовать и определить их функции. Не удивительно, что найти подход к изучению регуляторных генов оказалось сложнее. Некоторые регуляторные гены или элементы не образуют никаких продуктов, другие образуют их, но лишь в чрезвычайно малых количествах... (иногда это только 10 молекул в клетке). Регуляторные гены функционируют на протяжении всего процесса развития, управляя онтогенезом тремя различными способами: во-первых, регулируя время наступления тех или иных событий; во-вторых, делая выбор из двух возможностей и тем самым определяя судьбу клеток или частей зародыша; в-третьих, интегрируя экспрессию структурных генов с тем, чтобы обеспечить создание стабильных дифференцированных тканей. Все эти три способа регуляции играют большую роль в эволюции».

В тех или иных участках эмбриона образуются группы однотипных клеток, из которых затем развиваются определенные ткани и органы. В ранние периоды развития эмбриона каждая из этих клеток обладает способностью узнавать себе подобную. P.L. Townes и J. Holtfreter (1955) на ранних стадиях развития эмбрионов амфибий производили дезагрегирование клеток, которые после первичного соединения занимали правильное положение: все эпидермальные клетки перемещались на поверхность, а мезодермальные оказывались в середине, ограниченные с другой стороны эктодермальными клетками. Этот процесс размещения клеток строго по определенному плану, очевидно, объясняется выработкой ими высокоспецифичных белков.

G.D. Wassermann (1972) считает, что в каждой соматической клетке млекопитающего может образоваться до 40 000 разнообразных типов моле-

кул белка, которые в разных сочетаниях входят в состав плазматических мембран.

Согласно гипотезе, предложенной H.B. Bosmann (1977), склеивание однородных клеток происходит вследствие комплементарности макромолекул (гликопротеидов, а из ферментных систем — гликопротеидгликозилтрансферазы) клеточных поверхностей.

Предполагают, что все соматические клетки, за исключением клеток одного клона, имеют на плазматических мембранах специфические наборы полипептидных цепей, названные G.D. Wassermann (1972) специфическими молекулярными картами. Таким образом, клеточные комплексы образуются из тех клеток, у которых структура молекулярных карт плазматических мембран взаимно комплементарна. Многие последователи показали, что особенности плазматических мембран разных типов клеток генетически детерминированы. Таким в настоящее время представляется механизм развития тканей. Эти и другие механизмы «... применимы для объяснения генетического контроля нормального развития тканей и нормального расположения внутренних органов у всех позвоночных и у человека в частности. Зачаток органа можно представить как определенным образом ориентированный набор стволовых клеток. Так, формирование конечности жестко детерминировано на *стадии ранней почки,* где имеется необходимый набор клеток, из которых возникают все компоненты этого сложного органа. Поэтому следует считать ошибочным утверждение некоторых авторов, что фиброзная, хрящевая дисплазия скелета возникает в результате остановки развития на этих стадиях. Эти стадии по времени развития эмбриона бывают значительно позднее, чем возникает патология» [Конюхов Б.В., 1980].

Б.Л. Астауров (1972) писал: «Благодаря каким регуляторным механизмам миллиарды клеток развивающегося существа образуют не просто сумму, но коллектив, более слаженный и содружный, чем, скажем, население земного шара, уступающее по численности клеткам человеческого тела? На каких принципах и механизмах зиждется сочетание таких как будто несовместимых свойств, как жесткость и точность выполнения наследственной программы развития, с одной стороны, и пластичная способность к радикальной — с другой?».

Совершенно ясно, что дальнейшие успехи медицины связаны с достижениями биохимии и биофизики; если первая достигла очень больших успехов, считается престижной и разработкой ее проблем занимаются значительное число научных работников, то вторая — биофизика — пока не пользуется со стороны ученых тем вниманием, которого она заслуживает. Необходимы достижения, и тогда ученый мир повернется лицом к биофизике. Биохимии легче: достаточно выделить какое-то одно вещество и иногда объяснить явление, которое было известно, но непонятно, почему в природе происходит именно так. Например, R.E. Kuettnek и B.H. Pauli (1983) сообщили о белке, названном ими специфическим антиинвазивным фактором (AIF), который выделяется хрящевой тканью (некальцифицированной культурой хондроцитов). Показано, что именно этот фактор препятствует врастанию сосудистого эндотелия (сосудов) в хрящ и, следовательно, предотвращает его кальцификацию и врастание опухолей в хрящевую ткань, поэтому суставной хрящ является преградой для роста опухоли и хрящевая зона роста в возрасте 16—18—21 год не подвергается обызвествлению. Это и другие подобные открытие — важные вехи в изучении химических взаимодействий в живом организме. Перед биофизикой стоит задача обнаружения более общих связей в организме. В последние годы изучению физических явлений в организме уделяется большое внимание.

A. Szent-Gyorgyi (1968) в конце своей жизни писал: «Клетка — это машина и, как всякой машине, для работы ей нужна энергия. Следовательно, клетку можно познать, изучая либо составляющие ее вещества, т.е. ее структуру, либо протекающие в ней энергетические процессы. Изучение структуры приводит к молекулярной биохимии... Я же буду говорить об энергии. Излишне напоминать, что для окончательного познания клетки необходимо объединить оба направления...» В «Заключении» он отметил: «... живая клетка — это, в сущности, электрическая машина. Макромолекулярные структуры клетки — это не что иное, как рабочие части этой машины..., при помощи которых осуществляется превращение электрической энергии в механическую».

«Горючим» для жизни служат электроны или, точнее, энергия, полученная ими в процессе фотосинтеза от фотонов; эту энергию электроны отдают постепенно, по мере того, как они «текут» через «клеточную машину».

Удивительная тонкость биологических реакций обусловлена подвижностью электронов и объяснима лишь с позиций квантовой механики. Отдельные молекулы не обязательно представляют собой строго изолированные и независимые единицы. Они взаимосвязаны в гораздо большей степени, чем обычно полагают. Перекрывание орбит (орбиталей) обеспечивает возможность обобществления электронов без образования ковалентной связи. Равновесие между акцепторами и донорами электронов, обладающими разными биопотенциалами, — один из основных параметров жизни; изменение этого равновесия используют для регуляции как различных функций, так и физического состояния клетки. Источниками лабильных электронов являются неподеленные электронные пары азота, кислорода и серы; такими электронами могут быть также электроны, активированные в процессах обмена. Главным акцептором является карбонил, активность которого может повыситься за счет увеличения фонда П-электронов.

D'Arcy-Tompson еще в 1917 г. писал: «... удалось установить, что органических форм, которые противоречили бы физическим и математическим законам, не существует». Для развития каждого вида клеток, ткани, различного вида опухолей организмом сначала должны быть синтезированы особые, в каждом случае индивидуальные, специфические белковые вещества, стимулирующие, обусловливающие рост определенных опухолевых клеток. Вследствие этого нам, чтобы понять природу возникновения той или иной опухоли, нужно в первую очередь изучить особенности изменения синтеза белковых веществ в какой-либо зоне, участке ткани, органа, а затем уже наблюдать за трансформацией клеточных популяций. Это положение считается в настоящее время доказанным, поэтому следует отдавать приоритет теории опухолевого поля, из которого образуется опухоль, а не уницентристской теории. Когда станет возможно изучение изменений обмена в тканях настолько детально, что будут обнаружены вещества, которые стимулируют возникновение определенных опухолевых клеток, а также если появится возможность определения их стойкости к различным воздействиям, только тогда станет реальной разработка патогенетически обоснованных методов лечения. Пусковым механизмом для выработки этих белковых веществ служит «команда» определенного онкогена: он по каким-то причинам, вследствие каких-то физико-биохимических изменений становится активным. Это еще более сложная проблема, изучением которой занимаются ученые.

В 1989 г. M. Bishop и H. Varmus получили Нобелевскую премию за создание теории, согласно которой трансформация клетки в опухолевую происходит под влиянием онкогена, на который воздействовали внешние

«силы». Найти, изучить и научиться исправлять их — и лечение потенциально онкологических больных станет *этиологическим*. В настоящее время известно более 60 онкогенов.

Эта теория не нова: еще в 1980 г. Б.В. Конюхов во введении к своей монографии писал, что цвет глаз, группа крови, синтез некоторых структурных белков, ферментов определяются исключительно генетически и не зависят от внешних факторов. Однако имеется еще бесконечное множество особенностей в организме человека, которые заложены в генах, но могут и не быть реализованы. Давно установлено, что в клетках (во всяком случае большинстве) сохраняется полный объем генетической информации, их различие внутри тканей организма взрослого животного зависит от того, какая часть генетической программы реализуется.

Идеи дуализма лежат в основе многих биологических процессов, в частности процессов развития организма, тканей. Одна идея, обычно строго реализуемая, — это построение органов и тканей индивидуума строго по плану, вторая существует наряду с первой — сохраняется возможность развития с нарушением плана, отклонением от нормы, что может проявляться как в отклонении «механического» строения органа — развитии деформации, уродств, так и в нарушении биохимических, ферментативных процессов. Это приводит к возникновению метаболических заболеваний скелета, костной ткани, нарушению биохимических процессов на очень ранних стадиях развития, что обусловливает развитие диспластических тканей — дисплазий скелета, и, наконец, это действие онкогенов, приводящее к развитию опухолей.

Необходимо изучать жизнь кости; важный этап — законы моделирования и ремоделирования кости, активное участие ее в поддержании гомеостаза внутренней среды организма на физиологическом уровне, т.е. обеспечении организму нормальных внутренних условий жизнедеятельности.

F. Muller (1821—1897) и E. Gekkel (1834—1919) являются создателями закона о повторении индивидуумом в онтогенезе тех этапов развития, которые его исторические предки прошли в филогенезе. Подтверждением положения о том, что обменные процессы, возникшие у первых живых существ, постепенно усложнялись, но филогенетически наследовались, является тот факт, что некоторые обменные нарушения — болезни — наблюдаются как у животных, так и у человека. Так, еще Н.И. Вавилов в 30-х годах на основе результатов изучения растительного мира создал закон ***гомологичных рядов в наследованной изменчивости.*** Позднее было установлено, что он полностью применим ко всем видам животных [Молдавский М.И., 1989].

Такая тяжелая болезнь, как ***гипофосфатемия,*** приводящая к остеопорозу, по E.M. Eicker и соавт. (1976), связана с изменениями в гене, находящемся в Х-хромосоме мужчин и самцов мышей. М.И. Молдавский (1989) указывает: «В патологических состояниях проявляется синтения гена, являющаяся одним из признаков организации генома человека, млекопитающих и других животных в нормальных условиях (синтения генов по Х-хромосоме у млекопитающих, синтения генов альбуминов крови и белка, связывающего витамин D, у человека, кур, лошади).

McKusick (1978) писал, что недостаточная активность того или иного фермента является причиной возникновения более 140 наследственных болезней человека.

До настоящего времени врачи, не знакомые с современными данными, считают, что физиологические процессы в костях происходят медленнее, чем в других тканях, органах, жидкостях организма, забывая или, вернее, не зная о том, что быстро возникающие изменения в содержании электро-

литов и некоторых аминокислот в крови возможны только благодаря таким же быстрым реакциям, происходящим в такой «инертной» ткани, как костная.

Скелет человека взаимодействует со многими органами и системами органов (кожа, кишечник, печень, почки, эндокринные железы, мышечная и сосудистая системы), поэтому имеет меньшую свободу, чем каждая из этих систем в отдельности, т.е. изменения в одной из этих систем отразятся на состоянии скелета человека. В связи с этим очень важно изучать основные законы физиологических процессов нормального воздействия этих систем и реакций со скелетом. Такая тесная связь скелета (человека) с многочисленными сложнейшими метаболическими процессами, протекающими в различных органах, исключает как примитивный недопустимый взгляд на скелет только как на орган опоры. Следует понимать, что скелет человека, такой, какой он есть, — это одно из чудес механики, так как он позволяет человеку освоить все сложнейшие рабочие процессы, передвигаться по земле и в воде.

Все исследователи, занимавшиеся изучением костной ткани, отметили, что развитие костной ткани, даже внескелетных костных образований, индуцированных или развившихся на месте травмы и т.п., всегда сопровождается одновременным развитием трех обязательных составляющих: *сосудов, клеток костного мозга* и *костной ткани,* т.е. это настоящий костномозговой орган [Русаков В.А., 1959; Прусевич И.О., Лурия Е.А., 1969].

По нашему глубокому убеждению, это является бесспорным доказательством того, что первая, основная функция костной ткани — ее участие в метаболизме организма животного. Совершенно ясно, что без теснейшей связи с кроветворной тканью и сосудистой сетью осуществлять эту функцию невозможно.

Ни у кого не вызывает сомнения тот факт, что гипоталамо-гипофизарная система играет колоссальную роль в жизнедеятельности, т.е. обмене веществ и функционировании, всех систем организма. Чаще приводятся данные о ее регулирующем влиянии на различные эндокринные железы, реже и менее детально описывается воздействие через парагипофизарный, нейропроводниковый путь, эфферентные центральные нейроны ствола головного и спинного мозга, периферические симпатические и парасимпатические *нейроны.*

В.Н. Бабичев и С.А. Осиновский указывают: «Гипоталамус занимает ведущее положение в осуществлении регуляции многих функций целого организма, прежде всего постоянства внутренней среды (гомеостаз). Гипоталамус — высший вегетативный центр, осуществляющий сложную интеграцию и приспособление функций различных внутренних систем к целостной деятельности организма. Он имеет существенное значение в поддержании оптимального уровня обмена веществ (белкового, углеводного, жирового, водного и минерального) и энергии, в регуляции температурного баланса организма, деятельности пищеварительной, сердечно-сосудистой, выделительной, дыхательной и эндокринной систем».

Опять упомянуты все системы, кроме костной, т.е. скелета — банка минеральных и белковых веществ. Мы уверены, что имеется самая тесная прямая связь по нервным волокнам между различными отделами головного мозга, дифференцированно иннервирующими сосуды различных отделов костей, и скелетом.

Многие авторы пишут, что о всех изменениях во внутренних органах и внутренней среде организма, о процессах, происходящих во внешней среде, от экстерорецепторов и интерорецепторов поступает информация в

ретикулярную формацию, а затем в гипоталамус. Тонкая интеграция вегетативных функций организма осуществляется высшими отделами центральной нервной системы, например лимбической системой. Важнейшую роль играют нейроэндокринные связи, которые осуществляют генерализованную регуляцию.

Постепенное приспособление организмов к внешней среде (эволюция) способствовало усложнению организмов, в результате чего появились тысячи сложнейших организмов, населяющих нашу планету, способных жить в различных средах, условиях, сосуществовать с микробами, вирусами, использовать в своем строении — организме — все существующие химические элементы в макро- или микродозах, создавать тысячи новых сложнейших веществ, существование которых возможно только благодаря сиюсекундному взаимодействию, что возможно лишь при условии, если все процессы в организмах подчиняются естественным, выработанным природой законам. Поскольку новые организмы возникают из одной клетки (оплодотворенной яйцеклетки), природа была «вынуждена» разработанный в процессе эволюции в течение миллионов лет «план» развития организма закодировать в генах, хромосомах (наследственности), она программирует наше развитие, но одновременно с удивительными и совершенными качествами награждает нас различными пороками, недостатками, болезнями, в основе большинства которых лежат нарушения на молекулярном уровне обмена.

На основании современных данных мы пытались показать, что костно-суставная система ***выполняет несколько функций, и одной из главных, во всяком случае филогенетически наиболее древней, является поддержание гомеостаза в организме.***

Глава 2

Остеопороз

За последние 40 лет специалистами выполнено так много исследований, что для изложения этих данных потребуется несколько толстых томов. В одной главе мы имеем возможность отразить лишь наиболее существенные, по нашему мнению, положения.

Автору пришлось познакомиться с тяжелейшими формами остеопороза и его осложнениями сразу же после возвращения с фронта после окончания Великой Отечественной войны в 1945 г. В Центральный институт травматологии и ортопедии вместо раненых стали поступать старые женщины, в основном москвички, родившиеся в 60—80-х годах XIX в., пережившие войну, холод и мороз нетопленых квартир, жестокий голод в течение 4—5 лет. У всех был перелом шейки бедренной кости иногда в сочетании с переломом хирургической шейки плечевой кости или луча в типичном месте. Им применяли скелетное вытяжение, ногу укладывали на шину Беллера, ножной конец кровати приподнимали. Подавляющее большинство пациенток были истощены вследствие голода и умирали в возрасте 70—80—90 лет от застойных пневмоний (Straif pneumoni немецких авторов) или расстройства мозгового кровообращения в течение 2—4 нед. Профессор Татьяна Павловна Виноградова — патологоанатом ЦИТО, посвятившая всю свою жизнь изучению костной ткани и ее заболеваний, видевшая на вскрытиях резчайший остеопороз, на патологоанатомических конференциях призывала моих старших товарищей изменить метод лечения этих больных. В то

время другие методы были неизвестны, ни фиксаторов для переломов шейки бедра, ни медикаментов мы не имели. Я хорошо помню, как мой отец в 1946 г. попросил меня сделать кровопускание 80-летней больной с переломом шейки бедренной кости; на фоне гипертонической болезни у нее стало развиваться нарушение мозгового кровообращения. К сожалению, эффект от кровопускания был временным.

Все эти наблюдения говорят о том, что о старческом остеопорозе и переломах без приложения адекватной силы хирурги знали с давних пор.

После симпозиума, посвященного остеопорозу и проходившего в больнице Генри Форда в Детройте, на котором мне довелось присутствовать в 1972 г., нам показалось важным и интересным изучение этого заболевания.

Возможно, я был одним из первых клиницистов, специально занявшихся исследованиями остеопороза у взрослых в нашей стране; работа велась совместно с биохимиками Т.Я. Балабой, Л.Н. Фурцевой, О.Г. Замяткиной.

Нам особенно приятно было обнаружить в литературе статью моего отца Т.С. Зацепина*, который еще за 43 года до этого, в 1929 г., рекомендовал и с успехом применял вигантол — препарат витамина D, получаемый из эргостерина, облученного ультрафиолетовыми лучами, благодаря чему вигантол представлял собой как бы специфическое антирахитическое средство. Препарат был применен у больного, оперированного по поводу несращения большеберцовых костей на месте остеотомии костей обеих голеней в течение 6 мес при хорошем стоянии отломков. Через 3 мес после применения вигантола развилась хорошая костная мозоль. Т.С. Зацепин считал, что сращению препятствовало общее заболевание организма — остеомаляция, остеопороз.

К нам стали присылать сложных больных с различными формами остеопороза, для лечения которых мы получали первые порции оксидевита, синтезированного в лаборатории, руководимой В.Б. Спиричевым. Результаты лечения оказались положительными. Некоторые научные учреждения выразили желание проводить научные исследования совместно с нами. Так, был проведен ряд научных работ с Институтом медико-биологических проблем (А.И. Григорьев, В.С. Оганов, Б.В. Моруков и др.). Среди сотрудников нашего отделения особый интерес к этой проблеме проявила С.С. Родионова.

К сожалению, ни в Министерстве здравоохранения России, ни в Правительстве нет людей, которые знали бы или хотя бы помнили об эпидемии остеопороза, переломах шейки бедренной кости и множестве смертей в связи с этим в послевоенные годы.

Правительство и члены Государственной Думы должны знать, к каким людским потерям приведет голодное и полуголодное существование россиян, живущих на зарплату и пенсию, которые в несколько раз ниже прожиточного минимума.

Во время пребывания на 6-м Латиноамериканском конгрессе ортопедов-травматологов в Эквадоре я был приглашен местными врачами на ужин в национальный ресторан: это были длинные дощатые столы, расставленные под крышей из пальмовых листьев. Нам подали по большой миске мясного бульона с большим куском мяса вместе с костью. После бульона я, как и все, взял в руки кость и съел не только мясо, но и хрящи и связки (мясо было свежим и вкусным). Это же сделали все, кто присутствовал на обеде. Вымыв руки, я поблагодарил за обед и подумал, что, не пере-

* Журнал современной хирургии. — 1929. — Т. IV, вып. 19. — С. 225—230.

летая Атлантический океан, в родной русской деревне я также смог бы съесть мясо, хрящи и связки, но ни в одном ресторане Европы или США мне не предложили бы этого, хотя среди жителей русской, эквадорской или другой деревни, где сохранились древние традиции — использовать в пищу естественные продукты, остеопороз встречается значительно реже и не имеет тенденции к росту. Права ли современная традиция употреблять в пищу только деликатесное мясо? Думаю, что нет. Это относится и к употреблению сахара и одновременно сладких блюд, уже содержащих глюкозу и сахарозу, к употреблению традиционной пищи, богатой углеводами, для усвоения которых организм человека должен выработать массу ферментов и гормонов.

В самой сущности костной системы как депо макро-, микроэлементов и органических веществ, при потере которых она осуществляет гомеостаз в организме, заложено и состояние, когда из-за недостаточного восполнения важнейших элементов костной ткани развивается состояние, определяемое как *остеопороз.*

Костную ткань следует сравнить с благородным рыцарем Дон Кихотом Ламанчским — рыцарем, готовым пожертвовать всем, что у него есть, и даже своей жизнью, чтобы прийти на помощь, защитить, спасти ближнего. Такие же высокие гуманистические идеи заложены в функции костной системы и процессе гомеостаза.

По данным Всемирной организации здравоохранения, почти 16 % молодых женщин США обладают сниженной костной массой — *остеопенией, а* 0,6 % страдают остеопорозом; к возрасту 75 лет эти показатели вырастут соответственно до 94 и 38 %. Во всем мире остеопороз имеют 25 млн женщин. Только в США количество переломов бедренной кости составляет 1,66 млн, а к 2025 г. их число увеличится до 3,94 млн. Часть этих больных (до 16 %) умрет от сопутствующих осложнений. Лечение больных с переломами требует миллиардов долларов. Поэтому изучение остеопороза и лечение больных — очень актуальная проблема современной медицины.

Системный остеопороз — сложное многофакторное заболевание, в основе которого лежат полилокусные генные нарушения.

Если еще недавно некоторые исследователи считали, что ведущим звеном в патогенезе системного остеопороза является нарушение гистогенеза на уровне клеток-предшественников остеобластов и остеокластов, которые вполне осязаемы и которые можно увидеть под микроскопом. Не отрицая их роли, следует отметить и ведущую роль пептидных регулирующих молекул, значение локальных и системных факторов роста, без которых не могут возникнуть клетки — предшественники любых тканей.

Если до недавнего времени о генных нарушениях говорили более или менее абстрактно, то за последние 5 лет в изучении остеопороза начала происходить революция.

В 1994 г. Morrison и соавт. опубликовали первую работу, установившую тесную связь между геном витамина D — VDR и уровнем костной массы у человека.

L.G. Raisz (1997) говорит о начале революции в создании концепций о патогенезе, диагнозе, профилактике и лечении остеопороза.

Особенно богатым на публикации статей по генетике остеопороза был 1999 г. Так, J.A. Courley, Smuda (1999) обнаружили новый генетический маркер риска перелома бедренной кости, который обозначен APDE.

A.W. Balzer и др. (1999) полагают, что полиморфизм рецептора гена витамина D, воздействующего на эндокринную систему, влияет на минеральную плотность аксиального скелета.

J.M. Zmuda и др. установили, что генные варианты обусловливают воздействие на состояние и появление факторов роста, цитокинетиков, кальцийтропных гормонов и костных матричных протеинов.

По мнению T. Niu (1999), витамин-D-рецепторный ген и рецепторный ген на эстраген можно считать основными в патогенезе этого заболевания. Однако в настоящее время существует 367 полиморфных маркеров, которые были выделены у 218 индивидуумов из нуклеарных семей 3 городов Китая.

Полиморфизм гена трансформирующего фактора роста — р-гена — является генетическим детерминантом в поддержании костной массы вместе с Т-аллелью в качестве независимого фактора повышенной чувствительности к остеопорозу у японок в постменопаузальном периоде [Yamada et al., 1999]. Следовательно, изучение этого гена может оказаться полезным в профилактике и лечении пожилых женщин.

По данным J.A. Eisman (1998), общие аллельные вариации в гене VDR, регулирующем рецепцию для витамина D, позволяют находить варианты усвоения кальция в организме больного.

Дальнейшее направление исследований коснется молодых женщин, собирающихся стать матерями, и тогда роды и кормление грудью будут называть величайшим событием в жизни женщины, физиологическим актом, но не фактором риска, что неэтично.

Специалисты по остеопорозу забывают, что большинство женщин после родов «расцветают», а многие с легкостью выкармливают и двух младенцев.

В настоящее время известны локальные и системные факторы роста, регулирующие функцию костных клеток. Число научных работ растет достаточно быстро, однако большинство их основано на экспериментальных исследованиях (чаще используют мышей) или in vitro. Поэтому полученные данные не имеют полной достоверности.

Во всех тканях были обнаружены *пептидные регулирующие молекулы,* названные факторами роста. Они вступают в реакции и оказывают положительное воздействие на процессы, протекающие с клеточными гормонами.

В костной ткани находится целый ряд пептидов, являющихся факторами роста и оказывающих влияние на сращение костей, их ремоделировку, благоприятно изменяя метаболизм костных клеток. Наибольшее количество разнообразных факторов роста находится в костном матриксе. Они способствуют костному сращению [Mohans et al., 1991], регулируя ремоделяцию костной ткани.

По данным T.J. Martin (1998), внеклеточный матрикс состоит из 65 % неорганического материала, в основном кальция и фосфора (гидроксиапатита), и 35 % органических веществ — 90 % коллагена I типа и 10 % неколлагеновых протеинов, выполняющих такие функции, как регуляция минерализации, медиации, межклеточного связывания и взаимодействия со структуральными протеинами (коллагенами).

В костной ткани содержится до 99 % всего кальция, находящегося в организме, 87 % фтора, 50 % магния и 46 % натрия. Активная поверхность 1 г кости достигает 130—260 $м^2$, а для всего скелета это составляет 2 000 000 $м^2$. Мы не нашли данных о том, как активная поверхность кости изменяется при остеопорозе.

Главным компонентом органического матрикса костной ткани является фибриллярный белок — коллаген. В костной ткани в основном содержится коллаген I типа (тип коллагена зависит от химического строения ai-цепей,

входящих в состав молекулы). Макромолекула коллагена I типа состоит из двух ai-цепей и одной a_2-цепи. Коллаген хрящевой ткани содержит 3 oti-цепи. Первичная структура ai-цепи включает 1052 аминокислотных остатка. Сходная структура a_2-цепи отличается содержанием остатков метионина и лизина.

Важнейшие этиологические и патогенетические факторы, играющие роль в понимании патогенеза и лечении больных остеопорозом, мы предлагаем разделить на 5 основных групп.

1. Генетические компоненты — генетический полиморфизм рецептора $1,25(OH)_2D_3$ и эстрогенов. Гены цитокинов и другие обусловливают склонность к остеопорозу и легкость его развития. Генетически обусловлены места наиболее частых переломов костей: шейка бедренной кости, тела поясничных позвонков, хирургическая шейка плеча, лучевая кость в типичном месте. Генетические компоненты многочисленны, находятся в стадии интенсивной разработки.

2. Пептидные регуляторы, являющиеся факторами роста. В настоящее время известно более 20 таких регуляторов. Вариантов их взаимодействия такое множество, что они трудно поддаются определению. Оказывают положительное влияние на процессы, протекающие с участием клеточных гормонов. Воздействуют на интенсивность возникновения из гематопоэтических клеток, из мезенхимальных клеток, клеток — предшественников остеокластов, остеобластов, активность их деления и функциональную активность.

3. Гормональное воздействие. Наблюдаются повышенное образование интерлейкинов 1 и 2, простагландинов E_2, фактора некроза опухолей, стимулирующих резорбцию кости; изменение выработки кальцийрегулирующих гормонов; снижение выработки кальцитонина паратгормона, активных метаболитов витамина D_3.

4. Нарушение (изменение) функций. У женщин в постклимактерическом периоде резко снижается выработка эстрогенов. Нарушаются функции желудка, тонких кишок, обеспечивающих всасывание Ca, P, Mg, микроэлементов, нарушается функция печени, а также кожи.

5. Отклонения в поведении людей. Нарушаются регулярность и интенсивность физических нагрузок, лимфо- и кровообращение костно-мышечной системы, полноценность и достаточность питания. Играют роль вредные привычки — алкоголизм, курение, а также хронические отравления, некачественная питьевая вода, нарушение соотношения Ca/P (тяжелые металлы), загрязненный воздух, недостаточное пребывание на солнце.

Клинически формы остеопороза, по нашему мнению, следует делить на 3 группы.

1. Метаболическая система костной ткани организма нормальная: резервные возможности достаточны, чтобы обеспечить повышенные запросы организма, в период повышенной физиологической активности (годы детства, периоды активного роста, беременности, кормления ребенка грудью и т.п., неполноценная диета, различные желудочно-кишечные заболевания, особенно длительные, и т.д.). В течение жизни не наблюдается признаков недостаточного гомеостаза и явлений остеопороза.

2. Метаболическая система костной ткани организма нормальная, но резервные ее возможности ограничены, чтобы обеспечить повышенные запросы организма в периоды повышенной физиологической активности или длительных заболеваний, интоксикаций и т.д.

А. Клинические признаки недостаточности проявляются в детском или подростковом возрасте, в периоде быстрого роста, что сопровождается

болью в конечностях, позвоночнике, неполноценностью вновь образующейся костной ткани в области метафизов (деформации костей в этих областях), сравнительно легко возникающими переломами костей, в том числе позвонков, тела которых слегка деформированы или приобретают клиновидную форму. В крови снижается уровень кальция и других электролитов. Характерно самопроизвольное выздоровление большинства больных к 18—20 годам с гормональной стабилизацией и прекращением интенсивного роста.

Б. Клинические признаки недостаточности проявляются в молодом и зрелом возрасте (20—55 лет) при предъявлении к метаболической системе организма повышенных требований во время беременности, особенно повторной, при длительном кормлении грудью, поражениях желудочно-кишечного тракта, интоксикациях, неполноценном однообразном питании, длительных заболеваниях.

Врачи еще не научились диагностировать возможности метаболизма костной системы у молодых женщин, готовящихся к материнству, причем ребенка им надлежит выкормить своим молоком. Поэтому если у кормящей матери появляются симптомы недостаточности гомеостаза или остеопороза, их правильнее назвать *симптомами дефицита, симптомами банкротства* (правда, последний термин вызывает сомнение), а не оправдывать свое незнание, называя величайший акт в жизни женщины — рождение ребенка — фактором риска.

3. Метаболическая система костной ткани и некоторых других систем у женщин нарушается в менопаузальном периоде, что сопровождается остеопорозом различной степени и клиническими проявлениями разной выраженности. Высказываются многочисленные точки зрения на механизм патогенеза, но они пока не объясняют всех объективных данных. Эта форма остеопороза чаще наблюдается у блондинок астенического типа (хотя это не обязательно) и практически не развивается у женщин с черным цветом кожи — выходцев из Африки, что указывает на значение конституциональных, генетических факторов у известного процента этой группы больных.

Профилактическим лечением остеопороза могут стать факторы увеличения массы кости у растущего организма: это в первую очередь регулярные, четко спланированные занятия физкультурой для всех групп мышц человеческого тела с младенчества до 35 лет, когда костная масса достигает своего максимума. В таком случае масса костей к 35-летнему возрасту будет максимальной (при условии достаточного и разнообразного питания, отсутствии вредных привычек). Это полезно и необходимо для женщин, к организму которых беременность, роды, кормление ребенка грудью предъявляют особые требования. Гинекологи считают, что женщина без вреда для своего здоровья может родить трех детей. Однако я жил в доме, где женщина без видимого вреда для своего здоровья родила 25 детей, один из которых умер, но остальные были здоровыми. Таким образом, метаболические процессы в организме молодых женщин протекают с разной интенсивностью.

К родам женщина должна готовиться как к очень ответственному акту. Современные молодые женщины обычно не понимают этого, и физические занятия на свежем воздухе заменяются танцами в душных помещениях, не обходятся без сигарет, употребляют алкоголь и кофе в больших количествах. При таком образе жизни никакого резерва костной ткани не образуется. В то же время при наличии запаса костной массы даже к моменту наступления климакса при условии, если женщина продолжает вести активный образ жизни, дефицита костной массы, который

приводит к переломам тел позвонков и шеек бедренных костей, не появится. Практически все статистические работы основаны на подсчете различных показателей у десятков, сотен, тысяч населения. Но очень важно выявить число или процент переломов, наблюдаемых у женщин, которые с молодых лет до старости занимаются спортом — играют в теннис, волейбол, плавают, катаются на коньках, занимаются верховой ездой. Мой жизненный опыт, наблюдения, знакомства убеждают, что женщины, постоянно ведущие активный образ жизни, сохраняют физическое здоровье до глубокой старости.

Как известно, у здоровой женщины во время беременности в плаценте вырабатываются вещества, благодаря которым в костях откладывается запас Ca, P, Mg и других микроэлементов, что позволяет компенсировать повышенный расход этих веществ в первые 6 мес лактации. Поэтому у здоровых женщин, родивших по 4—8 и более детей, в организме создается защитный механизм, который предотвращает развитие остеопороза и в постклимактерическом периоде. Кроме того, в «старые времена» женщины, жившие нормальной половой жизнью без применения эндокринных препаратов (противозачаточных средств), рожали много детей и ежедневно выполняли работу, требующую значительных физических усилий (ношение воды на коромысле, подноска дров и топка печей, кормление домашних животных, доение коровы, работа на огороде и в поле и т.п.). Они питались только свежими продуктами без консервантов. С ранней весны до поздней осени они находились на солнце, которое, воздействуя на кожу, способствовало образованию активного метаболита витамина DJ. Условия для выработки этого метаболита остались такими же, как и тысячи лет назад. Они не изменились за те несколько десятков лет, которые принесли с собой огромные изменения в жизни женщин, цивилизованных народов Европы, США и других стран.

Организм женщины в современных развитых странах, несмотря на высокий жизненный уровень, находится в ненормальных для его функционирования условиях. В США существуют города, где нет тротуаров, и даже в ближайший магазин нужно ехать на автомобиле. Такой «спорт» не может заменить разнообразной и всесторонней физической нагрузки жительниц деревни, полностью обслуживающих себя и живущих среди естественной природы.

Ветеринарам и всем животноводам хорошо известно, что если коровам дают в рационе более 60 % силоса, коровы не беременеют: им необходимо 50—60 % хорошего сена. Возможно, значительная часть животных беременеет только потому, что их обсеменяют искусственно с добавлением определенных веществ. Люди многих стран мира употребляют мясо кур, свиней, коров, которые вскармливаются в основном силосом и комбикормами с гормональными добавками. Это же происходит и с рыбой из прудовых и озерных хозяйств. Совершенно ясно, что мясо всех этих животных не очень полезно для здоровья человека. Питаться здоровой пищей стало привилегией или очень богатых людей, или тех, кто сам выращивает животных и собирает плоды с огорода, где земля не загрязнена ядохимикатами, нитритами, нитратами и другими вредными веществами.

L.A. Rubin и др. (1999) опубликовали результаты части своих исследований, которые запланированы на многие годы. Поскольку пик костной массы у человека является мощным фактором, способным предсказать остеопороз, были предприняты попытки обнаружить локусы генов, ответственных за это заболевание. Такими детерминантами при исследовании генного фона могут быть диета, физическая активность, гормональный статус

и другие клинические факторы, которые могут быть обусловлены как генетически, так и негенетически, однако их совместное взаимодействие в поддержании пика костной плотности не было изучено. Обследовано 677 здоровых женщин кавказского происхождения в возрасте 18—35 лет. Собран жизненный анамнез: перенесенные болезни, образ жизни и трудовой деятельности. ДЕХА-исследованию подвергли позвоночник, проксимальный конец бедренной кости. VDR-локус был изучен в трех полимерных местах. Авторы нашли у 17—21 % обследованных вариабельность в пике костной плотности соответственно позвоночника и верхнего конца бедренной кости. Исследования должны продолжаться с учетом воздействия генных факторов и окружающей среды на пики костной массы у человека в процессе старения.

Ценным методом исследования является ***гистоморфометрический метод изучения костной ткани,*** который позволяет подсчитывать остеобласты и остеокласты в 5 полях зрения, определять размер лакун, их общую площадь, толщину и общую площадь кортикальной пластинки, объемную плотность губчатой кости, общую площадь остеоидной ткани и площадь губчатой кости, их соотношение, т.е. поставить диагноз остеопороза, остеомаляции или их комбинации. Для исследования нужна специальная аппаратура, лучше с компьютером, который облегчает работу. Берут столбик костной ткани из крыла подвздошной кости на 2—3 см ниже и кзади от передней верхней ости с помощью специального трепана Шепарда, имеющего стилет, на который надевают полую металлическую трубку. После местной анестезии с наружной и внутренней поверхности указанного участка крыла подвздошной кости в избранном месте выполняют разрез кожи до кости длиной 8—10 мм, вводят в него стилет с трубкой, имеющей острые шипы, позволяющие надежно фиксировать ее на выбранном участке кости. После этого стилет удаляют и в просвет трубки вставляют другую трубку — на 12—14 мм длиннее первой с режущими пилообразными шипами по окружности. Осторожными вращательными движениями вырезают столбик костной ткани с наружным и внутренним кортикальным слоем, который легко удаляется вместе с полой фрезой диаметром 8 мм. Накладывают один шов на кожу.

Оценивать состояние процессов ремоделяции костной ткани, определять повышенную, нормальную или пониженную ее способность, прогнозировать успех лечения остеопороза в настоящее время можно путем подсчета количества клеток-предшественников в костном мозге. Однако следует помнить, что число клеток—предшественников остеогенеза — вторичное явление, зависимое от биохимических процессов в костной ткани, которые предопределяют увеличение или уменьшение количества этих клеток. Если подсчет клеток и сравнение их количества с нормальным числом довольно легко осуществимы, то исследование базисных биохимических процессов пока еще недостижимо, это — дело будущего.

К 1955 г. Leroux установил существенную разницу в процессе моделяции кости у растущего организма и ремоделяции кости у взрослого организма. Процесс ***моделирования кости*** происходит одновременно на всей периостальной и эндостальной поверхности кости, а также на обеих концах кости, обращенных к зонам роста. Моделирование заканчивается к периоду созревания скелета. Процесс ***ремоделирования*** продолжается в течение всей жизни человека (млекопитающего) в микроскопических участках, районах (карманах, конвертах), в которых происходит активный процесс, описанный в 1962—1963 гг. H.M. Frost в содружестве с N.E. Epkier, J.H. Takanashi. В процессе ремоделяции участвуют о с т е о к л а с т ы и

остеобласты. Район (конверт) ремоделяции — это объем кости, равный приблизительно кубическому миллиметру. В связи с отсутствием временного согласования между различными районами ремоделяции как по поверхности кости, так и по гаверсовым каналам строение кости практически не изменяется.

Схема процесса ремоделяции состоит из 4 периодов.

1. Находящиеся в покое остебласты и остеокласты активируются.

2. Из гематопоэтических стволовых клеток последовательно образуются преостеокласты и остеокласты, которые резорбируют костную ткань, причем им помогают макрофаги — фаза резорбции.

3. Фаза перестройки: на месте резорбированной кости образуется остеоид.

4. Фаза образования костной ткани: из мезенхимальных клеток образуются преостеобласты — остеобласты, формирующие новую костную ткань.

Вот из таких 4 фаз и состоит процесс ремоделяции, в котором основными действующими субъектами являются одновременно и остеокласты, и остеобласты, причем разделить их функционирование нельзя. H.M. Frost назвал совокупность клеток и процесса на этом микроскопическом участке ***костнойремоделирующей единицей*** — Bone Remodelling Unit — BRU.

H.M. Frost в сотрудничестве с Eli Sedin установил, что баланс-ремоделяция варьирует по скорости во время беременности, в период развития организма и зрелости, но не изменяется в своем роде. Участки, подвергающиеся ремоделяции, располагаются в определенном пространственном порядке, так что механическая прочность кости не страдает.

В нормально развившемся скелете человека, имеющем правильное строение, в котором метаболические процессы протекают на должном уровне, по данным A.M. Parfit, имеется около 1 млн костных ремоделирующих единиц со строго определенным взаиморасположением. Очевидно, при некоторых врожденных и приобретенных заболеваниях костной ткани общее количество костных ремоделирующих единиц может резко уменьшаться в какой-либо части кости (костей), при этом нарушаются нормальная функция костной ткани и ее ремоделяция.

Работами последних лет показано, что снижение костной массы в определенных участках костномозговой системы и местах типичных переломов (поясничный отдел позвоночника, шейка бедренной кости, нижний метафиз лучевой кости) может быть генно обусловлено.

Ниже приведены краткие данные об остеобластах и остеокластах.

Остеобласты развиваются из стромальных клеток костного мозга, клеток — предшественников остеобластов. Остеобласты вырабатывают коллаген костного матрикса — протеин типа I, синтезируют остеокальцин, простагландины серии E и другие простагландины. Выявлено, что рецептор $1a25(OH)_2O_3$ в значительной степени усиливает синтез и секрецию остеокальцина в кости и воздействует на витамин D — метаболит, функция которого сдерживается глюкокортикоидами или паратгормоном. Остеобластическими клетками синтезируется остеонектин — коллагеновый комплекс, обусловливающий отложение кальция фосфата. Остеобласты принимают деятельное участие в минерализации костного матрикса. Для минерализации требуются особые условия: 1) внеклеточный органический субстрат должен иметь определенное строение; 2) минеральный компонент — соответствующий состав; 3) кристалл должен достигать определенной величины, после чего его рост прекращается. Остеобласты содействуют минерализации матрикса костной ткани.

Остеобласты, как и все клетки млекопитающих, обладают энзимными системами для поддержания свободного кальция в клетках на низком нетоксичном уровне. Резорбция кости, по предположению Rodan Martin, может начаться после того, как остеобласты и выстилающие клетки разрушат слои выстилающих клеток и обнажат подлежащую костную поверхность, подготовив ее к приклеиванию остеокластов. Приток кальция к костной ткани не может регулироваться, тогда как отток благодаря процессу, регулируемому паратгормоном и сдерживаемому кальцитонином, может сокращать или увеличивать количество кальция в костных лакунах и внеклеточной жидкости. В процессах образования и разрушения кости принимает участие очень большое количество клеток, гормонов, витаминов и других веществ. Этот процесс изучается в сотнях лабораторий.

Остеокласты — крупные многоядерные клетки, в цитоплазме которых содержится значительно больше, чем в остеобластах, митохондрий, но в то же время эндоплазматический ретикулум развит слабее, мало рибосом. В различных участках цитоплазмы встречаются вакуоли, больше всего — вблизи щеточной каймы.

Как показали G.E. Palak (1955), B.L. Scott и D.C. Pease (1956), остеокласт имеет щеточную кайму, образованную тонкими выростами цитоплазмы; которая является органеллой резорбции, содержащей кислую гидролазу и кислую фосфатазу; они разрушают костный матрикс, внедряясь в окружающую их костную ткань. Как указывают G.R. Mundy и G. Raisz (1981), внутри этих цитоплазматических выростов обнаруживаются полуразрушенный матрикс кости и несвободно лежащие кристаллы апатитов, чего не наблюдается внутри клеточной цитоплазмы. Фагоцитоз минерализованного костного матрикса осуществляется везикулярными органеллами — фагоцитосомами [Schulz, 1983]. Чем больше зона соприкосновения этих цитоплазматических выростов одного остеокласта с костью, тем больше его активность.

Число ядер остеокласта изменчиво, обычно в нем содержится несколько ядер (их количество колеблется от одного до нескольких сотен). Количество ядер увеличивается при гиперпаратиреозе, болезни Педжета, миеломной болезни и некоторых других заболеваниях, когда повышена перестройка костной ткани и число остеокластов уменьшается, например у людей с остеопорозами — у женщин в менопаузальный или постменопаузальный период, у пожилых и старых людей.

Количество и активность остеокластов прямо связаны с влиянием паратгормона [Raisz L.G., 1965], активностью метаболитов витамина D [Trammel C.L. et al., 1969; Raisz L.G. et al., 1972], тиреотоксином и трийодтиронином [Mundy G.R. et al., 1976], простагландинами [Klein D.C., Raisz L.G., 1970], остеокластическими активирующими факторами [Horton J.E. et al., 1972]. Активность остеокластов понижается под воздействием кортизола [Raisz L.G. et al., 1972], фосфатов, кальцитонина и колхицина [Raisz L.G., Neiman J., 1969].

Гематологические клетки вырабатывают цитокинетики, принимающие участие в разнообразных функциях костных клеток, иммунологических реакциях. Эти клетки родственны одновременно клеткам костного мозга и костной ткани, вырабатывают ряд веществ — интерлейкины (IL-1, IL-3, IL-6), факторы, стимулирующие M-CSF, GM-CSF, и *опухолевый некротический фактор TNF.* Эти факторы вырабатываются остеобластами, играющими важную роль во взаимодействии остеобласты—остеокласты, а также стимулируют моноциты (остеокласты, в то время как интерлейкины и опухолевые некротические факторы тормозят активность остеобластов и сти-

мулируют активность остеобластов, т.е. способствуют резорбции кости). G. Chynn и др. (1991) показали, что не пептидная группа регуляторов-молекул, а простагландины и в особенности PGE-2 являются стимуляторами в процессах образования новой костной ткани и в ее резорбции, хотя еще не все детали этих процессов ясны.

Сращение костных фрагментов и ремоделирование костной ткани — важнейшие процессы. E. Canalis (1983) подчеркивает, что стимуляция остеокластической резорбции костной ткани зависит от тиреотропного гормона. Из резорбированного костного матрикса освобождается значительное количество факторов роста; трансформирующий фактор роста р сдерживает остеокластическую активность [Chenu C. et al., 1988]. Костный морфогенный протеин с веществами, подобными трансформирующим факторам роста Р и р, стимулирует пролиферацию прародительских костных клеток сначала по поверхности, закрывая костную полость, а затем, продолжая делиться, заполняет и всю костную полость. Дальнейшее изучение закономерностей этого процесса облегчит биологическое заполнение дефекта после операций краевой резекции костной ткани при остеопорозе.

После перелома трансформирующий фактор роста р и фактор роста из тромбоцитов способствуют дифференциации прародительских клеток в остеобласты [Centrelle M. et al., 1989].

M.F. Sowers и др. (1998) показали, что наблюдаемая значительная потеря плотности костей у регулярно кормящих матерей в первые 6 мес с последующим восстановлением костной плотности после окончания кормления связана с паратиреоидным гормоном пептидом, участвующим в процессах потери кости и ее восстановления, как средством снабжения новорожденного кальцием и фосфором.

Человек неотделим от Природы, он — ее производное, и хотя с развитием цивилизации человек создает для себя различные условия существования, все же он не может изолироваться от Космоса, атмосферы Земли, воздуха, климата, погоды, воды, особенностей почв, на которых вырастают продукты питания, и т.п. В развитых индустриальных странах Западной Европы появляются одна за другой работы, показывающие, какой вред наносит людям и животным загрязнение среды обитания человека отходами заводов и фабрик, к каким тяжелейшим заболеваниям это приводит, какие значительные изменения наступают в органах человека, в том числе и в костной ткани. Вредное влияние на организм оказывают не только химические вещества, находящиеся в воздухе и проникающие в наш организм через легкие, но и те, которые поступают с пищей и особенно с водой. Народная мудрость «не плюй в колодец — пригодится воды напиться» относится в первую очередь к воде рек, озер и родников; вода колодцев, к счастью, загрязняется в последнюю очередь. С потерей уважения к принципам народной мудрости, с потерей любви к своему народу, в погоне за прибылью административный, технический персонал многих стран мира идет наповоду у своих работодателей, часто обладающих низкой культурой и примитивными научными знаниями. Осознанное загрязнение почвы, воды и воздуха — это преступление против человечества.

Как ни странно, отравление одного человека карается по всей строгости закона, на защиту пострадавшего встают юстиция, прокуратура, органы внутренних дел страны и т.п., но когда отравляются миллионы людей, никто не несет ответственности. Передовые страны мира, которые рядятся в тогу защитников демократии, в законодательном порядке запрещают строительство вредных химических предприятий в своей собственной стране, но с удовольствием строят их в других менее развитых странах, не так

строго соблюдая законы защиты окружающей среды от ядовитых отходов. Отравление населения других стран не считается моральным падением, и эти господа-предприниматели уважаемы в своих странах.

Говоря о среде обитания человека, нельзя не сказать о «легких планеты» — тропических лесах, которые расположены на территории слаборазвитых стран, но вырубаются и уничтожаются, так как ценнейшая древесина многих тропических деревьев нужна компаниям, транснациональным корпорациям наиболее развитых стран мира, борьбу с которыми пока вести невозможно. За последние 60 лет земля, воздух, вода нашей планеты резко изменились к худшему. Анализируя тенденции к развитию производительных сил, появления у людей все новых запросов, невольно приходим к убеждению, что многие из таких производств навязаны нам промышленными кампаниями, заинтересованными в наживе.

Путь прогресса возможен до тех пор, пока земля снабжает нас жизненной силой своих кладовых: кислородом, чистой водой, углеродом, азотом, каменным углем, нефтью и т.д. Эти запасы накапливались миллиарды лет, а тратятся очень быстро. Трудно верить в то, что люди найдут другие виды энергии и наши дети будут жить так же, как и мы, ибо современный уровень жизни обеспечивает нам растительный и животный мир давно ушедших эпох.

Уже многие годы во Франции и других странах мира люди используют для питья и приготовления пищи не водопроводную, а чистую родниковую или специально очищенную воду, которую покупают в пластмассовых бутылках. А в нашей стране продолжают отравляться воды уникального озера Байкал, хотя всем ясно, что это более ценное национальное богатство, чем все остальные дары природы. Совсем не обязательно жить на его берегу миллионам людей, строить заводы и катастрофически нарушать хрупкую природу Сибири.

В последние десятилетия появляются работы, показывающие на большом фактическом материале, что в зависимости от качества воды и почв, на которых выращивают зерно и овощи, меняется процент возникновения злокачественных опухолей у населения этих районов.

2.1. Остеопороз у детей и подростков

Строение костной ткани и ее функция запрограммированы в геноме, и дети рождаются с метаболическими процессами костной ткани разной интенсивности. В зависимости от условий жизни, питания, работы, спортивных занятий к 18—20 годам может наступить нормализация метаболических процессов, но в связи с улучшением диагностики количество больных увеличивается.

Остеопороз у детей и подростков описан сравнительно небольшим числом авторов. Эта форма заболевания недостаточно изучена. Под названиями «идиопатический ювенильный остеопороз», «пубертатная болезнь позвонков» больные различного возраста (до 20 лет) были описаны Schippers (1939), Lindemann (1951), Catel (1954), Dent (1965, 1969, 1977) и др. Возраст больных различный (5, 9, 11 лет), но наиболее часто заболевание встречается в пубертатном периоде. Симптомы разнообразны: боль в области коленных, тазобедренных суставов, в конечностях, позвоночнике, одиночные или множественные переломы, иногда компрессионные в метафизарных отделах, остеопороз в области вновь образующейся кости, в метафизарных отделах, особенно в периоды интенсивного роста детей. R. Smith (1980)

описал 6 больных в возрасте 4—16 лет; он тщательно проводил дифференциальный диагноз с несовершенным остеогенезом, нарушением абсорбции, хромосомными нарушениями, недоразвитием половых органов. В ЦИТО у детей с повреждением позвоночника, полученным во время катания с гор на санках, вследствие падения на ягодицы, при внимательном рассматривании рентгенограмм стали сравнительно часто диагностировать компрессионные переломы тел позвонков. Особенно хорошо видна компрессия при компьютерной томографии. Совершенно ясно, что у этих больных необходимы рентгеноденситография, биохимическое исследование крови. Лечение должно быть не только ортопедическое, но и лекарственное, как у всех больных с остеопорозом. Время лечения значительно удлиняется. Кроме рентгенологического контроля, необходимо и повторное денситометрическое исследование.

В крови девочек важную роль играет концентрация эстрогенов, оказывая влияние не только на общее развитие, но и на развитие костной системы. D. Somjen и др. (1990), J. Tobias, T.J. Chambers и др. (1991) в экспериментах показали, что введение эстрогенов замедляет рассасывание костных балочек, ускоряет созревание костной ткани — тормозит продольный рост трубчатых костей. По данным D. Simmons (1966), эстроген ускоряет процесс созревания остеобластов, что сопровождается преждевременным появлением центров окостенения. Е.М. Вихляева и др. (1997) привели в таблицах концентрацию эстрадиола в крови девочек от рождения до 17,5 года. На основании кривых, построенных нами согласно приведенным цифровым данным, периоды интенсивного роста детей совпадают с минимальным подъемом кривой; это согласуется с возрастным развитием девочек и идет плавно до 11 — 12 лет, когда наблюдаются значительные колебания содержания эстрагенов, что соответствует неодинаковой интенсивности роста девочек до конца полового созревания и прекращения роста.

Приводим наше наблюдение.

Высокая, тонкая, хрупкого сложения девочка 13 лет. Сколиоз в грудном отделе, кифоз в поясничной области; узкая грудная клетка с резкой асимметричной деформацией в переднем отделе, ниже сосковой области, западение размером 13х9х2,5 см. Ребра очень тонкие, мягкие, гибкие. Консультирована на двух ведущих кафедрах детской хирургии в Москве. Профессорами, специально занимающимися лечением больных с деформациями грудной клетки, рекомендована операция на ребрах для исправления деформации грудной клетки. Консультирована нами в поликлинике ЦИТО: клинически — классическая картина детского остеопороза, кифосколиоз позвоночника и деформация грудной клетки. Назначено обследование, Рентгеноденситометрия: минеральная плотность L2T4 0,733 д/см при норме 1,037 д/см^2; в области шейки правой бедренной кости — 0,620 д/см при норме 0,928 д/см^2, т.е. минеральная плотность обследованного позвоночника составляла лишь 71 % возрастной нормы, а шеек бедренных костей — 67 % нормы. Результаты биохимического исследования крови также характерны для выраженного остеопороза. Корригирующая операция на грудной клетке — грубейшая ошибка, так как при резко выраженном остеопорозе неизбежен возврат деформации. Большинство авторов отмечают возможное ухудшение отдаленных результатов, наступающее через 1—2 года, что является следствием остеопороза у больных в момент операции и в послеоперационном периоде. С учетом всего вышесказанного больная была направлена в школу-интернат ЦИТО, где пробыла 2 мес, получая медикаментозное лечение: оксидевит, ксидифон и препараты кальция. Лечение продолжено. Через 3 года девочку было трудно узнать, она выросла, окрепла, исчезли симптомы остеопороза, значительно улучшилась форма грудной клетки, деформация остается, но значительно исправилась. Показано выполнение косметической операции.

Нами наблюдалось более 16 детей разного возраста с грубыми деформациями грудной клетки, у которых имелся остеопороз различной степени выраженности. Некоторые из них уже перенесли операцию, но им не было назначено противоостеопорозное лечение, да и не был поставлен такой диагноз, что является грубейшей ошибкой. Тем детям, которым была предложена корригирующая операция, также не поставлен диагноз остеопороза и не назначено консервативное медикаментозное лечение. Всех детей с деформацией грудной клетки или какими-либо другими деформациями обязательно нужно обследовать для исключения изменения содержания обмена кальция, фосфора, нарушения органического матрикса кости, т.е. наличия остеопороза, а в случае его обнаружения — провести консервативное лечение, и только при явном улучшении состояния можно ставить вопрос об оперативном лечении.

2.2. Постклимактерический остеопороз

Постклимактерический остеопороз — одно из болезненных проявлений сложных нарушений у женщин, обусловленных изменениями гормональной системы. Е.М. Вихляева (1997) пишет: «Особое место среди патологических состояний, сопровождающих возрастное выключение функции репродуктивной системы, принадлежит нарушениям в костной системе». А.С. Аметов и др. (1999) делает заключение «о параллелизме проявлений поздних осложнений климактерия — остеопорозе и заболеваний сердечно-сосудистой системы (ишемическая болезнь, атеросклероз, стенокардия, гипертоническая болезнь), связанных с одним и тем же основным патогенетическим — «пусковым» механизмом (гипоэстрогения) для развития патологических состояний при естественном течении климактерия».

Наибольшей массы и прочности кости человека достигают, сохраняя ее, в возрасте от 30 до 40—45 лет. Разные авторы отмечают различные возрастные показатели. Например, у женщин верхняя граница костной массы не превышает 40 лет, а затем начинается постепенная потеря, которая резко возрастает в постменопаузальном периоде. Необходимо сразу же начинать профилактическое лечение: режим спортсмена, питание, богатое кальцием и фосфором, ежедневная ходьба (3—5 км), препараты витамина D_3, ксидифон, фасомакс, премарин, ливиал.

Ливиал (livial, фирма «Organon») — препарат для лечения климактерического синдрома — стабилизирует работу гипоталамо-гипофизарной системы в климактерическом периоде, что достигается за счет эстрогенных, прогестагенных и слабых андрогенных свойств препарата. У женщин в постменопаузе ливиал в суточной дозе 2,5 мг подавляет секрецию гонадотропинов, не стимулируя пролиферацию эндометрия, предотвращает потерю костной массы, уменьшает степень вазомоторных расстройств (приливов, усиления потоотделения), оказывает положительное влияние на либидо и настроение, а также стимулирующе действует на слизистую оболочку влагалища. У фертильных женщин препарат ингибирует овуляцию. Препарат принимают по одной таблетке не менее 3 мес, а лучше в течение 2 лет. Противопоказания: беременность, тромбозы, диагностированная гормонозависимая опухоль, влагалищное кровотечение неясной этиологии. Обязательно УЗ-обследование женских половых органов.

За последние 40 лет взгляды на механизм развития остеопороза у женщин в постклимактерическом возрасте претерпели некоторые изменения.

В 1948 г. F. Albright и E.G. Reifenstein предполагали, что возникающий у женщин остеопороз, очевидно, развивается вследствие понижения костеобразующей функции остеобластов, которая снижается из-за дисфункции яичников и наступления климакса. Однако B.B.C. Noralin (1959) и H.M. Frost (1961) показали, что остеопороз развивается в основном в результате возрастающей резорбции кости.

В последние годы появилось мнение, что вследствие разнообразных причин, постоянно уточняемых, в постклимактерическом периоде нарушается способность костной ткани к ремоделяции [Frost H.M. et al., 1981], достигая у некоторых женщин значительной степени.

B.B.C. Nordin и др. (1981) указывали, что у женщин остеопороз обусловлен увеличением резорбции кости, тогда как у мужчин — уменьшением образования костной ткани, снижением способности к ремоделяции, протекающей значительно медленнее, чем у женщин, вследствие чего наступает в более старшем возрасте.

При переломах тел поясничных позвонков рекомендуется носить мягкий корсет или широкий плотный пояс. При медиальном переломе шейки бедренной кости в ближайшие часы или сутки производят полное эндопротезирование тазобедренного сустава. При латеральных переломах с хорошим стоянием отломков возможно лечение вытяжением и препаратами, указанными выше. Переломы плечевой кости и костей предплечья лечат по ортопедическим правилам с обязательным назначением лекарственной терапии.

Остеопороз у людей старше 70 лет возникает в результате многочисленных изменений в организме, снижения выработки гормонов паратиреоидина, КТ и 25 OHD_3, при изменениях в пищеварительном тракте с нарушением всасывания, в том числе кальция, понижении мышечной силы и связанной с ней адинамии. У этих больных возникают сотни тысяч переломов шейки бедренной кости, что создает сложнейшую медико-социально-нравственную проблему (рис. 2.1.). В последние годы хирурги даже больным в возрасте 90 лет предпочитают пересаживать тотальные эндопротезы тазобедренного сустава, а не однополюсные типа Мура или Мура-ЦИТО.

В результате старения все ткани организма теряют часть клеток, их место занимают новые молодые клетки, развивающиеся из клеток-предшественников. Это касается и костных клеток — остеобластов и остеокластов, а также расположенных там же в костном мозге плюрипотентных клеток-предшественников 8 основных ростков зрелых клеток крови. В течение суток человеческий организм теряет и получает 5x10" миелоидных клеток. Для процесса деления клеток-предшественников необходимо, чтобы в окружающей их среде появились белковые вещества, названные колониестимулирующими факторами; к настоящему времени выделено уже более 20 таких веществ. Эти вещества, или факторы, различаются по спектру действия. Так, эритропоэтин стимулирует образование эритроцитов из эритроидных клеток-предшественников, интерлейкин-3 обладает неспецифическим действием, способствует образованию клеток крови различных ростков. Колониестимулирующие факторы действуют совместно с разнообразными ингибирующими факторами, модуляторами адгезии клеток, одновременно формируя механизм контроля, роль которого необыкновенно важна.

Угнетение костеобразования и резорбции и переход ремоделирования на более низкий уровень указывают, что возникла ситуация, которую обозначают как ленивый тип кости, т.е. имеется клеточная депрессия. Было обнаружено сокращение пула клеток—предшественников остеобластов, что

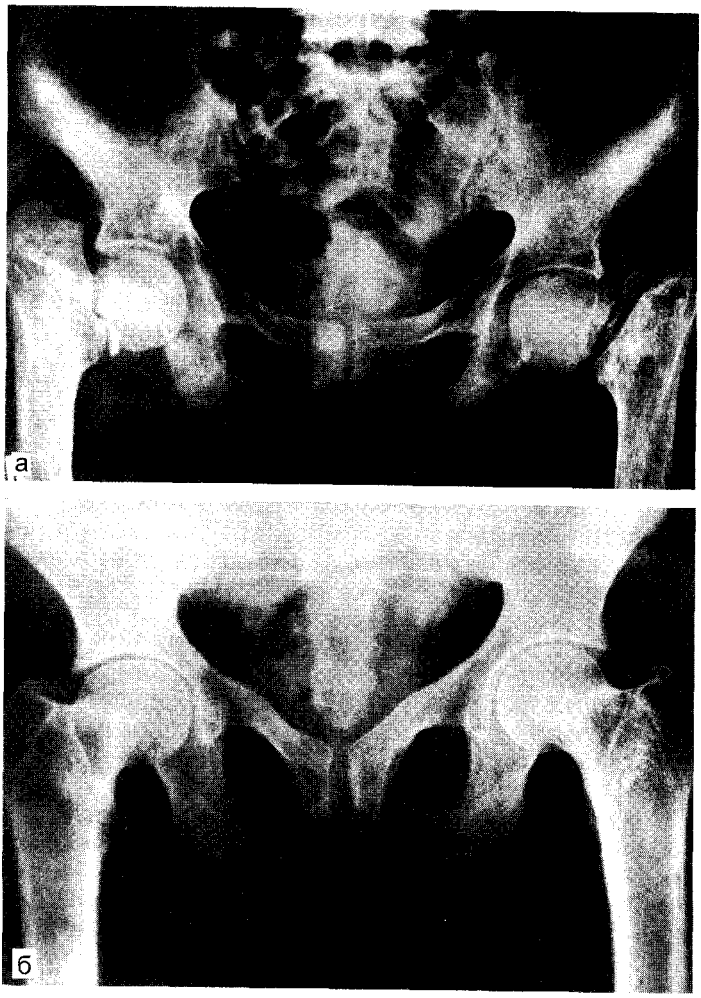


Рис. 2.1. Остеопороз.

а — резкий системный остеопороз, перелом шеек обеих бедренных костей, кортикальный слой едва различим; б — комбинация остеомаляции и остеопороза у больной 48 лет через 2,5 года после повторных курсов внутримышечных инъекций витамина Оз: деформация горизонтальных ветвей лобковых костей, характерный симптом остеомаляции, уплотнение кортикального слоя.

приводило к снижению колониеобразования стромальных клеток костного мозга.

Снижение пула клеток—предшественников остеобластов может быть следствием как дефектов собственно пролиферативного потенциала клеток и(или) чувствительности их рецепторов к действию локальных и системных факторов роста, так и нарушения их синтеза под влиянием факторов среды*.

* *Родионова С.С., Зацепин С.Т., Швец В.Н. и др.* Системные заболевания скелета: Материалы научно-практической конференции. — Ярославль, 1951. — С. 32.

В.С. Астахова (1988) на большом клиническом материале привела данные о сезонных изменениях активности стромальных клеток-предшественников (КОЕф) костного мозга (стволовые клетки), играющих важную роль в процессах регенерации кости и формировании кроветворного микроокружения. Она убедительно показала, что по месяцам года обнаруживается два пика снижения активности КОЕф в костном мозге — в апреле и октябре. Эти данные должны учитываться ортопедами, травматологами при лечении больных, в том числе с метаболическими заболеваниями костной системы.

Лечение. Нами выдвигается гипотеза о возможности патогенетического лечения остеопороза, которое будет заключаться в пересадке костного мозга — стволовых клеток-предшественников — от здоровых людей с хорошо протекающими метаболическими процессами в костные ткани детей с выраженным остеопорозом и не поддающимися излечению другими лечебными средствами.

Больного с остеопорозом необходимо тщательно обследовать: 1) исключить у него другие заболевания — миеломную болезнь, злокачественную опухоль; 2) определить уровень общего белка крови, белковых фракций, паратгормона, оксипролина мочи; 3) провести рентгенологическое исследование, компьютерную томографию; 4) определить плотность кости рентгеноденситометром и т.д.

Консервативное лечение. Витамин aD_3 является одним из наиболее активных лечебных препаратов. Витамин D, вернее провитамин, поступает в организм человека из растительных (эргостерин) и животных продуктов (холестерин и 7-дегидрохолестерин). Провитамин из растительных продуктов — эргостерин — под влиянием УФ-облучения превращается в витамин D_2 и люмистерин, а холестерин и 7-дегидрохолестерин из животных продуктов — в витамин D_3. Из этого следует, что человеку необходима разнообразная диета, состоящая из растительных и животных продуктов. Количество провитаминов D в большинстве ежедневно потребляемых продуктов сравнительно невелико, а человеку необходимо в суточном рационе получать не менее 200—400 МЕ (1 мкг витамина D_2 или D_3 содержит 40 МЕ). В периоды усиленного роста детей количество витамина, поступающего с пищей, должно быть больше. Беременным женщинам необходимо около 1000 МЕ в сутки, и это при условии облучения кожи УФ-лучами и нормально протекающих в организме процессах.

Прекрасными лечебными свойствами обладает лососевый миокальцикс, чаще назначаемый в виде назального спрея по 100—200 ед.

aD_3 *(альфакальцидол)* в организме превращается в наиболее активный метаболит витамина D_3 — 1,25-дигидрохолекальциферол (оксидевит), который регулирует кальциевый и фосфорный обмен, активизирует функцию остеобластов, регулирует дифференциацию и пролиферацию клеток остеокластического ряда, увеличивает всасывание кальция в кишечнике и реабсорбцию кальция в почках, регулирует процесс минерализации кости, стимулирует образование кости в месте ее резорбции, уменьшает болевой синдром, увеличивает мышечную силу, предотвращает потерю костной ткани, способствует увеличению костной массы, предупреждает развитие переломов шейки бедренных костей и позвонков.

Обычные лечебные дозы — 9,5—1 мкг в сутки; при остеомаляции с резкой гипокальциемией или гипофосфатемией — от 1 до 3 мкг в сутки.

Тиреокальцитонин (кальцитонин) — второй гормон щитовидной железы. Секретируется парафолликулярными С-клетками; открыт в 1961 г.

Соор, синтезирован в 1968 г. В медицинской практике применяется синтетический человеческий *сибакальцин;* природный свиной *кальцитрин, кальцитар;* синтетический лосося — *миакальцин, кальсинар* или угря — *элкатонин.*

Кальцитонин тормозит костную резорбцию, снижает уровень кальция в крови. Назначается при системном остеопорозе, климактерическом, старческом тиреотоксикозе, стероидном остеопорозе, гипогонадизме, болезни Педжета. Миакальцин (Швейцария) получил в последнее время широкое распространение в виде препарата для инъекций или в виде интерназального спрея (100 ед.); оказывает наибольшее анальгетическое действие. Можно начать применять с окончанием менструального цикла, чтобы его лечебное действие проявлялось в то же время, что и явления постменопаузального остеопороза.

Среди комплексонов наиболее широкое применение в костной патологии приобрели *дифосфонаты,* которые обладают рядом очень важных качеств. Именно *пирофосфаты* (Р—О—Р) регулируют обмен кальция на уровне клетки, вступая во взаимодействие с лигандами (порфирины, коррины и др.) мембран клеток. Их можно применять перорально.

Около 50 % адсорбированного дифосфоната включается в кость и только 1 % в мягкие ткани, остальная часть выводится почками. В нашей стране наиболее широкое распространение получил дифосфонат *ксидифон,* который, согласно исследованиям Н.Г. Дятловой, О.Г. Архиповой, Э.А. Юрьевой (1984), снижает разрушение костной ткани, вызываемое паратгормоном и другими лекарственными препаратами. Его применение показано при остеопорозе, включая почечную остеодистрофию, периодонтальную деструкцию и, что очень важно, в костной хирургии. По данным H. Fleisch (1981), ксидифон препятствует деструкции пересаженной кости. W. Hollander (1978) и R.A. Evans (1979) показали, что под его влиянием замедляется или подавляется разрушение не только костной, но и хрящевой ткани. ОТ. Архипова, Э.А. Юрьева, Н.М. Дятлова (1984) в своих исследованиях установили, что ксидифон предупреждает кальцификацию аорты и почек, вызванную большими дозами витамина D, и другие типы патологической кальцификации.

Е.А. Варсанович и соавт. (1982) сообщают, что Na-K-ОЭДФ предупреждает выведение с мочой кальция, магния, аминокислот, вызванное токсическими дозами витамина D, и т.д. Дифосфонаты оказались эффективными ингибиторами экспериментально воспроизведенной кальцификации мягких тканей, кристаллообразования фосфатов кальция. Однако, по нашим наблюдениям, ксидифон не оказывает заметного положительного влияния при прогрессирующем оссифицирующем миозите, хотя дифосфонаты, в частности ксидифон, широко и с успехом применяются при лечении болезни Педжета, остеопорозах, некоторых формах мочекаменной болезни.

Кальцитонин (КТ), или *тиреокальцитонин,* был открыт в 1962—1963 гг. Это полипептидный гормон, вырабатываемый парафолликулярными С-клетками щитовидной железы. КТ играет важную роль в регулировании процессов метаболизма костной ткани. Он влияет на синтез специфических белков, обусловливающих активизацию процессов пролиферации и дифференциации на клетки-предшественники в костном мозге [Хрущев Н.Г., 1976], из которых развиваются фибробласты: часть из них активно синтезирует коллаген, гликозаминогликаны и липиды.

В нормально развившемся скелете человека, для которого характерны правильное анатомическое строение и протекающие на должном уровне

метаболические процессы, по данным A.M. Parfit, имеется около 1 млн костных ремоделирующих единиц с определенным взаиморасположением. Очевидно, что как в результате неправильного врожденного развития скелета, так и вследствие патологических процессов ремоделяция кости нарушается, количество единиц BRU уменьшается, а их функция и роль изменяются. Это такие процессы, как остеомаляция, болезнь Педжета, некоторые формы фиброзной дисплазии (диффузные формы, особенно синдром МакКана—Олбрайта), фиброзно-хрящевая дисплазия, далеко зашедшие формы светло-клеточной хондросаркомы, реактивные костные процессы и т.п.

С несомненностью это говорит о существовании каких-то биологических различий, возникших у белокожих женщин северных стран и чернокожих женщих экваториальной зоны Земли, где УФ-облучение значительно выше, а содержание некоторых витаминов в пище ниже; в результате на кожу «возлагается» большая обязанность по превращению витамина D_2 в D_3.

Витамин D_2, поступающий с пищей, преобразуется в канальцах почек в активную форму D_3. За международную единицу принято 0,025 мкг витамина D_2 и D_3, т.е. в 1 мкг содержится 40 МЕ.

Последовательность и место превращения D_2 в D_3 делают понятным, что в большинстве растений содержится лишь D_3 и только в некоторых — D_2, а растительные вещества, поступающие в организм животных, превращаются в витамин D_3. Содержание витамина D в овощах и мясе животных и широко распространенных сортов рыбы невелико. И только при разнообразной диете человек получает необходимую норму — от 100 до 500 МЕ, а для растущих детей, беременных женщин — от 500 до 1000 МЕ. В печени трески количество витамина D значительно больше, поэтому рыбий жир является эффективным лечебным средством.

Для растущих организмов при образовании костной ткани на начальной стадии кальцификации нуклеаторами выступают и неколлагеновые компоненты хрящевого матрикса [АИ S.Y., 1983]. Так, среди гликопротеинов кальцифицируемых тканей было найдено несколько белков, обладающих активным сродством к ионам кальция и фосфора, а также к кристаллам гидроксиапатита. Наибольшего внимания среди них заслуживают фосфопротеины (фосфорины), белки, содержащие фосфорилированные аминокислотные остатки — О-фосфосерин и О-фосфотреонин и так называемые ГЛА-белки, в частности остеокальцин [Price P.A., 1983], содержащие остатки необычной аминокислоты — у-карбоксиглутаминовой, активно связывающие кристаллы гидроксиапатита и способствующие их накоплению в ткани [Павлова В.Н., Слуцкий П.М., 1988].

Как показали в 1976 г. J.W. Dietrich и соавт., воздействие паратгормона на остеокласт сопровождается сдерживанием синтеза коллагена кости. Это происходит одновременно с протекающими параллельно многочисленными сложными биохимическими процессами. Под действием паратгормона снижается активность мембраны остеокластов, однако влияние изменения мембранной активности на усиливающийся процесс резорбции костной ткани не раскрыто.

Как отмечает С.С. Родионова (1992), у женщин превалируют изменения в позвоночнике, тогда как у мужчин — в костях конечностей, что связывают с различно выраженным нарушением ремоделирования в разных отделах скелета.

Биохимические изменения незначительны, отмечаются умеренная гипокальциемия, невысокие показатели щелочной фосфатазы. Изменений в выделении почками Са, Р не установлено.

Остеопороз при сахарном диабете возникает приблизительно у половины длительно болеющих пациентов и обусловлен теми изменениями в тканях, которые вызываются недостаточным уровнем инсулина. Это способствует нарушению метаболизма витамина D и развитию гипокальциемии. Наряду с лечением сахарного диабета назначают *оксидевит* и *глюконат кальция* по 1,5 г в сутки.

Системный остеопороз при гипогонадизме. Для большей части больных (практически у всех с врожденной формой) характерен типичный вид с полноценными вторичными половыми признаками, так что предположительно диагноз может быть поставлен уже тогда, когда больной входит в кабинет врача. Пациенты, даже получавшие лечение половыми стероидами, все же отмечали в течение 3—4-го десятилетия симптомы, типичные для остеопороза (снижение мышечной силы). Поэтому высказывается мнение, что все проявления остеопороза нельзя объяснить только снижением количества половых стероидов. Несмотря на то что к настоящему времени механизм развития остеопороза полностью не раскрыт, клиническая картина при этом заболевании отличается от таковой у больных с постменопаузальным остеопорозом.

В возникновении **остеопороза у больных со злокачественными опухолями,** очевидно, принимает участие и паратиреоидный гормоноподобный протеин, продуцируемый всеми главными типами раковых клеток легких [Brandt D.W. etal., 1991].

Остеопороз, вызванный лекарственной терапией других заболеваний. Могут иметь значение глюкокортикоиды, химиотерапевтические (онкологические) препараты, гепарин, противосудорожные средства, тиреоидные гормоны, лучевая терапия и др.

Вторичный остеопороз может развиться под влиянием злокачественных опухолей различных органов, ревматизма, заболеваний почек и др.

2.3. Остеомаляция

Остеомаляция (греч. malacus — мягкое, гибкое; malaci, malasso — мягкий, податливый) — мягкая кость — относится к группе системных заболеваний, при которых кость теряет одно из своих важных свойств — твердость (в отличие от остеопороза, когда кости делаются хрупкими и легко ломаются). Эти заболевания чаще наследственные, геннообусловленные, но могут быть и приобретенными. Они сходны в том, что в результате нарушения всасывания в кишечнике, реабсорбции в различных отделах канальцев почек кальций или фосфор не достигают нормального уровня в плазме крови, при этом снижается минерализация в нормальном объеме развивающегося остеоида белкового матрикса костей, которые вследствие этого не приобретают свойственной им твердости и жесткости, необходимой для организмов, чтобы поддерживать правильную форму костей. В результате площадь неминерализованного остеоида белкового матрикса костей по площади значительно превышает площадь минерализованного, что хорошо видно и легко подсчитывается в процентах при гистологическом исследовании.

Остеомаляция бывает гипокальципенической или фосфатопенической в зависимости от того, нарушение какого процесса, механизма всасывания происходит в организме, от нарушения метаболизма каких гормонов, нарушения каких генов и т.д. Наряду с врожденными могут возникать и приобретенные формы остеомаляции (рис. 2.2).

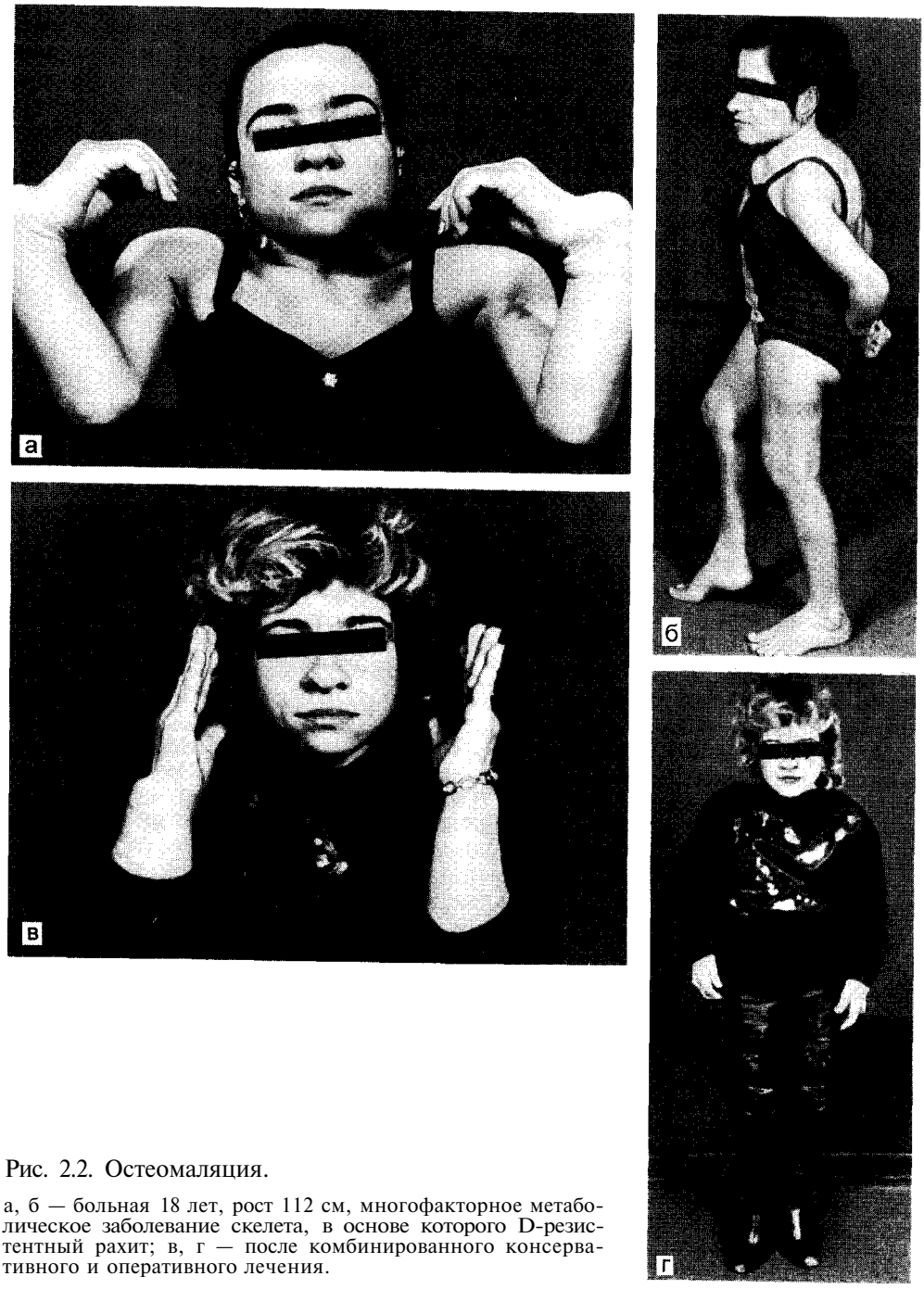


Рис. 2.2. Остеомаляция.

а, б — больная 18 лет, рост 112 см, многофакторное метаболическое заболевание скелета, в основе которого D-резистентный рахит; в, г — после комбинированного консервативного и оперативного лечения.

Наиболее хорошо изучены следующие ее формы:

синдром Фанкони;
аутосомно-рецессивная недостаточность витамина D I типа;
витамин D-зависимая остеомаляция **II** типа;
сцепленная с Х-хромосомой гипефосфатемия;
аутосомно-доминантное гипофосфатемическое поражение костей;
витамин D-резистентная гипофосфатемическая остеомаляция с глицинурией;

- витамин D-резистентная гипофосфатемическая остеомаляция, выявленная в 4—5-м десятилетиях;
- витамин D-зависимая кальциепеническая остеомаляция.

Большое количество факторов, взаимодействие различных гормонов, состояние клеток-мишеней, особенности образующегося белкового матрикса костей, геннообусловленные нарушения настолько сложны, что все это необходимо изучать, знакомясь со специальными работами.

Клинические проявления различных форм остеомаляций имеют однотипные проявления, обусловленные снижением твердости костей. Появляются то незначительно, то ярко выраженные деформации костей: ребер, грудной клетки, грудины, позвоночника (тела позвонков принимают двояковогнутую форму), деформация костей таза, бедренных, болыпеберцовых костей, зоны перестройки, патологические переломы костей, медленно срастающихся. На рентгенограммах — остеопороз, смазанность рисунка, спонгиозы. Лечение препаратами витамина D; кальций, фосфор, магний — в больших дозах под контролем биохимических анализов, анализов мочи и крови в течение всей жизни.

Гиперфосфатазия — наследственное генетическое заболевание с аутосомно-рецессивной передачей. Встречается редко. Характеризуется остеомаляцией, резким повышением активности щелочной фосфатазы, выраженной симметричной деформацией костей. Лечение бифосфонатами.

При нормально протекающих метаболических процессах в организме регулярные занятия спортом положительно отражаются на развитии костей у растущих подростков. Это особенно демонстративно проявляется у молодых спортсменов, целенаправленно занимающихся тренировками.

Глава 3

Микроэлементозы

Метаболические процессы являются основой жизни человека. Если обмен кальция, фосфора, калия и натрия изучается давно и постоянно и многие заболевания, связанные с нарушением их метаболизма, в настоящее время довольно успешно лечатся, то особенности метаболизма многих микроэлементов менее изучены, хотя они практически составляют всю таблицу Д. Менделеева, а 55 из них постоянно обнаруживаются в организме. В процессе развития живого мира на протяжении миллионов лет в жизнедеятельности клеток-тканей, организмов все известные элементы нашли свое место и выполняют специфическую, т.е. характерную только для них, функцию.

В последние десятилетия ученые все больше убеждаются в том, что в процессах метаболизма колоссальную роль играют химические элементы,

содержание которых в тканях организма не превышает 10^{-3}—10^{-12} % и которые относят к микроэлементам (МЭ). Хотя отдельные заболевания, связанные с недостатком или избытком МЭ, известны давно, за последние несколько десятилетий появилось так много новых фактов и опубликовано такое огромное число работ, что наука о МЭ стала одной из важнейших в биологии и медицине. Россия является родиной целой плеяды ученых, которые внесли неоценимый вклад в становление и развитие данного раздела науки. Прежде всего это основатель учения о биосфере, геохимии и биогеохимии Владимир Иванович Вернадский и его последователи А.П. Виноградов, В.В. Козловский и др.; во-вторых, большое число отечественных и иностранных ученых, разрабатывающих проблему микроэлементов, и, наконец, это работы А.П. Авцына, А.А. Жаворонкова, М.А. Риши, Л.С. Строчкова, обогативших эту науку своими открытиями за последние 20 лет. Именно А.П. Авцын в 1972 г. предложил называть болезни, связанные с МЭ, микроэлементозами. Большой вклад в изучение заболевания костей, вызванных МЭ, сделала В.Н. Кувина. В.И. Вернадским открыт закон, который гласит: **элементарный химический состав организма является отличительной особенностью вида.**

Несомненно эволюция животного мира, происходившая в определенных географических районах с характерными геологическими, химическими константами — уровнем содержания всех микроэлементов в воздухе, воде, растительности и животных, мясо которых употреблялось людьми в пищу, — определила суточную норму поступления указанных веществ в организм. Развитие организма именно в этих заданных условиях существования привело в свою очередь к участию микроэлементов в жизнедеятельности различных тканей, оболочек, протоплазмы, ядер и более тонких структур.

А.П. Авцыным с соавт. (1991) была предложена следующая рабочая классификация микроэлементозов человека.

Микроэлементозы человека

Микроэлементозы	Основные формы заболеваний	Краткаяхарактеристика
Природные эндогенные	1. Врожденные 2. Наследственные	При врожденных микроэлементозах в основе заболевания может лежать микроэлементоз матери. При наследственных микроэлементозах недостаточность, избыток или дисбаланс МЭ вызывается патологией хромосом или генов
Природные экзогенные	1. Вызванные дефицитом МЭ 2. Вызванные избытком МЭ 3. Вызванные дисбалансом МЭ	Природные, т.е. не связанные с деятельностью человека и приуроченные к определенным географическим локусам, эндемические заболевания людей, нередко сопровождающиеся теми или иными патологическими признаками у животных и растений
Техногенные	1. Промышленные (профессиональные) 2. Соседние с производством 3. Трансагрессивные	Связанные с производственной деятельностью человека болезни и синдромы, вызванные избытком определенных МЭ и их соединений непосредственно в зоне самого производства; по соседству с производством; в значительном отдалении от производства за счет воздушного или водного переноса МЭ

Продолжение

Микроэлсментозы	Основные формы заболеваний	Краткая характеристика
Ятрогенные	1. Вызванные дефицитом МЭ 2. Вызванные избытком МЭ 3. Вызванные дисбалансом МЭ	Быстро увеличивающееся число заболеваний и синдромов, связанных с интенсивным лечением (пероральным, парентеральным, чрескожным, ингаляционным) препаратами, содержащими МЭ, а также с поддерживающей терапией (например, с полным парентеральным питанием) и с некоторыми лечебными процедурами — диализом, не обеспечивающим организм необходимым уровнем жизненно важных МЭ

LA. Loeb, R.A. Zakour (1980) в своих исследованиях показали важную роль физиологической концентрации — содержания МЭ, так как ионы некоторых металлов обеспечивают правильность передачи генетической информации в процессах репликации, транскрипции, биосинтеза белка. По данным G.L. Eichhorn (1984), ионы металлов обеспечивают структуру хроматина, что важно для процессов репликации ДНК и транскрипции РНК.

МЭ входят в состав всех ферментов, многих гормонов, рибосом, участвуют в различных реакциях РНК, стабилизируют ядерные структуры. МЭ, принимающие участие в самых сложных и важных реакциях, вызывают появление генетических дефектов как у животных, так и у человека, причем некоторые из них передаются по наследству. Вызывая мутагенные изменения, связываясь с ДНК, некоторые МЭ обладают канцерогенными свойствами, тогда как другие, изменяя обмен, играют роль в лечении некоторых видов рака и сарком (платина—цисплатина).

Нормальный метаболизм костей возможен только при естественном содержании макро- и микроэлементов в окружающей среде. Отклонения в содержании хотя бы части из них сказываются на их процентном включении в состав костной ткани, при этом нормальный характер кости изменяется.

Существуют химические элементы — фактемы и диверсанты, которые, внедряясь в костную ткань, заменяют нормальные ее элементы (алюминий и др.).

В.Н. Кувина (1990) сообщает о достоверной зависимости частоты дисплазий костной системы от уровня концентрации промышленных выбросов в воздухе жилых микрорайонов и от длительности проживания в них детей. Такая зависимость установлена во всех промышленных городах. При количественном определении атомно-абсорбционным методом содержания некоторых микроэлементов в костях у здоровых людей и у лиц с диспластическими заболеваниями скелета, автор выявила в костях больных людей выраженное снижение содержания меди и железа и повышение концентрации стронция (рис. 3.1). Приведенные наблюдения подтверждают теснейшую связь между организмом человека и условиями его проживания, т.е. биогеохимическим окружением (воздух, вода, продукты питания).

МЭ содержатся и в окружающей человека природе. Включившись в интимные реакции организмов, они обеспечивают их нормальную функцию, но только при физиологическом количественном содержании; недостаток МЭ, как и избыток, приводит к тяжелым болезненным состояниям. Оче-

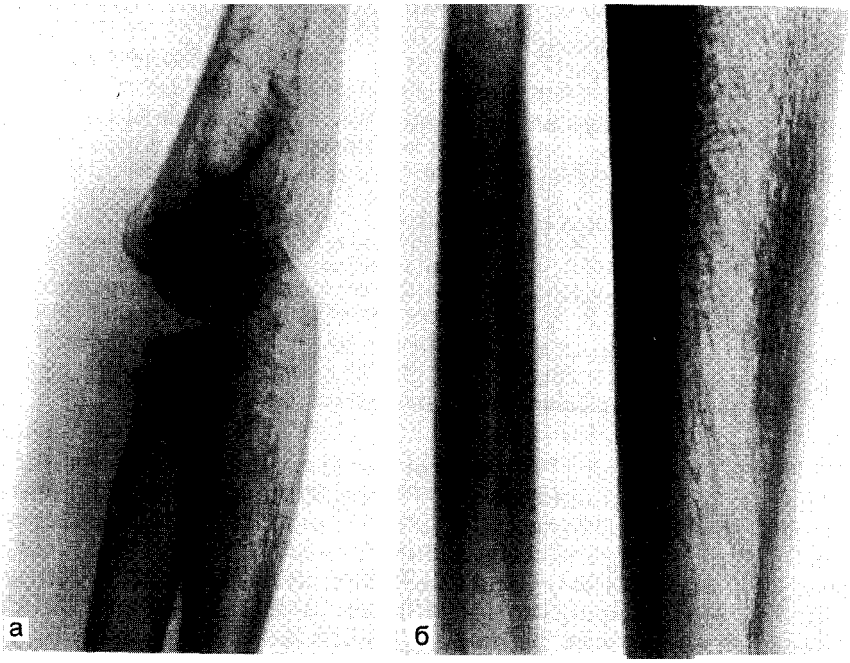


Рис. 3.1. Экологически обусловленные изменения костей вследствие воздействия фтористых соединений.

а — разрежение костной структуры костей области локтевого сустава у больной 7 лет' б — утолщение кортикальных слоев большеберцовых костей у больного 14 лет (оба наблюдения любезно предоставлены В.Н.Кувиной). лливсния

видно, многие болезни обмена, нарушения функции ферментов связаны либо с недостатком, либо с избытком МЭ. Многочисленными исследованиями установлено, что микроэлементозы повинны в заболеваниях различных органов и систем человека.

Организм очень бурно реагирует на изменения содержания в плазме крови макроэлементов (натрия, калия, кальция, магния, фосфора). Возникают ярко выраженные симптомы: при снижении содержания кальция — покалывание, онемение языка, губ, пальцев кистей, головная боль судороги; при уменьшении калия — тахикардия. Значительные количественные изменения несовместимы с жизнью.

При изменении содержания МЭ острых клинических состояний не бывает, и хотя МЭ не составляют механическую основу костей, с их помощью и участием происходят тончайшие интимные, внутренние процессы на молекулярном уровне. Как указывает G.L. Eichhorn (1984), МЭ обеспечивают переходы между тремя формами ДНК, поддерживают стабильное состояние двойной спирали, входя в состав ДНК, видоизменяют ее структуру т е могут играть роль в наследовании различных признаков. Проникновение МЭ через плаценту приводит к тератогенным изменениям.

Ряд исследователей установили, что достаточное поступление с е л е н а по?^низм снижает количество заболеваний раком. W. Broghamer и соавт (1976) в сыворотке 110 больных с карциномами обнаружили более низкое содержание селена в сыворотке крови, причем опухоли были как высоко- так и низкодифференцированными, но при высоком уровне селена опухоли,

если и встречались, были высокодифференцированными и редко давали метастазы. А.П. Авцын и соавт. (1991) установили, что селен оказывает непосредственное повреждающее влияние на опухолевые клетки человека — не только на пролиферирующие клетки, но и на интерфазные. Наблюдая население восточной части Финляндии (на территории Карелии), части территории Германии, Китая, авторы показали, что тяжелые заболевания сердечно-сосудистой системы обусловлены дефицитом селена и что процесс рассасывания и заживления некротической зоны инфаркта миокарда происходит более полноценно и в более короткие сроки при лечении препаратами селена.

Важнейшая роль в развитии костей принадлежит цинку, хотя биохимически происходящие реакции еще не раскрыты. По данным W.J. Miller и соавт. (1968), недостаток цинка приводит к уменьшению прочности и размеров бедренных костей у поросят, что, как считает S.J. Henning (1976), очевидно, является следствием изменений в эпифизарном хряще, в хондроцитах которого уменьшается щелочная фосфатаза и нарушаются процессы кальцификации [Starcher B.C. et al., 1963].

С.К. Ткаченко и соавт. (1989) показали, что у недоношенных наблюдается эндогенный дефицит цинка, обусловленный нарушениями ферментативной активности у плода.

Микроэлементы необходимы для функции ферментов; часть микроэлементов стабилизируют третичную структуру ДНК, различных видов РНК и ряда структурных белков.

Сравнительно простой метод диагностики появления цинковой недостаточности в организме под влиянием ртути, свинца, алюминия и других токсичных металлов, а также таких вредных веществ, как сероводород, меркаптаны и др., вызывающих изменения в костях у детей и взрослых и явления иммунодефицита, предложили В.А. Ещенко с соавт. (1989). Они установили возможность использования цитохимического дитизонового метода исследования гранулоцитов крови в качестве диагностического для выявления цинковой недостаточности.

Очень большие нарушения наблюдаются в скелете животных при недостатке марганца. Такие заболевания скелета не описаны педиатрами и ортопедами; по мнению А.П. Авцына и соавт. (1991), это, возможно, объясняется тем, что указанные явления трактуются неправильно и что необходимы лабораторные исследования (определение синтеза гликозаминогликанов на уровне марганца в тканях и биологических жидкостях). Изменения при недостатке марганца сводятся к нарушению синтеза сульфомукополисахаридов и проявляются у животных хондродистрофией, непропорциональным ростом, деформацией трубчатых костей, позвоночника, дисплазией коленных суставов [Авцын А.П. и др., 1991].

Дефицит или избыток лития и селена, по данным Д.Г. Тагдиси с соавт. (1989), приводит к резким нарушениям функций иммунной системы (анафилактический шок, гистаминовый и аллергический бронхоспазм), подавлению клеточного и гуморального иммунитета.

Многие весьма разнообразные изменения происходят в организме как при недостатке, так и при избытке селена. Избыток селена в природных компонентах района обитания отрицательно влияет на оссификацию и формирование эмали [Hajimarkos D.M., 1973].

Необходимость изучения МЭ обусловлена тем, что, как указывал в 1984 г. Н.М. Петров, литий увеличивает выработку кальцитонина, а по данным T. Christensson (1976), он может вызывать аденому околощитовидных желез и гиперкальциемию. Хорошо известно, что фторид натрия широко и с успехом применяется при стероидных формах остеопорозов.

Сложные и негативные последствия возникают при свинцовых отравлениях. Витамин D, способствуя синтезу кальцийсвязывающих белков, стимулирует всасывание свинца, а повышенное содержание свинца неблагоприятно действует на синтез метаболитов витамина D, что отрицательно влияет на обмен кальция. Очевидно, к многим тяжелым последствиям для скелета ведет то, что свинец в основном откладывается в костной ткани.

G. Kazautzis (1979), J.D. Blainey и соавт. (1980), M. Kwast (1980) установили, что кадмий вызывает поражение проксимальных отделов почечных канальцев, гиповитаминоз D, гиперфосфатурию, гиперкальциурию, камни почек, и как следствие этого — гипокальциемию, гипофосфатемию и, наконец, остеопороз.

Хорошо известна и, к сожалению, широко распространена алюминиевая остеодистрофия, остеомаляция, возникающая вследствие понижения функции остеобластов.

По сообщению F.G. Yang (1989), у людей с болезнью Кашина—Бека (у которых наблюдается аномалия мембран) уровень селена в эритроцитах, активность Na^+-, K^+-АТФазы, текучесть липидов их мембран отличаются от тех же показателей у здоровых жителей данного района. В связи с этим автор считает, что недостаточность селена является одной из причин болезни Кашина—Бека.

Большое значение для развития костей имеет бор, оказывающий влияние на обмен кальция, фосфора и магния, а также, очевидно, на функцию околощитовидных желез — активность паратгормона. Бор является антагонистом фтора, нормализуя строение костной ткани, изменившейся под влиянием отравления фтором [Baer H.P. et al., 1977]. Биологические свойства фтора известны широким врачебным кругам: его назначают при лечении больных с остеопорозами. Более 96 % фтора в организме находится в костной ткани, где ион фтора замещает ОН-ион. Фтор способен накапливаться в костях, поэтому его недостаточность в окружающей среде может привести к остеопорозу, снижению активности таких важных для костной ткани ферментов, как щелочная и кислая фосфатаза.

А.П. Авцын и соавт. (1991) предлагают называть заболевания, обусловленные недостатком фтора, *гипофторозом.* Наиболее характерным и массовым проявлением заболевания служит распространенный у детей кариес зубов, однако необходимо тщательно изучать и искать другие нарушения в организме, к которым может привести гипофтороз.

Значительно лучше изучена клиника избыточного поступления фтора в организм — *флюороза,* которому была посвящена солидная монография R. Roholm (1937). Оказалось, что наиболее развитые в промышленном отношении страны первыми стали страдать от токсичных веществ, выбрасываемых с предприятий. Одним из таких веществ стал фтор. Элемент фтора был открыт в 1886 г. Moissan. Как указывает R. Roholm, итальянский химик Dominico вместе с Гей Люссаком нашел фтор в клыках современных слонов и зубах людей. В 1846 г. шотландский химик Georg Wilson обнаружил присутствие фтора в воде источников и в океане, в овощах, в крови и молоке животных.

Rabutean (1867) и Tappeinner (1890) отметили токсическое действие фтора в эксперименте на животных. В 1912 г. Bartolucci наблюдал заболевание крупного рогатого скота в окружности итальянского завода, изготавливающего суперфосфаты, однако на это обратили внимание лишь после того, как подобное заболевание скота было обнаружено в Швейцарии. В 1934 г. хроническое отравление фтором зафиксировано в Норвегии рядом с алюминиевым заводом, а впервые симптомы отравления с пораже-

нием костей описаны в 1932 г. Флеммингом (приведено по R. Roholm, 1937). С тех пор вопросы загрязнения среды обитания стали повсеместно изучаться. Напомним, что В.И. Вернадским и его школой исследовались природный фон, количество содержащихся в разных регионах земли микроэлементов.

К сожалению, с развитием индустриализации, химизации загрязнение воздуха, воды, почв и, следовательно, растительных продуктов питания, молока, яиц и мяса и в нашей стране достигло в некоторых районах катастрофических величин. От выбросов алюминиевых и некоторых других заводов страдает все население, но особенно тяжело это отражается на беременных женщинах и детях. Этой проблемой особенно глубоко занимается В.Н. Кувина, обследовавшая тысячи жителей поселков и городов, поблизости от заводов, трубы которых выбрасывают десятки тонн ядовитых веществ. В.Н. Кувина изучала также клинико-рентгенологическую картину, патогенез, морфогенез и вопросы, связанные с лечением таких больных.

По данным В.Н. Кувиной, «на начальной стадии интоксикации реактивное воспаление интимы сужает просвет сосудов, что вызывает ишемию, сопровождающуюся болевым синдромом с характерными кровоизлияниями в толщу кожных покровов. Одновременное нарушение кровообращения локального участка спонгиозы приводит к его деструкции и некрозу с последующим отграничением защитным валом фиброзной, а затем и склерозированной ткани по периферии очага. Защитная реакция организма, направленная на локализацию и нейтрализацию токсического влияния омертвелого участка костной ткани, одновременно с изоляцией исключает возможность восстановления кровообращения пораженного участка. На конечных стадиях заболевания образуется замкнутая полость, кровоснабжение которой нарушено или отсутствует. Наложение жгута усиливает венозный стаз, локальная ишемия возрастает, в связи с чем усиливается болевой синдром. Образуются очаги, рентгенологически напоминающие остеоидостеому».

Работами В.Н. Кувиной (1989) и других авторов показано, что воздействие среды, загрязненной техногенными химическими веществами в районах Восточной Сибири, Дальнего Востока, Дальневосточного Севера, обусловливает выраженные патологические изменения костей, о чем свидетельствует возрастание частоты переломов у детей и взрослых. Прочность трубчатых костей снижается в 1,5—2 раза в результате резкого нарушения соотношений между микроэлементами кости, что приводит к нарушению обмена оксипролина, кальция, фосфора, изменению уровня щелочной фосфатазы. Морфологически выявляется «...усиленное образование костного матрикса без выраженных признаков обызвествления». Процессы остеогенеза периостом принимают патологические формы, остеобласты начинают формировать не костный матрикс, а фиброзный костный мозг. В.Н. Кувина пишет, что изучение патогенеза этих «микроэлементозов природного и техногенного происхождения» поможет в разработке патогенетически обоснованных способов лечения и профилактики этой группы ортопедических заболеваний. Что касается лечения данных заболеваний природного происхождения, с автором можно согласиться, но в отношении техногенных микроэлементозов мы считаем, что нужно не лечить последствия отравления людей, а уничтожать причины, вызывающие хроническое отравление.

Давно известно вредное воздействие на организм фторидов, фтористого водорода и солей фтора, содержащихся в воздухе цехов и даже жилых районов алюминиевых, криолитовых и плавикошпатовых комбинатов и заво-

дов. Фтористая интоксикация — это поражение всего организма: как внутренних органов, нервной системы, так и костей. Первично поражаются остеобласты, остеоциты, остеокласты, а также печень, кишечник, почки. Начальные изменения в костях и органах обнаружить трудно, а часто невозможно. С.В. Щербаков, Е.Е. Розенберг, В.И. Токарь (1989) установили, что при введении паратиреоидина возможно раннее диагностирование флюороза на основании данных о реакции внеклеточных показателей минерального обмена (концентрации фтора, цинка, фосфора, свинца в моче) на введение этого тест-агента. Эти же авторы пришли к выводу, что при преимущественном воздействии фтористого водорода отмечается гиперкальциемия вследствие компенсаторного гиперпаратиреоидизма — повышение выделения магния с мочой, при высоком уровне поступления в организм фторида кальция возникают гипокальциемия и снижение элиминации с мочой кальция и магния в связи с уменьшением растворимости минеральной фазы костей скелета при интенсивном их насыщении экзогенным фтором.

В.И. Токарь и С.В. Щербаков (1989), изучавшие хроническую фтористую интоксикацию (ХФИ) у рабочих криолитового и алюминиевого производств, выявили у них повышение свободного тироксина, тироксинсвязывающего глобулина на фоне, нормальных уровней тиротропина и общего тироксина, а также снижение содержания трийодтиронина в крови по сравнению с этими же показателями у лиц контрольной группы. Особенно интересным является тот факт, что у них обнаружена тенденция к увеличению концентрации паратгормона в крови на фоне достоверно повышенного уровня кальцитонина. Активация С-клеток щитовидной и основных клеток околощитовидных желез обусловлена не прямым действием фтора на указанные железы, а является результатом компенсаторно-приспособительной реакции организма, направленной на поддержание гомеостаза кальция, т.е. речь идет о вторичном гиперпаратиреозе. Кроме того, авторы считают, что ХФИ может являться диабетогенным фактором, вызывает изменения в системе гипофиз—надпочечники, гипофиз—гонады и является одной из главных причин расстройств половой и репродуктивной функций. Фосфор содержится в нуклеиновых кислотах, обеспечивающих генетическую информацию, входит в состав связей между фосфатными группами в аденозинтрифосфате, тем самым участвуя в химических реакциях, дающих энергию для процессов синтеза и обмена в клетках; кроме того, фосфор является составной частью фосфолипидов, играющих важную роль в мембранах; в виде фосфата кальция представляет важную составляющую часть костной ткани — 90 % всего его количества; 10 % фосфора находится в крови и других тканях.

Содержание фосфора в плазме новорожденных детей — до 11 мг%, затем снижается и у взрослых составляет 3—4 мг%; его уровень резко повышается в плазме умирающих больных: в последние часы жизни его количество составляет 16—20 мг%.

Патогенез флюороза во многом неясен, хотя все исследователи утверждают, что фтор обладает тропизмом к костной ткани. Наиболее богаты фтором зубы, кости и ткани, происходящие из эктодермы (волосы, ногти), что было подтверждено экспериментально с использованием меченых изотопов фтора.

Фтор в организме является катализатором реакций связывания фосфора с кальцием, образуя при этом соли, необходимые для построения костной ткани. Фтор оказывает влияние на активность ферментов, адренореактивной и других систем; в избыточных количествах тормозит процессы костного роста, блокируя ферментативные системы в участках с наиболее ин-

тенсивным обменом и кровоснабжением, у детей — преимущественно в зонах роста и эпифизах в возрастные периоды наиболее интенсивной перестройки — 2,8—10; 12—16 лет.

Дискутируются вопросы механизма замещения гидроксильной группы в кристалле апатита ионом фтора, изменений в эндокринной системе, клеточной активности, в частности форменных элементов крови, при фтористой интоксикации. Наиболее подробно изучены и описаны рентгенологические проявления флюороза.

Еще в 1937 г. в классической монографии R. Roholm выделены 3 степени рентгенологических изменений скелета взрослых при флюорозе:

- I степень — появляются грубые трабекулы без четких границ, что делает всю структуру кости грубой, нечеткой, смазанной. В позвоночнике эти изменения мало выражены. Кортикальный слой утолщен, а костномозговой канал длинных трубчатых костей сужен;
- II степень — контуры и структура кости теряют четкость, нарушается строение кости. Появляются выраженные изменения в костях таза, позвонках, ребрах;
- III степень — структура кости как таковая исчезает, кость приобретает мраморный вид, нарушения происходят во всех костях, но больш е — в губчатых. Связочный аппарат позвоночника обызвествлен. Костномозговые полости сужены до полной облитерации. Кортикальный слой утолщен, граница между ним и губчатым веществом стирается. Наряду с остеосклерозом находят признаки остеопороза. Это описание стало классическим.

Ценной является работа В.В. Шатковской (1984), исследовавшей вопросы эпидемиологии злокачественных опухолей костей в Иркутской и Амурской областях и их связь с различными факторами окружающей среды. Автор сопоставила частоту злокачественных опухолей костей с содержанием МЭ в почве различных участков этих двух регионов. Было установлено, что все типы почв Амурской области содержат стронция в 5—8 раз больше нормы, цинка — в 1,3—10 раз, бора — в 2,5 раза и в то же время на 10 % меньше кальция, в 1,4—1,7 раза меньше меди, в 3,4—10 раз — кобальта, в 1,5—3,3 раза — йода, чем в среднем почвы России. Соответственно этим изменениям выявлены районы с относительно высокой и низкой частотой первичных злокачественных опухолей костей. По данным В.В. Шатковской, относительно высокая заболеваемость — от 1,87 до 6,41 на 100 000 населения — зарегистрирована в низовьях реки Зеи, а низкая — от 0,41 до 1,03 на 100 000 населения — в равнинной зоне Амурской области. Это очень важные данные.

Загрязнение воздуха, воды, почвы токсичными отходами промышленности угрожают здоровью населения всей планеты, несмотря на гуманные законы, запрещающие производство особо токсичных веществ в экономически развитых странах, а также строительство заводов и фабрик по их производству в малоразвитых странах. Природа Земли едина и перенос ядовитых веществ происходит с континента на континент. Необходимо прекратить выпуск особо токсичных веществ и их употребление, особенно в сельском хозяйстве, поскольку это угрожает существованию человечества.

Современный человек живет взаймы, он быстро использует запасы энергии, накопленные Землей за сотни миллионов лет, и не видит, что «кусок шагреневой кожи», скупо отмеренный человечеству, быстро уменьшается в размерах.

С.С. Кувиным в 1995—1998 гг. описано экологически обусловленное, широко распространенное, бурно прогрессирующее заболевание, проявляющееся в быстром разрушении головки, дистрофическом поражении проксимального отдела бедренной кости, имеющее общие черты с болезнью Легга—Кальве—Пертеса. Заболевание обусловлено высоким уровнем загрязнения среды обитания населения некоторых районов Восточной Сибири промышленными загрязнениями. Оно широко распространено в Иркутской области. Консервативное лечение практически неэффективно, через 2—4 года у детей развивается деформирующий артроз тазобедренного сустава, что затем приводит к инвалидизации больного. Многочисленными исследованиями доказано, что дисконгруэнтность в тазобедренном суставе вызывает увеличение парциального давления на головку в 5—15 раз, обусловливая быстрое прогрессирование деформирующего артроза. В 1997 г. С.С. Кувиным был предложен оперативный метод, заключающийся в туннелизации шейки бедра костнопластическим доступом с замещением идентичной величины костными цилиндрами, взятыми из здоровой бугристости большеберцовой кости (выдан патент РФ). Хорошие и отличные результаты лечения после этой операции получены у 96 % больных. К сожалению, диагноз заболевания обычно ставят поздно, так как в начальном периоде оно протекает без выраженных болевых ощущений или они отсутствуют. Для диагностики небходимо использовать компьютерную томографию. Грозным фактом является то, что с каждым годом количество заболевших детей увеличивается.

Глава 4

Гиперпаратиреоз

Гиперпаратиреоз (hyperparathyreos) — эндокринное заболевание, появляющееся в результате развития опухоли — аденомы (одной или нескольких), рака околощитовидной (околощитовидных) желез. При этом возникает сложное метаболическое заболевание, при котором страдают все органы и системы, в том числе и всегда скелет больного, однако ведущей симптоматикой в 30—35 % наблюдений являются поражения скелета, и тогда говорят о костной форме гиперпаратиреоза.

Из 2-й пары глоточных карманов происходят thymus и одна пара околощитовидных желез, вторая пара околощитовидных желез происходит из 4-й пары глоточных карманов, крестовидные клетки — из нервного гребня. Для щитовидной железы на уровне 2-й пары глоточных карманов формируется маленький дивертикул, из которого образуется щитовидная железа. Эти формирования независимы друг от друга, но образуются в одно и то же время из нервного гребня [Gilbert, 1991].

Обидно, что четыре железы, возникающие одновременно с щитовидной и играющие важнейшую роль в метаболизме, названы просто околощитовидными — и это только потому, что анатомы и хирурги их заметили значительно позже щитовидной железы. В процессе эволюции природа, как бы зная их важнейшую роль, создала не одну, а целых 4 железы, расположив их на некотором расстоянии, чтобы при травме, тяжелом гнойном процессе на шее одна из желез осталась неповрежденной, так как живое существо не может существовать без функции околощитовидных желез.

Очень интересна и поучительна история познания отдельных явлений, которые привели к раскрытию патогенеза заболевания.

Catwalader в 1745 г. описал больного с деминерализованными «мягкими» костями, содержащими множество кист; больной выпивал много воды, страдал от нефролитиазиса. В 1835 г. Koynard отметил появление тетании после удаления щитовидных желез, одновременно с которыми, очевидно, удалялись и околощитовидные железы. В 1850 г. Owen обнаружил у носорога околощитовидную железу (приведенные выше данные цитированы по T. Potts, L.J. Deftos). В 1864 г. Энгель сообщил о своеобразном заболевании, сопровождавшемся множественными переломами. Jvar и Sandstrom в 1880 г. обнаружили околощитовидные железы у собаки.

Как известно, у собак, кошек, овец, обезьян, грызунов околощитовидные железы располагаются так же, как и у носорога, — не около щитовидной железы, а под ее капсулой или в паренхиме. Такое атавистическое расположение аденом околощитовидных желез встречается и у больного человека.

Изменения в костях, характерные для гиперпаратиреоза, были описаны Cruvielnier, Duphytren (1834), Nelaton (1869), Langendorff, Mommsen (1877) и др.

Эти данные позволили E. Gley в 1881 г. провести экспериментальную работу на животных и сообщить, что удаление околощитовидных желез вызывает тетанию. F.W. Recklinghausen в 1891 г. описывает заболевание, которое трактует как «генерализованный фиброзный остит» и считает его проявлением воспалительного процесса. Наш соотечественник М.Т. Костенко в 1916 г. высказывает мнение, что изменения в костях — это дегенеративно-репаративный процесс.

Многие из приведенных данных стали известны значительно позднее, поэтому надо отдать должное большому и очень важному вкладу, внесенному в эту проблему А.В. Русаковым. В 1924 г. А.В. Русаков при вскрытии трупа обнаружил изменения скелета, аналогичные описанным F.W. Recklinghausen, и одновременно нашел опухоль у нижнего полюса щитовидной железы. Эта опухоль оказалась раковым новообразованием околощитовидной железы. Сопоставив все полученные данные, А.В. Русаков пришел к выводу, что обнаруженные им изменения в скелете (лакунарная резорбция трабекул кортикального слоя и замещение костного мозга фиброзной соединительной тканью) являются следствием опухоли — рака околощитовидной железы. В 1925 г. на II Всероссийском съезде патологоанатомов А.В. Русаков призвал хирургов удалять опухоли околощитовидных желез; к этому мнению он пришел еще в 1924 г. В этом же 1924 г. Richardson впервые удалил аденому околощитовидной железы, но больная умерла и результат операции проследить не удалось. В 1925 г. F. Mandel произвел первую операцию удаления аденомы околощитовидной железы с прекрасным результатом. Этой операцией положено начало патогенетическому лечению данного заболевания. Гормон околощитовидной железы впервые выделил B. Collip (1925), после чего внимание к этому заболеванию быстро возросло. А.В. Мартынов был первым русским хирургом, удалившим аденому околощитовидной железы в 1932 г. Интерес к гиперпаратиреозу среди хирургов и патологов был очень большим (В.Р. Брайцев, В.И. Корхов, Б.С. Розанов, О.В. Николаев и В.Н. Таркаева, А.Л. Стуккей, В.Я. Шлапоберский, А.П. Калиник, И.Б. Розанов, А.В. Русаков, Т.П. Виноградова, М.К. Климова и многие другие).

Биохимические анализы крови должны производиться всем людям регулярно, так же как выполняются обычные клинические анализы крови, и тогда при обнаружении гиперкальциемии, повышении активности щелочной фосфатазы и других изменений необходимо полноценное обследование для выявления причин указанных отклонений. При этом диагноз гиперпаратиреоза устанавливается на ранних стадиях развития болезни, а не через годы после ее начала, как было в прошлые десятилетия,

Клиническая картина. Обычно первыми симптомами бывают боль в мышцах, ногах, суставах, кистях, слабость, нарушение сна, изменения во всех системах и органах, поэтому врачу следует быть особенно внимательным и назначить больному необходимые исследования.

Клинико-рентгенологические симптомы гиперпаратиреоза:

- жажда — количество выпиваемой воды превышает норму, иногда значительно; симптом «стакан с водой на ночном столике» — утоление жажды 2—3—4 раза ночью;
- сухость кожных покровов, бледность;
- понижение силы, потеря бодрости, повышенная утомляемость, невозможность сидеть прямо (устает спина), неопределенная боль в костях, суставах;
- понижение аппетита, тошнота, реже рвота, запор, панкреатит;
- полиурия, камни почек, нефрокальциноз, а в далеко зашедших случаях — почечная недостаточность;
- в костях — генерализованный остеопороз, кистозные изменения в костях, часто множественные (при гистологическом исследовании клеточный состав идентичен такому при гигантоклеточной опухоли), характерные изменения в костях свода черепа;
- язвенная болезнь желудка, заболевания поджелудочной железы, изменения коркового слоя фаланг пальцев, кистей и др.

Недостаточное знание клинической картины гиперпаратиреоза и его костных форм ведет к тому, что больные иногда много лет наблюдаются и получают лечение от различных болезней, которые на самом деле являются лишь следствием дисбаланса Са, Р, К и других электролитов в крови или симптомами, а воспринимаются как самостоятельные, нозологические формы. Нередко выполняют операции по поводу рака желудка, опухоли челюсти, костей, мочекаменной болезни, направляют больных к невропатологам и т.д.

Приводим пример.

Больная 31 года (3 дня назад мною прооперирована). Заболевание началось с появления боли в левой половине таза, и женщина обратилась к терапевту районной поликлиники, которая направила ее на консультацию к невропатологу. Неврологического заболевания обнаружено не было, и больная получила направление к ревматологу и хирургу. После обследования и рентгенографии левой половины таза поставлен диагноз: коксартроз. Проводимое консервативное лечение было безуспешным. Последовательно больная осмотрена пятью хирургами поликлиники и была направлена в специализированную онкологическую поликлинику, где повторно выполнили рентгеновское исследование и, поставив диагноз: опухоль костей таза, направили в онкологическую больницу. После пункционной биопсии с диагнозом: остеобластокластома направлена в ортопедо-травматологический институт, откуда — в онкологическое учреждение, где после пункционной биопсии установили диагноз: гигантоклеточная опухоль таза. Проведен курс лучевой терапии (50 Гр). Самочувствие больной не улучшилось, а через несколько недель появилась боль в правом голеностопном суставе. Хирург в поликлинике поставил диагноз: синовио-

ма. От предложенной операции больная отказалась и снова обратилась в то же онкологическое учреждение, где не нашли новых данных в онкологическом статусе.

В поликлинике ЦИТО сделан рентгеновский снимок правого голеностопного сустава и обнаружены изменения в нижней трети малоберцовой кости в виде очага деструкции длиной до 8 см. Наличие двух литических очагов со строением гигантоклеточной опухоли одного из них заставили подумать о наличии гиперпаратиреоза. Из рассказа больной выяснилось, что с самого начала болезни она страдает от жажды, пьет много воды, 2—3 раза встает ночью, чтобы попить, испытывает боль в пояснично-крестцовой области, вынуждена сидеть, прислонившись к спинке стула. Биохимическое исследование подтвердило диагноз гиперпаратиреоза, о котором не подумали 23—25 врачей, осматривающих и обследовавших ее в течение 2,5 года. На операции обнаружена больших размеров аденома околощитовидной железы слева, располагавшаяся вдоль сосудисто-нервного пучка, после удаления которой у больной появились симптомы недостаточности кальция. Больная выздоровела.

Это и другие наблюдения еще раз убеждают в том, что врачи должны мыслить шире, лучше знать семиотику болезней, поверхностное и только клинико-рентгенологическое обследование больных (без биохимического исследования) недостаточно: необходимо тщательное и обязательно всестороннее обследование всех больных с неясным диагнозом.

Несомненно представляет научный и практический интерес наблюдение J. Cohen с соавт. (1990), которые показали, что у людей, перенесших в детстве облучение миндалин, в 2,9 раза чаще развивается гиперпаратиреоз, причем у 31 % этих больных наблюдается рак щитовидной железы, тогда как среди больных без гиперпаратиреоза рак развился только у 11,2 %.

Появление опухоли аденомы околощитовидной железы ведет к увеличению количества паратиреоидина, что в свою очередь вызывает повышение концентрации молочной кислоты, хлорида аммония и лимонной кислоты в крови, в результате чего кислотно-щелочное равновесие смещается в сторону ацидоза.

Гиперпаратиреоз встречается значительно чаще, чем считалось до последнего времени, а диагностика его вследствие многообразия клинических признаков создает большие трудности для выявления этого тяжелого заболевания.

Приведем несколько примеров.

1. К нам обратился больной 16 лет, которому два известных профессора-ортопеда последовательно произвели четыре корригирующие остеотомии по поводу деформаций, однако вследствие рецидива деформаций он обратился в ЦИТО. При первом же осмотре и на основании жалоб (боль в костях, жажда, множественные кистозные поражения костей — бурые опухоли), а также биохимических исследований ему был поставлен диагноз: гиперпаратиреоз. Во время операции удалена аденома околощитовидной железы. Наступило выздоровление.

2. Больная 26 лет. В течение 4 лет стоматологи производили частичные резекции нижней челюсти по поводу эпулидов, и, наконец, вследствие появления трех больших кист в нижней челюсти была произведена обширная резекция нижней челюсти от правого до левого угла. Однако общее состояние больной ухудшилось, и она была направлена в ЦИТО на консультацию. На основании анамнеза, старых рентгеновских снимков ей был поставлен диагноз: гиперпаратиреоз, подтвержденный биохимическими исследованиями. Во время ревизии околощитовидных желез была удалена аденома. Наступило выздоровление, больная направлена к челюстно-лицевым хирургам для пластического восстановления нижней челюсти.

Таких примеров, к сожалению, много, и все они говорят о необходимости более тщательного обследования больных с учетом возможности гиперпаратиреоза.

Недавно я был вызван в военный госпиталь, где врачи спросили меня, видел ли я когда-либо у одного больного одновременно две гигантеклеточные опухоли? Посмотрев рентгенограммы, я сказал, что это бурые опухоли и у больного — гиперпаратиреоз, а гистологически бурые опухоли очень похожи на гигантоклеточные опухоли. Они меня поблагодарили и, имея большой опыт операций на щитовидной железе, сами удалили аденому.

4.1. Биохимические исследования

При гиперпаратиреозе избыток паратгормона влияет одновременно на костную ткань и функцию почек. При этом влияние паратгормона на эпителий почечных канальцев, выражающееся в торможении реабсорбции фосфора, приводит к снижению его уровня в крови, т.е. к гипофосфатемии и повышенному выделению с мочой — гиперфосфатурии.

В ответ на гипофосфатемию возникает компенсаторная реакция, проявляющаяся в мобилизации неорганического фосфора, депонированного в костной ткани в виде соединений с кальцием, в результате чего освобождается не только фосфор, но и кальций костной ткани. Поступление же в избыточном количестве кальция в кровь при сохранении на нормальном уровне почечной реабсорбции кальция ведет к гиперкальциемии и в ответ на нее — к развитию компенсаторного напряжения выделительной функции почек, что способствует усилению мочевой экскреции кальция, т.е. развитию гиперкальциурии.

Таким образом, исследование фосфорно-кальциевого обмена имеет исключительное значение в диагностике гиперпаратиреоза. Однако классический биохимический синдром, состоящий из 4 показателей электролитного обмена — гиперкальциемии, гиперкальциурии, гипофосфатемии и гиперфосфатурии, дополняется гиперфосфатазией, т.е. повышением активности щелочной фосфатазы, свидетельствующем о поражении органического матрикса костной ткани.

Биохимические исследования проводились нами совместно с биохимиками Т.Я. Балабой, Л.Н. Фурцевой, ОТ. Замяткиной, А.М. Герасимовым, Л.П. Кузьминой, И.М. Лариной, Ю.Н. Касаткиным, А.С. Аметовым.

Однако при обобщении данных исследований у больных с паратиреоидной остеодистрофией установлено, что диапазон колебаний биохимических показателей у больных настолько широк, что нередко в пределы этих колебаний укладывались нормальные величины, а типичная картина нарушений минерального обмена отсутствовала. Это объясняется волнообразным течением заболевания, обусловленным нестабильным состоянием минерального обмена и механизмов компенсации, что обязывает проводить повторные, иногда многократные исследования в течение длительного времени.

Наибольшее диагностическое значение при гиперпаратиреозе среди биохимических параметров придается определению общей экскреции оксипролина с мочой. У всех обследованных больных выделение оксипролина с мочой было повышено. Наиболее значительные изменения при этом наблюдались у больных с наиболее резко выраженными изменениями в костях скелета. Как правило, у пациентов этой группы рентгенологически в костях скелета обнаруживались очаги деструкции и резкий остеопороз. Экскреция оксипролина с мочой находится в прямой зависимости от степени поражения костной ткани при гиперпаратиреозе, в то время как для некоторых показателей минерального обмена подобная корреляция — необязательный признак.

Нами совместно с О.Г. Замяткиной и Л.Н. Фурцевой было обследовано большое число больных, при этом было найдено не только повышенное выделение с мочой общего оксипролина, но и увеличение выделения аминоазота и свободных аминокислот, в частности глицина, аланина, лизина, пролина и оксипролина, составляющих $^2/3$ от всех входящих в состав коллагена аминокислот. Эти изменения не только отражают катаболические процессы, происходящие в костной ткани под действием паратгормона, выделяемого аденомой околощитовидных желез, но и являются следствием воздействия паратгормона на реабсорбцию аминокислот в проксимальных канальцах почек, которые, как и кость, являются органами-мишенями для паратгормона.

Можно предположить, что потеря аминокислот, необходимых для синтеза коллагена, который составляет 25—30 % всех белков, является невосполнимой для организма, усугубляя течение патологического процесса при гиперпаратиреозе, несмотря на то что эти аминокислоты являются заменимыми для человека.

Особенно большое значение в этиопатогенезе гиперпаратиреоза имеет повышенное выделение с мочой незаменимой аминокислоты лизина, которая, гидроксилируясь в молекуле коллагена, превращается в оксилизин, играющий важную роль в фибриллообразовании. Недостаточность лизина в результате повышенного его выделения с мочой может привести к уменьшению синтеза коллагена и тем самым ослабить процессы репарации костной ткани.

После удаления аденоматозной или гиперплазированной ткани паращитовидных желез перестройка метаболических межорганных отношений находит свое выражение в изменении биохимической симптоматики гиперпаратиреоидного состояния. Скорость восстановления различных биохимических показателей при гиперпаратиреозе до нормальных значений после операции неодинакова. Иногда возникает транзиторная (несколько дней) и даже длительная (недели) гипокальциемия, сочетающаяся с уменьшением концентрации паратгормона в крови ниже нормального уровня и требующая внутривенного введения кальция.

Активность щелочной фосфатазы в крови в послеоперационном периоде не только не уменьшается, но даже возрастает и сохраняется повышенной в течение нескольких месяцев. Это отражает остеобластическую перестройку костной ткани при новом уровне ее гормональной регуляции. Гипофосфатемия восстанавливается также медленно, в то время как экскреция с мочой снижается сравнительно быстро.

Экскреция оксипролина с мочой у больных после операции хотя и снижается, но остается повышенной в течение длительного времени (до года и более), что объясняется происходящими в костной ткани репаративными процессами после удаления аденомы.

При гиперпаратиреозе качество диагностики и контроля за лечением определяется в основном полнотой биохимического исследования. Именно благодаря совершенствованию лабораторной диагностики гиперпаратиреоз превращается из редкого в весьма распространенное заболевание.

Для радиоиммунологического определения паратгормона в диагностике гиперпаратиреоза нами совместно с И.М. Лариной, Ю.Н. Касаткиным, А.С. Аметовым, Т.Я. Балабой, Л.Н. Фурцевой было обследовано 19 больных в возрасте от 16 до 57 лет (3 мужчин и 16 женщин), находившихся в отделении костной патологии взрослых ЦИТО. Основными их жалобами были многолетняя боль в костях, беспричинно возникающие переломы, слабость, быстрая утомляемость, жажда, запор. Рентгенологически выявля-

лись системный остеопороз, кисты; у некоторых обнаружены сопутствующие заболевания в виде мочекаменной болезни, язвы желудка и двенадцатиперстной кишки. Предположительный предварительный диагноз: первичный гиперпаратиреоз. Наряду с клинико-рентгенологическим обследованием изучены биохимические показатели фосфорно-кальциевого обмена, выделение аминоазота с мочой, обмен коллагена по выделению с мочой оксипролина, а также определение уровня ПТГ в сыворотке крови. Кальций сыворотки определяли пламенной спектрофотометрией, фосфор сыворотки и щелочную фосфатазу — по Боданскому, выделение аминоазота с мочой — по Хоуку.

Уровень ПТГ в сыворотке крови определяли радиоиммунологическим методом с применением стандартных тест-наборов фирмы CIS (Франция), для исключения случайных ошибок пробы крови отбирали дважды или трижды до лечения. Радиоиммунологический метод позволяет с высокой точностью изучать концентрацию ПТГ в пределах 0—100 нг/мл. Это полностью перекрывает диапазон возможных изменений содержания ПТГ в крови человека, поскольку найденные нами величины ПТГ в крови больных не превышали 12,5 нг/мл. Полученные результаты сравнивали с нормальными показателями уровня ПТГ в сыворотке крови практически здоровых людей в возрасте от 18 до 29 лет, определявшимися тем же методом и составлявшими 0,36 нг/мл. Уровень ПТГ сопоставляли с прочими биохимическими показателями (табл. 4.1, 4.2).

Таблица 4.1. Содержание ПТГ и некоторые биохимические показатели фосфорно-кальциевого обмена

№	Больной	Содержание в сыворотке крови				Содержание в суточной моче			
		ПТГ, нг/мл	кальция, мг%	фосфора, мг%	щелочной фосфатазы, ед.	кальция, г/сут	фосфора, г/сут	аминоазота, мг/сут	оксипролина, мг/сут
1	Е-а	6,5; 4,6; 5,8	12,2	2,8	18,0	0,235	0,523	4,29	316,9
2	С-в	5,6; 4,48; 5,4	12,1	2,4	9,6	0,504	1,2	12,04	397,6
3	С-н	10,3; 12,5	16,8	4,0	2,0	0,840	1,6	9,7	287,7
4	Б-г	1,3; 1,7; 1,6	10,0	1,6	4,4	0,224	1,04	3,46	31,2
5	К-н	4,3; 4,5	12,0	1,2	14,0	0,255	0,554	4,14	71,0
6	Б-н	1,35; 1,46	13,0	1,6	38,4	0,324	0,428	4,4	39,3
7	М-а	3,3; 3,58	10,0	2,8	3,2	0,104	0,344	2,72	150,0
8	Г-а	3,9; 4,1	10,8	3,2	3,2	0,260	0,77	3,5	41,8
9	О-и	4,26; 3,8; 4,1	11,4	2,4	5,2	0,152	0,304	3,46	48,3
10	Ф-в	2,84; 2,45	9,5	2,0	7,6	0,500	1,714	4,32	40,3
11	Б-я	1,9; 2,0	9,0	5,2	6,0	0,025	0,790	3,65	46,5
12	У-а (2)	1,94; 1,8; 2,0	9,0	2,4	2,8	0,378	1,200	5,1	42,0
13	Б-и (18)	1,8; 1,9	10,4	1,8	4,2	0,480	0,523	1,6	55,2
14	Т-а (4)	1,79; 1,9	11,0	3,2	4,8	0,444	1,770	3,5	52,4
15	С-а (6)	1,27; 1,40	11,9	2,8	2,2	0,352	1,100	4,3	40,0
16	Т-ш (3)	4,4; 4,5	10,0	1,6	7,2	0,090	0,400	1,5	17,1
17	Х-а (4)	0,88; 0,80	10,3	2,4	2,0	0,119	0,890	3,22	33,9
18	Щ-а (2)	0,26; 0,22	9,0	3,2	4,4	0,160	0,657	2,2	30,2
19	Б-р (7)	0,28; 0,31	11,0	2,0	3,6	0,070	0,625	2,3	110,0

Как видно из табл. 4.1, уровень ПТГ в сыворотке крови и показатели фосфорно-кальциевого обмена, выделение с мочой аминоазота и оксипролина отличались большой вариабельностью. Сопоставление уровня ПТГ в крови, биохимических показателей и операционных находок аденом, удаленных как после нашего обследования, так и несколько (от 2 до 18) лет назад, позволило выделить 4 группы больных.

Таблица 4.2. **Уровень ПТГ и биохимические показатели у больных в послеоперационном периоде**

Больной	Срок после операции	Содержание в сыворотке крови				Содержание в суточной моче			
		ПТГ, нг/мл	кальция, мг%	фосфора, мг%	щелочной фосфатазы, ед.	кальция, г/сут	фосфора, г/сут	аминоазота, мг/сут	оксипролина, мг/сут
С-в	0	5,4	14,3	2,8	8,4	0,520	1,18	12,0	390,0
	7 дней	0,095	9,8	2,8	6,0	0,090	0,166	3,5	
	14 »	0,21	7,4	3,6	18,4	0,240	0,666	7,16	
	1 мес	0,26	8,9	3,2	10,4	0,132	1,7	5,96	143,0
	5 »	1,7							
С-н	0	11,2	16,8	4,0	2,0	0,840	1,6	9,7	287,7
	4 дня	0,08	10,7	2,4	13,6	0,336	0,033	2,88	27,6
	10 дней	0,18	9,4	3,4	24,6	0,105	0,070	3,77	
	16 »	4,4	9,5	3,2	16,8	0,162	0,514	3,5	
	1,5 мес	4,7	9,0	1,6	6,0	0,160	0,800	7,43	
	4 »	5,2	11,8	3,8	9,4	0,198	1,41	4,77	

В 1-й группе, состоявшей из 3 больных (см. табл. 4.1, № 1—3), наличие аденомы околощитовидной железы было подтверждено гистологически на операции, последовавшей за обследованием, и у одной умершей больной на вскрытии (см. табл. 4.1, № 3). Уровень ПТГ в 1-й группе был более чем в 10 раз выше нормального. Гпперфосфатемия обнаружена у 2 из них, так же как гиперкальциурия и гиперфосфатурия. Гиперкальциемия, повышенное выделение общего оксипролина и аминоазота отмечены у всех 3 больных.

В табл. 4.2 представлены биохимические данные и уровень ПТГ, изученные с момента операции и через 4—5 мес после нее у 2 оперированных больных 1-й группы. Обращало на себя внимание резко выраженное снижение уровня ПТГ после удаления аденомы. Затем этот показатель или нормализовался, или возрастал выше нормы, но оставался значительно ниже дооперационного. Такое постепенное повышение уровня ПТГ через несколько месяцев после удаления аденомы можно, на наш взгляд, объяснить компенсаторной гиперфункцией оставшихся паращитовидных желез в ответ на снижение уровня кальция в крови.

Таким образом, у больных 1-й группы на фоне типичной клинической картины и полного классического биохимического синдрома обнаружено резкое повышение содержания ПТГ в крови; у них же оперативно верифицирована аденома околощитовидной железы. Очевидно, при соответствующих клинических симптомах высокий уровень ПТГ является характерным признаком аденомы околощитовидной железы. Эту нашу точку зрения подтверждают также данные определения ПТГ у больных в послеоперацион-

ном периоде, свидетельствующие о снижении содержания ПТГ после удаления аденомы. Последнее, кроме того, подтверждает радикальность проведенного вмешательства.

Больным, выделенным во 2-ю группу (см. табл. 4.1, № 4—6), на основании типичной клинико-рентгенологической картины и характерного биохимического синдрома ранее проводилась ревизия околощитовидных желез в других лечебных учреждениях, однако аденома не была обнаружена. Как видно из приведенных в табл. 4.1 показателей, для всех 3 больных этой группы характерны гипофосфатемия и повышенное выделение с мочой аминоазота. Гиперкальциемия и увеличенное выделение оксипролина с мочой наблюдались у 2 этих больных, а гиперфосфатурия и гиперкальциурия — только у 1 пациента. Уровень ПТГ у всех 3 больных 2-й группы оказался значительно повышенным по сравнению с нормой, что указывает на явную гиперфункцию околощитовидных желез. Опираясь на сделанный выше вывод о том, что при соответствующих клинических симптомах высокий уровень ПТГ является характерным признаком наличия аденомы околощитовидных желез, мы считаем обоснованным дальнейший поиск аденом у больных 2-й группы.

У 5 больных (см. табл. 4.1, № 7—11) на основании клинической и рентгенологической картины, а также показателей фосфорно-кальциевого обмена, обмена коллагена и выделения аминоазота с мочой не удалось убедительно диагностировать гиперпаратиреоз. Поэтому 5 больных объединены в 3-ю группу с диагнозом: остеомаляция неясного происхождения с подозрением на гиперпаратиреоз. Как видно из приведенных в табл. 4.1 биохимических показателей, полученных у этих больных, характерные для гиперпаратиреоза изменения уровня кальция и фосфора в крови и моче и выделение общего оксипролина с мочой отсутствовали. Однако содержание ПТГ у всех больных данной группы оказалось повышенным по сравнению с нормой. Таким образом, с помощью определения уровня ПТГ крови здесь выявлялась значительная гиперфункция околощитовидных желез; при условии исключения почечного или желудочно-кишечного генеза гиперфункции таким больным могло быть рекомендовано хирургическое лечение.

В 4-й группе, состоявшей из 8 больных (см. табл. 4.1, № 12—19), были изучены отдаленные результаты хирургического лечения первичного гиперпаратиреоза. Всем больным этой группы аденома околощитовидных желез была удалена ранее — от 2 до 18 лет назад; диагноз был верифицирован, у 6 из них отмечен повышенный уровень ПТГ в сыворотке крови — от 0,8 до 4,5 нг/мл. Наиболее высокий уровень ПТГ и повышенная активность щелочной фосфатазы отмечены у больной Т-ш (см. табл. 4.1, № 16), у которой развилась почечная недостаточность, послужившая причиной смерти. На вскрытии аденомы околощитовидных желез не обнаружено. Следовательно, увеличение содержания ПТГ до 4,5 нг/мл у данной больной можно объяснить не развитием еще одной аденомы, а компенсаторным повышением функции околощитовидных желез вследствие почечной недостаточности, т.е. вторичным гиперпаратиреозом. У остальных больных 4-й группы повышенные показатели уровня ПТГ в сыворотке крови (до 2 нг/мл) также не могут рассматриваться как свидетельство наличия у них аденомы, а должны трактоваться как вторичная гиперфункция околощитовидных желез. Если же учитывать, что у всех больных 4-й группы перед удалением аденомы обнаруживались симптомы органического повреждения почек (нефрокальциноз, протеинурия), сохранившиеся у 2 больных (см. табл. 4.1, № 13, 14) и после операции,

такой вывод представляется вполне обоснованным. Таким образом, определение ПТГ в отдаленные после операции сроки при первичном гиперпаратиреозе может иметь существенное значение.

Указанные биохимические изменения кислотно-щелочного равновесия фосфора, кальция, микроэлементов приводят к нарушению функции нервной, сердечно-сосудистой, пищеварительной систем, эндокринных желез, почек (нефролитиазис).

Больных с так называемыми висцеральными формами гиперпаратиреоза несколько больше, они являются пациентами эндокринологов, хирургов. Некоторые авторы говорят о «чистых» висцеральных формах, но это глубокая и принципиальная ошибка, так как всегда и в первую очередь в патологический процесс вовлекается костная ткань. Однако ее компенсаторные возможности велики, и явные клинико-рентгенологические изменения в костях выявляются лишь у части больных, так как изменения улавливаются гистологически только после потери 20 % костного вещества.

Рентгенологическая картина. Поражение костной ткани всегда генерализованное и проявляется как остеопорозом, так и очаговыми изменениями, напоминающими доброкачественные опухоли, а при гистологическом исследовании обнаруживают гигантоклеточные, или бурые, опухоли. В начальных стадиях остеопороз бывает мало выражен и его трудно обнаружить на простых рентгенограммах, для этого следует применять зонограммы. Находят также очаги костной перестройки, большие кисты, участки деструкции, рассасывания (до V2 или ^{3}/4 длинной трубчатой кости).

М.К. Климова (1970) выделила три типа костной перестройки: остеопаротический, кистозный и смешанный. Остеопаротический тип характеризуется равномерным снижением костной плотности. При кистозном типе в костях определяются единичные или множественные мелкие и крупные кистозные очаги, перестройка, как при болезни Педжета, но выраженное разволокнение коркового слоя и усиление трабекулярного рисунка по ходу силовых линий, сочетающиеся со значительным остеопорозом и не сопровождающиеся вздутием и утолщением костей, являются отличием от болезни Педжета. По нашим данным, наиболее часто изменения в убывающей последовательности наблюдаются в костях мозгового черепа, костях таза, большеберцовых, бедренных костях, в костях переднего отдела стопы, кистей, плечевых, грудном отделе позвоночника, ребрах, поясничном отделе позвоночника, малоберцовой кости, ключице. М.К. Климова указывает на такой признак остеопороза, как поражение симметричных отделов скелета. Очень характерными изменениями являются периостальная резорбция средних фаланг пальцев кисти, большеберцовых костей, альвеолярного края челюстей: нередко их смешивают с эпулидами и выполняют ненужные операции. Характерны также такие признаки, как рисунок костей свода черепа, «изъеденных молью», камни в почках и мочеточниках. Все особенности рентгенологической картины описать невозможно. При выявлении костных изменений необходимо провести клиническое и биохимическое обследование больного.

Повышение уровня паратгормона у больных вызывает гиперкальциемический эффект, воздействуя на костную ткань (депо кальция), увеличивая число остеокластов и стимулируя их метаболическую активность, в результате чего происходят растворение, деполимеризация и ферментативное расщепление органического матрикса кости до пептидов и аминокислот с одновременным разрушением гидроксилапатита. Одновременно

паратгормон снижает реабсорбцию фосфата проксимальными канальцами нефрона, в результате чего увеличивается выделение фосфора с мочой. Кроме того, паратгормон стимулирует всасывание кальция из пищи верхними отделами кишечника, действуя как синергист витамина D. Основные биохимические показатели у больных с гиперпаратиреозом очень вариабельны, поэтому поставить диагноз не всегда просто. Содержание кальция в сыворотке крови в норме составляет 9—11 мг%, у наших больных его уровень был повышен до 10,8—16,4 мг%; уровень неорганического фосфора — соответственно 2—3,3 и 1,0—3,8 мг%. Активность щелочной фосфатазы — 2—4 и 1—34,3 мг%. Нужно помнить, что содержание кальция в крови выше 20 мг% обычно несовместимо с жизнью. Исследования показывают, что снижение уровня фосфора наблюдается примерно у 30—40 % больных, поэтому не следует придавать этому показателю большого диагностического значения. Экскреция кальция с мочой в сутки в норме составляет 100—300 мг, у больных же она возрастает до 230—748 мг, неорганического фосфора — 400—800 и 440—2073 мг соответственно. Однако повышенная экскреция кальция и фосфора наблюдается не у всех больных: она зависит от активности аденомы и стадии процесса. Очень важно исследовать экскрецию оксипролина с мочой. Оксипролин коллагена образуется путем окисления пролина |Stetten M., 1949; Udenfriend S., 1966], причем как необратимый продукт распада коллагена он не используется для повторного синтеза [Procop D., 1964]. В связи с этим при нарушениях обмена коллагена, сопровождающихся переходом в кровь и мочу его метаболитов, изменения их уровня могут быть определены по содержанию оксипролина в моче. Экскреция оксипролина с мочой в норме составляет 25—40 мг, у наших больных она колебалась от 50 до 600,4 мг. Все биохимические исследования и их анализ проведены Л.Н. Фурцевой.

Необходимо помнить, что существует большое число метаболических заболеваний скелета, поэтому ставить диагноз следует, интегрируя все данные и проводя дифференциальную диагностику.

Очень большой интерес и значение имеет анализ биохимических исследований в послеоперационном периоде. Обычно все показатели, правда, в различные сроки, приходят в норму. Но у больных с нарушением почечной экскреции, наступившей вследствие поражения почек, и развитием вторичного и третичного гиперпаратиреоза биохимические показатели никогда не нормализуются.

Положительно были оценены *методы сканирования* меченным ^{75}Se с радиоактивным цезием и в последнее время с радиоактивным таллием. С целью обнаружения аденомы с помощью этих веществ мы направляли больных в различные радиологические учреждения Москвы, однако не всегда получали четкие ответы. У ряда больных мы испытывали метод окраски аденом метиленовым синим, окрашивающим аденому в довольно яркий цвет (толуидиновый голубой мы не применяли). По нашему мнению, метод не имеет особых показаний при ревизии околощитовидных желез на шее, но сможет помочь при поиске аденомы в переднем средостении. У одной больной мы четко увидели более темное пятно, просвечивающее через клетчатку переднего средостения, и вилочковую железу, инфильтрированную новокаином. После препаровки мы увидели хорошо окрашенную аденому размером 2,5x1,0x1,5 см. Метиленовый синий мы вводили сразу после погружения больного в наркотический сон из расчета 5 мг/кг внутривенно капельно 300—400 мл в течение 15—20 мин.

4.2. Инструментальные методы исследования

В настоящее время наиболее надежными методами обнаружения аденомы, уточнения ее расположения и размеров, выявления второй аденомы, что бывает у 4—6 % больных и имеет важнейшее значение, обычно являются компьютерная и магнитно-резонансная томография, ультразвуковая диагностика.

Компьютерная томография дает возможность выявить аденому и определить ее точную локализацию на шее и в грудной клетке, в переднем и заднем средостении. H.L. Carmalt и соавт. (1988) при обследовании шеи от уровня голосовых связок до верхнего конца грудины рекомендуют делать интервалы 4 мм, а для обследования переднего и заднего средостения — 8 мм. При этом аденомы размером более 10 мм удается обнаружить у 90—96 % больных, а при их размере 8 мм — не более чем у 25 % больных. Наш опыт подтверждает эффективность такого обследования. Однако иногда приходится прибегать и к более сложным методикам.

Приводим результаты магнитно-резонансной томографии шеи и компьютерной томографии шеи и КТ с контрастом (50 мл омнипака).

На серии полученных МР- и КТ-томограмм (с внутривенным контрастированием) на уровне II грудного позвонка по его правой стенке между телом ТН-2, заднеправой стенкой трахеи и висцеральной плеврой верхушки правого легкого определяются два образования овальной формы с ровными контурами, изоинтенсивные в Т1- и гиперинтенсивные в ^-положении размерами 2,4x1,7, 1,7 см и 1,7x1,1 см. Вышеописанные образования расположены за общей сонной артерией и позади трахеи.

При КТ-исследовании на описанном уровне также определяются дополнительные образования, плотность которых около 40 ед. При введении контрастного вещества образование прослеживается менее интенсивно, нежели в ткани щитовидной железы.

Щитовидная железа имеет обычное расположение, ее размеры: правая доля 22 мм, левая 24 мм, перешеек 8 мм; в правой и левой долях щитовидной железы прослеживаются мелкие участки пониженной плотности.

Заключение: учитывая клинико-рентгенологические данные, вышеописанные образования по МР- и КТ-характеристикам соответствуют аденомам паращитовидных желез.

Попытка обнаружить и удалить аденому через доступ на шее с частичной стернотомией не удалась. Аденома была с большим трудом удалена из доступа по второму межреберному промежутку справа. Больная выздоровела.

Ценным диагностическим методом является ультрасонография, позволяющая видеть на экране все образования шеи, в том числе и аденомы околощитовидных желез, размером до 0,6 см и даже нормальные околощитовидные железы. Метод дает также возможность определять аденомы при их расположении внутри ткани щитовидной или вилочковой железы, обнаружить их в атипичном месте, например позади трахеи. Так, нами была оперирована больная 56 лет с выраженной картиной гиперпаратиреоза: во время операции мы обнаружили и удалили больших размеров (1,5x2,5 см) аденому околощитовидной железы слева внизу. После операции состояние больной стало прогрессивно улучшаться, но через 3 мес вновь появились признаки гиперпаратиреоза. Больная длительное время не обращалась за помощью, в результате наступила внезапная смерть, что характерно для больных при кальциемии, достигающей критического уровня. На вскрытии

обнаружена вторая аденома околощитовидной железы, располагавшаяся высоко за гортанью — за перстневидным хрящом; аденома не сразу была обнаружена даже опытным патологоанатомом, который специально ее разыскивал.

В.И. Корхов и Л.Г. Стуккей в 1965 г. сообщили о больных с множественными аденомами. В сборном литературном материале, касающемся 300 больных, и на основании данных, полученных у 500 оперированных больных, множественные аденомы были обнаружены у 3 % пациентов, причем в 97 % случаев они были одиночные, а 10 % аденом располагались в средостении. Мы считаем, что последняя цифра завышена, поскольку хирурги сообщают о большем проценте больных с расположением аденом в средостении.

Среди наблюдаемых нами пациентов умер только один больной, у которого аденома располагалась в заднем средостении ниже дуги аорты. Несомненно, при резко атипичном расположении аденомы для выяснения ее локализации надо применять все необходимые методы исследования.

L. Solbiati и соавт. (1983) под контролем сонографии у 42 больных тонкой иглой проводили аспирационную биопсию выявленного образования. По их мнению, это помогает уточнить диагностику, дифференцировать аденомы от коллоидных кист околощитовидных желез. У 8 больных образования находились внутри щитовидных желез, и при помощи аспирационной биопсии удалось установить, что у 3 больных это были образования из клеток околощитовидной железы, а у 5 — коллоидные кисты щитовидной железы. По опыту указанных авторов, если цитологический дифференциальный диагноз между опухолями околощитовидной и щитовидной желез и узловым зобом не представляет особых затруднений, то провести дифференциальный диагноз с аденомой щитовидной железы бывает нелегко, поэтому если размеры и расположение клеток, а также особенности расположения капилляров не помогают диагностике, нужно прибегнуть к электронной микроскопии.

В отделении костной патологии взрослых ЦИТО удаление аденомы околощитовидной железы подтверждено гистологическим исследованием у 92 больных. По возрасту пациенты подразделялись следующим образом: 15-20 лет — 8 больных, 21—30 лет - 20, 31-40 лет — 23, 41-50 лет — 15, 51—60 — 19, 61—70 лет — 6 и 73 лет — 1 больной. Мужчин было 32, женщин — 60. Сравнительно часто аденомы располагались атипично, чаще в нижних и реже в верхних отделах шеи, в верхнем отделе заднего средостения у пищевода. У 4 больных аденомы находились в ткани щитовидной железы (атавистический признак), у 5 — располагались в переднем средостении и были удалены доступом с верхней стернотомией. У одного умершего пациента во время вскрытия аденома была обнаружена в заднем средостении ниже бифуркации трахеи. У 4 больных выявлено по 2 аденомы. При гистологическом исследовании у 86 больных обнаружены аденомы околощитовидных желез, у 4 пациентов отмечен выраженный полиморфизм и у двух — рак околощитовидных желез. Умерло 2 больных, об одном уже было упомянуто, а второй умер от гиперпаратиреоидного криза в первую ночь после поступления в стационар до оперативного вмешательства. Спасти его могла только срочно выполненная в день поступления операция. E.A. Leacy (1988) и рядом других авторов описаны 9 больных с *липоаденомой* околощитовидных желез, вызывавшей повышение паратиреоидного гормона в крови с клиническими проявлениями гиперпаратиреоза.

4.3. Оперативное лечение

Больным с резкими деформациями, возникшими на месте неправильно сросшихся переломов, произведено 27 корригирующих остеотомии. Кроме металлических фиксаторов, нами использовались консервированные аллогенные, кортикальные аллотрансплантаты, которые очень быстро рассасывались в послеоперационном периоде.

Значительный период нашей работы протекал в то время, когда, кроме клинико-рентгенологических симптомов, уровня Са, Р, щелочной фосфатазы, а потом выделения оксипролина с мочой, не было других методик исследования. Поэтому мы первым этапом всегда планировали операцию поисков аденомы (всегда под местной анестезией) на шее. Если мы не обнаруживали аденомы, а в диагнозе не было сомнения, вторым этапом под эндотрахеальным наркозом через доступ путем продольной остеотомии грудины обследовали переднее средостение, начиная с тщательного осмотра вилочковой железы.

Техника операции: продольный разрез от яремной вырезки грудины по средней линии над рукояткой и большей частью тела с рассечением надкостницы. Введение до 250 мл 0,25 % раствора новокаина парастернально и над вырезкой. У мужчин с очень прочными фасциальными образованиями возможно отделение распатером мягких тканей от верхнего конца рукоятки грудины или отделение их по средней линии пальцем, отделение тканей переднего средостения от внутренней поверхности рукоятки грудины и продольное рассечение рукоятки и тела грудины приблизительно до уровня прикрепления IV ребра, разведение ранорасширителем обеих половин грудины и тщательные поиски аденомы, начиная от уровня обоих грудиноключичных суставов, в клетчатке переднего средостения, ткани вилочковой железы и затем в промежутках между сосудами.

Нами была произведена стернотомия 5 больным, у 4 из них удалось найти и удалить аденомы; в последующем больные выздоровели. У 5-го больного — мальчика 15 лет, несмотря на тщательные поиски, мы не смогли обнаружить аденому, что нас очень огорчило, так как состояние больного было плохим: сильнейшая слабость, боль, мальчик с трудом ходил. Во время поисков аденомы мы, приподнимая вилочковую железу и пальпируя, так ее мобилизовали, что решили удалить, что и сделали. Мы не могли забыть о своей неудаче и считали, что состояние больного должно прогрессивно ухудшаться. Через год мы послали вызов для повторного обследования; каково же было наше удивление и радость, когда приехал практически здоровый молодой человек, который учился в техникуме и, не желая прерывать занятия, отказался от госпитализации. Лишь позднее мы предположили, и наверное обоснованно, что первичный наш диагноз был ошибочен — у больного была миастения, и удаление вилочковой железы вылечило его.

В качестве иллюстрации приводим выписку из истории болезни.

Больная К., 29 лет, поступила с диагнозом: эозинофильная гранулема левой подвздошной кости. Ввиду того что очаг был расположен в труднодоступной области, данные рентгенографии и пункционной биопсии не позволяли достоверно определить характер патологического процесса.

При поступлении выделение оксипролина было резко повышено — в 20 раз выше нормы (455,4 мг/сут). Наряду с этим установлены высокая концентрация кальция (4 ммоль/л) и повышенная активность щелочной фосфатазы — 1747 ммоль/л в сутки в сыворотке крови при нормальном содержании неорганического фосфора. На основании этих данных был поставлен диагноз паратиреоидной

остеодистрофии, который впоследствии был подтвержден дополнительными данными рентгенологического и клинического обследования.

Аденома околощитовидной железы удалена, диагноз подтвержден гистологическим исследованием. На 25-й день после операции экскреция оксипролина с мочой и содержание кальция в сыворотке крови снизились до нормы.

При повторном поступлении больной для обследования (через 1 год и через 3 года) значительного изменения биохимических показателей не отмечено.

Напротив, у больной Д., 58 лет, с длительностью заболевания 4 года и резко выраженными изменениями во всех костях скелета экскреция оксипролина с мочой до лечения достигала 307 мг/сут, отмечались и нарушения минерального обмена. После удаления аденомы околощитовидной железы нормализации исследуемых биохимических показателей не наступило даже после проведенного курса лечения ТКТ. При повторном поступлении отмечено резкое повышение оксипролина, кальция и активности щелочной фосфатазы. Больная вскоре погибла. При вскрытии обнаружена еще одна большая аденома.

Следовательно, в послеоперационном периоде повышенное выделение оксипролина с мочой служит надежным показателем поражения костной ткани при гиперпаратиреозе.

Различные механизмы (почечная экскреция, снижение кишечной абсорбции кальция и др.) поддерживают настоящий уровень кальция в крови даже у здоровых людей после приема средних доз лактата, глюконата кальция; через 4 ч его содержание в сыворотке крови после некоторого подъема возвращается к норме. Длительное поступление в желудочно-кишечный тракт Са не вызывает гиперкальциемию — срабатывает «феномен адаптации» по К.Е. Мерзону*.

У больных же после удаления аденомы околощитовидной железы, когда значительное количество Са фиксируется в костной ткани, гипокальциемия через эти же 4 ч возникает вновь, поэтому тяжелым больным, длительно имевшим аденому, необходимо вводить кальций внутривенно капельно не менее 3 раз в сутки, для чего лучше поставить в вену катетер. В противном случае, особенно если нет постоянного лабораторного контроля за уровнем Са в сыворотке крови, возможен гипокальциемический криз в поздние сроки. Так, **В.А.** Мацкевич и соавт.** описали больного, которому после удаления аденомы ежедневно внутривенно вводили по 10 мл 10 % раствора хлорида кальция, а на 17-й день возник тяжелейший гипокальциемический криз, уровень кальция сыворотки крови составил 1,6 ммоль/л, т.е. вводимого кальция было явно недостаточно.

Особого внимания заслуживает наблюдение над больным Д., 35 лет.

Болен с 1965 г. В 1970 г. в клинике, специально занимающейся гиперпаратиреозом, поставлен диагноз гиперпаратиреоза, и 17.06.71 г. в Ленинграде произведена ревизия околощитовидных желез на шее; аденома не обнаружена. Состояние больного ухудшалось, и 16.07.71 г. были выполнены стернотомия и ревизия переднего средостения — аденома не обнаружена. С 13 переломами костей, в очень тяжелом состоянии больного переводят в отделение костной патологии ЦИТО (рис. 4.1). Решено начать с повторной ревизии на шее, которая произведена 29.12.71 г. Начало операции трудное, поскольку пришлось рассечь множество послеоперационных

* *Мерзон К.А.* Сдвоенная нагрузочная проба в оценке состояния гомеостаза кальция//Регуляция фосфорно-кальциевого обмена в норме и патологии. — Рига: РМИ, 1987.

** *Майкевич В.А., Лейниекс А.А., Штифте А.К.* Гипокальциемический криз после хирургического лечения первичного гиперпаратиреоза//Регуляция фосфорно-кальциевого обмена в норме и патологии. — Рига: РМИ, 1987.

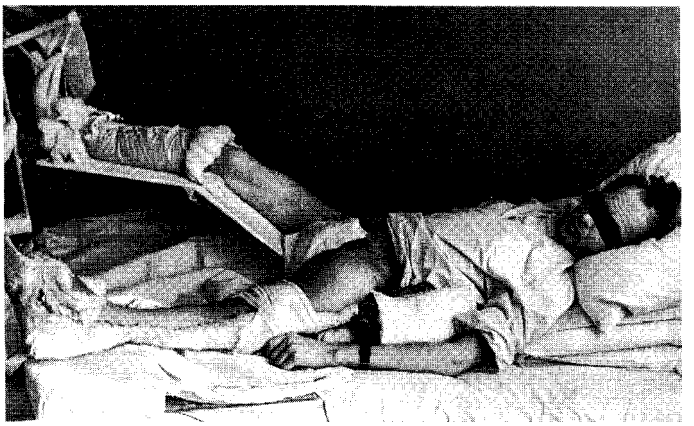


Рис. 4.1. Больной 35 лет. Резчайший остеопороз, 12 несрастающихся переломов костей, камни в почках, нарушения функций сердечно-сосудистой и нервной систем.

рубцов после двух предыдущих операций, но затем, когда мы вышли к пищеводу и передней поверхности позвоночного столба, мы обнаружили нормальные ткани без признаков рубцов, что дало возможность осторожно пройти пальцем справа вдоль пищевода в заднее средостение и на глубине вытянутого указательного пальца, т.е. приблизительно 7—8 см, нащупать гладкое плотное образование, которое после мобилизации его боковых поверхностей постепенно стало смещаться вверх, а затем нам удалось бескровно удалить цилиндрической формы аденому околощитовидной железы диаметром 1,8 см и длиной 4 см. Оказалось, что в течение двух оперативных вмешательств опытные хирурги не осмотрели эту очень типичную для расположения аденом зону. В связи с двусторонним выраженным нефролитиазисом 7.01.72 г. у больного наступила анурия. Диагностирована закупорка правого мочеточника камнем. Урологом В.Л. Симоновым произведены пиелолитэктомия, уретролитэктомия, нефростомия справа. Состояние больного стало улучшаться, однако 10.01.72 г. я был срочно вызван к больному: пульс 150—160 в 1 мин, очень слабого наполнения. Я решил, что имеет место гипокалиемия (срочного анализа произвести было невозможно), начато капельное переливание раствора калия, после переливания 2 г калия пульс постепенно стал более редким и полным, всего было перелито 4 г калия. В послеоперационном периоде мы очень внимательно следили за больным. Он выздоровел, все 13 переломов срослись. Нефролитиазис оставался. Больной жил в Ленинграде, и мы не имели возможности регулярно обследовать и лечить его. Он умер в 59 лет при явлениях недостаточности почек.

На 920-м заседании Ленинградского научного общества травматологов-ортопедов 1.10.86 г. Я.Д. Шохман, И.С. Цейхиным и А.М. Луганцевым была демонстрирована больная 39 лет с гиперпаратиреозом и патологическим переломом бедренной кости. Сначала ей произвели интрамедуллярный остеосинтез гвоздем с пластикой костным аутотрансплантатом и дополнительной иммобилизацией гипсовой тазобедренной повязкой, а через месяц удалили аденому околощитовидной железы. Перелом сросся, но конечность оказалась укороченной на 6 см. Следует считать, что такая тактика неверна и даже опасна. После остеосинтеза уровень кальция в крови мог резко подняться и достичь критической величины, что потребовало бы срочной операции удаления аденомы околощитовидной железы (только удаление аденомы может предотвратить увеличение уровня кальция в крови выше 20 мг% — этот уровень считается опасным для жизни).

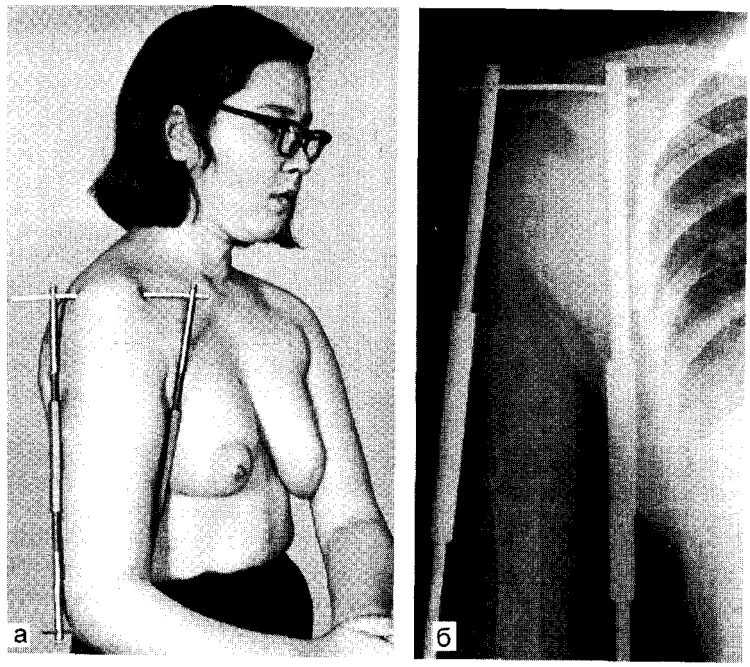


Рис. 4.2. Резчайший остеопороз.

а — почти полная деминерализация $^{2}/_{3}$ правой плечевой кости и се патологический перелом; б — после удаления аденомы околощитовидной железы для сохранения правильной формы и длины кости на период рекальцинации наложен дистрационный аппарат.

Принята другая тактика:

- накладывают скелетное вытяжение или аппарат для внекостной фиксации;
- удаляют аденому околощитовидной железы;
- добиваются правильного стояния отломков, нормальной длины пораженного сегмента конечности.

После удаления аденомы нормализуются процессы костеобразования и организм больного оказывается в состоянии не только создать костную мозоль в области перелома, но и заместить даже полностью деминерализованные участки кости, которые по рентгенограммам воспринимаются как «дефекты» кости протяженностью 10—20—25 см.

Мы наблюдали ряд подобных больных. У одной пациентки 18 лет на рентгенограмме не было видно почти всей правой плечевой кости, она как бы «исчезла» (рис. 4.2). Был наложен простой аппарат наружной фиксации в модификации С.Т. Зацепина: гвозди Богданова проведены через локтевой отросток и акромиальный отросток лопатки (ввиду резкого остеопороза тонкие спицы легче прорезаются) и соединены раздвижными конструкциями. После удаления аденомы околощитовидной железы и послеоперационного медикаментозного лечения к 2,5 мес на рентгенограммах появилась нормальной длины «исчезнувшая» плечевая кость. Это, во-первых, говорит о том, что при резком, даже резчайшем остеопорозе и обеднении органического матрикса кости все же остается какая-то, в основном органичес-

кая, основа, которая служит каркасом для образования нормальной кости, и задачей врача является удаление аденомы, медикаментозное лечение, способствующее нормализации минерального обмена, создание неподвижности между отломками и нормальной длины сегмента конечности.

При ревизии околощитовидных желез на шее следует осматривать верхние отделы переднего и заднего средостения, область грудиноключичного сочленения, щитовидную железу, так как у нескольких наших больных аденома была обнаружена между пищеводом и передней поверхностью позвоночника, а также в толще щитовидной железы, позади грудиноключичного сочленения. В большинстве случаев аденомы располагались у нижнего полюса щитовидной железы, изредка аденомы были множественными. Противопоказанием к операции может служить запущенность заболевания с неполноценной функцией почек. У наблюдаемой нами больной, у которой была удалена аденома, послеоперационный период осложнился азотемической уремией. С большими трудностями ее удалось вывести из этого состояния.

В послеоперационном периоде больные, перенесшие удаление аденомы околощитовидной железы, нуждаются в тщательном наблюдении, так как у них наступает резкое снижение содержания кальция в крови и возможны явления тетании в связи с гипокальциемией и резким снижением поступления в кровь паратгормона. С целью профилактики указанных осложнений мы в первые дни после операции даем больным паратиреоидин и на протяжении всего послеоперационного периода препараты кальция. Широко пользуемся внутривенным введением лактасола, содержащего ионы кальция, магния, фосфора, калия, натрия, хлора. Потребность в кальции бывает иногда настолько велика, что приходится капельно вводить одномоментно по 40—80 мг глюконата или хлорида кальция. Первые признаки гипокальциемии — явления парестезии в периферических отделах конечностей, сильные, иногда нестерпимые головные боли, боли в области десен — это очень важные симптомы. Если не обратить на них внимания, то могут развиться тетанические судороги и как следствие — патологические переломы. Мы обязательно контролируем минеральный обмен в послеоперационном периоде. Иногда возникает резкая недостаточность не только кальция, но и калия и магния. Нередко происходит сдвиг в кислотно-щелочном равновесии в сторону ацидоза.

Большое внимание уделяется профилактике патологических переломов и лечению уже имевшихся несросшихся или неправильно сросшихся переломов. Патологические переломы при ГПО до удаления аденомы срастаются медленно, особенно при наличии больших очагов деминерализации костей, и в большинстве случаев срастаются неправильно, так как лечению переломов у этих больных не уделяется должного внимания. В послеоперационном периоде у больных, у которых удалена аденома, сращение отломков наступает быстрее, чем при обычном переломе, но при наличии очагов декальцинации необходимы активные меры для того, чтобы произошло сращение. Как правило, больных с патологическими переломами мы укладываем на скелетное вытяжение и добиваемся правильного стояния отломков, если сращение еще не наступило или костная мозоль недостаточно прочная. Мы начали пользоваться электростимуляцией кости (совместно с Г.Н. Зацепиной. С.В. Тульским, 1971) для улучшения условий консолидации при замедленном сращении. В некоторых случаях показана дополнительная костная пластика пристеночным гомотрансплантатом. С первых дней послеоперационного периода в комплекс лечения включают лечебную гимнастику и массаж мышц конечностей и спины.

4.4. Атипичное расположение аденом околощитовидных желез

В 95—97 % случаев аденомы околощитовидных желез располагаются на шее и в типичных для этих желез местах или с некоторой степенью атипизма. Еще сравнительно недавно, когда не существовало методик дооперационного обнаружения аденом, очень многое зависело от опытности хирурга. В 70-х годах нами были неоднократно повторно оперированы больные после безуспешных попыток найти аденому в других больницах и городах. В большинстве случаев хирурги обследовали типичные места расположения и не обследовали широко различные участки шеи, поэтому мы сначала с трудом проходили места, полные рубцов после предшествующих операций, а затем обнаруживали аденому, окруженную неповрежденной нежной жировой тканью, куда хирурги не доходили.

Как известно, верхняя околощитовидная железа довольно постоянна в своем расположении: в 90 % случаев — сзади верхнего полюса щитовидной железы. Однако ее смещению способствуют отрицательное давление в средостении и акт глотания; она может спуститься до верхнего отдела заднего средостения и располагаться рядом с передней поверхностью шейного отдела позвоночника и пищеводом. Обнаружить аденому можно, вводя палец, который встречает плотное образование с округлой верхней поверхностью. Осторожно мобилизуя аденому пальцем, можно вскоре хорошо видеть ее, так как перемена давления при дыхании постепенно «выталкивает» ее в рану. «Мигрирующие» и «блуждающие» аденомы могут спускаться и за вырезку грудины, область грудиноключичного сустава.

Аденомы из нижних околощитовидных желез из-за эмбриологических связей с вилочковой железой могут обнаруживаться или у угла нижней челюсти, или находиться в переднем средостении, около или в ткани вилочковой железы, спускаться до диафрагмы, располагаться в сердечной сорочке, сзади от дуги аорты, но спереди от трахеальной короны (лодочки) и главного бронха, в аортопульмональном окне.

I.R. Curley (1988) приводит описание 3 больных, у которых были удалены аденомы. 1. Аденома обнаружена передним торакальным доступом глубоко в аортопульмональном окне, сзади дуги аорты. 2. У больной с синдромом МЭН-1 (диагноз МЭН-1 подкреплен сведениями об отце, страдавшем гиперпаратиреозом и раком вилочковой железы, и о брате, у которого диагностирован гиперпаратиреоз с островковой мелкоклеточной опухолью поджелудочной железы). Только во время третьей операции — комбинированном доступе через шею и средостение — опухоль была иссечена в среднепереднем отделе медиастинума тотчас вблизи карины трахеи, спереди главного бронха и задней правой легочной артерии. 3. У больной 50 лет уровень паратиреоидного гормона 12,8 мг/л при норме 0,8 мг/л. Во время первой операции на шее были обнаружены 4 нормальные околощитовидные железы; во время второй операции, выполненной чрезгрудинным доступом, были полностью удалены вилочковая железа и передняя жировая медиастинальная клетчатка, аденома не обнаружена, состояние больной стало тяжелым. Третья операция произведена шейным и чрезгрудинным доступом, аденома 2x2 см обнаружена в глубине среднего отдела средостения, в области карины, спереди от правых главных бронхов и сзади от правой легочной артерии.

Cohn, Silen успешно удалили медиастинальную аденому диаметром 4 см в аортопульмональном углу между аортой и легочной артерией у больного,

которому до этого было произведено 10 операций шейным и 3 — медиастинальным доступом.

Нужно иметь в виду, что эти медиастинальные эктопические околощитовидные железы могут быть дополнительными (пятыми) и обычно лежат по линии опускания во время эмбриогенеза вилочковой железы. I.R. Curley (1988) рекомендует при поисках аденомы в переднем средостении удалять всю вилочковую железу и иссекать всю жировую клетчатку со всеми лимфатическими узлами, которые у взрослых обычно бывают темного цвета и трудно отличимы от аденом.

4.5. Множественная эндокринная неоплазия типа 1 гена

Семейная множественная эндокринная неоплазия (МЭН) типа 1 является аутосомным дополнительным заболеванием, которое характеризуется комбинированными проявлениями опухолей околощитовидных желез, эндокринной части поджелудочной железы, гипофиза надпочечников и щитовидной железы (J.T. Pang, M.A. Pook и др.). В 1988 г. C.J.M. Lips и др. было установлено, что при инсулиновом онкогенезе в процесс вовлекается рецессивная мутация гена на определенном уровне картографического изображения хромосомы II. Синдром МЭН-1 проявляется множественными опухолями в пораженных железах. Как указывают C. Larsson и др. (1992) из госпиталя Генри Форда, генез опухоли при множественной эндокринной неоплазии гена 1 (МЭН-1) включает незамаскированность рецессивной мутации на уровне фокуса МЭН, который располагается на уровне хромосомного сужения. Путем картографического изображения хромосомы II определен участок, по которому можно судить о нахождении ДНА структур, свойственных множественным эндокринным заболеваниям у одного человека, например гиперпаратиреоз, заболевание типа аденом передней доли гипофиза и железистых островков поджелудочной железы. Поэтому генетическое обследование больных с гиперпаратиреозом на изменение структуры хромосомы 11 должно послужить поводом для более глубоких исследований желез внутренней секреции, их анатомо-физиологического состояния, чтобы избежать путаницы в диагнозе и удивления, если опухолевый процесс поразит указанные выше органы у одного и того же человека.

C. Larsson и др. (1992) указывают, что в семьях, в которых наблюдаются опухолевые эндокринопатии, важно выявить фактор риска у членов семьи в качестве профилактики опухолевых процессов, передающихся по наследству. Для этого используют методы биохимических и ультраструктурных исследований ДНА, различных энзимов, гормонов, солевого обмена. C. Larsson и др. обследовали 3 семьи с целью выявления множественной эндокринной неоплазии типа МЭН-1 с помощью 14 ДНА-маркеров при использовании описанной ими техники исследования, дающей точность метода 99,5 %. Авторами обнаружен ген, который клонально был ранжирован с помощью РТН-фокуса при наличии подозрительных на аденому паращитовидных желез.

Одновременно были выявлены множественные эндокринные нарушения, основным из которых являлось нарушение функции околощитовидных желез с соответствующей симптоматикой и дополнительными симптомами из-за поражения других желез. Не имея возможности подробно описывать здесь эти сложные заболевания, перечислим их:

- эндокринная множественная неоплазия типа I, или синдром Вермера, синдром Золлинга—Эллисона: наблюдается гиперсекреция гипофиза, околощитовидных, поджелудочной желез, надпочечников, щитовидной железы;
- эндокринная множественная неоплазия типа II, или аденоматоз эндокринный множественный типа II, синдром медуллярного рака щитовидной железы: развитие феохромоцитомы с ее выраженным клиническим проявлением или бессимптомным течением, возникновение медуллярного рака щитовидной железы и сравнительно часто *аденоматоз околощитовидных желез с гиперкальциемией или без нее',*
- эндокринная множественная неоплазия типа III, или синдром слизистых невром: медуллярный рак щитовидной железы, неврома языка, губ, феохромоцитома и *редко гиперплазия околощитовидных желез.* Все эти три формы наследуются по аутосомно-доминантному типу с высокой пенетрантностью.

C.J.M. Lops и др. сообщили, что в Нидерландах с населением около 15 млн человек из 200 семей были выявлены 20 с синдромом МЭН-1, при этом выявление осуществлялось в возможно более раннем возрасте. Клинические признаки заболеваний соответствовали гиперфункции одной эндокринной железы. Прогрессирование болезни заключалось в присоединении гормональной гиперсекреции других эндокринных желез, в результате чего отмечался клинический полиморфизм заболевания. Чаще встречалась кровоточащая язва желудка у нелеченых больных с синдромом МЭН-1. Летальный исход следовал на фоне гипокальциемии, диссеминированного карциноматоза, почечной недостаточности, электролитического дисбаланса (проявлявшегося как неукротимый понос), гипофизарной недостаточности, что чаще наблюдалось после хирургических вмешательств на поджелудочной и гипофизарной железах.

По данным С.П. Козловой и др., в 88 % случаев встречаются аденомы околощитовидных желез и симптомы гипертиреоза. В наших наблюдениях и наблюдениях большого числа авторов, кроме остеопороза и очаговых поражений костей, у больных одновременно наблюдаются язвы желудка, жажда и другие симптомы.

Таким образом, имеются все основания считать, что врачи, ставя диагноз гиперпаратиреоза и удаляя одну аденому околощитовидной железы, на самом деле видят больного с редуцированным синдромом МЭН — ведущим синдромом гиперпаратиреоза.

По клиническим показаниям некоторых больных необходимо обследовать на МЭН-1.

Вот какую «симфонию» сотворила наука из клинических данных, биохимических суммаций сложнейших реакций, которые заполнили умы ученых разных специальностей и заставили хирургов изучить различные дисциплины. При этом они то выходили победителями при сложнейших оперативных вмешательствах (поиск иглы в стоге сена), то испытывали тяжелейшие переживания, не найдя аденому и потеряв больного.

Глава 5

Несовершенный остеогенез

Несовершенный остеогенез (osteogenesis imperfecta) — врожденная ломкость костей. Это сложное заболевание костей и некоторых соединительнотканных структур, имеющее широчайший диапазон изменений, известно с глубокой древности как заболевание с выраженной клинической картиной и различными формами, передающееся по наследству. Первые упоминания о нем появились в XVII в. В конце XVIII в., т.е. 200 лет назад, Olaus Jacob Ekmann описал НО у членов одной семьи, N. Ekroth (1788) сообщил о заболевании, которое в четырех семьях передавалось детям, и назвал его osteomalacia congenita. Axmann (1831) не только описал ломкость костей у себя и брата, но и, очевидно, первый отметил такой важный симптом, как наличие голубых склер.

Lobstein (1833) описал ломкость костей у больных различного возраста. По данным Vrolik (1849), переломы у детей происходили или еще внутриутробно, или вскоре после рождения. E. Looser (1906) описал эти две формы как osteogenesis imperfecta congenita und tarda.

Изучением заболевания занимались многие врачи, описавшие более 20 различных симптомов, из которых основными являются:

- изменения в строении скелета и легко наступающие переломы, часто небольшой рост;
  голубые склеры;
  опаловидный дентин (dentinogenesis imperfecta);
  прогрессирующая деформация позвоночника, грудной клетки, черепа и длинных трубчатых костей;
  тугоухость по проводниковому типу;
  гиперэкстензия в суставах и их деформация;
  изменения со стороны сердца и крупных сосудов, носовые кровотечения и др.

Работами последних лет показано, что несовершенный остеогенез является гетерогенным наследственным заболеванием генетической природы, поражающим соединительную ткань и выражающимся остеопенией и вышеперечисленными клиническими признаками.

Вместо двух форм, или типов, в настоящее время по предложенной в 1979 г. D.O. Sillence классификации несовершенный остеогенез с учетом клинических, рентгенологических и коллагеновых протеин-генных молекулярных изменений подразделяют на 4 типа.

Тип I — слабовыраженная форма, доминантно-наследственный несовершенный остеогенез с ломкостью костей и голубыми склерами.
Тип II — перинатально-летальный.
Тип III — прогрессирующее деформирование скелета.
Тип IV — доминантный с нормальными склерами и нерезко выраженными деформациями.

P.A. Dawson и др. (1999) выявили мутации типа I коллагеновых генов как причину всех четырех типов несовершенного остеогенеза (OI). У 2 детей рентгенограммы показали сниженную костную плотность поясничного отдела позвоночника и множественные переломы по всему позвоноч-

нику; эта патология обусловлена изменениями в белках, особенно коллагена типа I. Энзимные изменения касалась единственной базальной мутации (1715 GA) у этих детей. Такая мутация предсказывает замену аргинина на глицин в позиции п43б (C_4збК) в a_2 (I), отец ребенка имел мутацию ДНК гена. Существование такой же гетерозиготной мутации у 2 детей предполагает, что пробанды отражают полностью этот фенотип. Клинические, биохимические и молекулярные находки расширяют представления о фенотипе, сочетанном с мутациями типа I коллагена, вызывающими изменения в позвоночнике, карликовость в подростковом возрасте.

На основании литературных публикаций последних лет, а также данных, приведенных на 3-й Международной конференции по несовершенному остеогенезу в 1985 г., и работ D.O. Sillence (1985) и др. приводим краткую характеристику этих 4 типов.

Тип I. Остеопороз и переломы костей чаще наблюдаются в раннем возрасте; после 10 лет частота их возникновения уменьшается и опять увеличивается после 40 лет. Переломы приводят к деформации костей. У 50 % больных отмечается небольшой рост. Голубизна склер усугубляется преждевременным появлением старческого ободка. У части больных дентин не изменен, тогда как у другой части его называют опаловым. Встречаются изменения аорты и митральный порок сердца, носовые кровотечения.

У 20 % больных с НО I типа наблюдается пролапс митрального клапана. Такой больной описан И.А. Шамовым и Ш.М. Захарьевским в 1989 г. Эта форма обусловлена структурными мутациями в спиральном домене про-а,, возможность передачи по наследству около 7 %.

Тип II. Перинатально-летальный несовершенный остеогенез. Клинически и биохимически это гетерогенная группа больных, для которых характерны внутриутробная или ранняя неонатальная смерть, множественность и легкость наступления переломов. Подразделяется на три группы.

Группа А. Хрупкость соединительнотканных образований настолько выражена, что повреждения конечностей и головы плода происходят еще во время беременности; мозговой череп непропорционально велик, грудная клетка маленькая, конечности укорочены и искривлены, встречаются очень тяжелые степени обызвествления стенок аорты и эндокарда, очень малый рост при рождении (иногда 30—25 см).

Часто преждевременные роды: в 15 % случаев в ягодичном предлежании, до 20 % — мертворожденные, остальные умирают или в первые дни, или на 4-й неделе жизни. Рентгенологические изменения определяются у плода еще до рождения: широкие бедренные кости с волнистыми краями, короткая грудная клетка, ребра с четками и т.д. Согласно генетическим данным большинство таких случаев являются спорадическими. Биохимические данные позволяют предположить, что больные группы А «... являются гетерогенными для мутаций, вызывающих нарушение npo-oci (I) коллагеновых цепей, приводя к дефектной triple helical assembly секвестрации и инкорпорации внутрь нормальной соединительной ткани. Малое количество больных обладает гетерозиготными мутациями в npo-ai (I) коллагеновой цепи, в то время как некоторые другие описывались с единичной аминокислотной заменой, т.е. *глицина* на *цистин,* приводя к формированию дисульфатных мостиков между двумя цепями cti (I) и избыточному скоплению I типа коллагеновых молекул» [Sillence D.O., 1985]. Обследование пробандов говорит о возможном молекулярном дефекте, который совместим с гетерозиготностью мутаций в коллагеновом гене, что проявляется в особенностях наследования — аутосомно-доминантном.

Группа Б по фенотипу похожа на группу А, однако нарушения дыхательной системы менее выражены и больные живут несколько лет. Трубчатые кости укорочены и расширены, изменены ребра, но переломы их редки. Предполагается аутосомно-рецессивная наследственность вследствие свежей мутации.

Группа В наблюдается редко, часто отмечаются мертворожденность и смертность в течение первого месяца жизни. Больные маленького роста, трубчатые кости тонкие, особенно диафизы, отсутствует оссификация в костях мозгового и лицевого черепа. Предполагается аутосомно-рецессивная наследственность.

Тип III встречается относительно редко, тело новорожденных укорочено, масса тела может быть нормальной, переломы иногда происходят в процессе родов, а иногда в возрасте нескольких лет. Формируются деформации конечностей (О-образные), кифосколиоз, особенно прогрессирующие во время пубертатности. Изменения скелета и сердечно-сосудистой системы приводят к смерти 40—50 % больных. Резко выражен остеопороз — остеопения, нарушены оссификация и рост костей в длину, в ростковых зонах костей — неравномерное обызвествление, приводящее к образованию пятнистости («кукурузные зерна»).

Как указывает D.O. Sillence (1985), для этого типа характерна аутосомно-рецессивная наследственность. Только у одного больного он мог констатировать, что фенотип образовался благодаря гомозиготности для молекулярного дефекта в коллагене. Наследственность свежая аутосомная, доминантная мутация или аутосомно-рецессивная.

Тип IV. Изменения в скелете встречаются наиболее часто. Характерна большая вариабельность остеопении, возраста, количества переломов костей, голубизны склер (у взрослых склеры могут быть нормального цвета). Количество переломов с возрастом уменьшается, происходит нормальное образование костной мозоли, в возрасте старше 30 лет у V3 больных нарушается слух. Больные этого типа несовершенного остеогенеза подразделяются на две группы: с резко измененными опаловыми зубами и без изменений зубов. Преобладание аутосомно-доминантной наследственности выражается резко благодаря отсутствию фенотипического маркера (как голубые склеры).

В настоящее время считается, что несовершенный остеогенез обусловлен качественными и количественными изменениями в синтезе коллагена I типа. При I типе несовершенного остеогенеза синтез структурно нормального коллагена снижен, тогда как при II и IV типах синтез такого коллагена бывает нормальным, но из-за пониженной стабильности общее количество коллагена снижается. По данным D.O. Sillence (1985), число коллагеновых молекул, продуцируемых при несовершенном остеогенезе, быстро и постоянно увеличивается, но все же не достигает нормы. Поэтому он считает, что в данном случае наблюдается не простое нарушение синтеза коллагена вследствие изменения 4-й хромосомы, а нарушение свойств соединительной ткани, вызванное изменением и протеогликанового синтеза, и гена-коллагена.

D.H. Colin и P.H. Byers (1991) обнаружили следующее: у 4 больных из 60 клеток синтезировали популяцию цепи a_2 (I) с остатками цистина в тройной спирали, а клинические различия и гетерогенность в локализации остатков цистина дают основание предположить, что положение и места замены внутри самой цепи являются важными в определении клинического фенотипа. Этим подтверждается мнение о том, что больные с нелетальной формой несовершенного остеогенеза могут часто иметь дефекты в COL A1 или в COL 1A2 генах, предполагая, что многие из таких дефектов замеща-

ются на остатки глицина в оа (I) тройного спирального пространства. L. Cohen-Solal и др. (1991) показали, что тип II и тип III несовершенного остеогенеза могут появиться вследствие гонадного мозаицизма. что очень важно для генетической консультации при определении соответствующего фенотипа заболевания.

Анализы на проколлаген типа I молекул, синтезированных дермальными фибробластами, культивированными от больных с несовершенным остеогенезом, позволили установить две обширные биохимические группы: 1) больные, фибробласты которых синтезировали и эффективно секретировали около половины ожидаемого количества структурно нормального проколлагена I типа [Barsh G.S. et al., 1981; Genovese C., Rowe D.W., 1987; Willing M.C. et al., 1990]; 2) больные, фибробласты которых продуцировали нормальные и ненормальные популяции молекул и затем секретировали их [Bonadio J. et al., 1985; Wenstrup R.J. et al., 1986].

R.J. Wenstrup и др. (1990) сообщили, что они провели аналогичные исследования у 224 больных и сравнили полученные биохимические данные с клинической картиной. Оказалось, что в 1-й группе, где наблюдалось уменьшение количества нормального проколлагена типа I, клинические проявления были небольшими, а во 2-й группе, где обнаруживался синтез нормальных молекул и ненормального проколлагена типа I, фенотип варьировал от умеренно деформирующего кости и со слегка укороченной фигурой до заболевания, резко деформирующего скелет с умеренно или резко укороченной фигурой. Эти и другие исследования позволяют ставить пренатальный диагноза. По мнению R.J. Wenstup и др. (1990), при лечении нужно учитывать биохимические дефекты.

Л.М. Михайлова (1971) при ультрамикроскопическом исследовании костной ткани больных с несовершенным остеогенезом во многих остеобластах отметила редукцию элементов гранулярного эндоплазматического ретикулума, что вызывало нарушение фибриллогенеза; оказывались измененными также митохондрии, в матриксе которых имелись скопления кристаллов (очевидно, гидроксиапатита), что, по ее мнению, свидетельствовало о нарушении кальциевых и фосфатных ионов. По данным М.В. Волкова и Н.Н. Нефедьевой (1974), у больных резко увеличено содержание гексоз, гликопротеидов, гексозаминов, сиалопротеидов в сыворотке крови и с мочой выделяется повышенное количество мукополисахаридов.

Патологические изменения у больных с несовершенным остеогенезом весьма разнообразны.

Псевдосаркомы. После перелома развивается костная мозоль больших пли громадных размеров (рис. 5.1), резко поротичная, постепенно, в течение ряда лет или десятилетий, увеличивающаяся, которую приходится дифференцировать от саркомы, тем более что в литературе имеются указания на развитие остеогенной саркомы у больных с НО. Развитие псевдосаркомы сопровождается довольно сильными болевыми ощущениями, напряжением тканей, местной гиперемией.

Развитие костной мозоли больших размеров, по мнению Т.П. Виноградовой (1973), является механизмом, компенсирующим недостаточную прочность ее структур. После срастания отломков эти опухолеподобные мозоли исчезают. Однако очень редко у больных с НО костные мозоли не рассасываются, а остаются необычно большими (какими были первоначально) или медленно продолжают расти, так что их уже невозможно принимать за проявление компенсаторного процесса.

Удовлетворительных гипотез их происхождения нет. Мы наблюдали 3 больных с развитием «псевдосарком», у 2 из которых они достигали ги-

Рис. 5.1. Костная мозоль, обусловившая увеличение правой бедренной кости, — псевдосаркома.

гантских размеров. Одну больную мы оперировали. Костная ткань имела вид спонгиозы с тонкими перегородками и большими лакунами жирового костного мозга. Создалось впечатление, что разрастание костного мозга приводит к увеличению объема кости, костных лакун, а реактивное костеобразование способно только к образованию тонких перегородок и полостей, но не способно остановить процесс, в связи с чем не может образоваться нормальный кортикальный слой.

Мы считаем допустимым предположить, что при НО наблюдаемая остеопения является следствием, во-первых, некоторого уменьшения количества «активных ячеек роста костной ткани», которые, согласно теории, разработанной H.M. Frost и др., определяют моделирование костной ткани; во-вторых, следствием изменений в коллагеновых структурах и, в-третьих, очевидно, следствием нарушений обмена в «третьей разновидности жировой ткани». По А.А. Заварзину (1985), такой разновидностью является жировая ткань костного мозга, жировые клетки которого содержат особые липиды, обычно не используемые в липидном обмене. Бурная пролиферация соединительной ткани, наблюдаемая при переломах и развитии псевдосаркомы [Fairbank H.A.T., Baker S.L., 1948], способствует образованию больших лакун и тем самым спонгизации кости: на участках, где развивается псевдосаркома, иногда кортикальный слой как таковой не определяется.

А.Н. Черняев и Г.А. Грибанов (1982) показали, что продолжительное введение кальцитонина способствует увеличению синтеза фибробластами не только коллагена, гликозаминогликанов, но и липидов. Естественно, необходимо тщательно исследовать в динамике уровень выработки кальцитонина у больных с псевдосаркоматозными формами несовершенного остеогенеза. Нам пришлось в течение 30 лет наблюдать больную с резко выраженной формой псевдосаркоматозной формы несовершенного остеогенеза. Он протекает не равномерно, а стадийно, период медленного спокойного течения сменяется периодом бурного развития, появляются боли в той или иной кости, местно повышается температура, что сопровождается появлением участков гиперемии без четких границ, резко возрастает уровень щелочной фосфатазы.

Больная А. наблюдалась нами с возраста 33 лет до 61 года. Родилась нормальным ребенком в 1933 г., самостоятельно ходила до 1 года 9 мес, когда произошел перелом правого бедра. Через год — повторный перелом правого бедра, в возрасте 6 лет — перелом костей правой голени, затем левой бедренной кости, всего было 7 переломов. Больную консультировали известные специалисты: Г.С. Бом, П.А. Гер-

цен (сказал — «проживет не больше года»), С.М. Спасокукоцкий, Т.П. Краснобаев («у этой болезни нет названия»), И.Г. Лагунова, М.К. Климова. В 1970 г. обратилась в ЦИТО и была стационирована с диагнозом: несовершенный остеогенез, псевдосаркоматозная форма. Больная очень маленького роста (107 см), с трудом ходит на костылях, предпочитает передвигаться на каталке. Жалобы на постоянно увеличивающееся в объеме правое бедро, представлявшее собой несколько вытянутый «арбуз», вверху переходивший в таз, а внизу заканчивавшийся у колена. Были увеличены в объеме также большеберцовая кость и левое бедро. Движений в правом тазобедренном суставе практически не было, и больная не могла произвести туалет промежности, а при мочеиспускании моча попадала на внутреннюю поверхность бедра. Нами произведена подвертельная остеотомия правой бедренной кости, при этом понадобился не молоток, а долото, которое под нажимом руки легко погружалось в кость, представлявшую жировой костный мозг, разделенный тонкими костными перегородками. Произведена остеотомия $^{3}/4$ поперечника бедренной кости, после чего нога отведена кнаружи и фиксирована гипсовой лонгетой. Клинически патологическая измененная кость производила впечатление разрастающегося костномозгового жира и остеопорозной истонченной костной ткани: редкие атрофичные костные трабекулы. В течение 25 лет значительных перемен в состоянии больной не было. В 1995 г. произошел перелом бедренной кости, после чего ее объем стал быстро увеличиваться, как и объем левой голени, больная с трудом переворачивалась на кровати. При осмотре в 1997 г. оба бедра и голени резко увеличены в объеме. Увеличены и все кости таза с обеих сторон, состояние больной тяжелое. Через месяц по телефону мне сообщили, что у нее произошел перелом нескольких ребер, собираются положить в больницу. Связь прервалась.

Л е ч е н и е . В настоящее время принято считать, что при всех формах НО показано лечение остеопороза витамином D_3, комплексонами (ксидифоном и др.), бифосфонатами, глюконатом кальция, глицерофосфатом, солями магния, калия. Реже применялось лечение рыбьим жиром, витамином D_2, анаболическими гормонами, ультрафиолетовым облучением [Волков М.Б., Нефедьева Н.Н., 1974]. Большее распространение и эффект давало лечение, разработанное в 1984 г. Н.А. Беловой в виде схемы и рассчитанное на 12 мес (соматотропный гормон по 4 ЕД 3 раза в неделю в течение 1-го и 9-го месяцев; кальцитрин по 3—7,5 ЕД ежедневно в течение 2-го и 10-го месяцев; витамин D_2 — 9-й и 12-й месяцы; оксидевит (витамин D_3) по 1 — 1,5 мкг в сутки — 3-й, 4-й и 11-й, 12-й месяцы; фестал, панзинорм, глюконат кальция, фитин, цитратная смесь, витамины А, Е, электрофорез с солями кальция, массаж, ЛФК). По данным А.П. Бережного с соавт. (1988), это консервативное лечение позволило получить положительные результаты: у ряда больных прекратились переломы длинных трубчатых костей, а проведенное в предоперационном периоде лечение позволило улучшить результаты операций. Таким образом, консервативное лечение с применением витамина D_3 и других препаратов следует проводить всем больным с НО.

К о н с е р в а т и в н о е л е ч е н и е п е р е л о м о в к о с т е й у этой группы больных является довольно сложной задачей, поскольку у некоторых из них переломы возникают часто, а иногда бывают множественными. Необходимо использовать все имеющиеся методы лечения, а иногда ставить показания к оперативному вмешательству.

Учитывая повышенную ломкость костей, некоторые ортопеды для исправления деформации осуществляли остеоклазию на вершине искривления, исправляли деформацию и фиксировали конечность гипсовой повязкой или вытяжением.

Оперативное лечение в 40—50-х годах осуществлялось у единичных больных. Ф.Р. Богданов (1945) производил сегментарные остеотомии, а для интрамедуллярной фиксации применял предложенный им штифт. Т.С. За-

цепин использовал штифты из гетерокости и металла. В 1964 г. М.В. Волков предложил в качестве интрамедуллярного фиксатора аллогенные трансплантаты, а затем разработал методику, которая включает декортикацию деформированной кости, сегментарную остеотомию и пластику с помощью аллотрансплантатов по типу «вязанки хвороста». Эта методика оказалась очень эффективной, аллогенные трансплантаты при этом спаиваются остеогенной тканью и постепенно перестраиваются.

В руководимом нами отделении оперативное лечение произведено 43 таким больных, которым в общей сложности выполнено 91 оперативное вмешательство. Ортопедам, занимающимся оперативным лечением больных с НО, приходится учитывать изменения скелета у больного и в зависимости от этого ставить хирургические задачи, вырабатывать план и выбирать методы лечения. Мы наблюдали разные клинические формы и предлагаем их подразделять на следующие группы.

Клиническая (ортопедическая) классификация С.Т. Зацепина

1. Больные нормального ростам с незначительными изменениями структуры костей и других симптомов или больные небольшого роста, у которых форма и размеры костей почти нормальные, умеренно выраженные деформации костей нижних конечностей, переломы возникают редко (случайно — от травмы). Как правило, в ортопедическом лечении не нуждаются. Медикаментозное лечение остеопороза.

2. Больные небольшого роста с хорошо развитыми верхней половиной туловища и руками, с умеренно выраженным истончением и различной степени деформациями костей нижних конечностей при наличии широкого костномозгового канала. Лечение: декортикация, сегментарные остеотомии, аллопластика, возможна интрамедуллярная фиксация титановыми штифтами.

3. Больные небольшого роста с умеренно выраженными деформациями верхних и нижних конечностей, позвоночника, грудной клетки, таза. Лечение консервативное.

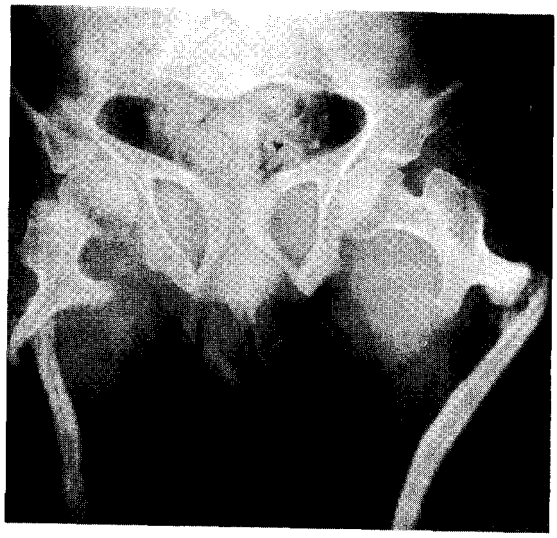
4. Больные чаще очень маленького роста со сложными, резко выраженными деформациями всего скелета*, взаимно компенсирующими одна другую, с умеренным поражением мышечной системы и средней степени остеопорозом. Некоторые больные лишены возможности ходить, другие сохраняют способность передвигаться.

5. Умеренно выраженные деформации верхних конечностей, позвоночника, грудной клетки, возможны тяжелые изменения сердца, легких, выраженный остеопороз и резко выраженные деформации костей таза, бедер, голеней с резким истончением диафизов длинных трубчатых костей, частыми переломами и ложными суставами. Больные не в состоянии ходить, могут только ползать и нуждаются в сложных ортопедических операциях, как, например, предложенный нами метод.

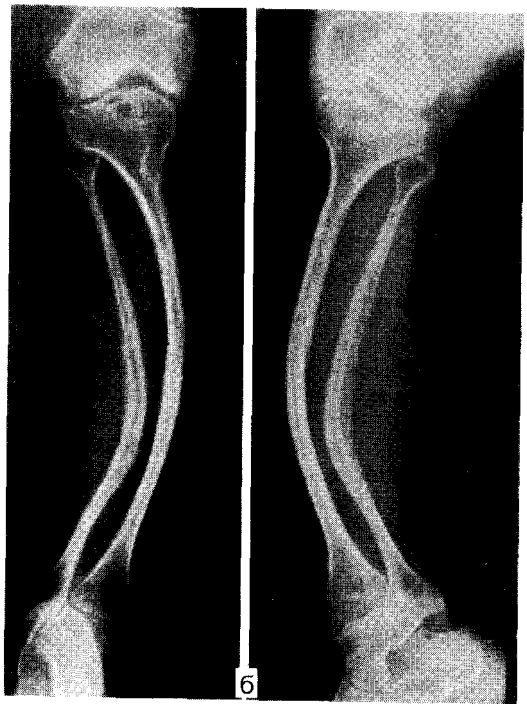
6. Больные с «псевдосаркомами» — прогрессирующим ростом костной мозоли на месте перелома, которая иногда достигает громадных размеров. Лечение консервативное.

7. Больные очень маленького роста. С момента рождения — резкий остеопороз, выраженные резчайшие некомпенсированные деформации всего скелета с резким истончением всех костей, с тяжелым поражением мышечной системы, нарушением функции рук, ног. Многие больные не могут сами принимать пищу, нуждаются в постоянном постороннем уходе. Показаны лечение остеопороза и ортопедические операции для восстановления функции рук.

* Иногда эти деформации образуются последовательно.



а



б

Рис. 5.2. Ложные суставы обеих бедренных костей (а), истончение и деформация костей голени (б).

У взрослых больных (14 пациентов) при деформации бедренной кости, если сохранен костномозговой канал, мы ограничиваемся декортикацией, сегментарными остеотомиями и интрамедуллярной фиксацией титановым стержнем большого диаметра, который остается на многие годы как эндопротез, а если кость тонкая, то дополнительно после декортикации применяем аллопластику.

Однако еще в 1963 г. к нам обратились больные, у которых диафизарная часть кости была настолько истончена, что введение интрамедуллярного штифта оказалось невозможным, или имелись ложные суставы и даже дефекты костей (рис. 5.2). У больных этой группы нами были выполнены операции корригирующей остеотомии с применением экстраоссального фиксатора и костной аллопластики, но его конструкция оказалась неудачной, и только в 1968 г. была создана и теперь применяемая конструкция накостных (экстраоссальных) фиксаторов для бедренной и большеберцовой костей.

Мы отметили, что при тяжелейших изменениях диафизарных отделов бедренных, большеберцовых, да и других костей, когда больные годами лишены возможности ходить из-за многочисленных переломов, наличия ложных суставов, когда концы отломков истончены, как тающая сосулька, и сращение невозможно, эпиметафизарные отделы этих костей хотя и изменены, но имеют нормальную форму и сравнительно крупные размеры. Исходя из этого, нами [Зацепин С.Т., 1968] была предложена методика операции с применением оригинальной конструкции накостных фиксаторов как для бедренной, так и для большеберцовой кости. Методика включает декортикацию на протяжении всего диафиза, сегментарные остеотомии (с целью добиться

абсолютно правильной формы кости), аллопластику костными кортикальными трансплантатами такой длины, чтобы их концы перекрывали зону нижнего и верхнего метафизов и фиксацию оригинальным устройством, состоящим из двух титановых пластин, соединяемых винтами, проходящими через наружный и внутренний более массивные аллотрансплантаты и фрагменты диафизарного отдела кости.

Первая конструкция пластин для бедренной кости изготавливалась после точного измерения длины бедренной кости, затем в 1974 г. была предложена конструкция с изменяющейся длиной, на которую было получено авторское свидетельство № 718097/1978. Эта методика давала хорошие результаты у тех больных, которые многие годы не могли ходить, а лишь ползали. Мы наблюдали 16 таких больных. У них необходимо выполнять такое количество остеотомии, чтобы полностью исправить ось кости. Если остается хотя бы небольшая деформация, она обычно прогрессирует и сводит на нет хороший функциональный результат, полученный вначале. Опыт показал, что для получения устойчивой фиксации как на бедре, так и на большеберцовой кости у некоторых больных можно использовать металлические пластины по наружной поверхности, а по внутренней — уложить прочные массивные костные аллотрансплантаты. Успех таких операций объясняется тем, что при несовершенном остеогенезе сохраняется «память формы кости».

Приводим истории болезни.

Е.А. Красников, 19 лет. Несовершенный остеогенез, резкое истончение диафизов и ложные суставы обеих бедренных костей (рис. 5.3; 5.4) после множественных переломов в средней трети, резкие деформации костей обеих голеней и истончение диафизов, с трудом меняет положение в постели, 10 лет не может ходить.

2.08.72 г. — двойная корригирующая остеотомия левой бедренной кости с фиксацией экстраоссальными фиксаторами (пластинами) С.Т. Зацепина, декортикация и пластика несколькими аллотрансплантатами. Оперировал С.Т. Зацепин. Больной получил возможность ходить на костылях.

20.02.74 г. — корригирующая остеотомия левой большеберцовой кости с аллопластикой и фиксацией металлическим фиксатором С.Т. Зацепина.

20.11.83 г. (больному 30 лет) — аллопластика, фиксация фиксаторами С.Т. Зацепина, корригирующая остеотомия правой бедренной кости, декортикация.

11.11.84 г. — декортикация, корригирующая остеотомия костей правой голени, фиксация по С.Т. Зацепину.

Больной А., 28 лет, поступил к нам в отделение из дома инвалидов. Никогда не мог сидеть, поворачиваться в кровати, а последние 8 лет не мог сам принимать пищу, поскольку руки были полностью афункциональны после множества переломов (рис. 5.5). После оценки состояния костей туловища и нижних конечностей нам стало ясно, что нужно постараться вернуть ему функцию рук, чтобы он смог сам себя обслуживать, переворачивать страницы книги, писать. В результате ряда оперативных вмешательств на обеих плечевых костях, четырех костях обеих предплечий с применением корригирующих остеотомии, аллопластики и металлических штифтов удалось добиться восстановления функций обеих рук, одновременно проводилось медикаментозное лечение, направленное против остеопороза. Больной прекрасно окончил среднюю школу, проявляет интерес к различным наукам, обладает высоким интеллектом. Он включился в активную жизнь, стал одним из руководителей коммерческой инвалидной организации.

Через некоторое время после наших первых операций с металлическими пластинами в отделении М.В. Волкова подобные пластины стали применяться у больных с фиброзной дисплазией, однако, как показали длительные наблюдения, даже мощные металлические пластины не могли у

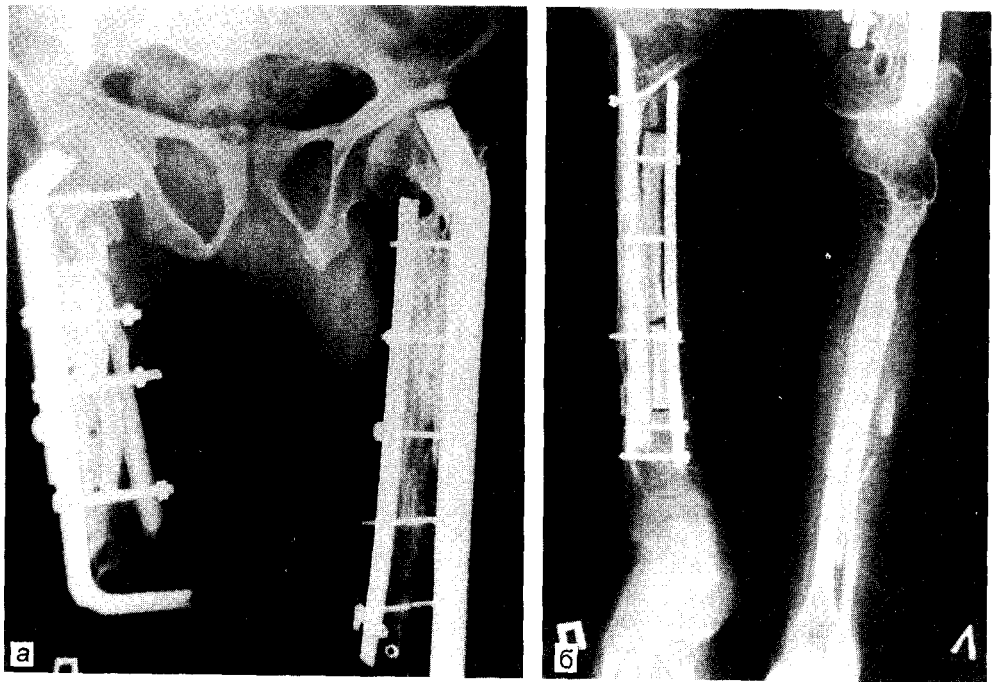


Рис. 5.3. Корригирующая остеотомия.

а - аллопластика бедренных костей и фиксация по С.Т.Зацепину; б - та же операция на правой голени.

части больных удержать приданную форму кости. Особенно это относится к верхнему концу бедра, если эти пластины были применены у больных с фиброзной дисплазией, где имеется нарушение «памяти формы кости» (см также раздел 3.6 «Фиброзная дисплазия»).

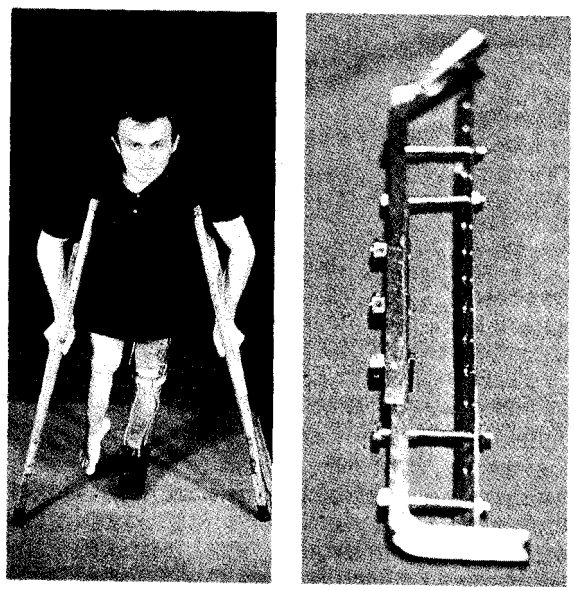


Рис. 5.4. Тот же больной после операции; фиксатор С.Т.Зацепина.

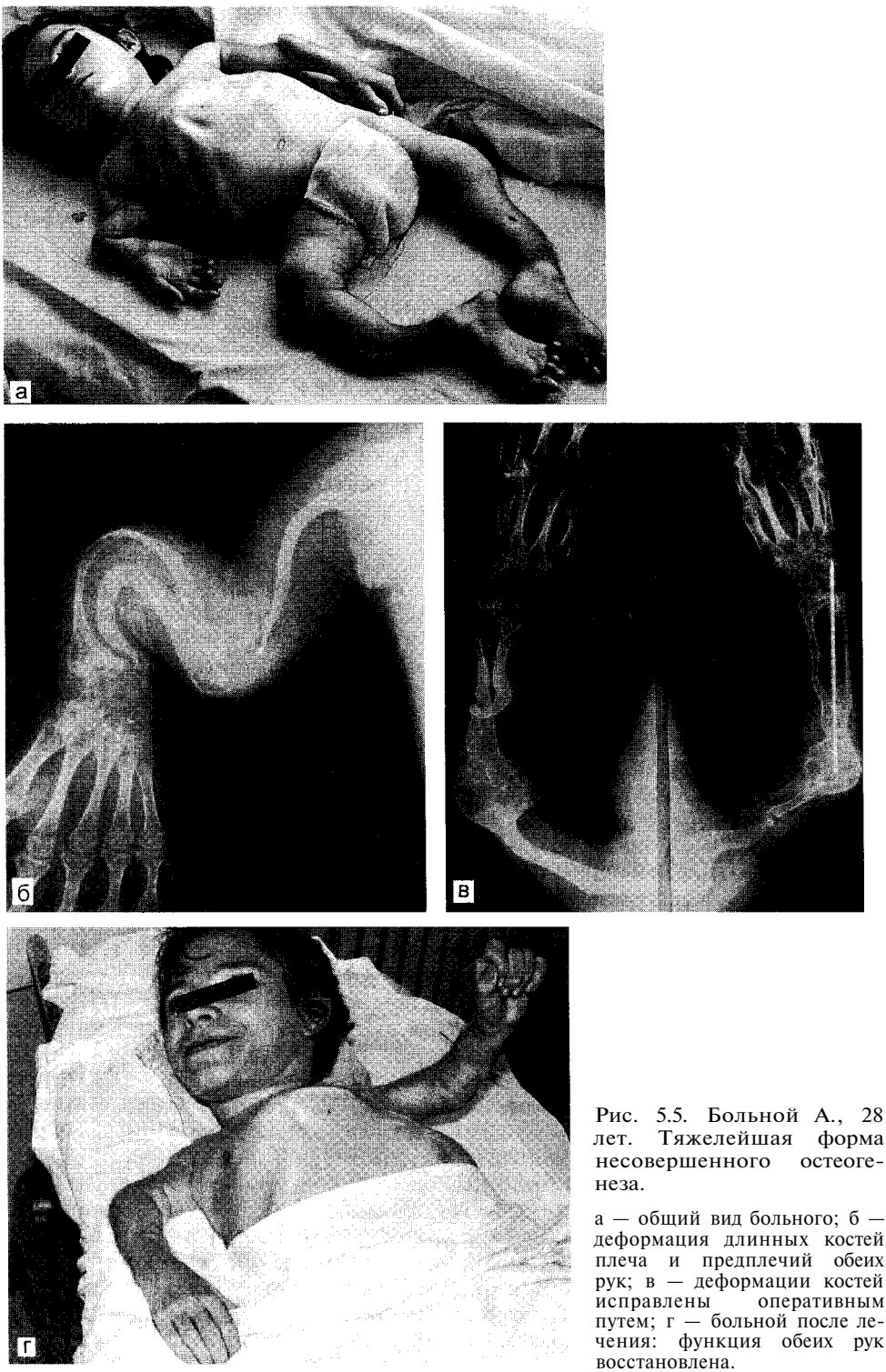


Рис. 5.5. Больной А., 28 лет. Тяжелейшая форма несовершенного остеогенеза.

а — общий вид больного; б — деформация длинных костей плеча и предплечий обеих рук; в — деформации костей исправлены оперативным путем; г — больной после лечения: функция обеих рук восстановлена.

Глава 6

Болезнь Педжета — деформирующая остеодистрофия

Важнейшая задача сегодня — научиться рано диагностировать болезнь Педжета.

Джеймс Педжет (James Paget) выделил и описал в ряде работ (1876—1889) заболевание костей, как он считал, воспалительной природы, в связи с чем назвал его деформирующим остеитом (osteitis deformans). Вначале он описал больного с фибросаркомой, развившейся на месте поражения болезнью Педжета лучевой кости, а затем еще 22 больных, у 4 из которых развилась саркома.

В последующие годы было установлено, что ряд авторов еще до Д. Педжета (1834, 1843, 1866) описали больных с идентичными изменениями в костях, но в то время такие изменения рассматривались как казуистика.

C. Nagant de Deuxchaisnes и S.M. Krane (1964) привели данные о типичных изменениях в костях при болезни Педжета, обнаруженных в черепе неандертальца из древних (paleopathological specimens) захоронений американских индейцев и скелетов, найденных археологами в Египте.

Наиболее часто болезнь Педжета наблюдается в Великобритании (5 % среди людей старше 55 лет) и странах с английским населением (Новая Зеландия). В Западной Европе частота болезни Педжета значительно меньше, статистических данных по России нет (С.А. Рейнберг наблюдал 500 больных, М.К. Климова — 417, в отделении костной патологии ЦИТО — более 300 больных). В Японии болезнь не распространена, данные о Китае, Индии и других странах отсутствуют.

Генетическая предрасположенность к болезни Педжета имеется, по сообщению E.S. Siris и др. (1991), у 14 % больных с семейным анамнезом: заболевание может появиться у них в 7 раз чаще (35 %). По данным исследований с радионуклидными сканами, позволяющими установить субклиническое течение заболевания [Morales-Piga A.A. et al., 1995], в 40 % случаев установлен семейный анамнез с аутосомно-доминантным типом наследования. Генетическая склонность к болезни Педжета накапливается с гистоподходящим локусом на хромосому 6 [Tilyard M.W. et al., 1982]. Отмечено увеличение в HLA-DRwl, DRI, DR, DR2, DRw4 [Singer F.R. et al., 1985; Gordon M.T. et al., 1994]. То же было обнаружено при популяционных исследованиях при переписке DNA, чтобы найти HLA-DR и DR-аллели, HLA-DRB1 (1110-й ген) частоту, которую обнаружили значительно увеличенной у Ashkenazi Jews (по имени еврея, покинувшего родину), страдающих болезнью Педжета [Singer F.R. et al., 1996]. T. Stenholm (1924) считал, что эта болезнь — дистрофический процесс, и назвал ее фиброзной остеодисплазией. К. Шморль (1930) дал ей название деформирующей остеодистрофии, а А.В. Русаков (1959) писал, что болезнь обусловлена диспластическими свойствами ткани, принимающей участие в формировании кости.

Хорошо известно, что в области поражения кости — как в самой костной ткани, так и в окружающих мягких тканях и коже — отмечается увеличение диаметра артерий и их числа, а также резкое увеличение в этой зоне кровотока. N.J.G. Woodhouse и др. (1975), R.C. Hamdy (1981) пришли к заключению, что гиперваскуляризация возникает в результате нарушения вегетативной нервной системы, но увеличение локального кровотока является следствием, а не причиной болезни, возможно, это один из ее компо-

нентов. R. Wootton и др. (1978) отметили, что в результате лечения больных кальцитрином сначала происходит снижение местного (в области очага поражения) и общего кровотока и лишь после этого снижение уровня щелочной фосфатазы — показателей активности перестроечного процесса — функции остеокластов и остеобластов, что определяет сущность болезни.

Несмотря на то что наблюдаются больные с симметричным поражением костей — обеих бедренных, костей таза, черепа и т.д., а образовавшийся на месте радикально резецированного участка пораженной кости (верхний конец большеберцовой кости) регенерат имеет типичное для болезни Педжета строение, однозначно решить вопрос о значении, первичности и вторичности увеличения локального кровотока в патогенезе заболевания нельзя. Схожее увеличение местного кровотока наблюдается при самопроизвольном рассасывании костей, а при атрофии Зудека кровоток увеличен, развивается резкий остеопороз, но кости никогда не теряют своих контуров. Возможно, изменения в вегетативной системе могут быть различными — они ведут к усилению кровотока, но по-разному. Для болезни самопроизвольного исчезновения костей и болезни Зудека характерна травма, при первом заболевании незначительная, при втором — сильная, обычно приводящая к перелому.

Большой интерес представляет работа **Ф.П.** Калитевского (1984), который с помощью рео- и полярографического методов исследовал особенности кровообращения у 16 наших больных, 15 из них с монооссальной формой болезни Педжета. Он обнаружил: 1) на фоне избыточной васкуляризации в области патологического процесса — увеличение объемного кровотока и тонуса артерий, а также повышение напряжения кислорода в окружающих тканях; 2) сосудистые расстройства, являющиеся общим процессом, захватывают как пораженную, так и интактную конечность, хотя более выражены на пораженной.

По мнению Ф.П. Калитевского (1984), необходимо дальнейшее исследование, так как отсутствие различия в потреблении кислорода в области патологического процесса и в интактной зоне может быть объяснено большей ролью анаэробных процессов в метаболизме пораженной костной ткани.

В результате сложных ультраструктурных и иммуноклеточных исследований A. Rebel, K.. Malkani, M.F. Basle (1974) обнаружили в ядрах и цитоплазме остеокластов из очага болезни Педжета микроцилиндрические включения; вне очага таких включений не наблюдалось. Изучение этих особенностей было продолжено большим числом исследователей. Появилась теория, согласно которой болезнь Педжета возникает в результате вялопротекающей вирусной инфекции. В связи с этим считают, что болезнь может возникнуть в первые годы течения такой инфекции, иногда проявиться рано, иногда протекать незаметно и проявиться после 40 лет, при этом, как свойственно инфекционным поражениям, может возникнуть несколько очагов или один очаг. Было доказано, что остеокласт при болезни Педжета содержит микроцилиндрические формации, подобные таким, как nucleocapsids при парамиксовирусах. Были исследованы антигены этих «вирусов». M.F. Basle, A. Rebel и др. (1987) высказываются осторожно, говоря, что некоторые из морфологических аномалий, наблюдаемых в Педжет-остеокластах, являются несомненным признаком глубокой дисфункции клеток, однако в настоящее время нельзя решить, являются ли присутствующие вирусные элементы причиной или следствием этой дисфункции.

J.M. Mirra (1987) поддерживает теорию патогенеза, высказанную в 1877 г. Д. Педжетом об особой форме хронического воспалительного процесса, вызываемого вирусами. Направлением дальнейших исследований

должно быть изучение вируса, возможности пассажей, путей профилактики, изучение возможности внутриклеточной передачи от клетки к клетке генетических вирусных объектов через РНА и ДНА. J.M. Mirra (1987) на основании этих генетических данных описывает три фазы заболевания. Он разделяет точку зрения, что болезнь Педжета может быть практически в любом возрасте. N.J.G. Woodhouse и др. (1972) описали болезнь Педжета у ребенка 5 лет. Необычность болезни Педжета у детей приводит, по его мнению, к тому, что такие наблюдения трактуются как хирургический идиоматический синдром гиперфосфатазии, ломкость костей, микрокраниум, семейная остеоэктазия. Он также указывает, что у одного подростка были обнаружены полифокальные поражения костей, расцененные как семейный хронический пикнодизостоз. Но при электронно-микроскопическом исследовании в остеокластах были обнаружены типичные «вирусоподобные» включения цилиндрической формы, что характерно для болезни Педжета. Из этого он делает заключение, что хроническая гиперфосфатаземия является ювенильной формой болезни Педжета и может проявиться в 3—6-месячном возрасте.

Считается, что процессы, которые активируют и извращают функцию остеокластов, остеобластов и фибробластов, являются патогенетическими причинами возникновения на местах, пораженных болезнью Педжета, остеогенной фибросаркомы, а при поражении костей черепа — гигантоклеточной опухоли.

Однако B.G. Mills, F.R. Singer (1987), проделавшие большую работу по оценке вирусных антигенных данных при болезни Педжета, высказываются более осторожно. Они делают вывод, что полученные результаты их исследований не дают возможности исключить, что болезнь Педжета является медленно протекающей вирусной инфекцией, в возникновении которой могут играть роль один или несколько вирусов. Однако для этого, по их мнению, нужно критически оценить все характеристики вирусов кори, респираторных детских заболеваний и хронически протекающего прогрессирующего панэнцефалита, имеющие сходство с вирусом болезни Педжета.

Первой работой, в которой детально описана ультраструктура остеокласта при болезни Педжета, очевидно, является работа A. Rebel, K. Malkani и др. (1976), затем перепечатанная как классическая в 1987 г. Согласно их описанию, для остеокластов при болезни Педжета характерны неправильная форма, множество отростков, мембрана имеет много складок, в нее включены частицы, очевидно, glyocalyx, частицы гликогена. В ядрах также отмечаются многочисленные включения, характерные для болезни Педжета. Включения в ядрах остеокластов можно сравнить с глиальными клеточными ядерными включениями при прогрессивной мультифокальной лейкодистрофии — энцефалопатии — заболевании, очень вероятно являющемся следствием воздействия вируса гриппа. После подробного описания и обсуждения возможной функции авторы констатируют, что остеокласты формируются благодаря слиянию более мелких прародительских клеток. При болезни Педжета в фиброзной ткани, окружающей остеокласты, они находили клетки, похожие на прародительские. Эти клетки иногда соединялись вместе, некоторые из них являлись контрастом к дифференцированным остеокластам, что расценивалось авторами как прелюдия к формированию остеокласта. Они отметили, что в прародительских клетках иногда не обнаруживались включения в ядрах, которые так характерны для остеокластов при болезни Педжета. По их мнению, цитологические аномалии остеокластов при болез-

ни Педжета, вероятно, являются признаками их агрессивности, а также дисфункции. При болезни Педжета остеокласты полностью дегенерируются.

G.D. Roodman и соавт. (1989) вырастили культуру тканей из остеокластов очага болезни Педжета. Они показали, что выращенные остеокласты по своему виду идентичны остеокластам из пораженной кости и продуцируют субстанцию, стимулирующую формирование патологических остеокластов. Теперь необходимо очистить указанную субстанцию и дать химическую характеристику этому веществу.

Можно предполагать, что выделение и определение вещества, ответственного за повышение уровня — стимуляцию формирования патологических остеокластов, откроют принципиально новую возможность в лечении болезни Педжета — а именно, блокированием функции этого вещества, а также послужат основанием для разработки новой теории этиопатогенеза.

Клиническая картина болезни Педжета — деформирующая остеодистрофия — начинается с незначительных изменений, не имеющих особых характерных симптомов, однако постепенно эти симптомы складываются в патогномоничную клинико-рентгенологическую картину. Существуют моноостальная и полиостальная формы болезни Педжета.

Большинство авторов [Frangenheim P., 1921; Cellary J. et al., 1956; Snapper J., 1957, и др.] считают, что выраженность симптомов в основном зависит от локализации, длительности существования и распространенности процесса. М.К. Климова (1970), наблюдавшая 417 больных, также отметила, что наиболее рано клинические проявления деформирующей остеодистрофии отмечаются при локализации патологического процесса в длинных трубчатых костях, особенно нижних конечностей, обусловленной, очевидно, действием силы тяжести. При локализациях в костях черепа, верхней конечности, плечевого пояса и ребер симптомы появляются позднее и, по ее данным, в 14,6 % случаев болезнь Педжета была выявлена случайно при рентгенологическом исследовании по другим показаниям; подобные данные приведены рядом авторов [Локатина В.М., 1936; Дьяченко В.А., 1958; Лагунова И.Г., 1962; Рейнберг С.А., 1964; Frangenheim P., 1921, и др.].

М.К. Климова (1970) подразделяет течение деформирующей остеодистрофии на 3 стадии. Стадия I — субъективно латентно протекающее заболевание, еще недоступное объективному выявлению, хотя рентгенологически изменения доказательны. Стадия II — жалобы отсутствуют, но уже имеются объективно определяемые деформации, функциональные нарушения, рентгенологически выявляются структурные изменения костно-суставного аппарата. Стадия III — случаи болезни Педжета, сопровождающиеся выраженными субъективными, объективными и рентгенологическими симптомами. По нашему мнению, если выделение первых двух стадий достаточно для характеристики стадии процесса, то III стадия должна быть разделена на ряд подгрупп.

М.К. Климова (1970) установила, что при моноостальной форме болезни Педжета впервые обращались к врачу через 3 и 5 лет 42,4 % больных, через 10 и 15 лет — 26 %. Это свидетельствует, что у большинства (68,5 %) симптомы болезни не причиняют особых страданий. В течение первых 6 мес обращаются 18 % больных, до 1 года — 12 %, причем эту группу больных составляют не только больные с быстро и тяжело протекающим заболеванием, но и больные, внимательно относящиеся к своему здоровью. Наиболее рано обращаются к врачам лица с поражением бедренных, боль-

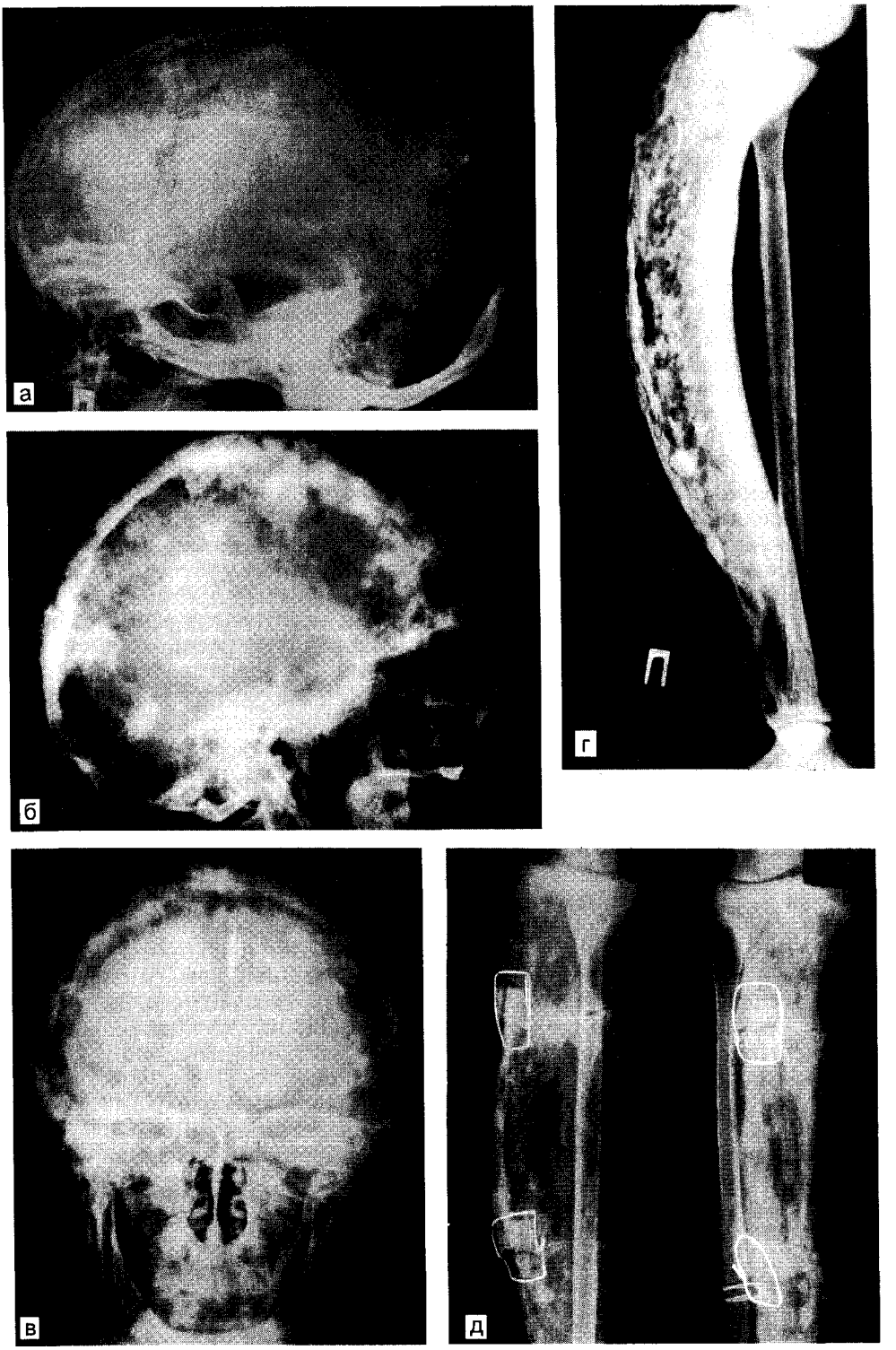


Рис. ***6.1.*** Болезнь Педжета.

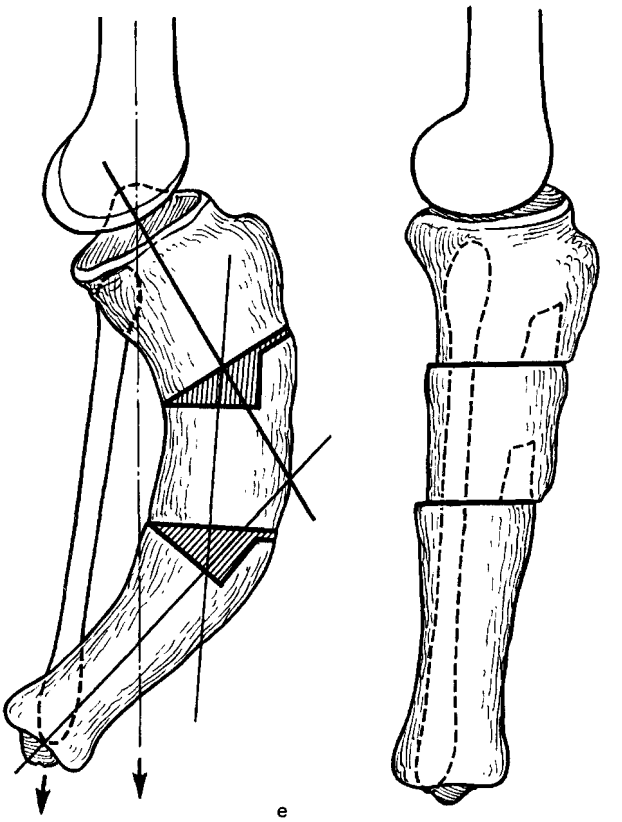


Рис. 6.1. Продолжение.

а — первичное поражение костей свода черепа, определяемое как дефект; б, в — разрастание костей черепа при далеко зашедшем процессе; г — типичная деформация большеберцовой кости при болезни Педжета; д — двойная корригирующая остеотомия по Гудушаури—Зацепину; е — схема операции.

шеберцовых и плечевых костей, с поражением плоских костей, а при поражении костей черепа — значительно позже.

Для болезни Педжета характерны: 1) тупые, ноющие боли; 2) деформации костей — утолщение и искривление, как правило, дугообразное; 3) нарушение двигательной функции пораженных отделов конечностей, плечевого, тазового пояса, позвоночника. При поражении костей нижних конечностей боли обычно выражены больше, чем при поражении верхних конечностей; это говорит о том, что сила боли зависит не только от интенсивности перестроечных процессов, но и от весовой нагрузки на пораженную кость. Изредка, когда рентгенологически выявляются начальные изменения в костях, клинические симптомы обычно появляются на 5 лет и более раньше, чем заболевание диагностируется рентгенологически. Однако чем моложе заболевший, тем обычно интенсивнее протекает процесс; при активной форме болезни, когда кость деформируется, укорачивается, удлиняется или резко увеличивается в объеме, боли могут быть постоянными и очень сильными — трудно переносимыми, что может дать основание врачам заподозрить озлокачествление.

Понижение слуха при болезни Педжета происходит как в результате вторичного сдавления слуховых нервов из-за перестроечных процессов костной ткани височных костей, так и вторичного остеосклероза.

В костях черепа изменения бывают двух видов (рис. 6.1): реже наблюдаются ограниченные очаги резкого остеопороза osteoporosis circumscripta

сгапп, иногда же они захватывают целую теменную кость, височную, затылочную или почти весь свод черепа — создается впечатление, что на ограниченном участке кость разрушена метастазом злокачественной опухоли; чаще кости свода черепа на всем протяжении утолщены в 2—3 раза, наружная пластинка имеет нечеткие очертания, внутренняя — неравномерно резко уплотнена, очаги уплотнения чередуются с очагами разряжения в диплоэ. Одновременно передняя черепная ямка уплощается, задняя как бы провисает, тогда как турецкое седло уплощается. Кости лицевого черепа поражаются очень редко.

М.К. Климова у 119 больных наблюдала поражение 387 позвонков, при этом у 6 пациентов изменения отмечались в 10—12 позвонках, у одного — в 17 и у другого — в 18 позвонках. Необходимо проводить дифференциальный диагноз с гемангиомой.

Пораженные позвонки часто резко деформируются, тела уплощаются, увеличивается их окружность, за счет чего иногда сужается просвет спинномозгового канала. Кортикальный слой бывает продольно разволокнен, уплотнен, тогда как средние отделы тела разрежены, в результате чего он приобретает так называемую рамкообразную деформацию.

P.J. Meunier, C. Salmon и др. (1987) указывают, что чаще всего поражается грудной, затем поясничный и реже шейный отдел позвоночника.

При поражении костей таза наиболее часто страдают все три кости — подвздошная, седалищная, лобковые. При одновременном поражении крестца и верхних отделов бедренных костей часто наблюдается резкое сужение щели крестцово-подвздошных и тазобедренных суставов. При поражении обеих бедренных или болыпеберцовых костей чаще отмечается симметричность поражения, хотя характер перестроечного процесса, его интенсивность и фазы часто бывают различными.

Для патологического процесса характерно разволокнение коркового слоя по всей его толщине, особенно выраженное в диафизе, — чередование полосок склероза с полосками остеопороза; форма этих образований, их величина разнообразны, но общий характер рисунка очень характерен и, нужно предполагать, связан с патогенетическими причинами. Большинство авторов считают, что в течение 1 года процесс распространяется по длиннику кости на 1 см. По нашим данным, это происходит только при «классической» форме болезни, при других формах процесс может сразу поразить целую кость или две кости. А.В. Русаков (1959), Т.П. Виноградова (1962, 1964) считали, что перестройка костной ткани — это хаотический процесс.

Мужчины болеют чаще женщин, исключительно редко болеют 2—3 человека в одной семье.

Симптомами болезни являются боли разной интенсивности, деформация и увеличение объема костей, в том числе черепа, из-за чего больные вынуждены покупать шляпы все большего размера. Деформация костей конечностей приводит к их укорочению, возникновению coxa vara, genu varum. Развиваются деформация предплечий, ограничение движений и припухлость суставов, хромота, невриты периферических и черепных нервов, сдавление спинного мозга, ухудшение слуха, зрения, координации движений, водянка головного мозга и т.д.

Боли в области какой-либо кости, сустава, усиливающиеся после большой физической нагрузки, появление неровности на поверхности кости, увеличение ее размеров, толщины, появление деформации длинной или плоской кости, ограничения движений в суставе дают основание для выполнения рентгенологического, биохимического исследования. Болезнь

Педжета может быть у молодых людей, но чаще наблюдается у людей старше 40—50 лет. Клинические проявления у молодых и пожилых больных различны. У людей 25—35 лет чаще обнаруживается поражение целой длинной трубчатой кости или двух симметричных костей, у пожилых людей часто бывают поражены часть бедренной кости или кости таза, и очень медленно, по данным различных авторов, болезнь прогрессирует, захватывает новые участки со скоростью от 1 до 16 мм в месяц. Существует юношеская форма (juvenilis Paget), которую другие отрицают, считая, что это проявление заболевания сопровождается гиперфосфатазией.

Постепенно болезнь прогрессирует, особенно быстро у молодых людей: кости утолщаются, резко дугообразно или в нескольких плоскостях деформируются, нарушается конгруэнтность в суставах, резко изменяется биомеханика, при поражении костей нижних конечностей нарушается ходьба, которая сопровождается болями различной выраженности. Нагрузка ведет к появлению перестроечных зон с патологическими переломами, которые быстро срастаются.

М.К. Климова (1970) подчеркивает, что у больных с полиоссальной формой болезни Педжета частота поражения костей конечностей уменьшается по направлению сверху вниз, при этом поражение проксимальных отделов костей превалирует над дистальными. Характерно также двустороннее поражение костей; так, из 168 больных с поражением костей таза у 88 процесс был двусторонним. Из этого следует, что заболевание как-то связано с нейрососудистыми изменениями.

М.К. Климова указывает также, что у 222 больных клинические симптомы выявлялись в 429 костях, тогда как рентгенологически изменения были обнаружены в 1025 костях. Нужно помнить, что одновременно могут поражаться 3—5 позвонков и даже смежные кости. При полиоссальной форме частота поражения костей следующая: кости таза, бедренная, мозговой череп, большеберцовая кость, поясничные позвонки, крестец, плечевая кость, ребра, грудные позвонки, лопатка, лучевая кость, ключица, локтевая кость, кости стопы, кисти, малоберцовая кость, шейные позвонки. Необходимо помнить, что при поражении некоторых костей (позвонков, ребер, малоберцовой кости, лопатки, грудины, крестца, костей кисти, стопы) клинические проявления очень бурны, а больные о них и не подозревают. Боли наиболее часто возникают при поражении позвоночника, костей таза и нижних конечностей.

Рентгенологические изменения, по данным С.А. Рейнберга, И.Б. Логуновой (1951), М.К. Климовой (1966), Braisford (1954) и др., слагаются из трех основных типов перестройки ремоделяции костной ткани, будь это кортикальный слой диафиза или метафиза: 1) грубое трабекулярное строение со склерозированием структур, исчезновение рисунка анатомических деталей; 2) образование различных размеров остеолитических, кистообразных участков, структур просветления; 3) хлопьевидный, пятнисто-мраморный рисунок пораженных отделов костей.

Типичная деформация для большеберцовой кости — ее дугообразное искривление с выпуклостью вперед. При этом происходит значительное удлинение передней кортикальной пластинки — гребня большеберцовой кости, имеющего наибольшую толщину и прочность. По нашему мнению, это свидетельствует о наиболее активных патологических процессах ремоделяции, происходящих в кортикальном слое кости, где находится относительно большое количество костных активных единиц, процессы ремоделяции в которых и обусловливают перестройку и удлинение передней поверхности большеберцовой кости. Наиболее часто процесс возникает в метафи-

зарном или метадиафизарном отделах кости. Высказываются предположения, что он начинается в эпифизарных отделах, но у некоторых больных берет начало в средних отделах диафиза. Кровообращение в измененных перестроенных, деформированных костях, особенно у молодых людей, резко усилено, что сопровождается местной гипертермией. У пожилых больных такого значительного увеличения кровообращения не наблюдается и процессы перестройки протекают спокойнее, медленнее. При поражении костей таза, чаще одной половины, болезнь редко переходит через крестцово-подвздошный сустав.

Существует особый вид болезни Педжета, когда пораженная кость быстро увеличивается в объеме и резко деформируется, т.е. перестроечный процесс протекает необычно активно и безостановочно. Это не только мешает больному пользоваться ногой и менять положение в кровати, но не дает покоя ни днем, ни ночью. На основании быстрого роста и болей можно предположить злокачественное перерождение. Это сопровождается более значительным повышением щелочной фосфатазы, особенно костной фракции. Показатели щелочной фосфатазы как общей, так и костной фракции повышаются, например: общая — 45,2 (норма 5—18), печеночная фракция — 11,5 (норма 4—9), костная — 31,9 (норма 4—9), кишечная — 1,8 (норма 0—2). По степени повышения щелочной фосфатазы можно судить об активности процесса и эффекте лечебных мероприятий.

Рентгенологическая картина хорошо демонстрирует те патоморфологические, патофизиологические процессы, которые происходят в кости. Как считают многие авторы [Климова М.К., 1970; Maldague B., Malghem J., 1987], процесс начинается с остеокластического разрушения кости или со стороны эндоста, или в прилежащих к нему глубоких отделах кортикального слоя и ограничивается вначале несколькими гаверсовыми каналами, что рентгенологически проявляется маленьким очагом просветления в кортикальном слое или расширением костномозговой полости на ограниченном участке. Вслед за процессами рассасывания начинаются процессы костеобразования: строение кости меняется, делается груботрабекулярным, а когда процесс доходит до периоста, т.е. поражает всю толщину кортикального слоя, появляется реакция со стороны надкостницы, кость утолщается, деформируется, одновременно процесс распространяется и вдоль кости. Свидетельством тому, что процесс начинается со стороны эндоста в толще кортикального слоя, является известный симптом «V», описанный J.C. Brailsford, заключающийся в том, что зона перестройки V-образно направляется в еще здоровый отдел кортикального слоя, при этом вершина клина располагается в среднем слое кортикального слоя.

Процессы остеокластического разрушения и новообразования кости протекают у разных больных по-разному, поэтому у одних преобладает остеосклероз, у других — остеопороз. Считают, что активно протекающий процесс сопровождается остеопорозом, процесс протекает то активно, то становится неактивным, и тогда нарастают явления склероза. P.J. Meunier и др. (1987) указывают, что с помощью сцинтиграфии у 175 больных удалось обнаружить 863 очага, тогда как рентгенографически — только 727.

Радионуклидный метод дает возможность у больных с болезнью Педжета обследовать весь скелет и обнаружить все имеющиеся очаги, клинически себя еще не проявившие. Особенно ценные сведения этот метод дает об интенсивности минерального обмена: его стабильности, повышении или понижении, т.е. позволяет судить об эффективности консервативной терапии, а также об изменении кровообращения в зоне или зонах поражения костей. Мы не нашли в литературе данных о том, что радионуклидный

метод позволяет установить процесс озлокачествления очага болезни Педжета.

Считаем целесообразным предложить рабочую классификацию, которая, как мы надеемся, вызовет критические замечания и дискуссию, что необходимо, потому что в ней еще не все ясно. В литературе также встречаются мнения, предположения и наблюдаемые в жизни еще не объяснимые различия.

Рабочая классификация болезни Педжета (по С.Т. Зацепину)

I. Болезнь Педжета у детей.

II. Активно протекающие формы болезни Педжета у молодых людей.

Поражение всей длинной трубчатой кости с ее укорочением и деформацией. Симметричное поражение двух длинных костей. Это чаще остеопоротичные формы или формы с преобладанием остеопороза.

III. Типичная форма болезни Педжета.

А. Монооссальная

Б. Полиоссальная.

1. Медленно протекающие формы.
2. Активно протекающие формы, когда боль возникает в результате активности перестроечного процесса.

IV. Озлокачествление очага болезни Педжета (остеогенная саркома, фибросаркома, гигантоклеточная опухоль). Озлокачествление одного очага с метастазированием в другие кости и очаги болезни. Одновременное Озлокачествление нескольких очагов.

Симптомы, которые наблюдаются при озлокачествлении процесса, — это постоянные и постепенно усиливающиеся боли, которые не уменьшаются при лечении дифосфонатами; возможны также увеличение деформации — активной перестройки очага или всей кости, появление мягкотканного компонента — очагового исчезновения кости или мягкотканного параоссального образования; спикулообразные разрастания с одновременной потерей четкости нарушенной части кортикального слоя. Нужно помнить, что развиваются как остеокластические, так и остеобластические саркомы; повышается уровень щелочной фосфатазы, который резко снижается после ампутации.

H.G. Greditzer, R.A. McLeod, K.K. Unni, J.W. Beabout (1983) из клиники братьев Мейо описали 41 больного с озлокачествлением болезни Педжета, которое было выявлено из общего числа 4415 больных с этой болезнью, что составило 0,9 %; у 35 пациентов была остеогенная саркома, у 6 — фибросаркома. Авторы отметили, что в отличие от первичной остеогенной саркомы остеогенная саркома при болезни Педжета развивается чаще в возрасте после 50 лет. Самому молодому было 32 года, а старшему — 86 лет, средний возраст равнялся 64 годам. Женщин было 16, мужчин — 25. В порядке убывающей частоты саркоматозное перерождение наблюдалось: в костях таза — у 15 больных, в бедренной кости — у 8, плечевой — у 7, болынеберцовой — у 3, костей свода черепа — у 2, челюсти — у 2, лопатки — у 2, таранной кости — у 1 больного, III грудного позвонка — у одного. Несмотря на хирургическое лечение и последующую химиотерапию, больные умерли: 36 человек (88 %) — в течение первых 3 лет, 2 пациента прожили 5 лет и 3 — более 10 лет.

A.G. Huvos, A. Butler, S.S. Bretsky (1983) Из Мемориальной больницы Нью-Йорка среди 1177 пациентов *с* остеогенной саркомой (наблюдавшихся с 1921 по 1981 г.) выделили 65 (5,5 %) больных, у которых саркома развилась на костях с монооссальной или полиоссальной болезнью Педжета. В 55 % случаев это были мужчины. Кости таза были поражены у 34 % больных, плечевая кость — у 22 %, бедренная — у 19 %, кости черепа и лица — у 14 %; патологические переломы наблюдались у 14 (22 %) больных.

В литературе описаны только отдельные редкие наблюдения озлокачествления позвонков, пораженных болезнью Педжета. Основные симптомы заболевания:

- усиление болей — у 55 (85 %) человек;
- перелом пораженного участка кости — у 14 (22 %);
- повышение уровня сывороточной щелочной фосфатазы — у 55 (85 %);
- нормальное содержание сывороточного Са — у 42 больных, повышенное — у 8 и пониженное — у 6 больных;
- множественные поражения болезнью Педжета — у 45 (79 %), единичные — у 12 (21 %) больных.

Гистологические варианты саркомы, развившейся на почве болезни Педжета костей, по данным указанных авторов, составили:

хондросаркома	— 10—15 %;
фибросаркома	— 11—17 %;
фиброгистиоцитома	— 17—26 %;
остеобластическая	— 14—22 %;
телеангиэктатическая	— 4— 6 %;
смешанная	— 9—14 %.

Отмечено долговременное выживание 3 пациентов с остеогенной саркомой, связанной с болезнью Педжета костей; одна больная была жива 27 лет.

В настоящее время в связи с улучшением диагностики болезни Педжета уменьшается процент больных с озлокачествлением с 14 до 3—4 % и даже до 0,9 %, хотя, очевидно, эти данные, как и частота болезни Педжета среди населения той или другой страны, нуждаются в уточнении.

Интенсивная перестройка костной ткани, наблюдаемая в местах развития болезни Педжета, является благоприятным моментом для возникновения злокачественных опухолей обычно у больных старше 50 лет.

По данным М.К. Климовой (1964), из 417 больных деформирующей остеодистрофией у 14 наблюдалось озлокачествление, что составило 3,3 %, все они были старше 50 лет, у 3 пациентов установлена монооссальная и у 11 — полиоссальная форма. Мужчин было 9, женщин — 5, хотя женщины составляли 56,2 % к общему числу больных. Озлокачествлению иногда предшествовали травма, интенсивная физиотерапия, рентгенотерапия.

Подчеркивается, что при поражении костей черепа саркоматозное перерождение наступает не в фазе osteoporosis circumscripta cranii, а в фазе выраженного утолщения и перестройки кости.

Наиболее часто наблюдается озлокачествление бедренной, большеберцовой кости, а в 25 % случаев — это кости черепа, таза, позвонков.

Озлокачествление характеризуется усилением боли, увеличением объема измененной кости, появлением венозной сети, изменениями кожи, резким повышением уровня щелочной фосфатазы в крови, рентгенографи-

чески — появлением или увеличением остеолитических очагов, выходом в мягкие ткани.

D. Choquette и др. (1983) наблюдали 18 больных, у которых произошло озлокачествление очагов болезни Педжета. У 3 из них были множественные очаги и отмечена меньшая продолжительность жизни. По данным большинства авторов, продолжительность жизни больных не превышает 5 лет; нам встречались упоминания в литературе о 3 больных, которые жили 6 лет и более. Считается, что саркомы, развивающиеся в очаге болезни Педжета, являются самыми злокачественными из сарком, поражающих кости. F. Schajowicz (1981), А.И. Крюков, А.В. Русаков, В.В. Хворов (1937) считали, что поскольку озлокачествленное превращение наблюдается только в костях, пораженных болезнью Педжета, то и множественное возникновение сарком связано с автономно происходящими местными процессами озлокачествления, а не является результатом метастатического поражения. Поэтому ссылки в англоязычной литературе на J. Syme (1969) как первого, кто поднял этот вопрос, ошибочны. О возможной вероятности метастазирования саркомы, возникшей в одном очаге, в другие говорит, по нашему мнению, факт, что в очагах поражения костей наблюдаются резкое повышение и нарушение кровообращения.

Семейные формы болезни не так уж редки; реже встречаются случаи, когда у представителей одной семьи в месте поражения болезнью Педжета развивается саркома. V.H. Nassar и M.B. Gravanis (1981) описали собственное наблюдение, когда у отца и сына возникла остеогенная саркома большеберцовой кости, пораженной болезнью Педжета, в возрасте 78 и 65 лет. В литературе авторы нашли описание озлокачествления у 35 больных родственников из 14 семей. Считается, что болезнь Педжета — ***наследственное страдание, переносимое неполным доминантным геном, находящимся в Х-хромосоме.*** **О** передаче болезни Педжета от мужчины к мужчине, как пишут эти авторы, ранее не сообщалось без сопутствующих других генетических или семейных факторов, как, например, пигментный ринит.

Полиоссальная форма болезни наблюдалась у 79 % больных.

M.V. Merrick, J.M. Merrick (1985) провели оценку сцинтиграфии скелета 4700 взрослых больных, проживающих на юго-западе Шотландии; у 3831 пациента были обнаружены или заподозрены злокачественные опухоли. Osteitis deformas — болезнь Педжета — чаще отмечена у мужчин: 0,006 % — в возрастной группе 15—54 года; 0,26 % — в группе 55—84 года и 0,24 % — старше 84 лет; у женщин в соответствующих группах показатели составили: 0,002; 0,021 и 0,15 %. Приведенные цифры должны быть увеличены на 25 %, если учесть, что периферические, однокостные формы встречаются значительно чаще, чем они диагностируются в настоящее время. Возможно, увеличение частоты болезни Педжета связано, по мнению авторов, с сочетанным воздействием окружающей среды и генетическими факторами.

R. Ziegler (1985), детально обследовав 103 больных с болезнью Педжета, поражение 1 кости нашел у 37 человек, 2—3 костей — у 14; 4 костей — у 8; 5 — у 6 и т.д. Поражение от 12 до 56 костей встречается редко, лишь у отдельных больных; автор наблюдал 10 таких пациентов.

Лечение. Медикаментозное лечение. Нами лечение больных с болезнью Педжета препаратами тиреокальцитонина начато в 1971 г., поскольку еще не была разработана общепринятая методика лечения. У некоторых больных мы получали улучшение, но длительного систематического лечения в большинстве случаев мы провести не смогли. Постепенно в литературе появились статьи, где описывался опыт авторов по применению

как синтетического, так и лососевого тиреокальцитонина. Более широкое применение получили синтетический тиреокалыдитонин — *кальцитрш, миокальцин, цибакальцин.*

Обычно рекомендуемые дозировки тиреокальцитонина 50 ед., чаще 100 ед. ежедневно подкожно, при выраженных формах болезни дозу нужно увеличить до 150—200 ед. с обязательным контролем. Имеются также ректальные свечи с дозами 200—400 ед.

У некоторых больных развиваются побочные реакции: головная боль, повышение АД, чувство жара в лице.

Курс лечения — 28—30 дней 2—3 раза в год. Отмечаются уменьшение болей, увеличение объема движений в суставах, снижение щелочной фосфатазы — костной фракции, гидроксипролина мочи, однако, как отметили Л.Н. Фурцева и А.Ф. Колондаев, нормализации этих показателей не наблюдается. По данным А.Ф. Колондаева, проведение 28-дневного курса миокальцина по 100 ед. в день давало более выраженный терапевтический эффект, который выражался и в заметном уплотнении костной ткани в остеолитических очагах. Обязательно нужно следить за уровнем щелочной фосфатазы, кальция, фосфора в крови и выделением их с мочой; возможна гипокальциемия.

Особую осторожность необходимо соблюдать при лечении больных с сопутствующим остеопорозом: несколько более высокие дозы препарата ингибируют ремоделяцию — вернее, патологическую ремоделяцию костной ткани.

Лечение биофосфонатами (отечественной препарат *ксидифон* — NaK-соль гидроксиэтилиден-1,1-бифосфорной кислоты). Лечение биофосфонатами противопоказано у больных с остеомаляцией — ингибирование ремоделяции костной ткани. Дозировка — от 10 до 25 мг/кг, т.е. для больного массой тела 50 кг доза колеблется от 500 до 1250 мг; 60 кг — от 600 до 1500 мг; 70 кг — от 700 до 6650 мг и т.д. Препарат принимают в виде 2 % раствора за 60—40 мин до еды, чтобы он всосался, а не соединился с пищей. Побочные явления чрезвычайно редки.

Поскольку ксидифон оказывает гипокальциемическое действие, мы всегда назначаем его одновременно с *оксидевитом* или aD_3 ТЭВА — активным метаболитом витамина D_3 по 0,75 мг или в зависимости от биохимических и клинических показаний. Одна капля масляного раствора оксидевита равна 25 мг. Большую часть дозы назначают на ночь. Ксидифон обычно назначают на 6—8 мес, затем делают 2-месячный перерыв и после этого проводят 3—4-месячные курсы с 1-месячным перерывом. Клиническое улучшение — уменьшение болей, увеличение объема движений, отказ при ходьбе от палочки — наступает у некоторых больных через 2—4 мес. Необходимо динамическое наблюдение — в случае положительного результата возможно увеличение дозы. Стабилизация процесса или даже небольшое клиническое улучшение несомненно следует оценивать как положительный результат. Больные бывают довольны, когда уменьшаются боли. Трудно поддаются лечению торпидно протекающие формы, которые у больных 60—70 лет поражают элементы крестцово-подвздошного сустава, образующие тазобедренный сустав (верхний конец бедренной кости, тело подвздошной кости). Необходимо динамическое наблюдение за больными, получающими консервативное лечение.

В 1987 г. H.IJ. Harinek и др. сообщили об эффективном лечении болезни Педжета *аминодифосфонатом.*

Для лечения болезни Педжета все чаще применяют три дифосфоната: 1 -гидроксиэтилиден-1,1 -дифосфоновую кислоту, дихлорметилиден-дифос-

фоновую кислоту и 3-амино-1-гидроксипропилиден-1,1-Дифосфонатную кислоту. Последнее вещество является исходным для серии аминодифосфонатов (АФ). На протяжении 7 лет изучали эффективность лечения этим препаратом перорально в ежедневной дозе 600 мг или вначале внутривенно 2—30 мг в день в течение 1 — 10 дней, а позднее перорально. Лечение продолжали до наступления биохимической ремиссии: устойчивой нормализации уровня щелочной фосфатазы (ЩФ), сыворотки и экскреции оксипролина (ОП). У больных с высоким исходным уровнем ОП нормализация наступала медленнее, причем в первые дни уменьшение экскреции проходило более выраженно. Эффективность АФ примерно в 20 раз выше, чем других дифосфонатов. Скорость снижения уровня ЩФ значительно меньше, чем нормализация экскреции ОП, по крайней мере в первые 4 мес лечения и исчезновения гиперферментемии она иногда запаздывает на 30—100 дней.

Длительность лечения до нормализации ОП колебалась от 1 до 360 дней. Спустя год ОП и ЩФ нормализовались у 90 % из 170 больных. Если лечение прекращено до нормализации уровня ОП, то после отмены препарата снижение экскреции ОП продолжается. Например, если ОП нормализован, но ЩФ еще повышена и даже не начала снижаться, то после отмены препарата скорость снижения ее уровня будет такой же, как в случае продолжения приема АФ. Такая динамика соответствует представлению, что АФ действует на формирование костей не столько через остеобласты, сколько опосредованно, нормализуя остеокластическую резорбцию. Продолжительной ремиссии не всегда удается достичь длительным приемом малых доз перорально, внутривенные инъекции могут быть более эффективны.

В последние годы появилась целая серия бифосфонатов, многие из которых с успехом применяются для лечения больных, страдающих болезнью Педжета.

При остеопоротической форме болезни Педжета, как, впрочем, и при других формах, может с успехом применяться *аредия* — мощный ингибитор костной резорбции (антиостеолитический агент). Под нашим наблюдением находятся 5 больных, у всех отмечен прекрасный лечебный эффект. Показанием к его применению считается опухолеиндуцированный остеолизис с сопутствующей гиперкальциемией или без нее. Как нам удалось убедиться, имеется остеопоротическая группа больных с болезнью Педжета молодого возраста с поражением целиком всей длинной кости или нескольких костей. Например, мы наблюдали больную с поражением двух бедренных костей, больного с поражением бедренной кости и больного с поражением $^{2}/_{3}$ бедренной кости, у которого на первый план выступали остеопороз, умеренная деформация, укорочение и невозможность выносить продольную нагрузку. Согласно нашим наблюдениям, применение самых разнообразных лекарственных веществ оказывается неэффективным. Применение аредии дало довольно быстрый положительный эффект.

Аредия — двунатриевый 3-амино-1-гидроксипропилиден-1,1-бифосфонат пентагидрат (динатрий паммидронат). Ингибирование остеобластной костной резорбции in vivo может быть, по крайней мере частично, обусловлено связыванием лекарства с минералом кости. Динатрий памидронат подавляет доступ к остеокластным предобразованиям на кости и их последующую трансформацию в сформировавшиеся, резорбирующие остеокласты. Биохимические изменения, отражающие ингибирующее влияние препарата аредия на опухолеиндуцированную гиперкальциемию, характеризуются, во-первых, уменьшением содержания кальция в сыворотке, а во-вторых, уменьшением содержания в моче кальция, фосфатов и гидроксипро-

линов. У пациентов с костными метастазами после курса лечения препаратом аредия уменьшаются боли в костях, могут наблюдаться признаки репарации в очагах остеолитических костных метастазов. 30 мг аредии разводят в 250 мл изотонического раствора натрия хлорида, 60 мг — соответственно в 500 мл и вводят медленно капельно внутривенно в течение 2—4 ч. Вливание выполняют соответственно 1 или 2 раза в неделю. Лучше вводить мелкими порциями 1 раз в неделю по 90—105 мг на курс в течение полугода, обычно 180—210 мг при постоянном введении Ca, P, Mg. Необходим постоянный биохимический контроль.

L. Alvares и др. (1995) считают, что интенсивность костного метаболизма является основным показателем активности патологического процесса. Играют роль уровень щелочной фосфатазы, ее костная фракция, гидроксипролин мочи, кожная температура над очагом поражения. В настоящее время рекомендуются:

- выведение с мочой тотального пиридинолина — чувствительность 73 %;
  тотальный deoxypyridinoline (чувствительность 60 %);
  hydroxyproline (чувствительность 64 %);
  костно-специфическая щелочная фосфатаза (чувствительность 84 %);
  ТАР (чувствительность 78 %);
  остеокальцин (чувствительность 35 % — недостаточно качественный и непостоянный маркер).

Попытки некоторых исследователей оценить эффект лечения через 3 дня после его начала не всегда давали четкие и ясные ответы.

Глава 7

Прогрессирующий оссифицирующий миозит и прогрессирующая оссифи пирующая фибродисплазия

Прогрессирующий оссифицирующий миозит (ПОМ) и прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия (ПОФ) представляют собой редкие генетические нарушения остеогенеза. При обоих заболеваниях происходит окостенение мышечной ткани, поэтому четкое разделение данных заболеваний в литературе затруднительно. Зачастую это связано с тем, что авторы используют для этого разные критерии.

Корректное разделение прогрессирующего оссифицирущего миозита и прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазии может быть сделано на основании генетических исследований, поэтому в данной работе обзор будет проведен для обоих заболеваний совместно.

Впервые в литературе описание данного заболевания представил Juy Patin в 1692 г., который наблюдал женщину «твердую, как дерево» («dure comme du bois») — вернее было бы сказать, как кость. В XVIII в. еще о 3 больных было доложено в Королевском обществе в Лондоне. К настоящему времени описано около 1000 больных с ПОФ, хотя таких пациентов значительно больше. Каждый ортопед за свою жизнь наблюдает от 2 до 5 больных. Заболевание это настолько редкое, что W.F. Mair (1932), обследовав 130 000 школьников, не обнаружил ни одного, страдающего ПОФ. В 1918 г.

это заболевание выявил J. Rosenstirn у лошади и собаки, а H.R. Sciboltal и C.L. Davis (1967) — у свиньи. Скелеты больных ПОМ хранятся в некоторых музеях Великобритании. Название этой болезни дал Von Dusch в 1868 г., а в следующем 1869 г. Miinchmeyer представил описание этого заболевания, основываясь на 12 случаях, и присвоил ему свое имя, что нельзя считать оправданным. J. Rosenstirn в 1918 г. назвал это заболевание «fibrocellulitis ossificans progressiva Fairbank H.»; H. Fairbank в 1950 г. — «fibrosifis ossificans progressiva», K. Banev и W. Bodie в 1940 г., а McKusick в 1960 г. — «fibrodysplasia ossificans progressiva».

L. Lutwak в 1964 г. привел статистические данные, касающиеся 264 случаев.

I. Пол: мужчины — 138; женщины — 117, неизвестен — 9.

II. Локализация первичного процесса: шея — 82, околопозвоночная зона — 46, плечи и руки — 39, голова, лицо, челюсти, таз и ноги — 11, другие — 3, неизвестно — 56.

III. Зона поражения: околопозвоночная зона — 220, плечи и руки — 87, таз и ноги — 103, нижняя челюсть и голова — 72, неизвестно — 20.

ПОФ, как правило, сопровождается другой врожденной патологией: укорочением I пальца стопы и I пальца кисти — 87, анкилозом между фалангами пальцев — 149, других пальцев стопы — 17, пальцев кисти — 30, без изменений — 12, неизвестно — 90.

Изменения половых желез и урологические — 11, сердечные — 5, неврологические (синдром Клиппельфейля) — 10.

Возраст, когда обнаружено заболевание: от рождения до 1 года — 57, от 1 года до 2 лет — 22, от 3 до 4 лет — 22, 4—5 лет — 18, 5—6 лет — 14, 6—10 лет — 30, 10—15 лет — 11, 15—20 лет — 8, старше 20 лет — 4, возраст неизвестен — 36. ПОФ наблюдался в 11 семьях, изменения со стороны пальцев были отмечены в 9 из них.

Заболевание ПОМ может начаться еще у плода, но чаще оно начинается в первые годы жизни с окостенения превертебральных мышц, а также мышц, прикрепляющихся к лопатке в области плечевого сустава, трапециевидной мышцы, мышц области тазобедренного сустава, бедра. Обызвествление распространяется вдоль какой-либо мышцы в виде извитой виноградной лозы, которая ветвится, захватывая новые участки. Бывают периоды ремиссии, но потом заболевание опять прогрессирует. Интересно отметить, что не наблюдается обызвествления мышцы сердца, диафрагмы, гортани, языка, сфинктеров и глазных мышц.

Поражаемая мышца сначала отекает, припухает, локально появляется боль, что служит проявлением местных биохимических процессов, затем начинается процесс оссификации и мышцы, апоневрозы, сухожилия окостеневают, а отечность распространяется далее. Скорость, интенсивность процесса различны: у некоторых больных ремиссии длятся годами. Из-за окостенения мышц ограничиваются движения головы, позвоночника, лопаток, крупных суставов, постепенно нарастает инвалидность — к 20—40 и даже к 70 годам. Однако значительная часть больных умирает до 10—20 лет. Смерть наступает обычно из-за окостенения межреберных мышц, мышц брюшной стенки и нарушения дыхания или височной мышцы, мышц нижней челюсти и нарушения жевания, а затем и глотания. Описаны случаи превращения в остеогенную саркому.

В настоящее время исследование ПОФ ведется методами молекулярной биологии, иммунохимии и гистологии. На сегодняшний день известно, что при ПОФ происходит экспрессия генов костных морфогенных белков (BMP) протоонкогенов семейства C-fos/C-jun. Сейчас все большее распро-

странение получает подход, при котором разделяют прогрессирующую оссифицирующую фибродисплазию и прогрессирующий оссифицирующий миозит. Согласно последним исследованиям, необходимо рассматривать остеосаркому как чрезвычайно близкое заболевание.

Как показали работы R.M. Harland (1994), при ПОФ наблюдается гиперэкспрессия мРНК белка BMP 4. T. Katagivi (1994) установил, что белок BMP 2 вызывает превращение миобластов в остеобласты и что белки BMP являются единственными, которые могут изменять остеогенез при данном заболевании. Они способны превращать in vitro миобласты в минерализованные остеобластоподобные клетки. Проведенные иммунохимические исследования при помощи моноклональных антител не смогли показать различий между белками BMP 2 и BMP 4. Белок BMP 4 включен в разнообразные морфогенные процессы: формирование конечностей, нейрогенез, формирование зубов и другие процессы в раннем эмбриогенезе.

По данным, полученным A. Shafvitz (1998), при ПОФ происходит гиперэкспрессия мРНК BMP 4 и самого белка, при травматическом оссифицирующем миозите — экспрессия белков BMP 1, 4, 6 и c-fos мРНК, а при остеосаркоме — BMP 1—7, c-fos и c-jun мРНК. Таким образом, эти заболевания биохимически очень близки.

В работе E. Olmsted (1998) было обращено внимание на изучение c-fos семейства протоонкогенов; белок c-fos присутствует в большом количестве в случае остеосаркомы, и его содержание увеличено при ПОФ. Этот белок является компонентом фактора транскрипции AP 1, который регулирует транскрипцию генов и оказывает влияние на развитие конечностей. Сделано также предположение, что ген c-fos служит мишенью для белка BMP 4, но факт регуляции экспрессии не был установлен. При ранней ПОФ нет гиперэкспрессии c-fos; это позволяет предположить, что увеличение уровня c-fos не является причиной возникновения ПОФ. Однако, как уже сказано выше, экспрессия белков BMP 2 и BMP 4 оказывает значительное влияние на процесс развития ПОФ. Интересно также отметить, что экспрессия c-fos и c-jun мРНК происходит скоординированно in vivo и in vitro и что белок BMP 4 ответствен за регуляцию своей экспрессии.

При изучении лимфобластных клеток людей из семей, в которых встречается ПОФ, было установлено, что у них увеличено содержание не только мРНК BMP 4, но и рецепторов сериновых/треониновых киназ, с которыми белок BMP 4 образует гетеромерный комплекс. При этом такое увеличение наблюдалось как у больных ПОФ, так и у здоровых, причем повышение уровня мРНК BMP 4 и самого белка наблюдалось во всех тканях организма, хотя повышение было неодинаковым.

Таким образом, можно сделать вывод, что ген BMP 4 является наиболее вероятной причиной, вызывающей данное заболевание. Тем не менее до сих пор остаются открытыми следующие вопросы: при каких условиях происходит гиперэкспрессия BMP 4, какова молекулярная регуляция гена BMP 4, каким образом клетка воспринимает сигнал белка BMP 4, каков механизм защиты фибробластов кожного покрова и др.

Л е ч е н и е . Чисто хирургические попытки иссечения части очага у больного с прогрессирующим оссифицирующим миозитом не приводят к успеху. В области оперативного вмешательства нередко очень быстро развивается оссификат еще большего размера.

R. Smith и др. (1976) описали свой опыт лечения 8 больных с прогрессирующим оссифицирующим миозитом. Всем больным они назначали дифосфонат дисодиум этидронат (ЕНДР), пытаясь подавить обызвествление во вновь появляющихся очагах поражения; у 5 из них эктопическая кость

была оперативно удалена. ЕНДР иногда замедляет процесс минерализации вновь образованного матрикса после хирургического удаления, однако такое замедление не может быть предсказано. Различный эффект ЕНДР может зависеть частично от величины поглощенного вещества и активности вновь образующейся кости.

R.S. Illingworth (1971) назвал прогрессирующий оссифицирующий миозит ***ужасным заболеванием,*** при этом он считал главной целью предотвращение образования в тканях новых очагов обызвествления — окостенения. Роль кортикостероидов остается далеко не разрешенной. R.S. Illingworth лечил 2 больных, у одного положительного результата не было, у второго ремиссия заболевания, длившаяся 16 лет, позволила автору считать, что кортикостероиды могут играть некоторую роль в лечении прогрессирующего миозита. Он приводит таблицу с отрицательными результатами лечения кортикостероидами у 12 авторов. Лечение гидрокортизоном, трийодтиронином, пропилтиоурацилом не дало положительного результата. Больной, получавший дексаметазон в возрастающих дозах, отмечал улучшение состояния при обострении заболевания, но прогрессирование болезни продолжалось.

Глава 8

Некоторые формы акроосieолиза и самопроизвольное исчезновение костей

Работами большого числа исследователей было показано, что существует целый ряд заболеваний, обусловленных врожденным дефектом какого-то гена — «первичный молекулярный дефект». Это выявляется как нарушение какого-либо биохимического процесса с соответствующими клиническими проявлениями, что далеко не всегда так легко, поскольку даже одна простая функция может быть кодирована в нескольких генах. При этом нарушения наступают из-за мутации не только одного, но и нескольких разных генов, т.е. зависят от полилокусности изменения. Поэтому существуют болезни, в основе которых лежит что-то близкое по характеру процесса, но которые клинически имеют различные проявления и относятся к разным нозологическим единицам и даже внутри одной нозологической единицы обладают полиморфизмом. Очень важным следствием такого механизма развития болезни является то, что, несмотря на наличие генной зависимости, патологические изменения в тканях должны достигнуть какой-то пороговой величины, и тогда достаточно незначительного внешнего повода (например, удара), чтобы болезнь проявилась (наступила ее манифестация).

Именно к этой группе наследственных системных заболеваний скелета с так называемым прогредиентным характером течения относятся заболевания у детей, рождающихся без видимых патологических изменений, но потом, в возрасте 4, 6, 10, 16, 25 лет, без всяких видимых причин, иногда после легкой травмы возникают те или иные изменения. Этиология и патогенез этих заболеваний мало изучены, имеются заболевания с генерализованными проявлениями, но чаще встречаются с локальными признаками. К таким заболеваниям относятся различные виды *акроостеолиза,* самопроизвольное рассасывание костей, различные виды *остеосклерозов,* прогрессирующий оссифицирующий миозит и т.д. Возможно, это врожденно обу-

словленные ферментопатии, вследствие которых возникают пороки развития остеобластов и остеокластов на отдельных участках тех или иных костей, и для их клинического проявления необходимо время для аккумуляции ничтожно малых количеств патологических метаболических продуктов, которые активируют лизосомальные ферменты, и т.п. В результате сдвига в обмене нарушаются местные электрические потенциалы, хотя очевидно, что и они также могут влиять на интенсивность обмена в локализованном участке тела. При попытках осмыслить этиологию и патогенез акроостеолиза нельзя не учитывать, что морфогенез скелета, конечностей человека и животных в эмбриональном периоде развития происходит не только в результате пролиферативных процессов, деления клеток, но и гибели и резорбции клеток в ряде участков эмбриона, возможно, что *акроостеолизы* — это *смещенные по времени и месту те же процессы резорбции, но не в период эмбриогенеза, а извращенные и сдвинутые в постнатальный период жизни.*

Апоптоз. В процессе развития организма наряду с пролиферацией и дифференциацией клеток происходит управляемая, закономерная смерть клеток — контролируемый организмом процесс — альтруистическая гибель клеток, без которого было бы невозможно развитие организма.

Максимов А.А.* еще в 1914 г. описал гиперхроматоз ядерной оболочки — характерный признак апоптоза. Термин «апоптоз» появился в литературе в 1972 г. для обозначения явлений, определявшихся как «сморщенный некроз», «гибель клетки, отделения и распада ее на части».

При апоптозе не наблюдается воспалительной реакции (как при некрозе). С клетками происходит:

- конденсация и маргинация хроматина, конденсация цитоплазмы;
- разделение клетки на части — образование апоптозных тел, которые подвергаются фагоцитозу.

В.Н. Афанасьев, Б.А. Кроль, Ю.А. Манцигин (1985) пишут: «...Две формы клеточной гибели: цитометрический и биохимический анализ отметили особое повреждение хроматина в виде правильной межнуклеосомной фрагментации ДНК в результате активации Са — Mg-зависимой нуклеазы, отличающейся от нуклеазы при колликвационном некрозе клеток, когда фрагментация ДНК имеет неупорядоченный характер, что возникает под действием лизосомальных ферментов». «Предполагается, что апоптоз предотвращает генетическое повреждение стволовых клеток; известно, что медленно пролиферирующие стволовые клетки проявляют среднюю чувствительность к воздействию ионизирующего облучения».

Итак, апоптоз — это запланированная смерть клетки или клеток, возникающая в том случае, если в геноме заложена определенная программа.

Мы предполагаем, что часть приводимых ниже заболеваний — различные виды акроостеолиза, возможно, вызывается апоптозом.

Акроостеолиз. Доминантная форма акроостеолиза описана у матери и сына [Lamy, Maroteaux, 1961]. В двух предшествующих поколениях также были больные, но значительных нарушений не имелось. Schinz (1951) отметил доминантное наследование этого заболевания с началом проявления в возрасте от 8 до 22 лет. Медленно прогрессирующий остеолиз на руках и ногах характеризовался периодическим изъязвлением пальцев рук и ног, секвестрацией и заживлением с отторжением пальцев. Maroteaux

* Основы патологии//Регенерация и смерть клетки. — СПб.: изд-во Риккара, 1914.

считает, что отсутствие вдавления основания черепа или иных изменений черепа и длинных костей позволяет отличать акроостеолиз от синдрома Ченея.

Синдром Ченея — акроостеолиз с остеопорозом и изменением черепа и нижней челюсти. Ченей описал семью в штате Мичиган, в которой у матери и 4 детей обнаружен акроостеолиз — множественное искривление костей и гипоплазия нижней челюсти. В отличие от пикнодизостоза — рецессивно наследуемого заболевания — особенностью остеопороза у больных, обследованных Ченеем, было вдавление основания черепа. Матери было 57 лет, а 4 детям из 6 — 35, 26, 21, 13 лет.

8.1. Наследуемый акроостеолиз

Редкое наследственное заболевание, характеризующееся появлением в детском, подростковом или юношеском возрасте припухлостей в области стопы, голеностопного сустава, голени или только на одном-двух пальцах стопы либо в области запястья (реже). Припухлости постепенно увеличиваются, кожа приобретает синюшный или темно-багровый оттенок, появляется флюктуация. Внезапно образуется свищевое отверстие, через которое изливается темно-красная жидкость (в области голеностопного сустава ее может быть до 100 мл), сгустки, состоящие из некротизированных, потерявших минеральную основу «растворившихся» костей. Несмотря на длительное существование свища, соединяющего полость с некротизирующимися костями стопы, инфекция не присоединяется: очевидно, отделяемое обладает антисептическими свойствами, богато ферментами. Свищевой ход может закрыться, но через несколько месяцев открыться снова. Рентгенологическое исследование выявляет картину литического процесса, захватывающего одновременно нижний суставной конец большеберцовой кости, таранную, пяточную, ладьевидную, кубовидную кости, или процесс поражает в основном большеберцовую кость, причем разрушаются и исчезают ее дистальная часть и кости стопы (рис. 8.1). Иногда свищи принимают вид хронической язвы.

Мы наблюдали 4 больных. В первой семье подобные некротические процессы в дистальных отделах голени и стоп привели к ампутации обеих ног больного выше коленных суставов; процесс на этом, очевидно, закончился. Однако у его сына были поражены кости средних и задних отделов обеих стоп и с одной стороны болыцеберцовой кости. Попытка произвести замещение дефекта большеберцовой кости консервированным костным аллотрансплантатом кончилась неудачей. У его сестры в 30-летнем возрасте возник некроз кожи и средней фаланги II пальца стопы. Во второй семье были больны две девочки-сестры. Одна умерла от какого-то осложнения. У второй был некроз дистальной трети большеберцовой кости, длительно существовала язва, которая затем закрылась. В одной из клиник ей произвели остеотомию костей голени в верхней трети, наложили аппарат Илизарова, прижали кости стопы к концу некротизировавшейся большеберцовой кости, а в области остеотомии стали удлинять ногу. Лечение не закончено, но рентгенолог, наблюдавший за больной, не отметил появления регенерата между верхними отломками, хотя прошло несколько месяцев.

Обе семьи — 5 больных с этим редким заболеванием — жители Туркмении. Шестой больной с выраженным некрозом костей, образующих голеностопный сустав, родился в Грузии.

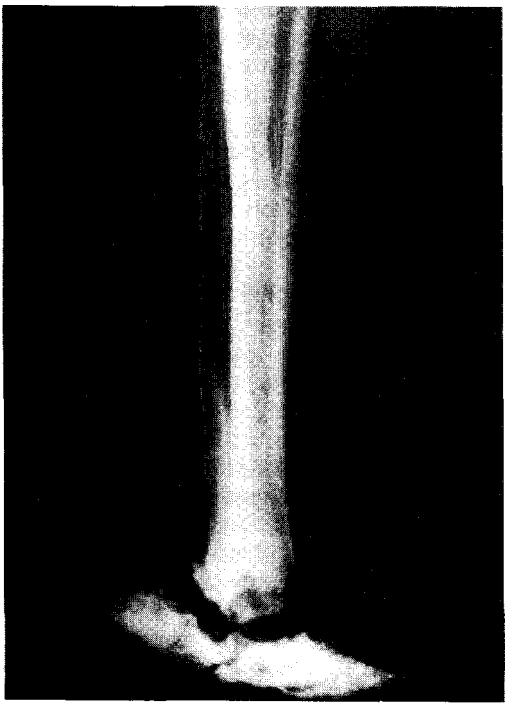


Рис. 8.1. Наследуемый остеолиз дистального отдела голени и стопы.

J. Gluck, J.J. Miller (1972) описали случай семейного остеолиза, наблкхдавшегося у дедушки со стороны отца. Выявлены изменения в костях обоих запястий и предплюсны; у отца — такие же изменения, но менее выраженные, у внучки и внука — умеренные изменения в области лучезапястных суставов.

Нужно отметить, что клинические и рентгенологические проявления у наших больных были значительно более выражены.

8.2. Генерализованный акроостеолиз

Нами в течение 4 лет наблюдалась больная (рис. 8.2) с остеолизом костей конечностей, челюстей, изменениями позвоночника, но в отличие от наблюдений, описанных выше, у нее не образовался детрит, поскольку кости нижней челюсти, фаланги пальцев кистей и стоп постепенно рассасывались и исчезали. Уменьшались рост и размеры тела, нарастало понижение питания, исчезали мышцы, отмечались также явления выраженного остеопороза. В последний свой приезд больная с большим трудом жевала пищу, ходила, меняла положение в кровати.

8.3. Самопроизвольное исчезновение костей

Использование постоянного электрического поля активного остеогенеза для лечения больных со спонтанным рассасыванием костей и для замещения костной тканью больного массивных консервированных костных аллотрансплантатов. Среди заболеваний костей особое место занимает тяжелое спонтанное (самопроизвольное) рассасывание костей (disappearing bone, massive osteolisis, acute absorption of bone, phantombone). В настоящее время мы не нашли описания эффективного метода лечения больных с этим заболеванием. М.В. Волков (1974) писал: «Резекция пораженной кости с замещением дефекта гомокостью ведет, как показали наши наблюдения, к лизису трансплантата и продолжению рассасывания». По мнению М.В. Волкова, при прогрессирующем остеолизе определенную роль играет нарушение иммунологического статуса организма.

В.И. Говалло и М.П. Григорьева (1972) обнаружили нарушение нормального ответа лимфоцитов периферической крови на воздействие фитогемагглютинина (ФГА) в культуре in vitro. Сыворотка 3 больных вызывала цитолитический, дегенерирующий и слабый бласттрансформирующий эффект на введение аутологичных лимфоцитов в культуре, что свидетельству-

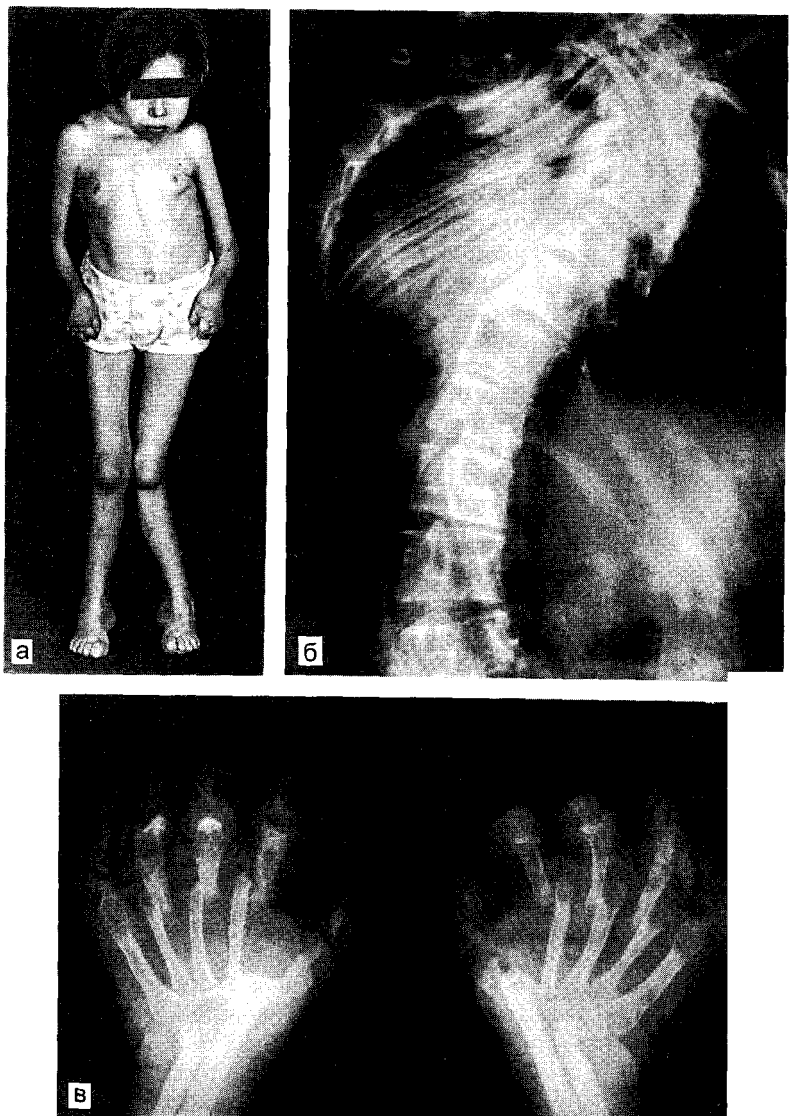


Рис. 8.2. Особая форма генерализованного нарастающего тотального остеолизиса грудной клетки, нижней челюсти (а), позвоночника (б), кистей (в).

ет, по их мнению, о присутствии в сыворотке больных иммунологически М.В. Волкову). Т.П. Виноградова (1962) указывала, что в основе этой формы остеолиза лежат, очевидно, нарушения ангионеврогенного характера, что сближает спонтанное рассасывание костей с острой атрофией Зулека. Это заболевание приводит часть больных к смерти. Иногда наблюдается рассасывание костей по сегментам: позвонок и соответственно два пебпа- процесс может захватить несколько позвонков и несколько ребер- нарушается функция спинного мозга или атмосферное давление сдавливает ставшую мягкой грудную клетку.

Другие материалы, такие как металл или пластмасса, не изменяют течения патологического процесса и даже не могут полноценно заместить постоянно увеличивающийся дефект кости. Задача, которая стоит перед врачами в борьбе с такой болезнью, заключается в прекращении процессов разрушения и активации процесса активного остеогенеза.

Исходя из изложенного, С.Т. Зацепин, Г.Н. Зацепина, С.В. Тульский предположили, что у больных с самопроизвольным рассасыванием костей и некоторыми другими заболеваниями нужно установить поле активного остеогенеза для прекращения процесса резорбции кости, стимуляции активного костеобразования с последующей нормализацией собственного поля активного остеогенеза организма.

Оказалось, что если измерять разность электрических потенциалов на кости (между точками, расположенными ниже и выше места повреждения) и соединительной ткани (между зоной, расположенной около места перелома, и грудным отделом позвоночника), то разность электрических потенциалов между электродами, введенными в кость, и электродами, фиксированными в соединительной ткани под кожей собаки, изменяется аналогично процессу активного остеогенеза, и среднее значение разности электрических потенциалов между ногой и шеей составляет 80 мВ (нога отрицательна относительно шеи). Это исследование позволило нам перейти от работы с внутрикостными электродами к применению внешних накладных электродов.

Дальнейшее исследование поля активного остеогенеза показало, что первичное сращение перелома достигается в том случае, когда разность электрических потенциалов между зоной на коже над губчатой костью ниже места ее повреждения и зоной на коже в районе II грудного позвонка составляет 400—600 мВ. При этом область губчатой кости ноги должна быть отрицательной по отношению к области шеи или грудного отдела позвоночника. Инвариантом является разность электрических потенциалов, так как именно она связана с общим интегральным зарядом системы, с разностью мембранных потенциалов в различных участках мембраны (в области губчатой кости ноги и шейного или грудного отдела позвоночника).

Этот метод был применен у 10 больных со спонтанным рассасыванием костей.

Первая группа состояла из больных, которых лечили созданием с помощью внешнего стимулятора постоянного электрического поля, наблюдаемого при процессах активного остеогенеза. У этих больных отмечались явления исчезновения костной ткани, но отсутствовал дефект суставного конца кости. У всех 3 пациентов наблюдалась положительная динамика процесса, у 2 из них наступило выздоровление.

Вторую группу составили 7 больных, которым вначале производили пластическое замещение дефекта суставного конца длинной трубчатой кости, а затем — электростимуляцию. У 6 из них получена положительная динамика.

Для иллюстрации приводим выписку из истории болезни.

Больная М., 22 лет. Считает себя больной *с* 1962 г., когда впервые после длительной ходьбы и незначительных нагрузок появилась боль в области левого тазобедренного сустава. Боль обострялась в весенне-летний период. Обратилась к врачу в 1971 г., когда усилилась боль в области левого тазобедренного сустава. На рентгенограммах выявлены истончение шейки левого бедра и деформация головки бедренной кости. Проводилось симптоматическое лечение, направленное на уменьшение боли. В сентябре 1972 г. больная упала, в результате чего произошел перелом

шейки левого бедра. В течение 4 мес проводилось лечение скелетным вытяжением за мыщелки бедра. На рентгенограммах сращения перелома не выявлено, наложена гипсовая повязка с тазовым поясом (больница г. Корсакова Сахалинской области).

Направлена на дальнейшее лечение в Новосибирский институт травматологии и ортопедии, где поставлен диагноз: патологический перелом шейки левого бедра. В связи с неясным характером процесса была произведена открытая биопсия, на основании которой диагностировано самопроизвольное рассасывание бедренной кости. 26.04.73 г. — заочная консультация проф. С.Т.Зацепина. Диагноз подтвержден, проведен курс инъекций гормона щитовидной железы тирокальцитонина, витаминов B], Вб, Bi2, глюкозы с витамином С, анаболического гормона, ретаболила. Однако на основании контрольных рентгенограмм, произведенных в Новосибирском институте травматологии и ортопедии, установлено, что процесс рассасывания костей продолжался в диафизарной части бедренной кости (рис. 8.3).

В отделение костной патологии взрослых ЦИТО больная поступила 04.09.74 г. Ходит с костылями, не нагружая левую ногу. Имеются укорочение левого бедра на 3—4 см и патологическое увеличение подвижности в области левого тазобедренного сустава.

20.09.74 г. проведено рентгенологическое исследование: левый тазобедренный сустав и кости, образующие вертлужную впадину, имеют резко разреженную структуру. Головка, шейка, большой и малый вертелы и верхняя часть диафиза бедра рассосались, лишь местами видны секвестроподобные остатки костного вещества. Свободный конец диафиза бедренной кости заострен, структура диафиза неравномерно разрежена. Кортикальный слой диафизарного отдела бедренной кости по внутренней поверхности на значительном протяжении разволокнен, отмечается краевое рассасывание. Заключение: спонтанное рассасывание левой бедренной кости.

16.04.75 г. операция: замещение верхней половины левой бедренной кости идентичным консервированным холодом аллотрансплантатом с суставным концом (операция выполнена С.Т. Зацепиным).

При микроскопическом исследовании удаленных тканей установлено следующее:

1) тазовая кость зрелая, губчатая, с умеренно выраженными процессами перестройки. В широких межкостных пространствах — рыхлая волокнистая ткань с резко расширенными сосудами капиллярного типа. Встречаются небольшие зоны новообразованной кости. Костные балки поверхностной зоны имеют зазубренные контуры;

2) бедренная кость — компактная с резко расширенными сосудистыми каналами и отдельными участками с неокрашивающимися ядрами остеоцитов. Губчатая кость с истончением костных балок, в межкостных пространствах — отечный жировой костный мозг, местами отмечается пропитывание распадающимися эритроцитами и формирование кист;

3) атрофия мышечных волокон с разрастанием плотной волокнистой ткани, отмечаются множественные небольшие круглоклеточные скопления;

4) плотная волокнистая ткань рубцового типа с отдельными включениями жировой клетчатки.

Патологоанатомическое заключение: выявленные микроскопические изменения свидетельствуют о спонтанном рассасывании костей (С.И. Липкин).

Рентгенография после операции: головка, шейка, межвертельная и значительная часть подвертельной области бедра, которые отсутствовали вследствие спонтанного рассасывания, замещены аллотрансплантатом. Головка трансплантата находится в вертлужной впадине. Медиальный полуцилиндр дистального отдела аллотрансплантата глубоко внедрен в костномозговой канал материнской кости, ось бедра хорошая. По наружной поверхности к материнской кости прилежит массивный трансплантат, который составляет половину цилиндра диафиза и образован из наружного полуцилиндра аллотрансплантата.

Сразу после операции начата постоянная электростимуляция; ток пульсирующий, частота 0,2 Гц, сила тока 1—2 мкА, формула импульса пилообразная, скважность — '//.

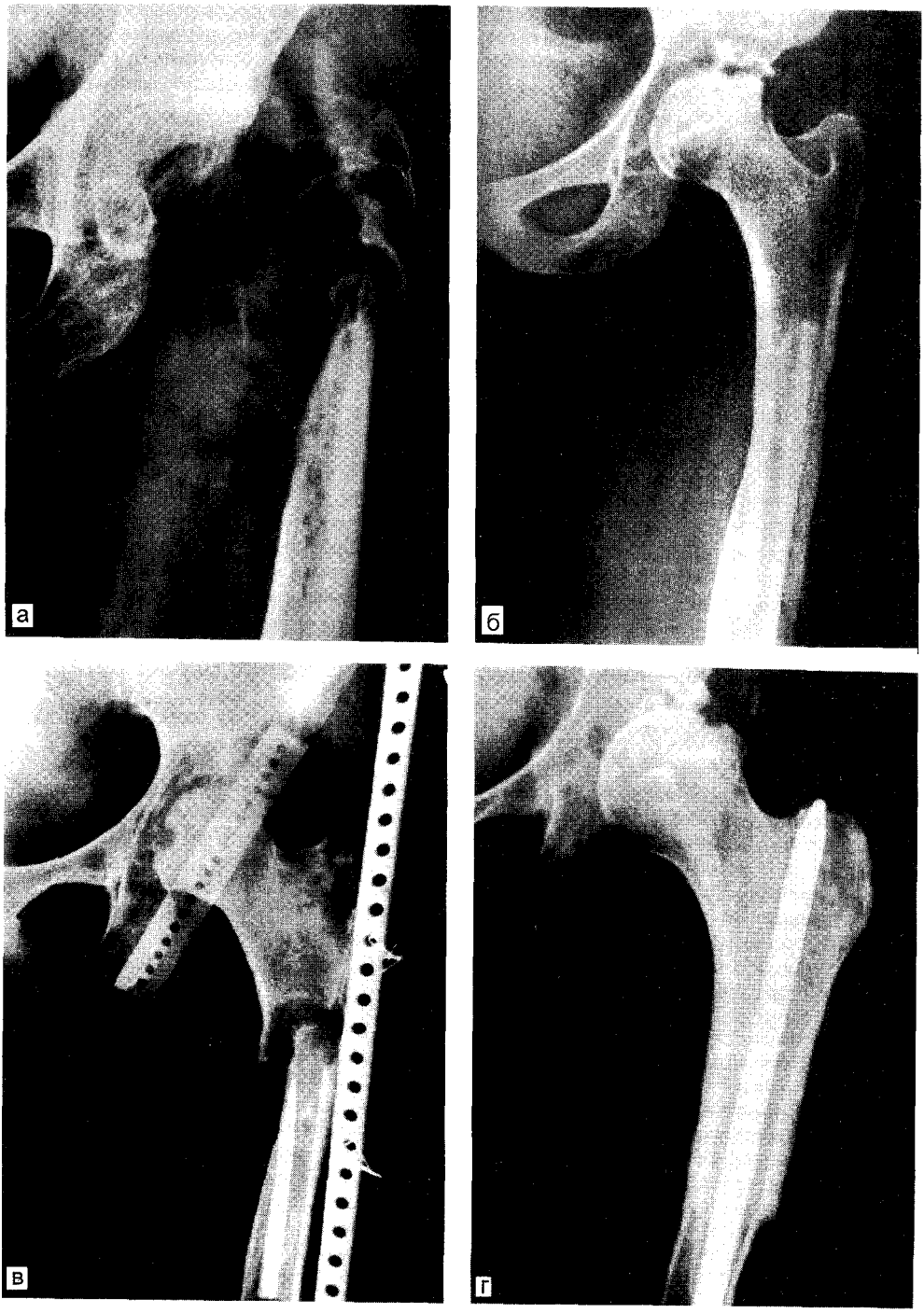


Рис. 8.3. Самопроизвольное рассасывание верхней части бедренной кости.

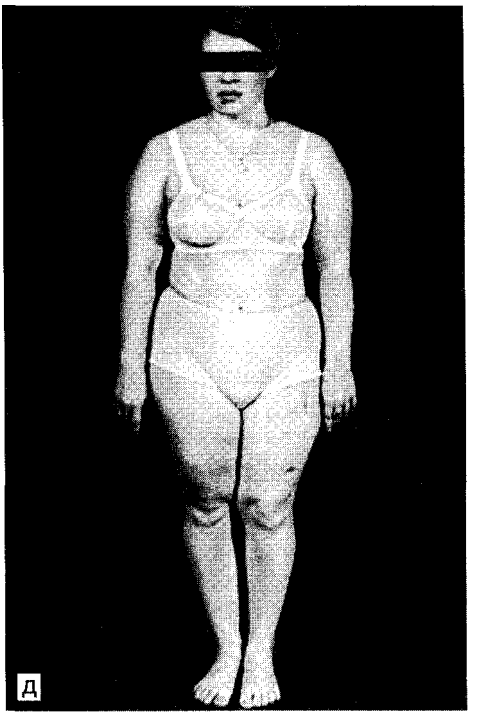


Рис. 8.3. Продолжение.

а — исчезновение верхнего конца левой бедренной кости и частично крыши вертлужной впадины; б — замещение дефекта верхнего конца левой бедренной кости идентичным аллогенным консервированным трансплантатом; в — перелом аллотрансплантата через 7 лет после пересадки; г — пересажен второй аллотрансплантат. д — больная через 14 лет после повторной операции.

На рентгенограммах в области стыка пересаженного аллотрансплантата с материнской костью хорошо выражена консолидация, т.е. не только предотвращено дальнейшее рассасывание бедренной кости, но она стала способна к образованию новой костной ткани, к регенерации, что проявилось в спаянии с пересаженным консервированным аллотрансплантатом. Это позволило снять гипсовую повязку и приступить к разработке движений в тазобедренном и коленном суставах. Больная выписана домой с портативным постоянным стимулятором, ходит с костылями, умеренно нагружает оперированную ногу.

Электростимуляция продолжалась 5 лет. Общее состояние больной хорошее, костылями не пользуется, стала ходить с палкой, а дома и без нее, боль исчезла. Свободно садится на стул — угол сгибания в тазобедренном суставе до 100°, отведение и приведение 30 и 40°, ротационные движения ограничены, безболезненны. Признаки клинического улучшения обнаружены и при рентгенологическом исследовании: отмечено некоторое уплотнение (репарация) костной структуры в области вертлужной впадины, в средней и нижней трети бедренной кости; верхняя треть и головка представляют собой аллотрансплантат, интимно сросшийся с концом рассасывающейся бедренной кости.

Исследование жизнеспособности пересаженного аллотрансплантата проксимального конца левой бедренной кости больной М. произведено в отделении радиоизотопной диагностики радиологического центра Центрального института усовершенствования врачей 26.12.80 г., т.е. через 5 лет после пересадки аллотрансплантата, консервированного замораживанием. Визуализация скелета осуществлена с пирофосфатом (внутривенно). На серии сцинтиграмм левого бедра, тазобедренного и коленного суставов определяют:

1) гиперфиксацию РФП в области головки бедренной кости;

2) гипофиксацию РФП в проксимальном отрезке бедра с сохранением контуров изображения кости, возможно, в костномозговом канале;

3) неинтенсивную гиперфиксацию РФП во внутреннем мыщелке бедра.

В 1980 г. — прекращение стимуляции. В декабре 1982 г. на месте соединения — рассасывание и перелом. С января 1983 г. — скелетное вытяжение, возобновлена электростимуляция, рассасывание продолжается. 18.03.84 г. выполнена операция — интрамедуллярный остеосинтез аллогенного суставного конца с диафизарной частью кортикальным аллотрансплантатом, дополнительная аллопластика, электростимуляция. Сращения не наступило. 22.01.86 г. — еще одна операция: удаление рассасывающегося суставного аллотрансплантата, дефект замещен другим суставным аллотрансплантатом, соединение по методу заточки, интрамедуллярный остеосинтез. В 1989 г. — хорошее костное спаяние аллотрансплантата с диафизом, начало восстановления костной ткани в области крыши вертлужной впадины, электростимуляция, которая прекращена в 1995 г. Ходит с палочкой. С.Т. Зацепин получил письмо-поздравление с Новым 2001 годом. Поступила работать бухгалтером.

Приведенное исследование свидетельствует о значительном замещении ткани костного аллотрансплантата костной тканью (верхний конец бедренной кости), который имеет вид несколько более узкой полоски, чем пересаженный верхний конец бедренной кости, а не отдельных включений пирофосфата.

Если же имеется дефект части кости по длине (полное самопроизвольное исчезновение части кости), то его необходимо сначала заместить идентичным по форме и величине консервированным костным аллотрансплантатом, осуществив интимное плотное соприкосновение кортикальных слоев. Как показали гистологические исследования, на месте полностью исчезнувшей кости не остается ничего: ни органического матрикса, ни частично минерализованных его остатков, ни клеточных элементов кости, поэтому регенерировать ей не из чего.

Начатая после пластического замещения дефекта стимуляция постоянного электрического поля активного остеогенеза обусловливает сращение консервированного костного аллотрансплантата с концом рассасывающейся кости и прекращение процесса спонтанного рассасывания кости.

Полученные экспериментальные данные при наблюдении за больными со спонтанным рассасыванием костей свидетельствуют о том, что внешняя стимуляция в течение первых лет после пластического замещения дефекта целиком заменяет собственное электрическое поле больного. Доказательством этого служит следующее: через 5—6 мин после отключения внешней стимуляции постоянного электрического поля активного остеогенеза снова появляется поле резорбции кости. Только через 3—4 года постоянной внешней стимуляции у больного вновь устанавливается собственное поле активного остеогенеза и отключение стимулятора не изменяет постоянное электрическое поле, что позволяет сократить время стимуляции до нескольких часов в сутки, а затем и полностью прекратить стимуляцию, если при контрольных измерениях постоянное электрическое поле у больного остается нормальным.

Приводим другие наблюдения.

Больной 42 лет с самопроизвольным рассасыванием 3 ребер справа, правосторонним гидротораксом, резкой пигментацией кожных покровов. В результате электростимуляции, продолжавшейся в течение 3 лет, наступило выздоровление (рис. 8.4, а).

Рентгенограмма больного с рассасыванием плечевой кости — патологический перелом — представлена на рис. 8.4, б. Полностью рассосавшаяся плечевая кость замещена эндопротезом из метилметакрилата, через 3 года — резкий лимфостаз во всей конечности.

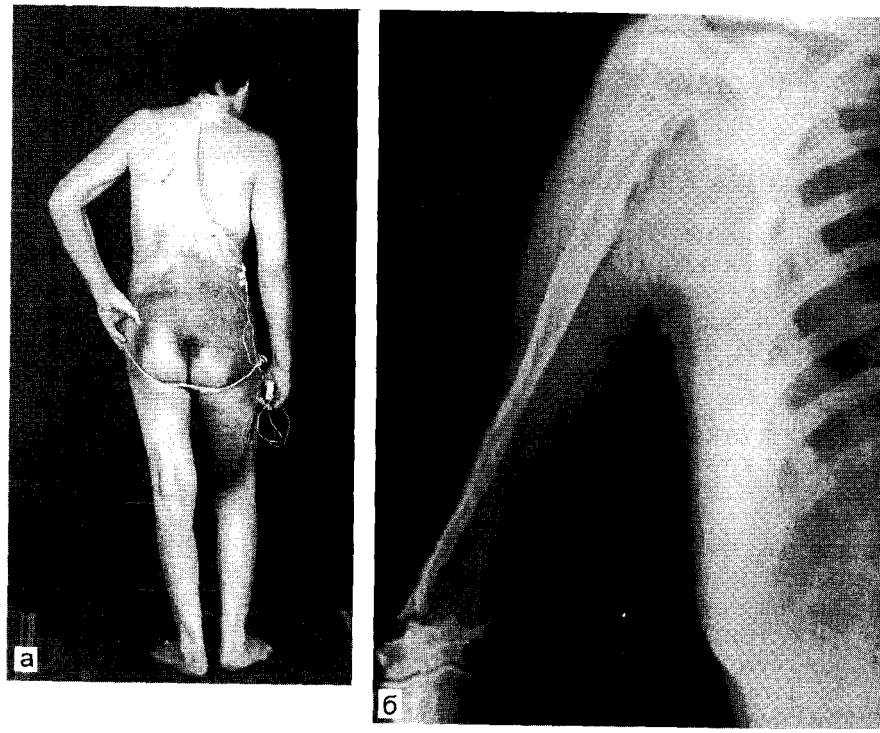


Рис. 8.4. Самопроизвольное рассасывание X, XI, XII ребер справа, исчезновение в этой области мышц, скопление тканевой жидкости, пигментация этого участка кожи (а); самопроизвольное исчезновение плечевой кости (б).

На основании многолетних наблюдений над большим числом больных с самопроизвольным исчезновением костей (32 пациента) мы считаем, что вне внимания врачей проходит стадия начальных изменений в костях^ которая не сопровождается клиническими проявлениями, и только какое-то внешнее воздействие, как, например, незначительная травма, ведет к появлению клинических симптомов, а возможно, является пусковым механизмом.

Нам представляется следующая гипотеза патогенеза этого заболевания.

В результате дефекта гена «первичный биохимический дефект», проявляющийся прогредиентно, приводит к местным биохимическим изменениям в каком-то участке кости, что нарушает образование клеток-предшественников, в результате чего нарушаются процессы ремоделяции костной ткани на определенном участке кости или костей, вернее — эти процессы становятся невозможными. Происходит постепенная гибель остеобластов и остеокластов на этом участке в различном возрасте, обычно после легкой травмы.

Таким образом, самопроизвольное исчезновение кости — это один из видов апоптоза. На месте исчезнувшей кости, как характерно для апоптоза необнаруживается НИЧЕГО.

Глава 9

Редкие обменные заболевания костей

9.1. Болезнь Кашина—Бека

Болезнь Кашина—Бека (уровская болезнь) впервые была описана жителем города Нерченска И.М. Юренским в 1849 г. в «Трудах вольного экономического общества» под названием «Об уродливости жителей берегов речки Урова в Восточной Сибири», затем двумя военными врачами казачьих войск Н.И. Кашиным в 1860 и 1861 гг. и Е.В. Беком и его супругой А.Н. Бек в докторской диссертации 1906 г. «К вопросу об osteoartritis deformans endemika в Забайкальской области» (отсюда и название болезни). В 1929 г. была открыта Уровская научно-исследовательская станция на источнике, вода которого оказывает благоприятное действие при этой болезни*. Изучением занимались многие ученые — Ф.П. Сергиевский, В.А. Тихонов и др.

По данным ряда авторов, частота заболевания в различных местностях и в разные годы неодинакова. По сообщению В.А. Тихомирова (1976), болезнь Кашина—Бека не сокращает продолжительности жизни, но ограничивает физическую трудоспособность: «не столь важно прибавить годы к жизни, как прибавить жизнь к годам». Болезнь Кашина—Бека — эндемическое заболевание, распространенное в Амурской, Читинской областях, Монголии, некоторых областях Китая, Тибета, единичные случаи встречаются и в Средней Азии, в Европейской части России. В настоящее время общепринятой считается теория, согласно которой болезнь возникает в результате дисбаланса поступления макро- и микроэлементов с водой и пищей в определенных географических областях, имеющих особые геолого-географические особенности: близкое к почве расположение вечной мерзлоты, богатые различными минералами горные породы, по которым протекают реки, и в результате — необычное для других районов соотношение макро- и микроэлементов как в растительных, так и в животных продуктах питания сельских и городских жителей этих регионов. В последние годы исследователей интересует вопрос — индуцируется ли болезнь Кашина—Бека микотоксинами.

Болезнь обычно проявляется в детском и подростковом возрасте (5—14 лет). Нервно-психические изменения вначале малозаметные, но иногда дети испытывают затруднения в учебе. Применяют общеукрепляющее лечение, витамины, элеутерококк, курортное лечение; хлеб, картофель, мясо и т.п. заменяют продуктами, привозимыми из других регионов. Особенно типичными при болезни Кашина—Бека являются изменения костной системы. Больные, как правило, небольшого роста. Разные авторы разделяют болезнь на две или четыре стадии. В I стадии клинические проявления отсутствуют, однако на рентгенограммах отмечаются смазанность, бесструктурность эпифизов средних фаланг II—IV пальцев и одновременно неровность субхондральной пластинки, очаговые изменения — ниша в ногтевой фаланге I пальца или средней фаланге V пальца. Иногда — хруст в суставах или преходящие ноющие боли. Для II кли-

* Приведено по кн.: *В.А. Тихонов.* Болезнь Кашина—Бека (уровская болезнь). — Иркутск, 1976.

нической стадии характерны ноющие тупые боли в суставах, короткопалость, хруст при движениях, особенно в суставах кистей, коленных, голеностопных. На рентгенограммах к указанным изменениям прибавляются уплощение эпифизов, зоны кистозно-лакунарной перестройки, явления деформирующего артроза, изменения в позвоночнике, легкая атрофия мышц, «утиная» походка. Стадии III—IV наблюдаются у больных старшего возраста — от 40 до 70 лет, у которых все симптомы более выражены: небольшой рост, симметричность поражения суставов, хруст при движениях, симметричные деформирующие артрозы, но без реактивного синовита.

М.Р. Елисеева и др., наблюдавшие больного с болезнью Кашина—Бека в Узбекистане, указывают, что спорадически заболевание встречается на Волге, в Пскове. Киеве, Ленинграде [Тихонов В.А., 1976; Росин И.В., 1982]. После проведенного лечения (стекловидное тело, витамины группы В, никотиновая кислота, индометацин, физиотерапия, ЛФК, массаж) отмечено улучшение.

А.В. Ващенко, К.Р. Седов, В.Н. Иванов (1988) провели ряд исследований, которые позволили установить: «... в Читинской области имеется провинция с недостаточностью селена (Улетовский район), где болезнь Кашина—Бека никогда не была зарегистрирована»; «в районах эндемии болезни Кашина—Бека содержание селена в почве, растениях, продуктах питания не понижено». Авторами проведены исследования 1520 образцов горных пород в районе эндемии с анализом 46 элементов; выявлено лишь повышенное содержание фосфата и марганца. Эта же закономерность обнаружена в почвах. По их мнению, накоплению марганца и фосфора способствуют близко расположенная к поверхности многолетняя мерзлота и болотистая местность. Это препятствует оттоку почвенных коллоидов. Авторы установили, что уровень кальция в горных породах, почве и водах эндемичных районов практически не отличался от его уровня в контрольных местностях. В почвах районов, эндемичных по болезни Кашина—Бека, было также выявлено повышенное содержание полифосфатов, причем существовала прямая зависимость их содержания от степени пораженности эндемией. Согласно исследованиям авторов, содержание макро- и микроэлементов в продуктах питания и травах было нормальным. Содержание фосфора в пшенице в районе эндемии составило 5470±72,7 мг/кг, тогда как в контрольном — лишь 3324±79,8 мг/кг; в картофеле соответственно— 882,3±6,3 и 380,0±6,02 мг/кг. Достоверно повышенным было также содержание неорганического фосфора в сыворотке и марганца — в цельной крови. Уровень кальция был нормальным. Выделение с мочой неорганического фосфора и марганца — повышено.

Данные, полученные А.В. Ващенко и др., весьма убедительны.

На основании своих исследований авторы выдвинули фосфатно-марганцевую гипотезу происхождения болезни Кашина—Бека. В различные ее стадии изучаемые показатели меняются, а избыточное поступление фосфора способствует гиперфосфатемии, гиперфосфатурии, гипокальциемии, что вызывает реакцию со стороны околощитовидных желез: повышение выработки паратгормона приводит к *остеопорозу*. Однако в заключение авторы подчеркивают, что патогенез болезни Кашина—Бека очень сложный и его нельзя свести только к изменению содержания фосфатов и марганца в организме.

И.В. Росин (1995) обследовал 20 больных, страдающих болезнью Кашина—Бека, в возрасте от 40 до 66 лет. В суточной моче определялась экс-

креция гликозаминогликанов — 10,7+0,12 мг/сут, гиалуроновой кислоты — 5,6±0,28 мг/сут, хондроитинсульфатов — 5,12±0,32 мг/сут. После лечения трилоном Б в виде фенофореза уменьшились боли в суставах, увеличился объем движений. Содержание гликозаминогликанов повысилось до 11,83±0,21 мг/сут (норма 21,15±0,14 мг/сут), снизился уровень гиалуроновой кислоты — 3,66+0,41 мг/сут (норма — 1,85+0,02 мг/сут), повысилась концентрация хондроитинсульфатов — 8,17+0,76 мг/сут (норма — 19,30+0,16 мг/сут). Автор считает перспективным поиск более эффективных комплексонов для лечения.

По его же данным, уровень гликозаминогликанов в моче больных во II стадии заболевания был достоверно понижен в сравнении с уровнем у здоровых людей (3,61±0,13 и 12,99±1,6 мг/сут). Было отмечено повышение экскреции с мочой гиалуроновой кислоты, гепарина, снижение хондроитинсульфатов. Количество фруктозы в сыворотке крови достоверно повышалось, содержание сиаловой кислоты снижалось, а уровень общих гексоз несущественно увеличивался, концентрация сиаловой кислоты и общих гексоз понижалась несущественно.

Эти и другие исследования и их трактовка дают основание считать, что все процессы, происходящие в организме при болезни Кашина—Бека, усиливают развитие склеротических и фибротических процессов в хряще и кости, нарушая остеогенез — раннее синостозирование эпифиза и метафиза с образованием брахифалангии.

По мнению А.П. Иено (1974), все это происходит, очевидно, в результате торможения синтеза коллагена II и I типов хряща и кости вследствие ингибирования железом активности ферментов гидроксилирования пролина и лизина, а также недостаточого поступления в организм аскорбиновой кислоты. М.А. Риш (1989) указывает на тормозящее действие цинка, что вызывает уменьшение активности проколлагенпептазы, а Ю.И. Москалев (1985) приписывает тормозящее действие и марганцу. Перечисленные выше изменения приводят, как считает А.А. Дельвиг (1966), к образованию атипичных структур коллагена, нарушению формирования конечных связей в фибриллах. По данным В.П. Торбенко и Б.С. Касавиной (1977), снижение экскреции с мочой фукозы и сиаловой кислоты является результатом уменьшения синтеза сиалопротеина костной ткани, в связи с чем нарушается ее способность связывать катионы.

Из известных ПО элементов периодической системы Д.И. Менделеева в организме животных и человека находится не менее 86—88, причем биологическое действие установлено у 67 из них. Считают, что 12 элементов жизненно необходимы. По мнению В.М. Мищенко и соавт. (1973), в нормальном росте кости и при патологических изменениях в ней принимают участие не менее 30—40 микроэлементов. В эндемичных очагах болезни Кашина—Бека в организме наблюдается избыток стронция, бария, молибдена, цинка, бериллия, железа, свинца, серебра и недостаток кальция, магния, меди, никеля, кобальта. Такой дисбаланс микроэлементов, наблюдаемый в этих районах, естественно, нарушает процессы костеобразования в метафизарных зонах роста костей, закладку и формирование коллагеновых структур, протеогликанов, процессы минерализации и оссификации хряща. B. Truban, C. Balcik, N. Akkas (1997) в эксперименте показали:

«...Оба состояния — снижение или избыток селена в пище (нехватка витамина Е в пище) — обладали грубым эффектом на механические свойства костной ткани».

Модули эластичности исследуемых трех групп экспериментальных животных были на 15—30 % ниже контрольных значений. Исследование костной ткани под световым микроскопом показало, что изменения похожи на остеомаляцию.

И.В. Росин (1994) предполагает, что происходит ингибирование марганцем активности ферментов, участвующих в синтезе предшественников хондроитинсульфатов и кератосульфата.

Л.П. Никитина и соавт. (1981) сообщили об угнетении биологического окисления с переключением на анаэробный путь распада глюкозы. Есть указания на снижение скорости образования белка. И.В. Росин (1994) также отметил снижение содержания белково-связанного оксипролина в плазме крови и общего оксипролина в моче.

9.2. Болезнь Кешана — беломышечная болезнь

В настоящее время установлено, что недостаточное содержание селена в почве, воде, продуктах питания приводит к развитого болезни Кешана (впервые описанную в Китае в 1935 г. в округе Кешан), известной также под названием беломышечной болезни. Болезнь характеризуется нарушением обмена веществ, дегенеративными изменениями в скелетных мышцах, изменениями в сердце и других органах. Описаны различные формы этой болезни. Поскольку болезнь Кешана мало известна в нашей стране, а ее патогенез прямо связан с содержанием в крови селена, мы сочли необходимым привести краткую справку о ней.

К.Р. Седов, В.Н. Иванов, А.В. Бащенко и др. (1988) посвятили статью болезни Кешана (беломышечная болезнь), которая распространена среди животных и людей в Забайкалье. В крови животных уровень селена снижен в 3—10 раз, в крови людей — в 2—4 раза (по данным авторов, 20—60 мкг/л). Зимой 1935 г. болезнь была описана в округе Кешан в Китае, а затем она была диагностирована и в других районах Китая. Это заболевание может возникнуть у людей, переселившихся в район, где это заболевание эндемично, при этом заболевание проявлялось на севере Китая чаще зимой, на юге — летом. Формы течения болезни разнообразные — от латентного с общими симптомами до остро наступившей одышки, падения артериального давления с выраженной картиной сердечной недостаточности, поперечной блокады сердца и т.п. Патологоанатомы обнаруживают очаги перерождения миокарда, скелетных мышц, диафрагмы, которые дряблы, бледно-желтого цвета, а местами имеют беловатый цвет или вид белых пятен на участках лентовидной формы.

К.Р. Седов и соавт. (1988) обследовали более 1000 жителей селенодефицитного Улетовского района в Забайкалье. Они обнаружили, что у здоровых людей содержание селена составило 96 мкг/л, у детей — 84 мкг/л, тогда как у взрослых больных с выявленной кардиопатией содержание селена в крови было 30 мкг/л, у детей — 27 мкг/л. Они установили, что содержание селена в питьевой слабоминерализованной воде меньше 1 мкг/л, в коровьем молоке — ниже нормы в 8—20 раз, в мясе — в 3—12 раз, картофеле — в 3—9 раз. По расчетам авторов, суточное потребление селена у больных было в 2,5—4 раза меньше нормы. Они считают необходимым проводить в этих районах: 1) селенизацию продуктов местного производства; 2) назначать препараты, восполняющие функцию селена в организме (например, витамина Е); 3) применять препараты, улучшающие всасывание селена (соляная, аскорбиновая кислоты, желчегонные средства).

9.3. Некоторые метаболические артриты-периартриты

9.3.1. Подагра

В результате повышения в крови уровня мочевой кислоты в тканях откладываются в виде кристаллов ураты — натриевая соль мочевой кислоты. Мочевая кислота образуется в результате расщепления пуринов, в большом количестве содержащихся в мясе и рыбе. Отрицательное влияние оказывает регулярное употребление алкоголя, вина. В крови может возникнуть гиперуремия, если урат натрия (мочевая кислота) недостаточно выводится из организма почками. Верхняя граница содержания урата натрия в крови для мужчин 0,42 ммоль/л, для женщин — 0,36 ммоль/л. Подагра, очевидно, связана с нарушениями нескольких генов, поскольку образование мочевой кислоты — многоступенчатый биохимический процесс, проявления нарушений которого определяются у нескольких членов семьи, чаще у мужчин. Известно несколько типов клинического течения подагры.

1. *Постепенное, незаметное отложение микрокристаллов уратов натрия* в соединительнотканных образованиях в окружности суставов, суставной сумке, менисках коленных суставов, под кожей с формированием округлой формы образований микро- и макротофусов, иногда достигающих в диаметре несколько сантиметров (рис. 9.1). У некоторых больных мочекислые соли вызывают узурацию кости, что иногда приводит к перелому кости; чаще эти скопления можно удалить хирургическим путем, у других требуется резекция кости на протяжении или ампутация II—III фаланги пальца, поскольку чаще поражаются стопы и кисти рук.

2. *Острые приступы подагры* возникают у большинства больных периодически, в периоды нарушения выведения мочевой кислоты почками после многодневного запоя, когда, как правило, у больных нарушается аппетит. Алкоголь способствует увеличению концентрации мочевой кислоты, а голодание — увеличению кетоновых кислот. К сожалению, острые приступы подагры периодически наблюдаются и у больных, соблюдающих строжайшую диету. Острый приступ характеризуется внезапно (часто ночью) возникающими сильнейшими болями в области пораженного сустава, увеличением припухлости, покраснением кожи и быстрым подъемом температуры тела, иногда до 40 °С; нарастают лейкоцитоз, СОЭ. Острая воспалительная реакция синовиальной оболочки, всего тофуса, располагающегося парааартикулярно, обусловлена, по данным D.MacCarty и J. Hollender (1961), образованием и выпадением в полость сустава микрокристаллов урата натрия. Нередко кожа над тофусом истончается и образуется свищ, через который выделяется конгломерат мочевой кислоты; лечение хирургическое.

Мы не видели ни одного больного с подагрой с 1941 по 1950 г., когда в России был жестокий голод.

3. *Поражение почек у больного подагрой.* Мочевая кислота, которая выводится почками, вызывает так называемую подагрическую почку: интерстициальный нефрит, гломерулосклероз и артериосклероз, т.е. нефросклероз, уратные камни, тофусы в паренхиме почки — все это способствует развитию почечной недостаточности и у значительного процента больных (до 40—45 %) ведет к смерти.

Л е ч е н и е . Основное условие — соблюдение диеты: ограничение или отказ от мяса, рыбы, алкоголя и т.д. Назначают пиразолоновые препараты — бутадиен, реопирин, кетазон, фенилбутазон и т.д., а также препараты индольного ряда: индоцид, индометацин, метиндол и т.д.; колхицин, кортикостероиды. При сильных болях возможно внутрисуставное введение 25—100 мг преднизолона.

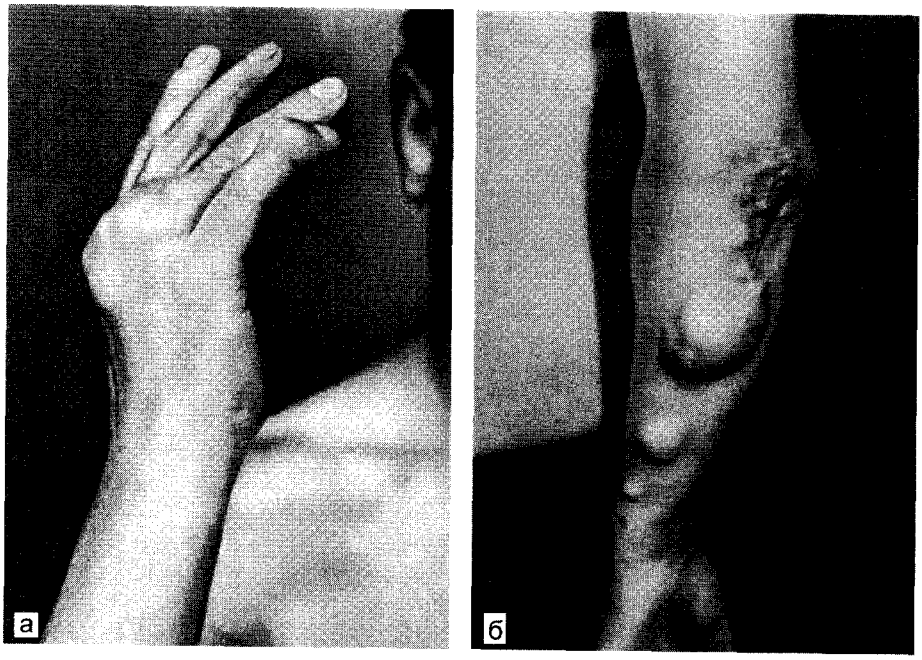


Рис. 9.1. Подагра. Поражение кисти и предплечья (а, б).

9.3.2. Гидроксиапатитная артропатия

Кристаллы гидроксиапатита откладываются в периартикулярные ткани сухожильные влагалища, сухожилия, соединительнотканные футляры' окружающие нервы и сосудистые пучки (рис. 9.2). У больного с поражением на протяжении бедра и голени образовалась стойкая сгибательная контрактура в коленном суставе; попытки устранить контрактуру при помощи растяжения аппаратом Илизарова в трех лечебных учреждениях кончились неудачей, так как растяжение вызывало непереносимую боль (седалищный нерв!). Мы устранили контрактуру, выполнив больному операцию — метаплазию по Р.Р. Вредену.

Отмечено семейное предрасположение к этому заболеванию Обнаружены антигены гистосовместимости HLA A_2 и HLA A B35. Патогенез в деталях изучен недостаточно. Клиника хорошо известна врачам: наиболее часто поражаются плечевой сустав, локтевой (картина эпикондилита), суставы пальцев кисти; синдром карпального канала и т.д.

9.3.3. Пирофосфатная артропатия

Пирофосфатная артропатия — заболевание, которое в 90 % случаев носит семейный характер. Как показали D.McCarty, N. Kohn и J Falzes (1962), множественные отложения в периартикулярные ткани, синовиальную оболочку и суставную жидкость, матрикс суставного хряща являются кристаллами пирофосфата кальция. Заболевание характерно для пожилых людей; у молодых людей оно встречается сравнительно редко. Заболевание

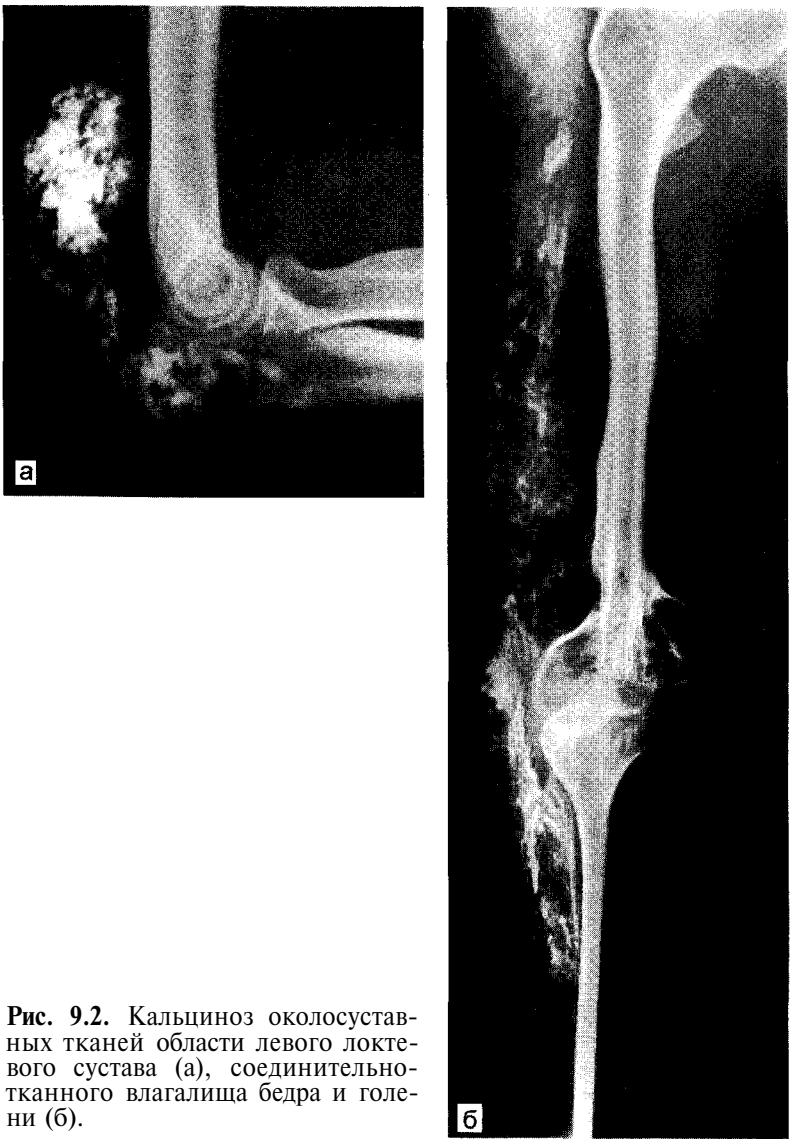


Рис. 9.2. Кальциноз околосуставных тканей области левого локтевого сустава (а), соединительнотканного влагалища бедра и голени (б).

протекает в виде острых и подострых артропатий. На рентгенограммах обнаруживается обызвествление суставного гиалинового хряща — симптом двойного контура суставной поверхности, обызвествление менисков. Оссификаты встречаются в периартикулярных тканях, мелких суставах запястья. По данным М.Г. Астапенко (1989), при поражении тазобедренного сустава часто наблюдается обызвествление симфиза с более плотной линией посередине. При поражении позвоночника может обызвествляться весь диск или только фиброзное кольцо.

Л е ч е н и е : патогенетического лечения нет. Назначают стекловидное тело, алоэ, румалон, радоновые, сероводородные ванны. При грубых деформациях — ортопедическое и хирургическое лечение.

9.3.4. Алкаптонурия и охронотическая артропатия

Алкаптонурия — редкое, возможно, даже редчайшее наследственное (семейное) заболевание. Гомогентизиновая кислота (ГГК) — интермедиат в метаболизме тирозина — окисляется в малеилацетоуксусную кислоту в реакции, катализируемой железо[Fe (П)]содержащей гомогентизат-1,2-диоксигеназой. Это наследственное заболевание, при котором ген, ответственный за синтез данной оксигеназы, дефектен. В результате ГГК выделяется с мочой и при добавлении щелочи окисляется с образованием 1,4-бензохинон-2-уксусной кислоты и продуктов ее полимеризации, что сопровождается характерным потемнением мочи на воздухе. Заболевание имеет несколько названий: алькаптонурия, гомогентизурия, охроноз. В норме ГГК в моче не обнаруживается.

Об этом заболевании стало известно благодаря Р.Вирхову. Впервые эту болезнь описал Scribonius в 1584 г., а в 1861 г. М.Волков и Е.Бауман выделили из мочи больных кристаллы гомогентизиновой кислоты. Алкаптонурия как семейно-наследственное заболевание распространена главным образом в Чехии и Словакии; чаще поражает мужчин. Частота заболевания составляет 0,01 % на 10 000 населения. В 1925 г. P.Pieter описал семью, 13 членов которой в четырех исследованных поколениях страдали алкаптонурией (цит. по: Астапенко М.Г., 1989).

Пигмент откладывается у больных во всех тканях, но с разной интенсивностью, наиболее интенсивно — в коже под мышками, в паху, хрящевой ткани: хрящи ушных раковин, суставной хрящ всех суставов (отсюда полиартрикулярное поражение), хрящевые элементы межпозвоночных дисков, суставов, связочного аппарата, склера глаз. Эти ткани меняют свою окраску, приобретая темный, темно-зеленоватый цвет, на что обратили внимание Р.Вирхов и другие врачи. Иногда достаточно внешнего осмотра больного, чтобы поставить диагноз; можно тщательно рассматривать рентгеновские снимки, причем если временно забыть об этой болезни, то можно долго гадать, что это такое. С.А.Рейберг в 1964 г. писал, что рентгенологическая картина при алкаптонурическом остеоартрозе ничем не отличается от обычной картины обезображивающего остеоартроза, она лишена специфических черт. Характер и выраженность изменений связаны с интенсивностью заболевания, возрастом больного. Следует, однако, помнить, что наблюдаются полиартрикулярные изменения, поражение позвоночника на всем протяжении. Хрящевые ткани, в которые отложился пигмент, теряют свою прочность, способность выносить нагрузку: наблюдаются сужение суставных щелей, резкая деформация суставных поверхностей, иногда обезображивающая суставы (особенно коленные), костные разрастания по краям хрящевых покрытий, субхондральный склероз эпифизов. Изменения в позвоночнике многочисленны: спондилоартроз, сужение межпозвоночных дисков и частичное обызвествление их, обызвествление продольных связок и заднего связочного аппарата. Выраженное ограничение подвижности в суставах и позвоночнике вызывает постепенно усиливающиеся, нарастающие боли и в покое, и при движениях, больные не могут найти удобного положения в постели, нарушается сон. При выраженных изменениях перед нами жестоко страдающий больной. Изменения, видимые на рентгенограммах, иногда напоминают таковые при болезни Бехтерева. Мы наблюдали 3 больных *с* этим заболеванием. Это были мужчины от 37 до 48 лет с далеко зашедшим заболеванием, страдающие от болей, с длительным анамнезом, обращавшиеся в большое количество лечебных учреждений, где им ставили разнообразные диагнозы, в том числе и деформирующего полиартроза, но правильный диагноз был установлен только в ЦИТО.

А.М.Герасимовым, А.С.Захаровым и нами было проведено сложное биохимическое исследование. Суточную мочу больного алкаптонурией собирали во вместимости из темного стекла с 10 мл ледяной уксусной кислоты под слой (0,5 см) вазелинового масла для предотвращения контакта гомогентизиновой кислоты (ГГК) с кислородом воздуха. Количество ГТК в моче определяли по предложенному ранее методу. В суточной моче больных алкаптонурией концентрация ГГК составила не менее 4,8 гхл~', тогда как у доноров она не обнаруживалась. При такой концентрации ГГК легко идентифицировалась даже при разведении в 500 раз по спектру поглощения с максимумом при 290 нм. Инкубация содержащей ГГК мочи в слабощелочной среде приводила к уменьшению максимума при 290 нм, которое сопровождалось появлением и увеличением максимума при 250 нм, являщегося характерным для 1,4-бензохинон-2-уксусной кислоты — продукта неферментативного окисления ГГК. Защелачивание среды инкубации увеличивало скорость окисления ГГК, оцениваемую по изменению оптической плотности при 290 нм. Этанол, супероксиддисмутаза (СОД) и дегидроаскорбиновая кислота не оказывали эффекта, тогда как аскорбиновая кислота и кверцетин ингибировали скорость окисления ГГК на 50 %, а восстановленный глутатион, цистамин — на 40 % и 30 % соответственно. В целом эти данные указывают на свободнорадикальный механизм процесса, протекающего без участия гидроксильного (неэффективность этанола) и супероксидного (неэффективность СОД) радикалов. Полное ингибирование окисления ГГК в исследуемой системе было достигнуто при концентрации ЭДТА 1хЮ"[3]М, что свидетельствует о вовлечении в реакцию свободных ионов металлов.

Уменьшение оптической плотности при 290 нм, сочетающееся с ее повышением при 250 нм, при защелачивании среды и предупреждение этих изменений при добавлении ЭДТА могут быть использованы как быстрый, чувствительный и не требующий специальных реагентов метод идентификации и количественного определения ГГК в моче.

Известно, что окисление гидрохинонов до хинонов протекает с образованием свободных радикалов семихинонов. Последние могут принимать участие в свободнорадикальных реакциях, в том числе в переносе электрона на молекулярный кислород с образованием Oj. Чтобы обнаружить появление *О~i* при окислении ГГК, содержащейся в моче, мы использовали СОД-зависимое восстановление цитохрома *с* в качестве системы индикации О^.

Таким образом, при наличии кислорода, ионов металлов переменной валентности и щелочной среды происходит окисление ГГК по свободнорадикальному механизму с образованием семихинонов и Oj. Процесс удается смоделировать при использовании мочи больных алкаптонурией, что указывает на свободнорадикальный характер механизма возникновения ведущего симптома заболевания — потемнения мочи при ее защелачивании.

Основным механизмом патологии суставов, хрящей, сосудов при алкаптонурии является связывание полимерных продуктов окисления ГГК с коллагеном. Системы генерации О^ обладают цитотоксичностью, способны вызывать повреждение сосудистой стенки, деградацию коллагена и гиалуроновой кислоты.

Естественно предположить, что опосредованная О2 или семихиноном ГГК свободнорадикальная деструкция клеток и биополимеров является одним из механизмом патогенеза "охронозных" изменений соединительнотканных структур.

Лечение больных алкаптонурией сводится к назначению больших доз аскорбиновой кислоты.

Часть 2

Дисплазии, доброкачественные и злокачественные опухоли костей

Глава 10. Рабочая клиническая классификация дисплазий и опухолей костей 152

Глава 11. Кисты костей 158

Глава 12. Болезнь Таратынова—Лихтенштейна 175

Глава 13. Десмоид, десмоид-фиброма (экстраабдоминальная) 178

Глава 14. Экзостозная дисплазия зон роста костей 182

Глава 15. Фиброзная дисплазия костей (болезнь Брайцева) . . 198

Глава 16. Фиброзно-гистиоцитарные опухоли костей 216

Глава 17. Хондроматоз костей и доброкачественные хрящевые опухоли 226

Глава 18. Некоторые заболевания суставов 238

Глава 19. Гигантоклеточная опухоль костей (остеобластокластома) 266

Глава 20. Остеобластома 273

Глава 21. Внутрикостная обызвествляющаяся хондрома . . . 281

Глава 22. Хондробластома 283

Глава 23. Хондромиксоидная фиброма 290

Глава 24. Хондросаркома 297

Глава 25. Паростальная остеома и паростальная саркома. Околокостная остеома и околокостная саркома .. 312

Глава 26. Остеогенная саркома . . . 323

Глава 27. Адамантинома 339

Глава 28. Фибросаркома кости . . . 343

Глава 29. Лимфосаркома кости . . . 348

Глава 30. Сосудистые опухоли костей 351

Глава 31. Нейрогенные опухоли костей 359

Глава 32. Паразитарные и грибковые заболевания костей 365

Глава 10

Рабочая клиническая классификация дисплазий и опухолей костей

Появлению в науке нового научного направления, нового взгляда, выделение новой нозологической единицы болезни, опухоли, дисплазий и т.п. предшествует сложный процесс, который вполне закономерен, но оценка заслуг людей, которые способствовали этому, оказывается не всегда справедливой. При этом имена ученых, которые много сделали для развития науки, порой забываются. Совершенно закономерно, что первые мысли, факты, наблюдения и выводы бывают недостаточными, чтобы обосновать выделение новой нозологической единицы, и нужны дополнительные данные, которые накапливаются последующими исследователями. Наконец, необходимо убедить научную общественность не только признать это «новое», но и использовать его в своей научной и практической работе.

Бывает и так, что первооткрыватели слишком скромно сообщали о своих исследованиях и наблюдениях, не обладали достаточными данными, а научный мир в силу своего консерватизма еще был не готов принять, осознать нововведение. Но появляется кто-то другой, кто, используя эти данные, ярко и четко описывает новое явление, и его «заслуги» получают широкое признание. Но следует всегда помнить: то, что когда-то было новым, постоянно пополняется еще более новыми данными и получает дальнейшее развитие. Вот почему мы приводим имена специалистов, которые первыми описали некоторые формы опухолей-дисплазий, отметив их отличие от всех известных в то время опухолей, оказав тем самым большую помощь последующим исследователям, «окончательно» выделившим новую нозологическую единицу.

Дисхондроплазия — множественный хондроматоз кости. Первое описание принадлежит A. Maffucci (1881). У больной произошло озлокачествление — превращение в хондросаркому очага плечевой кости и, кроме того, одновременно наблюдались множественные ангиомы. Только в 1900 г. L. Oilier представил описание хондроматоза костей, дав ему название «дисхондроплазия». В литературе это заболевание известно как болезнь Олье, хотя правильнее его называть болезнью Маффучи или Маффучи—Олье. *Хондрому* описал в 1878 г. М.С. Субботин; *хондросаркому* — в 1924 г. V.H. Keiller, D.V. Phemister; *хондробластому* — в 1927 г. A. Kolodny, в 1928 г. — J. Ewing, в 1931 г. — E.A. Codman (epiphyseal chondromatous giant-cell tumor). В 1942 г. H. Jaffe, L. Lichtenstein сообщили о доброкачественной хондробластоме, однако в дальнейшем было показано, что хондробластомы озлокачествляются и даже бывают злокачественные варианты. *Хондромиксоидная фиброма* в 1924 г. была описана J.C. Bloodgood, однако считается, что она выделена в 1948 г. H.L. Jaffe и L. Lichtenstein. Этот перечень может быть развит и продолжен.

За последние 70—80 лет были не только выделены основные нозологические формы опухолей вообще, но и костно-суставной системы в частности. Особенно много различных форм было выделено в 40—50-х годах. Однако далее в каждой нозологической форме были открыты многочисленные варианты, переходные формы, так что исследователям и врачам приходится устанавливать не только нозологическую форму, но и вариант данной опухоли. Поэтому мы при описании каждой нозологической формы

даем рабочие классификации, основанные на литературных сообщениях, данных, полученных товарищами по работе, и собственных наблюдениях.

К очень интересным выводам, имеющим большое значение для понимания гистогенеза различных опухолей, пришел А. Заварзин (1935), намного опережая других исследователей. «...Сохраняющиеся во взрослом организме камбиальные элементы не являются простыми остатками зародышевой мезенхимы, а только ее малодифференцированными потомками, дающими уже несколько другую продукцию, чем зародышевая мезенхима». «Наличие камбия и постоянного новообразования дифференцированных элементов создает, особенно в тканях мезенхимального происхождения, значительный полиморфизм клеточных элементов, связанных незаметными переходами».

«Согласно этой теории фибробласты и другие клеточные формы взрослой соединительной ткани следует считать дифференцированными или дифференцирующимися необратимо элементами, источником пополнения которых являются сохраняющиеся от зародышевого состояния недифференцированные мезенхимальные клетки, всюду (преимущественно по ходу сосудов) рассеянные во взрослой соединительнной ткани».

Б.В. Конюхов (1980) писал, что эмбриологи считают мезодерму с самого начала ее появления гетерогенным набором разных клеточных типов. Это, очевидно, и объясняет такое разнообразие опухолевых форм костей. Считают, что соединительная ткань имеет до 200 клеток различного типа, поэтому понятно, что разнообразными до своему строению могут быть и являются опухоли костей и других соединительнотканных образований.

По данным математиков, из 200 различного типа клеток может возникнуть колоссальное количество вариантов различных опухолей, что и подтверждается жизнью. За последние годы открыто большое количество опухолей из костной, хрящевой и фиброзной тканей, и можно не сомневаться, что этот процесс будет продолжаться.

Невозможно заниматься изучением патологических процессов в костях — метаболических, диспластических, опухолевых, не остановившись на некоторых положениях, высказанных эмбриологами. Считается, что в клетках эмбрионов большая часть генов неактивна и даже в дифференцированных клетках транскрибируется менее 10 % генома. Детерминация клеток, т.е. ее подготовка к определенному пути развития, а в дальнейшем и дифференцировка клеток происходят в результате ряда сложнейших процессов, имеющих строгую последовательность во времени и месте. Процессы детерминации, а затем дифференцировки клеток осуществляются в результате активации генов веществами-регуляторами, которые образовались на предыдущей более ранней стадии развития. Как указывает Б.В. Конюхов (1980), эмбриологи уже давно, возможно первыми, объясняли детерминацию клеток, специфических тканей предшествующей детерминацией химических процессов.

Таким образом, клетки-предшественники тканей по сути являются, во-первых, прародителями клеток той или другой ткани, а во-вторых, — маркерами ткани, по которым можно судить о развитии, «здоровье», биологическом состоянии ткани. В первую очередь это относится к костной и хрящевой ткани, о состоянии которых судят в настоящее время по клеткам-предшественникам, находящимся в костном мозге. «...Генетический контроль дифференцировки клеток начинается уже на стадии ранней гаструлы, когда происходит детерминация стволовых или инициаторных клеток. Со стадии гаструлы все клетки зародыша генетически детерминированы, т.е. их будущее развитие запрограммировано. Стволовая клетка

должна пройти несколько так называемых критических клеточных циклов, каждый из них депрессирует часть генома и продвигает клетку на определенную ступень дифференцировки» [Holtzer H., 1970; цит. по Б.В. Конюхову, 1980].

Данные эмбриологов, специально занимавшихся изучением этих процессов на эмбрионах, свидетельствуют об ошибочности мнений М.В. Волкова и других авторов, считавших, что при фиброзной, хрящевой дисплазии костей их развитие задерживается на фиброзной или хрящевой стадии развития кости. Это утверждение неправомерно.

Если идет последовательный процесс превращения, развития ткани, ему ничто не может помешать достигнуть конечной детерминации. Если же на месте костной ткани развивается фиброзная или хрящевая, то, значит, это было генетически предопределено.

Морфогенез скелета, конечностей человека происходит не только в результате пролиферативных процессов и деления клеток, но и вследствие генетически запрограммированной гибели, резорбции клеток в ряде участков эмбриона. Только при согласованности этих двух процессов возможно образование скелета, конечностей и чуда природы у человека — пальцев. Хорошо известно, что когда на определенной стадии развития не происходит гибели мезенхимальных клеток в определенных местах, например на участке между будущими берцовыми костями, локтевой и лучевой костями, появляются уродливые костные образования, а на кистях — различные формы синдактилии. Генетически запрограммированные процессы развития и отмирания клеток имеют сложную детерминированность (зависимость). Так, мутантные гены «...могут увеличивать или уменьшать зону некроза клеток... Генетически запрограммированная смерть клеток в онтогенезе также обусловлена депрессией новых генов, как это характерно для других клеточных систем, которые имеют программу на дальнейшее развитие» [Конюхов Б.В., 1980].

На процесс отмирания клеток в организме воздействуют различные факторы — гормоны и другие вещества, относящиеся к различным химическим группам. В.В. Фролькис (1975) считает, что раз существует активный механизм гибели клеток в онтогенезе, при старении, то существуют и реальные механизмы, замедляющие фатальное развитие процесса гибели клеток и, таким образом, увеличивающие продолжительность жизни. К ним, кроме различных химических веществ, относятся улучшение условий жизни, социальной среды, экологических условий, взаимоотношений в семье, совершенствование здравоохранения, что способно не только продлить жизнь человеку, но и отсрочить начало старения, продлить активность, работоспособность человека.

Поэтому, несмотря на генетическую закодированность человека в эмбриогенезе, его дальнейшего биологического существования в течение жизни и недостаточную расшифрованность в настоящее время процессов развития с позиций молекулярной биологии, последующие достижения науки позволяют надеяться на возможность не только диагностировать, но и лечить самые сложные, генетически обусловленные заболевания.

Очень интересные и ценные данные получены А.В. Смольянниковым, Д.С. Саркисовым, А.А. Пальцевым (1984). Используя метод электронно-микроскопической радиоавтографии, они показали, что клетки, синтезирующие ДНК, т.е. обладающие пролиферативной активностью, в наибольшем количестве располагаются в стенках мелких сосудов и в непосредст-

венной близости от последних и постепенно исчезают на некотором расстоянии от сосуда.

Аналогичные находки были сделаны в десмоидных фибромах, фибросаркомах, характеризующихся местно-деструктирующим ростом. В этих опухолях синтез ДНК и РНК был обнаружен в стенках прекапилляров, капилляров, венул; на отдалении от сосудов клетки не синтезировали ДНК и РНК и находились в состоянии дистрофии и некроза.

Другая картина была обнаружена в саркомах высокой степени злокачественности: в них, например в злокачественной фиброзной гистиоцитоме, клетки, синтезирующие ДНК и РНК, располагались не только вокруг сосудов, но и в отдалении от них, что и объясняет их большие биологические потенции и более быстрый рост. Авторы делают несколько важных выводов. Они считают, что мельчайшие сосуды и их окружение являются элементарными структурно-функциональными единицами соединительной ткани, они придают ей четкую организованность, наподобие той, которую остеоны придают костной ткани. Стенки мельчайших сосудов содержат полипотентные мезенхимальные клетки, которые являются источником непрерывного физиологического обновления различных видов соединительной ткани (фиброзной, сосудистой, жировой, гладкомышечной, костной и т.д.).

Заключительный вывод работы А.В. Смольянникова, Д.С. Саркисова, А.А. Пальцева (1984) звучит так: «Вопрос о том, какая из клеток сосудистой стенки (эндотелиоцит, перицит, адвентициальная) является полипотентной и в силу каких причин она в одном случае дает начало фиброме, в другом — липоме, в третьем — ангиолейомиоме и т.д., остается открытым». Однако успехи молекулярной биологии, возможно, позволят нам разъяснить и этот вопрос. Так, Lash и соавт. еще в 1961 г. показали, ***что развитие хрящевой, костной ткани происходит в том случае, когда в тканях появляется особое вещество-индуктор типа нуклеопептида.*** K. Schmidt (1989) выделил из кости вещество — остеопектин, после введения которого в тканях (мышечной, соединительнотканной) развивается костная ткань. О существовании подобных веществ уже давно сообщали эмбриологи. В настоящее время планируется их получение с помощью генной инженерии.

Имеющиеся в настоящее время данные о существовании онкогенов — *опухолевых генов,* определяющих, в каком направлении пойдет развитие тех или иных клеток, позволяют предположить наличие *диспластгенов* — генов, обусловливающих развитие различных диспластических процессов в различных тканях, в том числе и костях.

Поиск и открытие новых онкогенов продолжаются, и не это ли направление, а именно — генная инженерия — сможет в дальнейшем более активно и успешно предотвращать развитие злокачественных опухолевых процессов.

Возможно, мнение А.В. Смольянникова, Д.С. Саркисова, А.А. Пальцева (1984) отражает более общую закономерность, чем данные И.Я. Фриденштейна и соавт. (1986), получивших культуры костномозговых колониеобразующих клеток — фибробластов КОКф, которые являются клоногенными клетками с высоким пролиферативным потенциалом и служат общим предшественником для хрящевой и костной ткани. Действительно, наверное, в костномозговой ткани больше фибробластов, способных превращаться в предшественников остеобластов, но хорошо известно, что ***костная ткань при определенных условиях может возникнуть в различных органах и тканях, так что естественно предположить, что клетки — предшественники костной ткани существуют во многих тканях и органах.***

По нашему мнению, возможно, именно поэтому при определенных условиях и наличии онкогена остеогенная саркома может развиться почти одновременно в кости, легких и других органах, что часто наблюдается у больных. Это позволило ряду авторов считать, что термин «системный» следует понимать как наличие полипотентных мезенхимальных клеток, которые под влиянием веществ типа остеопоэтина онкогенных факторов и онкогенов могут давать начало росту онкогенных клеток различных нозологических форм опухолей, причем чаще это происходит в «наиболее благоприятном» локальном участке, более широком «опухолевом поле» как генерализованном процессе. По данным Н.А. Краевского, Ю.Н. Соловьева (1971), особенно часто это наблюдается в периоды ускоренного роста (у подростков и юношей), когда под влиянием эндогенных и даже экзогенных влияний происходят нарушение энхондрального остеогенеза и бластоматозное превращение.

При составлении классификации мы исходили из литературных данных, мнения Н.А. Краевского, Т.П. Виноградовой, С.И. Липкина, многочисленных собственных наблюдений, количество и достоверность которых постоянно возрастало и превратилось в уверенность, что каждой доброкачественной опухоли соответствует злокачественный аналог, и наоборот. Между этими крайними вариантами имеются промежуточные, т.е. целый ряд переходных форм. Это приводит к тому, что клиницисты и патологоанатомы вынуждены для каждой нозологической формы опухоли создавать свою классификацию и отмечать в ней постепенный переход от доброкачественных форм к злокачественным и наличие смешанных форм, т.е. клеточных элементов — морфологических признаков различных опухолей, что приводит к особенностям их клинического течения и исхода. Это очень усложняет работу даже опытных патологоанатомов и одновременно требует от врача больших знаний, опыта для выбора наиболее адекватной методики лечения. Отражая эту многоликость каждого вида опухоли, мы разделили их на три группы — доброкачественные, переходные формы и злокачественные.

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ОПУХОЛЕПОДОБНЫХ ДИСПЛАСТИЧЕСКИХ ПРОЦЕССОВ И ОПУХОЛЕЙ КОСТЕЙ

(по С.Т. Зацепину, 1991)

Остеопороз:
наследственный;
ювенильный;
вследствие ограничения резервных возможностей метаболической системы костной ткани;
постменопаузальный;
сенильный.

Остеомаляция (различные формы).

Диспластические процессы:

Солитарные кисты кости (кистозные дисплазии хрящевой пластинки роста и локальной дисплазии сосудов).

Аневризмальные кисты кости (прогредиентное — отсроченное проявление локальной дисплазии сосудов).

«Солидный» вариант аневризмальной кисты кости или опухолевидная киста кости с обычным или агрессивным течением

Хондроматоз суставов (хрящевая метаплазия синовиальной оболочки)	Опухолевая форма с образованием хондром	Злокачественная форма Озлокачествление с развитием хондросарком
Пигментно-виллезонодулярный синовит	Опухолевидная форма	Злокачественная форма
Фиброзная дисплазия Без потери памяти формы по С.Т.ЗАЦЕПИНУ Полиоссальная форма с потерей памяти формы по С.Т.ЗАЦЕПИНУ	Синдром Олбрайта полиоссальная с прогрессированием деформаций и пигментными кожными пятнами	Озлокачествление очагов фиброзной дисплазии
Остеофиброзная дисплазия		
Фиброзно-хрящевая дисплазия	Прогрессирующее течение	Превращение очагов в хондросаркому
Костно-хрящевые экзостозы единичные, множественные, поражение всех зон роста	Костно-хрящевые экзостозы с образованием хондром	Озлокачествление костно-хрящевых экзостозов с развитием хондросарком, последовательное Озлокачествление 1—3 экзостозов
Хондроматоз костей, дисхондроплазия Стабильные формы	Формы с продолжающимся ростом и прогрессирующим увеличением деформации	Последовательное Озлокачествление 1—4 очагов с превращением в хондросаркому с нарастанием злокачественности
	ОПУХОЛИ:	
	Из хрящевой ткани	
Хондрома субпериостальная; периферическая; центральная	Переходные формы	Хондросаркома — три степени зрелости. Субпериостальная, дедифференцированная, анаплазированная, мезенхимальная формы
Хондробластома	Смешанные формы: хондробластома с хондромиксоидной фибромой, гигантоклеточной опухолью	Первично злокачественная хондробластома, светлоклеточная хондросаркома
Хондромиксоидная фиброма	Многоочаговая форма с активным ростом	Озлокачествленная, злокачественная хондромиксоидная фиброма
Внутрикостная обызвествленная хондрома	С активным ростом	Озлокачествленная, злокачественная хондромиксоидная фиброма
	(Опухоль невыясненной природ\м	
Гигантоклеточная опухоль, остеобластокластома	Переходные формы	Злокачественная гигантоклеточная опухоль, Озлокачествленная
	Из костной ткани	
Остеома	Внутрикостная хорошо дифференцированная остеогенная саркома	Остеогенная саркома: остеопоротическая остеопластическая хондробластическая телеангиэктатическая
Остеохондрома доброкачественная околокостная (паростальная юкстакортикальная)	Переходные формы	Околокостная паростальная саркома
Остеоидная остеома: стабильная форма, различная локализация	Остеобластома прогрессирующая или гигантская остеоид-остеома	Злокачественная остеобластома

	Из различных видов соединительной ткани	
	Хордома	Злокачественная хордома Местно рецидивирующая Метастазирующая
Фиброзная гистиоцитома кости доброкачественная	Адамантинома	Фиброзная гистиоцитома кости злокачественная
Фиброма кости		Фибросаркома кости
Десмопластическая фиброма кости	Многоочаговая форма	Десмопластическая саркома кости
Липома кости	Различные формы липом	Липосаркома кости Липосаркома врожденная с поражением кости
	Из сосудистой ткани	
Ангиома Капиллярная гемангиома Ангиома венозная	Гемангиоэндотелиома Гемангиоперицитома	Ангиосаркома и ее разновидности
	Из ретикулярной стромы костного мозга	
		Саркома Юинга Лимфома злокачественная Миелома Нейроэктодермальная опухоль
	Из нервной ткани	
Неврофиброма		Злокачественная неврофиброма
Неврилеммома		Злокачественная неврилеммома
	Из капсул суставов сухожильных влагалищ слизистых сумок	
Синовиома доброкачественная		Синовиома злокачественная

Глава 11

Кисты костей

Кисты костей являются наиболее часто встречающимися патологическими процессами костей у детей, подростков и юношей. Процессы явно доброкачественные, но часто сопровождаются патологическими переломами длинных трубчатых костей, при солитарных кистах, наблюдаемых в 75 % случаев как первый симптом болезни [Волков М.В., Бережной А.П., Пастерникова Т.Т., 1985],— болями, нарушением походки в течение ряда лет. По данным М.В. Волкова (1962, 1974), Т.П. Виноградовой (1973), А.П. Бережного (1983), А.А. Коржа и соавт. (1977), G.W.Dominok, H.G.Knoch (1982) и др., кисты костей среди больных с дисплазиями и опухолями костей составляют 20 %, среди детей с доброкачественными опухолями костей — до 57 %. Поэтому понятно, что вопросы диагностики, клиники и лечения кист костей представляют важную практическую и социальную задачу. Мы наблюдали более 250 больных с разными формами кист костей, а оперировали 214 больных. Кисты костей у взрослых встречаются реже, так как часть из них или вылечивается, или исчезает самостоятельно, а у некоторых больных, хотя и обнаруживаются на рентгенограммах, не требуют лечения ввиду отсутствия показаний.

В настоящее время всеми авторами признается, что существуют три самостоятельные нозологические формы кист костей: это ***солитарная киста кости, аневризмальная киста кости*** **и** ***солидный вариант аневризмальной костной кисты.*** Словом «киста» мы обозначаем то, что получилось в результате патологического процесса, прибавляя слова-эпитеты: солитарная, юношеская, изолированная, однокамерная, эссенциальная, аневризмальная и т.д. Мы характеризуем лишь какие-то внешние и не самые главные признаки. Совершенно ясно, что кисты костей возникают в результате процессов, протекающих в костях. В настоящее время нет общепринятой теории этиологии и патогенеза кист, их, к сожалению, множество.

М.В. Волков, А.П. Бережной (1979, 1983, 1985), А.А. Корж и др. (1978), Л.М. Буркова (1990) относят кисты к ***дистрофическим процессам в костях.***

Мы позволили себе высказать точку зрения, выдвинуть гипотезу, которая заключается в том, что так называемая ***солитарная киста кости является следствием особой формы дисплазии зоны роста кости,*** которая является этиологической основой, а сложный процесс — патогенез приводит к появлению кисты.

Зона роста костей, метафиз — место бесчисленных разнообразных по характеру диспластических процессов — является причиной множества деформаций, заболеваний одной, нескольких или всех зон роста всех костей скелета, поэтому логично предположить, что в природе существует еще одна форма дисплазии, о которой говорят и эмбриологи.

Получены данные о возможных нарушениях в развитии диспластических процессов в зоне роста, что может привести к нарушению оссификации и развитию кисты в результате отклонений в сложнейших биохимических процессах, приводящих как следствие к развитию патологической гиперваскуляризации и мягких тканей этой зоны, и метафизарной зоны кости.

Большинство современных морфологов разделяют метаэпифизарный хрящ на 4 зоны. «Для метаэпифизарной пластинки характерно сочетание пролиферационных возможностей клеток II зоны с высокой метаболической активностью клеток III зоны, что обеспечивает в совокупности рост кости в целом» [В.Н. Павлова, 1988], и далее: «Метафизарный хрящ ***"открыт " для процесса резорбции и замещения костью со стороны диафиза*** и в то же время относительно "закрыт" для аналогичных процессов со стороны ***эпифиза. Здесь значительно менее выражены гибель клеток*** и кальцификация, а следовательно, и глубина проникновения сосудов, вот почему сам эпифиз бывает изменен очень редко».

Как показали работы В.Н. Павловой (1971), исследовавшей хрящевые клетки зачатков конечностей у плодов ахондропластиков-хондродиспластиков, наряду с нормальными клетками были обнаружены некротизированные, гибнущие или уже погибшие клетки. По данным N. Shepard (1972), J.R. Hinchliffe, D.R. Johnson (1983), «отмечены биохимические отличия в энергетическом обмене, отклонения в структуре комплекса Гольджи, свидетельствующие о дефектной секреции компонентов матрикса. Речь может идти об отклонениях в состоянии индивидуальных генов» (цит. по В.Н. Павловой, 1971). Оказалось, что хрящ «может защищаться» от врастания в него сосудов, обызвествления и окостенения. K.E. Kuettner, B.U. Pauli (1983) установили, что хрящ, выделяющий специфический антиинвазивный фактор АУГ, не подвергается перечисленным выше процессам и по этой же причине противостоит опухолевому разрушению.

Мы могли бы привести и другие данные, но дело не в количестве, а в необходимости еще глубже изучать процессы, происходящие в зоне возникновения кист.

Клиническая картина, данные рентгенологического, ангиографического исследования, по нашему мнению, основанному на многочисленных клинических наблюдениях, операционных находках, особенностях послеоперационного течения, знании литературных данных, позволяют считать, что ***солитарная киста кости и аневризмальная киста кости — два самостоятельных процесса, имеющих различные этиологические, пусковые причины.*** Но поскольку процесс протекает при том и другом заболевании в кости и идентичных организмах с одинаковыми биологическими, биохимическими процессами, то и часть патогенетических процессов идентична, схожа, хотя различные объективные показатели «количественно» отличаются: разная сила боли, один процесс протекает скрытно, второй имеет острое начало, один всегда связан с ростковой пластинкой кости, второй происходит в метафизарной зоне, спонгиозной кости, где имеется достаточно хорошо развитое кровообращение, при одних кистах внутрикостное давление повышено в 3 раза, при других — в 6 раз и т.д.

11.1. Солитарная киста кости — кистозная дисплазия зоны роста кости

Это наиболее часто встречающаяся патология у детей, подростков, молодых людей. Процессы, приводящие к развитию кисты, несомненно доброкачественные, но сопровождаются переломами, болями, невозможностью заниматься спортом, лишают детей и юношей возможности вести нормальный образ жизни в том возрасте, когда движения — основа жизни. В связи с этим таким патологическим процессам должно быть уделено большое внимание и очень серьезное отношение, поскольку точки зрения врачей на этиологические причины и патогенез различны, что приводит к разным методам и объему лечебных мероприятий. Кистам костей посвящена колоссальная литература, и мы не ставили целью подробный разбор всех точек зрения и мнений, но считали нужным высказать свою точку зрения, которая схожа с мнением некоторых авторов, но не была подтверждена данными, полученными к настоящему времени. Очень важно, что принимается за ***первопричину пусковой механизм патологического процесса.*** Дело в том, что имеющиеся фактические данные можно трактовать по-разному, следствие и причина трактуются каждым исследователем по-своему, вследствие чего логическое построение патогенеза, процесса на каком-то этапе может быть диаметрально противоположным.

С кистами костей больные, очевидно, не рождаются, каждая киста возникает вследствие каких-то причин, хотя H.L. Jaffe наблюдал кисту кости у ребенка в возрасте 2 мес. Поэтому диагноз «киста кости» с добавлением различных эпитетов (юношеская, изолированная, солитарная, эссенциальная) не является достаточным, чтобы трактовать это как определенную нозологическую единицу.

В последние годы исследованиями были обнаружены многочисленные факты, которые, по нашему мнению, необходимо учитывать при рассмотрении процесса возникновения и патогенеза кист костей. Некоторые авторы отдельно приводят данные, касающиеся патогенеза солитарных кист костей и аневризмальных кист. H.L. Jaffe и L. Lichtenstein выделили в 1942 г. и описали две кисты, которые клинически и рентгенологически отличались от солитарных кист костей, и назвали их ***аневризматическими кистами костей,*** положив начало тем самым новой нозологической форме, которая благодаря более выраженной клинической картине была хорошо известна

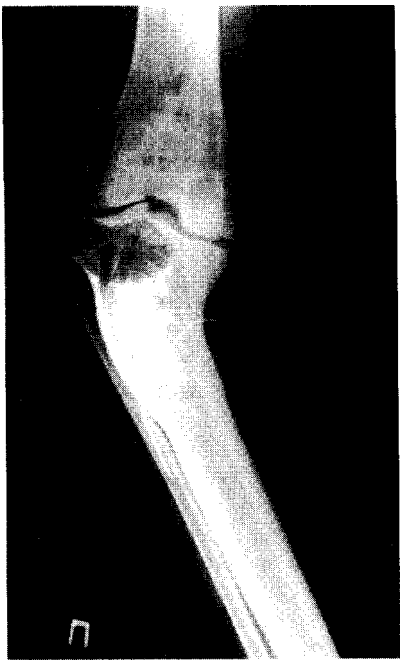


Рис. 11.1. Киста, принятая за гигантоклеточную опухоль. После лучевой терапии частичное окостенение зоны роста.

врачам и раньше. Это подтверждается, как нам кажется, теориями происхождения кист костей, часть из которых несомненно относилась к аневризмальным кистам, хотя они и не были выделены в особую группу. Описание кисты как оссифицирующей субпериостальной аневризмы травматического происхождения представлено G. Engel (1864), Van Arsdale (1894), J. Ewing (1894) (цит. по Т.П. Виноградовой). Поэтому до 1942 г., согласно теориям происхождения кист, нельзя строго подразделять их на виды, и только последние 50 лет с учетом теории происхождения кист некоторые авторы уже подразделяют их на солитарные и аневризмальные.

G. Engel (1864) в своей диссертационной работе предполагает, что киста возникает в результате кровоизлияния в кость, возможно, в результате разрыва сосуда, как при кровоизлиянии в ткань головного мозга. Эта «сосудистая» теория в различных вариантах существует по настоящее время. Так, G. Pommer (1919), L. Haselhofer (1937) и др. считали, что пусковым механизмом является кровоизлияние в результате травмы; кровоизлияние вызывает местное нарушение гемодинамики, в основном венозного. E. Aegerter, J.A. Kirkatrick (1969) связывали начало процесса с артериовенозной фистулой — шунтом. В нашей стране теорию происхождения кист в результате сложных местных сосудистых нарушений признавали В.О. Маркс (1927), М.И. Ситенко (1935), М.В. Волков и соавт. (1977, 1978), А.П. Бережной, А.С. Самков (1977), А.П. Бережной (1985).

Очень интересную точку зрения, по нашему мнению, высказал в 1876 г. Рудольф Вирхов, считавший, что ***происходит центральное кистозное размягчение «хрящевого образования».*** Высказывание Вирхова последующие авторы трансформировали по-разному, в основном считая, что киста происходит из опухолей, чего Р. Вирхов не утверждал.

О связи возникновения кист с особенностями кровообращения в гигантоклеточной опухоли — остеобластокластоме — высказывал мнение А.В. Русаков (1959). Т.П. Виноградова (1973), отдавая должное теоретическим размышлениям А.В. Русакова, признавала, что дистрофические процессы в опухоли приводят к развитию кист, но в то же время указывала, что часть кист не связана с остеобластокластомами. Наиболее типичной формой кистозного поражения костей она считала так называемые ювенильные костные кисты. Поэтому ссылаться на Т.П. Виноградову как на автора, связывавшую происхождение юношеской солитарной костной кисты с остеобластокластомами, нельзя.

В 1958 г. Langenbecks выделил детскую костную кисту как кистозный вариант гигантоклеточной опухоли (рис. 11.1) и истинную гигантоклеточную опухоль [цит. по М.В. Волкову, 1968]. Происхождение кист с опухо-

лями связывали ряд зарубежных и отечественных авторов. Высказывание А.В. Русакова о том, что в опухолях и диспластических тканях возможны дистрофические процессы, вызывающие развитие кист, а в остеобластокластомах этот процесс связан с особенностями кровоснабжения — «заболачиванием» ткани опухоли, отрицательно повлияло на разработку патогенеза и принципов лечения больных с кистами костей. М.В. Волков в 1968 г. предложил «стройное» подразделение гигантоклеточной опухоли на 3 формы: литическую, активно-кистозную и пассивно-кистозную — исход опухоли, т.е. он считал детскую юношескую костную кисту одной из форм остеобластокластомы. Эту точку зрения разделили С.М. Стаматин, И.Н. Иваненко (1977), С.С. Наумович, С.П. Козловский (1977), Н.П. Демичев с соавт. (1977), Н.М. Шаматов с соавт. (1977), А.Г. Садыхов, А.М. Шахзаманов (1977), А.Я. Штутин с соавт. (1977) и др.

Взгляд на кисту как на опухолевый процесс повлек за собой изменение тактики — объема оперативных вмешательств, стали производиться резекции костей на протяжении с замещением дефектов ауто- и аллотрансплантатами — трубчатыми и в виде кортикальных пластин, с применением интрамедуллярных штифтов, кронштейнов. Не у всех больных эти неоправданно радикальные операции привели к хорошим результатам. Наряду с этим модным течением оставались врачи, которые не считали кисту кости разновидностью опухоли. Стойко держался своего взгляда на кисту как на неопухолевый процесс Н.Г. Дамье (1961), выступавший на обществах ортопедов-травматологов и в печати, призывая к наблюдению за патологическими переломами на месте кист костей, консервативному их лечению и к производству операций краевой резекции только по показаниям. Такой же точки зрения постоянно, в течение 55 лет, придерживались автор данной книги и врачи, работавшие с ним.

Нужно отдать должное и вспомнить В.С. Ягодовского, С.И. Липкина, Г.И. Лаврищеву — патологоанатомов ЦИТО, а также А.П. Бережного и М.В. Волкова, пересмотревших свою первоначальную точку зрения и показавших своими исследованиями, что кисты костей у детей — это не опухолевый процесс. А.А. Корж и соавт. (1977) также указывали, что гигантоклеточная опухоль и юношеская киста — различные процессы. На страницах журнала «Ортопедия, травматология и протезирование» в 1977 и 1978 гг. прошла дискуссия по этой проблеме. М.В. Волков, А.П. Бережной, Г.И. Лаврищева (1980), пересмотревшие свой материал, показали, что гигантоклеточные опухоли у детей встречаются крайне редко: 29 гигантоклеточных опухолей на 486 больных с солитарными кистами костей. Совершенно ясно, что научные исследования проблемы продолжаются. Это очень показательный пример того, как «гипотезу», ничем не подтвержденную, нельзя выдавать за «научную теорию» и руководство к действию. Ведь, кроме п р е д п о л о ж е н и й , ничего не было, опыт клиницистов на протяжении десятилетий говорил, что кисты костей — абсолютно доброкачественный процесс, поскольку больные хорошо себя чувствовали, а многие считали себя полностью здоровыми.

Местная остеодистрофия — кистозная дегенерация кости как возможная причина образования кисты была выдвинута в 1905 г. Mikulicz. Подобный взгляд разделяют и другие специалисты.

G.J. Gareau, C.F. Gregory (1954) предполагали, что солитарная киста кости возникает из-за нарушения роста кости в длину — моделирования при наличии повышенного кровоснабжения. По мнению Л.П. Кузьминой (1957), кисты образуются в результате резорбции костной ткани, вероятно, из-за чрезмерного развития метаэпифизарной сети сосудов.

Целый ряд авторов поддерживают гипотезу J. Coden (1960, 1970), согласно которой на метафизарной поверхности росткового хряща нарушается остеогенез, при этом интенсивная резорбция костной ткани сопровождается разрастанием фиброзной ткани, что влечет за собой нарушения в венозных сосудах.

Он нашел схожий состав жидкости в костных кистах, плазме и внеклеточной жидкости.

Поскольку начало заболевания, появление солитарных кист костей связано с кистозной дисплазией зоны роста и, следовательно, появляется, возможно, очень рано (как правило, в детском возрасте), т.е. заболевают в основном дети, мы не будем очень подробно описывать клиническую картину, укажем лишь основные симптомы.

Такие определения, как «клиника кистозной дисплазии зоны роста», «солитарные кисты костей» или «юношеские кисты костей», по нашему представлению, правомерны.

К л и н и к а на первых этапах развития кисты настолько спокойна, что у $^{3}/4$ больных первым симптомом бывает неожиданно возникающий от небольшого усилия, нагрузки, травмы *патологический перелом,* сопровождающийся меньшими болевыми ощущениями, чем перелом нормальной здоровой кости. *Боль* в области кисты наблюдается не более чем у VS больных и редко бывает интенсивной, появление *припухлости* и *контрактуры* в соседних суставах также достаточно редко сопровождают развитие кисты и наблюдаются, как правило, у детей до 10-летнего возраста. Клинические проявления в виде боли, контрактуры в суставе чаще отмечаются при развитии кисты в верхнем конце бедренной кости, костях таза, где кисты могут достигать больших или даже гигантских размеров. Следствием этого может быть хромота, а при поражении плечевых костей — неприятные ощущения, дискомфорт при поднимании руки, кидании камней, игре в волейбол, бадминтон, теннис. При внимательном осмотре больного иногда удается отметить легкую атрофию мышц этой конечности.

А.П. Бережной (1985), наблюдавший 361 больного ребенка с солитарными кистами костей, указывает, что кисты чаще встречались у мальчиков (240 больных — 66,5 %), чем у девочек (121 пациентка — 33,5 %), причем это соотношение различно в разные периоды, что связано, очевидно, с интенсивностью роста и другими физиологическими процессами. Солитарные кисты наблюдались практически только в длинной трубчатой кости 342 раза из 361 (всего количества), что говорит, по нашему мнению, о прямой связи с особенностями развития зон роста костей. В плечевых костях кисты встречались наиболее часто — у 59,9 % больных, затем следовали бедренные кости — 88 больных, или 25,7 %.

А.П. Бережной (1985) предложил подразделять кисты на 3 группы в зависимости от их клинической активности: 1) с высокой активностью процесса; 2) теряющие функциональную активность; 3) утратившие клиническую активность, или латентные. По рентгенологическим проявлениям — также на 3 группы: 1) фаза остеолиза; 2) фаза отграничения; 3) фаза восстановления.

А.П. Бережной (1985) считает, что СКК является «патологическим состоянием реактивного характера, которое возникает в ростковой зоне костей вследствие нарушения внутрикостного гомеостаза и связанного с этим повышения внутрикостного давления».

Мы исходим из представления, что в результате дисплазии участка зоны роста возникает процесс ферментативного уничтожения анормальных клеток, при этом сосудистая система, естественно, вовлекается в процесс.

|| ***Из-за того что первичные этиологические причины в этих гипотезах разные, меняются местами причина и следствие.***

Мы учитываем все объективные данные, полученные различными исследователями, в том числе, конечно, и А.П. Бережным, А.М. Герасимовым и другими исследователями.

Мы основываемся на данных эмбриологов, наблюдающих явления дисплазии зон роста костей, нарушения дифференцировки хрящевых плеток, которые, как анормальные клетки, уничтожаются лимфоцитами и макрофагами. Особенно характерны эти явления дисплазии для проксимальных зон роста плечевых, бедренных костей, т.е. тех локализаций, где наиболее часто наблюдаются и солитарные кисты костей.

Когда нарушение дифференцировки не превышает обычных размеров, иммунная система, лимфоциты, ответственные за поддержание нормального строения тканей человеческого организма, их уничтожают без видимых последствий. Когда же возникает особая «кистозная» дисплазия хрящевой пластинки зоны роста, превышая какой-то порог, для уничтожения этих аномальных клеток требуется очень большое число лимфоцитов, макрофагов; когда попадающее в ткани количество лизосомальных и других ферментов, необходимых для лизиса, велико, местно возникает бесклеточное пространство, заполняющееся жидкостью, образовавшейся в результате лизиса клеток, возникает сеть артериальных и венозных сосудов, давление жидкости в кисте поднимается.

Нельзя пройти мимо еще одного заключения, сделанного в 1983 г. В.И. Говалло, Г.А. Космиади, М.П. Григорьевой, Н.Н. Ефимцевой, исследовавшими иммунную систему при развитии костных кист у детей. На основании исследований они пришли к выводу, что «... кистообразование в части случаев сопровождается появлением аномальных клеток с новообразованными, возможно, дифференцировочными антигенами». Обнаружение аномальных клеток, возможно, подтверждает нашу гипотезу о диспластическом процессе.

Работами А.П. Бережного, А.М. Герасимова, С.М. Топоровой, Л.Н. Фурцевой и Е.В. Виленского (1986) было показано, что в жидкости солитарных кист костей присутствуют лизосомные ферменты, активно участвующие в деградации гликозаминогликанов, коллагена и других белков. Согласно нашему предположению лизосомальные ферменты макрофагов, лимфоцитов активно участвуют в разрушении аномально развивающихся клеток в зоне роста кости (возникших в результате «кистозной дисплазии» части клеток зоны роста, которые, согласно закону живого организма, подлежат уничтожению иммунологически активными клетками). Эти авторы считают, что уровень активности лизосомальных ферментов выше, чем в сыворотке крови. Они также отмечают, что механизм их появления в полости нельзя объяснить только диффузией из кровеносного русла. Согласно нашей гипотезе более высокая активность лизосомальных ферментов в жидкости, находящейся в полости кисты, естественна. Ясно, что она была бы значительно выше, если бы частично не уходила в кровеносное русло через «биологические фильтры», находящиеся в капсуле кисты. По нашему мнению, аномалия в сосудистом русле, обнаруживаемая в мягких тканях, прилежащих к кисте, ***не первична, а скорее вторична*** по времени и развивается синхронно. Эти же авторы выявили выраженные отличия лизосомального аппарата стенки аневризмальных и солитарных кист, еще раз подтвердив, что это две формы кист, имеющих разный этиопатогенез.

Действие как лизосомальных, так и других ферментов, приводящее к разрушению клеток зоны роста, коллагеновых структур и т.д., повышает содержание продуктов распада в жидкости кисты, что способствует высокому осмотическому давлению в полости кисты. Возникновение аномальных «клеток-уродов» в ростковой зоне кости отмечается в первый период интенсивного роста ребенка — первые годы жизни; они захватывают или незначительную часть зоны роста, или ее половину, или даже всю, но никогда кистозный процесс при солитарных кистах не распространяется за пределы надкостницы, не выходит в мягкие ткани, что, очевидно, наблюдалось бы, если бы первичными были процесс и аномалии сосудистого русла в прилежащих к кости мягких тканей. Как показывают клинические наблюдения, активный процесс образования солитарной кисты имеет ограниченный временем период, после чего киста отделяется от зоны роста постоянно увеличивающейся по ширине прослойкой нормальной костной ткани в метафизе. Это сопровождается постепенным снижением активности ферментных систем — распада тканей и снижением давления в полости кисты. Такой постепенный медленный процесс снижения активности кисты говорит, по-видимому, о выработке ферментативной активности капсулы кисты. Эта активность постепенно снижается и исчезает; как только киста отделяется от зоны роста, киста переходит в стадию «пассивной кисты».

На основании клинических наблюдений и наших соображений можно сделать выводы:

1) следует считать, что существует (по нашему убеждению) особая форма дисплазии зоны роста кости, которую мы предлагаем называть *«кистозная форма дисплазии зоны роста»',*

2) диспластический процесс может захватывать как всю площадь поперечного сечения зоны роста, так и только какую-то ее часть, располагающуюся то в центральной, то в краевой зоне;

3) не пораженные диспластическим процессом участки зоны роста обеспечивают нормальное образование костной ткани метафиза, тем самым сохраняется рост кости в длину и предупреждается смещение кистозной полости в диафизарную зону;

4) нормальные участки зоны роста, продуцирующие нормальные клетки, могут и обычно постепенно занимают и участок дисплазии, после чего зона роста начинает по всей своей поверхности продуцировать нормальную кость, при этом кистозная полость смещается в диафизарном направлении и теряет свою активность.

Мы считаем, что описанный нами процесс протекает с реактивным развитием сосудистой сети, достаточно богатой в метафизарной зоне кости. Прямой связи между артериальными, венозными сосудами и полостью кисты нет. Связь полости кисты и жидкости происходит через особые тканевые щели, иначе в кисте было бы давление артериальное, венозное или капиллярное, чего не наблюдается.

Сказанное выше не согласуется с мнением А.Н. Бережного, который считал, что кисты возникают в результате «конкретной ситуации в системе кровообращения губчатой кости метафиза длинных трубчатых костей, губчатых костей, в основе которой лежит локальная гиперваскуляризация...». Для нас всегда было обычным и закономерным связывать солитарную кисту кости с зоной роста кости. Поэтому мы всегда и связывали патогенез кисты с ненормальностями — диспластическими процессами в зоне роста той ее части, в тех ее зонах, которые прилежат к метафизу. И нам непонятно, как сторонники теории патогенеза солитарных кист костей, считающие первопричиной локальные расстройства гемодинамики, ***все лечебные меро-***

приятия нацеливают только на процессы, происходящие в кисте, а не на патологию гемодинамики?! Если не устраняются нарушения местной гемодинамики, то почему не возникает рецидива?!

Логичнее предположить, что этиологические причины (диспластический процесс, вызывающий определенные биохимические нарушения в III—IV зонах ростковой пластинки) приводят к лизису клеток (нарушив естественный процесс гипертрофии хрящевых клеток и лишив их возможности обызвествляться), образованию патологической полости с ферментативной активной жидкостью; этот патологический очаг в момент своего возникновения вызывает реакцию окружающих тканей, отгораживающихся от него капсулой, клетки которой активно участвуют в ферментативных процессах. Поскольку продолжающийся процесс разрушает и сосуды в зоне метафиза, прилежащей к зоне роста, жидкость может содержать элементы крови и быть окрашенной. С учетом того, что это активный ферментативный процесс, в полости кисты имеется повышенное давление, под влиянием которого атрофируются и ферментативно разрушаются прилежащие отделы кости.

Мы не встретили в опубликованных работах освещения вопроса, почему солитарная киста кости с высоким внутренним давлением и ферментативно-активная не распространяется по костномозговому пространству до второго метафиза, так как ясно, что ткань самого костного мозга мало приспособлена к механическому противодействию. Мы предполагаем, что ***костный мозг спасают от разрушительного воздействия кисты соединительнотканные мембраны, разделяющие костномозговую полость длинной трубчатой кости на несколько секций.*** Эти мембраны связаны со «скелетом» костного мозга, предохраняют его (имеющего студнеобразное вещество) от смещений в дистальном направлении под влиянием силы тяжести и от перемещений, толчков при резких движениях.

В результате работами А.М. Герасимова, А.П. Бережного, Л.М. Бураковой (1990) показано, что гидролазы в жидкости кисты имеют тканевое происхождение.

Хорошо известно, что при измерении давления в кисте с помощью аппарата Вальдмана и вытекания жидкости давление в полости кисты резко падает, а затем опять повышается, но элементы крови в нее не попадают; при введении веществ в полость кисты они выводятся в кровеносную систему. И при этом жидкость кисты по своему составу практически по всем параметрам отличается от плазмы крови. Все это свидетельствует, что в процессе образования кисты, стенки (капсулы) кисты возникают особые фильтры-шлюзы, через которые осуществляется сообщение с кровеносной системой. Прямого сообщения сосудистой системы с полостью кисты нет, ибо тогда была бы не солитарная киста кости, а внутрикостная аневризма, чего никто при солитарных кистах костей не наблюдал.

Л е ч е н и е . Вопросы лечения солитарных кист костей были предметом пристального внимания в течение многих десятилетий, поскольку киста то исчезала после патологического перелома и наступала полноценная репарация, то после оперативных вмешательств наблюдались рецидивы. Так, Т.Н. Соколов (1979) сообщает, что из 61 больного, оперированного в Институте ортопедии и травматологии в Софии за период 1962—1978 гг., рецидивы наблюдались у 24,6 % больных. Описаны случаи репарации после пункции полости кисты — снижения давления в ней и заполнения полости кровью. Особенно большое значение придавали дренажу полости кисты S. Hagberg и соавт. (1968), которые в отверстия, сделанные в стенке кисты, помещали тефлоновые сеточки.

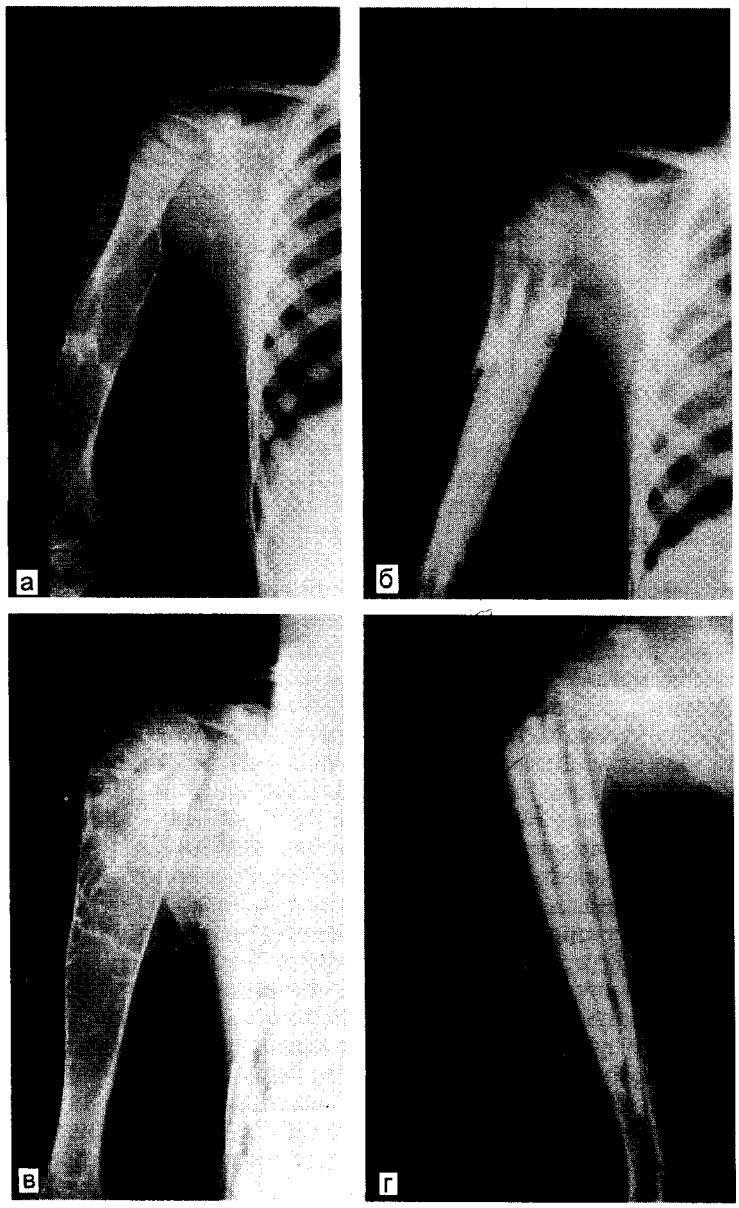


Рис. 11.2. Кисты плечевых костей.

а, в — типичные кисты после бывших переломов, обызвествления полости не произошло; б, г — произведены краевая резекция, обработка стенок кистозной полости и замещение полости кортикальными аллотрансплантатами.

Наиболее распространенным оперативным методом остается метод краевой резекции стенки кисты на протяжении всей ее длины (рис. 11.2): вскрытие костномозгового канала в диафизарном конце кисти, удаление фиброзной капсулы кисты со стенок полости и/или такое же вскрытие, обработка верхнего отдела кисты в метафизарном отделе; если ее вверху огра-

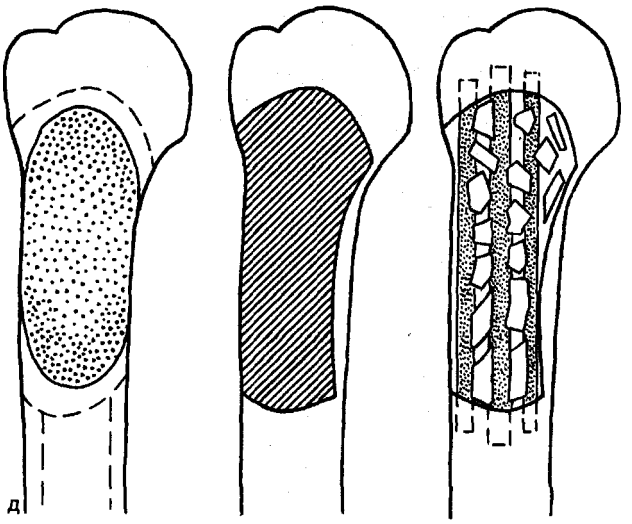


Рис. 11.2. Продолжение.

д — схема трех этапов операции при солитарной кисте кости.

ничивает хрящевая пластинка зоны роста кости, то ее поверхность осторожно обрабатывают ложечкой, чтобы не нарушить рост кости в длину. В этих случаях, когда полость кисты прилежит к зоне роста и киста является наиболее активной, случаи рецидива наиболее часты. Стенки кисты, противоположные резекционному окну, могут быть в нескольких местах нарушены узким долотом, затем полость замещают кортикальными аллотрансплантатами и в заключение закрывают участком кортикального слоя, который был удален при начале производства краевой резекции после удаления капсулы кисты с его внутренней поверхности. Такие оперативные вмешательства производились нами с успехом. Но следует предупредить: после выполнения резекций на небольшом протяжении и кюретажа стенок полости надо обязательно вскрыть всю кисту на всем ее протяжении.

Возникновение рецидивов после оперативных вмешательств дало основание некоторым авторам дополнить хирургическое вмешательство химической обработкой стенок полости цинк-хлоридом, фенолом и т.п. Мы не советуем делать этого. Можно считать, что когда киста отделилась от зоны роста полоской спонгиозной кости и, следовательно, начала терять свою активность, — закончилась литическая стадия (H.L. Jaffe, А.П. Бережной и др.) и значительно увеличивается вероятность, что операция будет успешной. Соединение кисты с пластинкой роста делает сомнительным успех оперативного вмешательства, и если нет особых показаний, то операцию следует отложить.

Новым подходом к лечению кист костей было предложение O. Scaglietti, P.G. Makchett, P. Bartolozzi (1974) вводить в полость кости метилпреднизолон-ацетат — депо-медрол. В 1977 г. они опубликовали работу, где сообщали о положительных результатах лечения 72 больных, которых наблюдали в течение более 18 мес после начала лечения: у 96 % из них (69 пациентов) отмечены положительные результаты, а у 60 % — частичная или полная репарация костной ткани на месте кисты. Предложение авторов применять депо-медрол получило быстрое распространение сначала в Италии (к 1977 г.), а затем в других странах [Campanacci, De Sessa, Bellando Randone, 1975; Corrado, Passaretti, 1976; Gualtieri, Montefusco, 1976; Campanacci, De Sessa, Trentani, 1977]. Было отмечено, что процесс репарации

протекает быстрее у больных первого, второго и третьего десятилетий жизни, а в более старшем возрасте процессы репарации протекают медленнее. O. Scagllietti и др., описывая технику своей методики, подчеркивают, что нужно соблюдать определенные правила. Прежде всего прокалывать стенку кисты обязательно двумя иглами, чтобы жидкость свободно вытекала через вторую иглу при введении лекарства. При использовании только одной иглы в полости кисты резко повышается давление, нарушается капсула кисты, что сопровождается профузным венозным кровотечением. Поэтому мы, не зная о работе указанных авторов, но считая, что киста имеет капсулу с достаточно биологически активными, но нежными клапанами, предложили в 1976 г. в соавторстве с Б.В. Оттесеном аппарат для измерения давления и не стали пользоваться аппаратом Вальдмана, как А.П. Бережной и А.С. Самков, при применении которого после вытекания прозрачной жидкости кисты в нее начинает поступать кровь. O. Scagllietti и соавт. рекомендовали при небольших кистах у детей вводить от 40 до 80 мг депо-медкола, а при больших кистах и в более старшем возрасте — до 200 мг, т.е. 5 мл. По их мнению, микрокристаллы медленно растворяющегося препарата вызывают разрушение фиброзной стенки кисты, в результате чего исчезает замкнутая полость и тем самым появляется возможность репарации.

Положительные результаты были получены в клинике Ивана Андреева Т.П. Соколовым (1979), применившим этот метод. Из 40 больных с солитарными кистами в возрасте от 5 до 17 лет выздоровели 26 (65 %), не закончено лечение у 8 (20 %), не было эффекта у 3 и рецидивы наблюдались у 3 больных. При этом у больных с латентными кистами выздоровление наступило в 75 % случаев, тогда как при активных — только в 60 %.

Таким образом, метод консервативного лечения больных с солитарными кистами, технически простой и выполняемый даже в поликлинических условиях, к концу 70-х годов получил широкое распространение.

Жидкость, наполнявшая полость кисты, подробно не исследовалась, многие авторы считали ее подобной транссудату. Однако те авторы, которые исследовали содержимое кист, показали, что жидкость богата веществами, повышающими ее фибринолитическую активность. D.J. Ruiter (1975) и др. высказали мнение, что это является следствием повышенного давления в кисте и играет важную роль в патогенезе, что особенно характерно для аневризмальных кист. R. Kohler (1982) обнаружил увеличение показателей щелочной фосфатазы, лактатдегидрогеназы и молочной кислоты.

А.П. Бережной, А.М. Герасимов (1985) продолжили биохимическое исследование жидкости, находившейся в кистах, а наиболее полные данные получили совместно с Л.М. Бурковой (1990). Мы полностью доверяем последним биохимическим исследованиям и их результатам, на основании которых была установлена концентрация воздействия этих ферментативных систем на ткани стенок кисты, и считаем, что методика консервативного лечения, предлагаемая авторами, заслуживает внимания.

Разработанную в ЦИТО А.П. Бережным, Л.М. Бурковой (1990) методику лечения солитарных и аневризмальных кист костей нужно признать наиболее патогенетически оправданной. Эта методика разрабатывалась совместно с биохимиками А.М. Герасимовым, С.М. Топоровой, Л.Н. Фурцевой, гематологом Н.И. Аржаковой. Подводя результаты исследований, Л.М. Буркова (1990) пишет, что основным процессом в развитии кист является активация протеолитических ферментов, при этом важную роль играет то, что жидкость кист костей характеризуется выраженной гипокоагуляцией на фоне значительного фибринолиза. Удлинены фазы тромбоплас-

тино- и тромбинообразования с нарушением фибринообразования и фибринолиза. Эти изменения, какое-то время еще наблюдающиеся и в фазе— стабилизации кисты, исчезают в жидкости пассивной кисты.

Исходя из проведенных исследований, консервативное лечение, разработанное А.П. Бережным и Л.М. Бурковой с участием биохимиков ЦИТО, включает следующие этапы.

1. Эффективная декомпрессия кисты, которая достигается прокалыванием костной стенки кисты в нескольких местах толстыми иглами и промыванием полости 0,9 % физиологическим раствором натрия хлорида для удаления всех ферментных веществ и продуктов расщепления.

2. Промывание полости 5 % раствором е-аминокапроновой кислоты, вследствие чего происходит нейтрализация фибринолиза.

3. Заполнение полости контрикалом (10 000—20 000 ЕД) для антипротеолитического эффекта. Для стабилизации лизосомных мембран и закрепления антиколлагеназного эффекта местно применяли кортикостероиды, чаще кеналог. Авторы подчеркивают, что первоочередность применения перечисленных выше препаратов зависит от стадии кисты, а лечение аневризмальных кист требует больше времени и более интенсивной антиферментной терапии.

Л.М. Буркова при активных солитарных кистах рекомендует производить пункции через 3—4 нед, а при теряющих активность и пассивных — через 4—5 нед. При аневризмальных агрессивных кистах, что, по нашему мнению, соответствует начальному периоду формирования аневризмальной кисты, пункции проводят через 7 дней; с потерей активности интервал постепенно увеличивают до 2, 3, 4, 5 нед и даже 2 мес. При таком лечении, проводимом в поликлинических условиях, инактивация кисты может занимать от 2 до 7 мес. Всего бывает необходимо провести 6—10 пункций.

По данным А.Н. Бережного, Л.М. Бурковой (1990), эта методика оказалась успешной при лечении больных и с солитарными кистами костей, и с аневризмальными кистами. Авторы отмечали начальные признаки репарации через 2—3 мес после начала лечения, но чаще репарация начиналась через 4—6 мес, а заканчивалась через 10—36 мес; у отдельных больных она наступала через 4—6 мес.

Следует высоко оценить положительные результаты лечения, полученные этими авторами.

У взрослых людей метод пункционного лечения солитарных кист затруднен тем, что стенкой кисты является обычно сравнительно толстый кортикальный слой. При наличии аневризмальных кист с большой полостью и остальными истонченными стенками, когда перелом на этом уровне может произойти от малейшей травмы, а репаративные процессы уже значительно ниже, чем у детей, целесообразно произвести краевую резекцию с ауто-, аллопластическим замещением полости.

Однако в патогенезе этих кист многое еще не ясно. Необходимо изучить процесс, происходящий в III—IV зоне ростковой пластинки кости в том месте, где она замыкает кисту. Мы считаем, что еще недостаточно изучено состояние ростковой пластинки — зоны роста кости у больных с солитарной кистой кости. Обнаружено, что только подвергшийся гипертрофии хрящ может замещаться костной тканью. Такие пороки развития, как микромелия, брахиподия, очевидно, обусловлены тем, что в антенатальном развитии хрящ не начал гипертрофироваться. В.В. Павлова и Г.Г. Павлов (1988) пишут: «Базальная зона метаэпифиза, зрелый, заканчивающий свой жизненный цикл кальцифицирующийся хрящ подвергаются постоянной "агрессии" остеогенной ткани диафиза и уступают место кости, являясь

своего рода «проводниками» кости, необходимым субстратом, по которому молодая кость распространяется в стороны обоих эпифизов». Раз костная ткань не распространяется в сторону зоны роста или на каком-то участке или на площади всей зоны роста кости, значит, зона роста кости, хрящевая ткань так изменена, что не может калыдифицироваться и оссифицироваться, и с этим периодом времени совпадает наибольшая активность кисты кости.

11.2. Аневризмальные кисты костей

Формально выделены из кист костей в 1942 г. H.L. Jaffe и L. Lichtenstein, но были известны и описаны G. Engel (1864), Van Arsdale (1894), J. Ewing (1940) и др. По поводу патогенеза аневризмальных кист костей также существуют многочисленные теории. К сожалению, многие авторы ставят знак равенства между этиологическими причинами и патогенетическими процессами. J.L. Biesecker, R.C. Marcove, A.G. Huvos, V. Mike (1970) среди 66 больных с аневризмальными кистами у 21 больного в полости кисты или непосредственно рядом с ней обнаружили разнообразные патологические процессы: неоссифицирующуюся фиброму, хондробластому, гигантоклеточную опухоль, остеобластому, фиброзную дисплазию, однокамерную кисту и т.д., что, по мнению авторов, свидетельствует об их тесной связи и вторичном происхождении аневризмальных кист. L. Lichtenstein (1950, 1977), J.L. Biesecker и соавт. (1970) и др. связывали возникновение кист с местным нарушением кровообращения, наличием местного повышения венозного давления, что объясняли наличием в этой области артериовенозных шунтов как на поверхности, так, возможно, и внутри кости. Однако, по сообщению D.J. Ruiter и соавт. (1975), жидкость из кисты обладает резко повышенной фибринолитической активностью, что, несомненно, имеет важное значение в возникновении и разрушении тканей.

Работами большого числа исследователей (А.П. Бережной, А.М. Герасимова, Н.И. Аржакова, Л.М. Буркова, С.М. Топорова, Л.Н. Фурцева) показано, что наряду с нарушением синтеза фибриногена и фибринолизом повышен уровень энзимов, разрушающих углеводный компонент внеклеточного матрикса — на фоне коллагенолиза и т.д. Несомненным является и то, что местно разыгрывается сложный биохимический процесс и что в патогенезе аневризмальных кист принимают участие сосудистые образования, поскольку в начальном периоде существования аневризмальной кисты ее полость заполнена кровью, а в более поздние периоды обнаруживаются бурая жидкость со следами гемосидерина и большие организующееся сгустки крови.

Во время нескольких операций, которые производились нами в начальных стадиях формирования аневризмальной кисты кости, т.е. когда появляются локальные боли, небольшая припухлость и уплотнение ткани, а на рентгенограмме видна лишь поверхностная узурация кортикального слоя кости, мы обнаруживали артериальный сосуд, начинавший активно кровоточить, когда вскрывался патологический очаг. Недостаточная коагуляция этого сосуда у одного больного не остановила патологического процесса в плечевой кости, и через 4 нед мы его оперировали повторно, причем за этот сравнительно короткий срок деструкция кости значительно увеличилась, образовалась большая полость с соединительнотканной капсулой, сгустками крови и жидкой кровью, вытекавшей из того же артериального сосуда, который мы коагулировали при первой операции. Как отмечает

Л.М. Буркова (1990), при пункции агрессивной аневризмальной кисты из нее вытекает жидкая кровь, причем она не свертывается, а давление достигает 50 мм рт.ст. Потеря крови и ее способности к свертыванию в полости аневризмальной кисты не могут быть объяснены с позиций артериовенозных фистул.

В работах последних лет, посвященных моделированию и ремоделированию костной ткани, есть указания, что этот процесс протекает иногда очень активно и происходят значительные биохимические сдвиги; эти процессы должны учитываться исследователями, занимающимися кистами костей.

К л и н и к а . Мы наблюдали больных с аневризмальными кистами костей. Если говорить о терминологии, то правильнее было бы говорить о *псевдоаневризмальных* кистах, поскольку аневризма подразумевает наличие целости сосудистой стенки. Встречались аневризмальные кисты длинных трубчатых костей, чаще располагавшиеся в метафизарных, но нередко и диафизарных отделах. Однако несколько чаще поражались, особенно у детей, плоские кости. При аневризмальной кисте чаще был разрушен кортикальный слой на большом протяжении, реже наблюдались центрально расположенные аневризмальные кисты.

А.П. Бережной, анализируя свой материал, касающийся аневризмальных кист костей, отметил преобладание больных женского пола — 72 пациентки, или 63,8 % (из ИЗ больных), и 41 больной мужского пола — 36,2 %. Длинные трубчатые кости были поражены только у 36,2 % больных, позвонки — у 35,3 % и кости таза — у 24,8 %. Эксцентрически расположенных кист было 58 %, центрально расположенных — 42 %.

Из приведенных А.П. Бережным (1985) данных следует, что наиболее часто у девочек аневризмальные кисты возникают в период менархе. Нам не удалось найти в литературе указаний, возникают ли они чаще во время менструаций, когда происходят изменения в свертывающей системе крови. М.В. Волков, А.П. Бережной и Т.Т. Постерникова (1980) отметили, что аневризмальные кисты бедренной кости у девочек наблюдаются в 5 раз чаще, чем у мальчиков.

При аневризмальной кисте можно почти всегда отметить острое или подострое начало. Ее появление сопровождается локальными болевыми ощущениями, припухлостью или увеличением плотности тканей, иногда местным повышением температуры, появлением расширенных венозных сосудов. Все это говорит о каком-то остром процессе, нисколько не похожем по своей клинической картине на проявления солитарной юношеской кисты. Патогенез аневризмальной кисты также совершенно отличен от патогенеза юношеской, поэтому рассматривать их вместе не следует.

Вслед за острым периодом возникновения аневризмальной кисты наступает чаще всего период стабилизации процесса, когда часто определяются обширный очаг разрушения кости и мягкотканная капсула, окружающая остатки произошедшего кровоизлияния, разрушения костной ткани, т.е. эта капсула окружает фибринозные сгустки и жидкую часть — желтоватую или окрашенную гемосидерином жидкость. Симптомов активности процесса в этот период, как правило, не бывает. При развитии аневризмальной кисты в плоских костях, богатых спонгиозой костях таза, позвонках киста нередко достигает громадной величины — реже при поражении позвонков, чаще — костей таза (рис. 11.3).

Рентгенологическая картина аневризмальных кист неоднозначна. При поражении длинных костей в метафизарной области или в диафизарном отделе сначала в остром периоде — это небольших размеров деструктив-

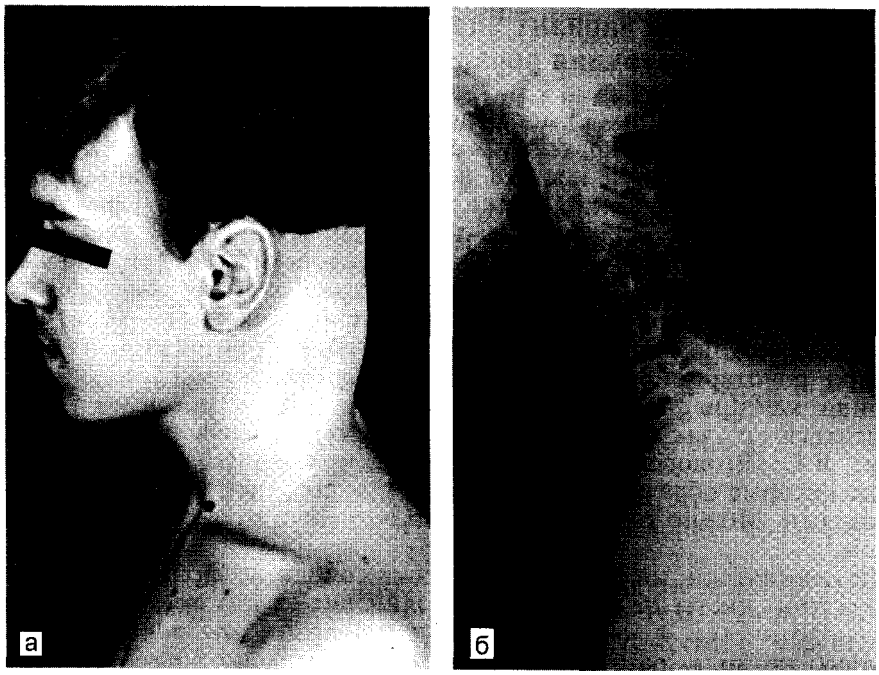


Рис. 11.3. Аневризмальная киста, деформирующая заднюю поверхность шеи (а). Разрушение остистого отростка и частично дужки V шейного позвонка (б).

ный литический процесс, уничтожающий кортикальный слой кости, постепенно, в течение 2—6 нед, разрушающий всю спонгиозу метафизарной области, но не достигающий зоны роста, при поражении диафиза доходящий до противоположного кортикального слоя. Периостальные структуры иногда обызвествляются, в связи с чем первые авторы дали этому процессу название «оссифицирующаяся субпериостальная аневризма», т.е. в острой стадии есть и внекостный и внутрикостный компоненты. Через месяц внекостный компонент часто исчезает, иногда же остается резкое вздутие кости, что особенно характерно для позвоночника и костей таза. Диагноз иногда бывает труден, приходится проводить дифференциальную диагностику, трепанобиопсию. Иногда помогает компьютерная томография.

Л е ч е н и е . Основным методом лечения у детей следует считать консервативный (см. раздел 11.1). У взрослых хороший эффект мы отмечали при хорошо выполненной краевой резекции с удалением всей капсулы кисты и электрокоагуляцией стенок. Некоторые авторы считают целесообразным применять метод криотерапии. Лучевое лечение мы рекомендовать не можем, особенно у детей, за исключением случаев, когда имеется поражение труднодоступных для лечащего врача областей костей таза и нескольких позвонков; некоторые авторы используют при этом предоперационную лучевую терапию.

Мы произвели 37 краевых резекций с коагуляцией стенок полости: после удаления капсулы тщательно заполняли полость аутоаллотрансплантатами и наблюдали только один рецидив процесса — скорее это был продолженный рост кисты из-за неправильной техники операции

11.3. Солидный вариант аневризмальной костной кисты, или гигантоклеточная репаративная гранулема

В течение последних 15 лет рядом авторов приводится описание «нового» вида поражения костей, которому присвоено название «солидный вариант аневризмальной костной кисты» (СВАКК). Мы помещаем обозначение *новый* в кавычки, поскольку наблюдали и дифференцировали этот вид «кисты» с середины 60-х годов и вели настойчивые споры с опытным патологоанатомом ЦИТО В.С. Ягодовским. Оперируя больных с «солидным вариантом аневризмальной костной кисты», мы видели «опухолевую» ткань, которая заполняла разрушенную ею часть кости; мы удаляли ткань, но не видели полости, заполненной прозрачной жидкостью, как при солитарной кисте, или геморрагической жидкости и сгустков фибрина, как при аневризмальной кисте, поэтому не могли ни понять, ни согласиться с заключением патологоанатома: аневризмальная киста кости. В.С. Ягодовский объяснял нам, что видит микроскопические кисты, которые образуют патологическую ткань, поэтому диагноз «киста» правомерен. Можно только жалеть, что он недостаточно занялся этим вопросом.

Ни клинически, ни рентгенологически солидный вариант аневризмальной костной кисты не похож ни на один вид кисты кости: клинически, рентгенологически и макроскопически это похоже на довольно активно растущую опухоль, разрушающую кость значительно более активно, чем кисты. Очевидно, имеются различные виды СВАКК. При одном из них разрушается кортикальный слой кости и часть ее, иногда довольно значительная, находится в мягких тканях. По нашим наблюдениям, она может поразить тела трех рядом расположенных позвонков, часто «вздувает» пораженный участок кости, однако с кистами ее объединяет способность в некоторых случаях вызывать в пораженной кости зону склероза, хорошо видимую на компьютерных томограммах.

«Новый» вид кисты был выделен в 1983 г. N. Sanerin, M. Mott, J. Roylance и описан под названием «Anusual interosseous lesion with fibroblastic, osteoclastic, aneurysmal and fibromyxoid elements» — «Solid» variant of aneurysmal bone cyst»*.

В институте Ризолли «новому» виду поражения присвоили название «солидный вариант аневризмальной костной кисты» и подразделяют его на три стадии: стадия I — сомнительная, стадия II — активная, стадия III — агрессивная.

Этот вид поражения кости характеризуется болью, иногда довольно сильной и постоянной, деструкцией кости различной интенсивности. Рентгенологически и клинически очаги поражения имеют вид литических очагов, распространяющихся во все стороны, что делает их не похожими на аневризмальные и тем более солитарные юношеские кисты. Макроскопически мы видим белую с желтоватым или сероватым оттенком ткань. Кисты (полости с жидкостью) как таковой нет; характерные для аневризмальных кист фиброзные с гемосидерином сгустки отсутствуют — видна только ткань, могут иногда встречаться мелкие кистозные полости, которые, однако, не дают права всему образованию называться кистой.

F. Bertoni и др. (1993) у 3 больных на основании рентгенологической картины не могли провести дифференциальную диагностику и решить, к

* Cancer. - 1983. - Vol. 51, N 15. - P. 2278-2286.

какому виду опухоли — доброкачественной или злокачественной — относится образование — вариант костной кисты, который более часто рецидивирует после оперативных вмешательств. Это позволяет предполагать наличие особого вида опухоли. Патологоанатомы косвенно подтверждают это, так как проводят дифференциальный диагноз с гигантоклеточной опухолью, аневризмальной кистой и даже с телеангиэктатической остеосаркомой.

А.И. Снетков, А.Р. Франтов, Г.Н. Берченко (2000) пишут: «Таким образом, САКК является опухолеобразным заболеванием с неспецифической клинико-рентгенологической картиной и агрессивным течением». По нашему мнению, вполне вероятно, что через некоторое время эта нозологическая единица будет признана настоящей опухолью.

В 1999 г. А.П. Бережный, В.Н. Бурдыгин и др. описали 42 больных, находившихся в детском и взрослом отделениях ЦИТО: 15 детей и 27 взрослых, значительную часть которых я наблюдал в период с 1957 по 1989 г. На основании характера клинического течения было выделено два типа — относительно спокойное и агрессивное.

Sanerking, описывая эту опухоль-кисту, указывает, что для ее строения характерны фибробластическая и фиброгистиоцитарная пролиферация, очаги гигантских клеток остеокластического типа вперемешку с веретенообразными клетками, остеобластические очаги с образованием остеоида, фокусы дегенеративного обызвествления, фибромикосидной ткани и «аневризмальные синусоиды» или маленькие пространства, стенка которых обладает целлюлярной композицией и лакунами, напоминающими аневризмальные костные кисты (по нашему мнению, последние могут быть вторичными).

Глава 12

Болезнь Таратынова—Лихтенштейна

Гистоцитозы как заболевания макрофагальной системы. В 1913 г. Н.И. Таратынов описал больного, у которого через 2 нед после ушиба головы появилась припухлость величиной с куриное яйцо. При операции обнаружены «грануляции», разрушившие кость свода черепа, костный секвестр размером с лесной орех. На основании микроскопической картины Н.И. Таратынов сделал заключение о «существовании гранулем, клинически и макроскопически совершенно сходных с туберкулезными, распознаваемых лишь микроскопически и состоящих почти исключительно из эозинофилов»*.

Позднее подобные наблюдения описали и другие авторы: Finzi (1929), D.W. Phemister (1929), Fraser (1935), S. Otani, J.C. Ehrlich (1940), L. Lichtenstein, H.L. Jaffe (1941), предложившие термин «эозинофильная гранулема» (цит. по Т.П. Виноградовой).

В 1953 г. L. Lichtenstein болезнь Хенда—Шуллера—Крисчена, болезнь Леттерера—Сиве и эозинофильную гранулему, происходящие из моноцитов костного мозга, предложил называть гистиоцитозами.

* *Таратынов Н.И.* К вопросу о связи местной эозинофилии с образованием в тканях кристаллов Шарко—Лейдена//Казанск. мед. журн. — 1913. — Т. 13, № 1. — С. 39.

Е.А. Лукина (1991) в обзоре «Гистиоцитозы как заболевания макрофагальной системы» отмечает: «в изучении биологических особенностей моноцитов и макрофагов, составляющих в рамках кроветворной системы уникальную клеточную линию — систему мононуклеарных фагоцитов, или макрофагальную систему СМФ, клетки, объединенные в СМФ, составляют единую линию дифференцировки, включающую костномозговые предшественники, пул относительно незрелых клеток, циркулирующих в крови, моноциты и органо- и тканеспецифические микрофаги — конечную стадию дифференцировки. Ранние предшественники мононуклеарных фагоцитов ведут свое происхождение от полипотентной стволовой кроветворной клетки и являются быстро делящимся пулом клеток — предшественников грануломоноцитопоэза (КОЕ-ГМ)». Патогенез заболевания очень сложен, существует специальный раздел науки, занимающийся изучением этой проблемы, который не имеет прямого отношения к костной патологии, поэтому мы остановимся на некоторых частных вопросах.

Ниже приведена классификация гистиоцитарных заболеваний, предложенная Международным обществом гистиоцитологов (1987).

Класс I:
— гистиоцитоз из клеток Лангерганса (устаревший термин — гистиоцитоз Х).

Класс II:
— гистиоцитозы из других клеток СМФ (не из клеток Лангерганса);
— гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (семейный и спорадический).
Вирусассоциированный гемофагоцитарный синдром. Синусовый гистиоцитоз с массивной лимфоаденопатией.
Ксантогранулема.
Ретикулогистиоцитомы.
Системные (неклассифицируемые).

Класс III:
— опухолевые заболевания СМФ — острый монобластный лейкоз;
— хронический миеломоноцитарный лейкоз;
— злокачественный гистиоцитоз;
— истинная гистиоцитарная лимфома (гистиоцитарная саркома).

Патогенез сложен и недостаточно изучен, существуют предположения о вирусной природе заболеваний, нарушениях иммунной системы. F. Arenzana-Seisefedos и др.* показали, что клетки Лангерганса при ГКЛ секретируют цитокины, интерлейкины I и простагландины Е2, опосредующие некоторые клинические проявления заболевания (лихорадка, остеолизис, повышение проницаемости сосудов, синтез белков острой фазы и т.д.).

У детей до 8—9 лет возможны полисистемные поражения, у детей до 4 лет — генерализованная форма с острым течением. У молодых людей чаще наблюдаются очаговые поражения одной или нескольких костей, часто одного тела позвонка.

* Классификация приведена в переводе: *Минков М.Л., Румянцев А.Г.* Гистиоцитоз из клеток Лангерганса: проблемы номенклатуры, диагностики и терапии//Вестн. травматол. и ортопед. — 1994. — № 2. — С. 23—27.

H. Kummell в 1891 г. описал заболевание позвоночника, назвав его травматическим спондилитом; в литературе оно известно как болезнь Кюммеля. Он отрицал наличие туберкулезного спондилита у этих больных, считая, что в основе заболевания лежит своеобразный рарифицирующий остеит с последующим оседанием тел позвонков. По его мнению, рарифицирущий остеит является хроническим воспалительным процессом, развивающимся на почве травмы и сопровождающимся нарушением питания кости. ***С.М. Духовской (1915), заведовавший ортопедическим отделением на 400 коек в Институте травматологии в Москве,*** среди 500 больных с закрытыми повреждениями позвоночника наблюдал с травматическим спондилитом, истории болезни 10 из них он приводит.

Л е ч е н и е при поражении позвоночника: постельный режим, полное клиническое и рентгенологическое, компьютерное обследование. А.П. Бережной и соавт. (1994) рекомендуют производить реклинацию, с помощью которой достигается частичное расправление компрессированного тела позвонка; после фиксации гипсовым корсетом в течение 3—4 мес применяют фиксацию корсетом из пластмассы, например полевика, в течение до 3 лет. При поражении шейных и верхнегрудных позвонков применяют воротниковые повязки или вытяжение, репозицию и фиксацию галоаппаратом.

M. Cohen и др. (1980) сообщили о таком методе лечения, как трепанобиопсия с введением в очаг 100—150 мг депо-метилпреднизолона. Эту методику использовали с успехом и другие авторы.

А.П. Бережной и др. (1994) сообщили, что в клинике детской костной патологии ЦИТО разработана методика пункционной терапии с внутриочаговым введением стероидного гормона — гидрокортизона (30—60 мг), в некоторых случаях повторно через 1—3 нед. Авторы считают, что эта методика особенно показана в том случае, если солитарный очаг поражения, не имеющий четких контуров, расположен вблизи ростковой пластинки в длинных и плоских костях. У ряда больных, особенно взрослых, хорошие результаты дает оперативное вмешательство — краевая резекция с замещением дефекта консервированными аллотрансплантатами. Поскольку интенсивность разрушения костной ткани при эозинофильной гранулеме высока, при ее обнаружении необходимо иммобилизовать конечность гипсовой лонгетной повязкой.

Болезнь Леттерера—Сиве и синдром Хенда—Шюллера—Крисчена, как правило, наблюдаются у больных до 13 лет, в более старшем возрасте не выражена органная дисфункция.

Диагностику проводят на основании сложных микроскопических исследований ткани пораженных органов, большого числа лабораторных исследований.

Л е ч е н и е зависит от формы заболевания и может включать оперативное вмешательство на очаге поражения кости, лимфатических узлах и т.п. Лучевое лечение проводят в дозе 500—600 Рад. Химиотерапия: предпочтительно назначают винбластин из расчета 6 мг/м^2 1 раз в неделю на протяжении 6 мес.

Лечение полистемной формы ГКЛ должно проводиться специалистами, имеющими опыт применения различных схем полихимиотерапии; назначают адриамицин, винкристин, метотрексат, цитозар, 6-меркаптопурин, кортикостероиды и другие препараты.

Глава 13

Десмонд, десмоид-фиброма (экстраабдоминальная)

Локализация. Встречается сравнительно редко, но значительно чаще, чем было принято считать раньше. Наиболее часто десмоид-фибромы поражают апоневротические образования брюшной стенки. Они хорошо известны врачам и описаны в большом числе работ.

Десмоид-фибромы на конечностях, грудной стенке выявляются значительно реже. Мы наблюдали 56 таких больных. Для хирургов, ортопедов-травматологов, костных патологов и онкологов они представляют особый интерес и имеют особое значение, так как часто разрушают кости (на значительную глубину или поверхностно) или интимно спаяны с ними, при этом необходимо провести дифференциальный диагноз с различными опухолями костей — остеогенной, паростальной, периостальной саркомами или синовиомами и др.

Десмоидные фибромы брюшной стенки впервые описаны McFarlans в 1832 г. Термин «десмоид» предложен Miiller в 1838 г., поскольку опухоль похожа на сухожилия. Nihols (1923) описал 30 больных, из них 6 с внебрюшной локализацией (экстраабдоминальные десмоид-фибромы), и привел подробную клиническую характеристику.

Десмоид — опухоль, состоящая из апоневритических и фасциальных структур, в которой происходит пролиферация фибробластических элементов [Виноградова Т.П., 1976] со своеобразным расположением коллагеновых волокон, напоминающим сухожилия. Т.П. Виноградова (1976) подчеркивала, что термин «десмоид-фиброма» нельзя считать неправильным ни по клиническим, ни по морфологическим признакам, но прибавление слова «фиброма» говорит об отсутствии признака злокачественности в противовес «десмоид-саркоме». Некоторые авторы считают сомнительным существование десмоид-саркомы или озлокачествления десмоида фибромы, но клинически и морфологически [Виноградова Т.П., 1976] они наблюдались нами.

В 1958 г. H.L. Jaffe описал 5 наблюдений десмопластической фибромы с разрушением костей, о таких же десмоидах сообщали D.C. Dahlin, N.W. Hoover (1964), U. Nilsonne, G. Goethlin (1964), F. Schajowicz (1981). Необходимо указать, что десмоиды с разрушением костей или внутрикостной локализацией наблюдаются реже, чем располагающиеся на поверхности кости или узурирующие ее.

Десмоиды, по данным G. Pack, J. Ariel (1958), D. Benninghoff, R. Robbins (1964), среди всех новообразований составляют 0,013—0,045 %, а по данным А.М. Вихерт с соавт. (1977), в группе доброкачественных и злокачественных опухолей мягких тканей на их долю приходится 3 %.

Описаны случаи врожденного десмоида; чаще он встречается у больных в возрасте от 15 до 50 лет, а наиболее часто — в третьем и четвертом десятилетии жизни. По нашим данным, соотношение числа больных женщин и мужчин составляет 3:1. Верхняя конечность поражается почти в 2 раза чаще нижней, десмоиды грудной клетки занимают третье место. У 6 наших больных были выявлены множественные очаги (2—3 очага).

Наиболее часто десмоид наблюдался на предплечье, плече, плечевом поясе, кисти, на нижней конечности (на голени, бедре, стопе), ягодичной области, грудной стенке с поражением ребер у 6 больных. Разрушение костей наблюдалось у 16 больных.

30 больных поступили с рецидивами опухоли: часть пациентов были направлены с диагнозами: синовиальная, остеогенная саркома, мезенхимома, остеохондрома, туберкулез и т.д.

Клинические типы экстраабдоминальной дермоид-фибромы:

1) «классический тип» — наличие узла опухоли с поражением окружающей фасции или фасций;

2) более или менее равномерное поражение фасциальных влагалищ в виде утолщения на сегменте конечности обычно с поражением фасциального влагалища магистральных сосудов;

3) многоочаговое развитие десмоид-фибромы в разных участках тела (голова, ягодицы, другое бедро, голень и т.п.);

4) озлокачествление десмоид-фибромы — превращение в десмоид-саркому или первичная десмоид-саркома.

А.Е. Колосов (1971) подразделяет десмоиды на 4 варианта: клеточный, фиброзный, микоматозный, ангиофиброматозный; он считает, что клеточная и фиброзная формы наиболее часто встречаются в экстраабдоминальных десмоидах.

Проводимые Ю.В. Гладиковым (1977) клинико-иммунологические исследования показали, что уровень иммунологического статуса больных с десмоидами занимает среднее положение между доброкачественными опухолями мягких тканей и саркомами.

И.Г. Ольховская, И.А. Казанцева (1978), исследовавшие митотический индекс ряда фибробластических опухолей, выявили определенную зависимость: наиболее низкий митотический индекс обнаружен ими в нерецидивирующих десмоидах, тогда как в рецидивирующих десмоидах он был увеличен в 2,5 раза, а количество патологических митозов — увеличено в 3 раза. По их данным, при митотическом индексе выше 2 % и количестве патологических митозов более 12 % можно ожидать рецидива десмоида. Большое число патологических митозов выявлено в фибросаркоме.

Опухоль в виде крупного очага (чаще в метаэпифизарной области или участке плоской кости) поверхностно разрушает кортикальный слой. Мы считаем, что мышечные пучки, мышцы, окруженные и сдавленные разрастающейся по межмышечным фасциальным листкам опухолью, страдают вторично. Нужно помнить, что при поражении фасциальных влагалищ и, в частности, сосудистого влагалища интимное спаяние опухоли сначала происходит со стенками магистральной вены и значительно позднее с артерией. Это важно иметь в виду при разработке плана оперативного вмешательства.

Указанные клинические типы экстраабдоминальной десмоид-фибромы, во-первых, представляют трудности для диагностики; во-вторых, требуют разработки различных методов оперативного лечения. По нашим наблюдениям, превращение десмоид-фибромы в десмоид-саркому приводит к ее быстрому неуклонному росту и гибели больного.

Из литературы всем хорошо известно, что десмоидные опухоли очень часто рецидивируют.

Считается доказанным, что десмоид-фибромы развиваются не уницентрически — моноклонально, а из опухолевого поля, размеры которого обычно очень велики и часто захватывают фасциальные образования целого сегмента конечностей. Очень часто теорию опухолевого поля связывают с именем Willis, не упоминая имени В.В. Алякрина, который в своих работах (1938) ранее Willis обосновал учение-концепцию об опухолевом поле в работах «К вопросу о прекарциноматозе и раннем раке» (1938) и «О развитии

и диагностике ранних стадий рака» (1940) (см. Труды Воронежского медицинского института).

Ясно, что при операции удаления только опухоли через некоторое время рядом с операционным полем возникает рецидив, после удаления которого опухоль появляется опять. Это совершенно понятно, если учесть, что при наличии опухолевого поля, захватывающего целый сегмент конечности, опухолевое превращение совершается не одновременно и равномерно, а стадийно, на определенных участках, с неравномерной выраженностью этих изменений, т.е. наряду со сформированной опухолью морфологически определяются участки с начальными стадиями пролиферации, началом трансформации клеток «опухолевого поля» в опухолевые клетки. Определить до операции размеры опухолевого поля и тем самым размеры тканей, подлежащих иссечению и удалению, пока невозможно, но несомненно то, что зона иссечения апоневроза должна быть значительно больше, чем определяемая опухоль. Возможно, целесообразно брать биопсии апоневротических тканей по границе предполагаемого опухолевого поля, тщательно изучать их с помощью световой и электронно-микроскопической техники, а затем уже окончательно решать вопрос о размерах — границах оперативного иссечения тканей.

С.Л. Дарьялова и М.А. Кузнецова (1988) опубликовали материал Московского научно-исследовательского онкологического института им. П.А. Герцена, касающийся комбинированного лечения 123 больных и лучевого лечения 55 больных, которое было начато в 60-е годы. Более расширенный материал они опубликовали в 1998 г.

Мы наблюдали больную, которая обратилась к нам с десмоид-фибромой больших размеров, захватывающей область правого бокового треугольника шеи, ключицы, спускалась на ребра, грудиноключичное сочленение и рукоятку грудины. Больная была направлена нами в институт им. П.А. Герцена, и через 1,5 года мы с большой радостью увидели ее без признаков опухоли. Специалисты института рекомендуют всем больным, которым была выполнена неадекватная операция, проводить курс лучевой терапии по радикальной программе (т.е. без комбинации с хирургическим вмешательством).

Наблюдая после некоторых операций рецидивы опухоли, иногда повторные, и все же добившись после 2—4 операций излечения, мы ввели понятие о «запрограммированности» размеров опухоли, вернее — опухолевого поля; подобные понятия употребляются и другими авторами.

Особенно показательными следует считать примеры, когда после 1—2 рецидивов предпринималось широкое иссечение фасциальных образований на протяжении всего сегмента конечности иногда с переходом через сустав (например, коленный) на другой сегмент — бедро, и больной избавлялся от опухоли.

Мы категорически возражаем, когда при десмоид-фиброме операция планируется как «иссечение опухоли». При десмоид-фиброме операция должна планироваться, выполняться и называться «иссечение фасциальных образований области сегмента конечности с удалением фасциальных образований, окружающих опухоль, тяжей, идущих на 15—20 см и более от опухоли». В противном случае неизбежен рецидив.

В 1998 г. В.И. Чиссов, С.Л. Дарьялова и др. сообщили о 30-летнем опыте лечения десмоидных фибром. Авторы справедливо указывают, что опухоль может распространяться на 20—30 см от основного узла. По их

материалам, рецидивы после оперативного лечения наблюдаются у 94 % больных; при лучевой терапии авторы получили стойкое излечение. Рецидивы наблюдались у 15 % больных. Лучевой метод состоит из 2 курсов: первый — в среднем 40 Гр на широком поле; второй курс — через 3—4 мес после исчезновения периферических отделов опухоли на оставшуюся центральную часть — еще 20 Гр. Отрицательным в этом методе является развитие выраженных постлучевых изменений тканей, у некоторых больных на большой площади. Эти трофические изменения тканей, иногда рубцовые, служат противопоказанием к повторным курсам при рецидивах и усложняют оперативное лечение. Высокий процент рецидивов объясняется тем, что хирурги, оперирующие больных с десмоид-фибромами, часто не знают, какая операция может и должна быть проведена и считаться адекватной, и удаляют только видимую опухоль, а не иссекают ее вместе с опухолевым полем.

Границу распространения десмоид-фибром уточняют с помощью ЯМР.

Компьютерная томография, УЗИ и микроскопическая интраоперационная диагностика не дают такой возможности.

Авторами были отмечены более частое возникновение десмоид-фибром у эстрогендоминирующих молодых женщин и случаи самопроизвольного регресса опухоли с наступлением климакса и др. Наблюдения послужили основанием для антиэстрогенной терапии. Успех был получен у 3 больных после 5—10-месячного применения тамоксифена. Был получен положительный эффект после 3—5-месячного применения ***винбластина*** **и** ***метотрексата.*** Авторы непоследовательны в своих выводах. Имея свой собственный опыт комбинированного лечения, мы видели прекрасные результаты лучевой терапии при десмоид-фибромах таких локализаций, когда оперативное лечение было бы затруднительным или невозможным. Однако к нам возвращались больные с рецидивами после лучевой терапии, т.е. с большими распространенными Рубцовыми процессами и интенсивным ростом десмоидной опухоли, которым при десмоид-фиброме верхней трети плечевой кости проводились повторные курсы лучевой терапии, а опухоль продолжала расти. Нужно также учитывать, что больные при отрицательном результате лечения часто обращаются за помощью в другие лечебные учреждения.

Предлагая разработанные нами клинические типы экстраабдоминальной десмоид-фибромы, мы одновременно подразумеваем, что они указывают на необходимость проведения различных типов оперативных вмешательств.

При наиболее часто встречающемся «классическом типе» — наличии узла или близко расположенных и сливающихся между собой узлов опухоли с утолщением окружающей фасции необходимо планировать широкое иссечение пораженной фасции и окружающих ее здоровых участков вместе с основным опухолевым узлом, с пораженными межмышечными фасциями иногда на протяжении почти всего или всего предплечья либо голени.

При поражении фасциальных влагалищ, чаще какой-либо группы мышц, разгибателей предплечья или передней группы мышц на голени, окружающих и сдавливающих мышцы, которые также подвергаются опухолевому поражению и атрофии от давления, приходится удалять часть, а иногда и всю эту группу мышц. Операция может начинаться с выделения с целью их сохранения магистральной артерии и вены или с их выделения выше опухоли и перевязки. При выполнении этих операций приходится производить вмешательства на костях: сбивать кортикальную пластинку той или другой толщины при интимном спаянии или поверхностном разру-

шении опухолью, резецировать кость на протяжении с ее замещением или без замещения (малоберцовая кость, дистальный отдел локтевой кости).

При поражении десмоидом большой массы мышц и костей предплечья или голени разработаны специальные операции. При многоочаговых поражениях показано поэтапное, особенно радикальное удаление очагов, поскольку опухолевые поля бывают особенно большими и часто появляются рецидивы.

При десмоид-саркомах показаны широкие резекции (плечелопаточная резекция, произведенная у одного нашего больного, или подобные операции) и ампутации, экзартикуляции.

Приведем некоторые примеры разработанных нами и произведенных операций.

1. Операция удаления обеих костей предплечья с замещением дефекта эндопротезом Зацепина (см. раздел «Оперативное лечение»).

2. Резекция суставного конца лучевой кости с замещением эндопротезом из метилметакрилата.

Больным с десмоидами мы производили следующие операции:

- обширное иссечение апоневроза вместе с опухолью часто с краевой резекцией кости;
- иссечение опухоли с сегментарной резекцией кости — замещением дефекта эндопротезом Зацепина для предплечья, оргстеклом, эндопротезом Сиваша для тазобедренного сустава;
- выделение магистральной лучевой артерии и иссечение всей группы мышц-разгибателей предплечья, перевязка передней болыпеберцовой артерии с иссечением переднебоковой группы мышц голени вместе с малоберцовой костью и последующим артродезированием голеностопного сустава;
- плечелопаточная резекция по Тихову—Лимбергу;
- экзартикуляция бедра;
- резекция 6 ребер вместе с межреберными промежутками, правым куполом диафрагмы и замещение дефекта лавсановой тканью.

Перечисленные операции, их разнообразие и объем дают понять, какой большой участок конечности, мягких тканей, кости может быть вовлечен в опухолевый процесс.

Глава 14

Экзостозная дисплазия зон роста костей

Костно-хрящевые экзостозы — системное врожденное, наследственное заболевание. Наружный хондроматоз костей по А.В. Русакову, ecchondrosis ossificans no R. Virchow, остеохондрома, экзостозная хондродисплазия (М.В. Волков) — особая форма дисплазии зон роста костей. Заболевание известно с глубокой древности, поскольку в выраженных случаях деформации видны и хорошо определяются ощупыванием. Как указывал А.В. Русаков (1959), «хрящевые экзостозы — это не просто опухолеподобная ткань, а интегральные части порочно развивающихся костных органов». Он, как и все другие авторы, считал экзостозы дистопией деривата скелетогенной мезенхимы, определяющей рост костей в длину. Подтверждением этого А.В. Русаков и др. видели в том, что экзостозы сохраняют ту же реактив-

ность, что и нормальный ростковый хрящ. Это подтверждается тем, что в периоды усиленного роста ребенка наблюдается и усиленный рост экзостозов. Мы встречали девочек в возрасте 12—14 лет, у которых в период менструации появилась боль в области экзостозов. Все это говорит о гормональной зависимости роста экзостозов (А.В. Русаков), так как они в подавляющем числе случаев перестают расти с окончанием роста скелета.

Экзостозная дисплазия, очевидно, — самая распространенная патология скелета, и поскольку она вызывает множество самых различных осложнений, деформаций и может озлокачествляться, ей нужно уделять большое внимание, а больных ставить на диспансерный учет.

Различные авторы наблюдали от нескольких десятков до сотен таких больных. Материалы М.В. Волкова (1985), полученные им в двух лечебных учреждениях, включают 673 больных детей с экзостозной хондродисплазией; Г.М. Поляков (1966) сообщает о 494 больных, А.А. Раззаков — о 256 и т.д. Мы также наблюдаем очень много таких больных. В поликлинике ЦИТО почти не бывает консультативных дней без выявления 1—2 больных с костно-хрящевыми экзостозами. В отделении костной патологии взрослых ЦИТО было оперировано 430 больных с экзостозной дисплазией и более 60 — по поводу хондросаркомы, возникшей из экзостоза; кроме того, более 500 пациентов из поликлиники были направлены в другие лечебные учреждения для оперативного лечения, что в сумме составляет 1000 больных.

Очень важным и печальным фактом является наследственная передача по доминантному типу (предполагают, что ответственным за развитие экзостозов является сегмент длинного плеча 8-й хромосомы). Как показали исследования Е.М. Меерсон и А.А. Раззакова, наследование происходит по аутосомно-доминантному типу при пенетрантности специфического гена, равной 0,66—66 %, что дает возможность для медико-генетического консультирования семей больных с использованием метода изучения ультраструктуры фибробластов кожи пациентов.

По данным А.М. Герасимова и А.А. Раззакова (1985), анализ компонентов протеогликановых агрегатов экстракта хряща экзостозов с повышенной активностью роста (с признаками равномерного и неравномерного костеобразования) позволил выявить повышение содержания гиалуроновой кислоты в 5—10 раз; соотношение хондроитин-4-сульфата и хондроитин-6-сульфата было равно 85:15 при норме 50:50. Соотношение белков из протеогликановых агрегатов хряща экзостозов с повышенной активностью роста было близко к соотношению, характерному для хряща новорожденных и некоторых других растущих опухолей, в то время как в экстрактах хряща крыла подвздошной кости тех же больных оно соответствовало возрастной норме.

Локализация экзостозов по частоте соответствует зонам роста с наибольшей его потенцией — это нижняя зона роста бедренной кости, верхней плечевой, большеберцовой кости и т.д.

Клинически экзостозы могут проявляться весьма различно, так как могут вызывать множество вторичных симптомов. Врачам хорошо известно, что экзостозы имеют разную форму:

- сравнительно широкое основание и тонкий, острый конец;
- узкое основание, заканчивающееся округлым или шаровидным концом, в основном хрящевым;
- одни экзостозы почти одновременно с ростом окостеневают, другие имеют большую хрящевую необызвествляющуюся «шапку».

Это, очевидно, зависит от того, из какой зоны пластинки роста кости в основном возник экзостоз, вернее, от какой зоны пластинки роста он унаследовал биологические, биохимические особенности. Хорошо известно, что экзостозы с ростом ребенка постепенно смещаются в сторону диафиза, очень редко экзостоз начинается у самого эпифиза. Это зависит от того, что, по данным В.Н. Павловой (1988) и других исследователей, в пластинке роста, прилежащей к эпифизу, не наблюдается признаков пролиферации в клетках, контакт хряща и кости очень интимен, основное вещество костной части эпифиза сливается с основным веществом хряща; такой вид контакта называется *оссеохондралъным*. Указанные особенности и позволили назвать эту I зону (поверхностную) зоной покоящегося хряща; очевидно, из этой зоны экзостозы возникают редко. Зона II — зона пролиферирующего хряща — имеет два слоя уплощенных и кубических клеток. Зона III — зона зрелого хряща — зрелые клетки не пролиферируют. Зона IV получила название зоны гибнущего и кальцифицирующего хряща. Как описывает В.Н. Павлова, «крупные, созревающие клетки III зоны непосредственно граничат с пузырчатыми клетками IV зоны метафиза, находящимися в состоянии дистрофии. Мы полагаем, что пузырчатые клетки являются элементами IV внутренней зоны, т.е. зоны кальцификации и разрушения хряща, а не III зоны зрелых активных клеток, как это представлено в некоторых руководствах [Хэм А., Кармак Д., 1983, и др.]. Таким образом, возможно, если диспластическая ткань экзостоза имеет свойства II зоны пролиферирующего хряща, экзостоз может обладать большей потенцией роста; если эта ткань обладает в основном биологическими особенностями IV зоны гибнущего и кальцифицирующегося, т.е. обызвествляющегося, хряща, экзостоз может расти, обызвествляться и превращаться в кость. Однако нужно помнить, что ***хрящ выделяет специфический антиинвазивный фактор, предохраняющий хрящ от врастания в него сосудов (эндотелия)',*** таким образом, в этом случае будет наблюдаться пролиферация — рост экзостоза, хрящевой «шапки» без явлений кальцинации и оссификации.

Экзостозы настолько многообразны в своем строении, что наблюдаются наряду с описанными выше вариантами строения и самые разнообразные их комбинации. Мы не считаем рациональным, по предложению М.В. Волкова (1985), разделять экзостозы по форме и направлению роста на линейные, холмовидные и шаровидные.

Учитывая, что особенности строения, роста и злокачественного превращения экзостозов имеют большое значение для клиники, прогноза и определения показаний к оперативному лечению, мы в 1971 г. предложили клинико-рентгенологическую классификацию экзостозной дисплазии.

Дифференциальный диагноз наиболее труден с паростальной остеомой, или саркомой, особенно для молодых врачей.

Важно помнить, что под основанием экзостоза никогда не бывает кортикального слоя кости, а паростальные опухоли, развивающиеся из паростальных тканей, почти всегда имеют под своим основанием кортикальный слой кости (до ее разрушения).

В некоторых проекциях экзостоз, т.е. образование, выступающее за пределы кости иногда не виден, а на рентгенограмме или при просвечивании определяется округлое либо другой формы образование с более плотной периферией. Поэтому экзостозы лопаток, ребер иногда принимают за опухоли легких. На верхушках экзостозов бывают не только слизистые сумки, возникающие как приспособительный механизм, уменьшающий трение

перекидывающихся через него сухожилий, мышц, но и липомы. Мы наблюдали липомы на вершине экзостозов, локализующихся на костях предплечья и большеберцовой кости. Это, очевидно, не случайность, а сочетанный порок развития.

Сравнительно часто нарушается рост кости: она или отстает в росте и деформируется, или растет быстрее и удлиняется. С.Т. Зацепиным в 1976 г. предложена методика исправления косорукости (рис. 14.1). Экзостозы могут давить на спинной мозг, легкие, нервы, сосуды, соседние кости и т.п.

Нужно помнить, что два экзостоза, растущие рядом, например из большеберцовой и малоберцовой костей, могут срастись своими хрящевыми «шапками» и заключить сосудисто-нервный пучок в туннель или вызвать полную облитерацию, например, заднебольшеберцовой артерии. У одного больного с таким явлением мы по вполне понятной причине не смогли выделить, да и найти на уровне экзостоза и ниже заднеболыпеберцовую артерию (рис. 14.2). Мы были очень огорчены и ожидали некроза, однако ни нарушения кровообращения, ни его изменения в сторону понижения не наблюдалось, так как постепенно происходило сдавление и развивались явления компенсации за счет других артериальных стволов. Нередко при травмах бывают переломы тонкой ножки экзостозов. В краткой работе невозможно описать все то, чтоможет вызвать экзостозная дисплазия.

Редким осложнением является повреждение растущим экзостозом крупного сосудистого ствола, что наблюдалось у 4 наших больных. У одного из них имелся длинный тонкий экзостоз задней поверхности верхнего конца бедренной кости, при этом его острый конец торчал кверху. Во время работы в угольной шахте пациент внезапно почувствовал жар в ягодичной области и появление быстро увеличивающейся припухлости, пункция которой обнаружила большое количество крови. Повреждение нижней ягодичной артерии легко объяснимо: конец экзостоза совершал движения большой амплитуды при ротационных движениях бедренной кости и мог легко поранить неподвижную нижнеягодичную артерию, не совершающую подобных движений.

У 2 других больных были повреждения сосудов нижней трети бедра (рис. 14.3): у одного — только бедренной артерии, у другого — артерии и вены.

Отмечено резкое несоответствие между количеством экзостозов, приподнимающих сосудистые пучки, и повреждением сосудов. Действительно, при удалении экзостозов нередко приходится сдвигать сосудистый пучок с хрящевой «шапки» экзостоза часто из желобка, или углубления. Но во всех этих случаях имеется хотя бы тонкая, но четкая мягкотканная прослойка между сосудами и головкой экзостоза. При повреждениях же сосудов никакой прослойки, даже фасциальной, между головкой экзостоза и сосудом нет. На основании этих фактов мы считаем, что необходимым условием является развитие экзостоза из той части кости, к которой прикрепляется фасциальная перегородка, переходящая в фасциальное ложе сосудистого пучка. При этом условии экзостоз растет внутри фасциальной перегородки, раздвигая ее листки, и достигает непосредственно сосудов. Между вершиной экзостоза и сосудами в этом случае нет и не может быть никакой мягкотканной прослойки, которая бы их защищала. Сосуды в этом случае оказываются фиксированными к головке растущего экзостоза, при каждом систолическом расширении артериальная стенка приходит в соприкосновение с верхушкой экзостоза и разрывается либо самостоятельно, либо это происходит во время операции при отделении сосудов от экзостоза, причем вина оперирующего хирурга здесь минимальна или равна нулю.

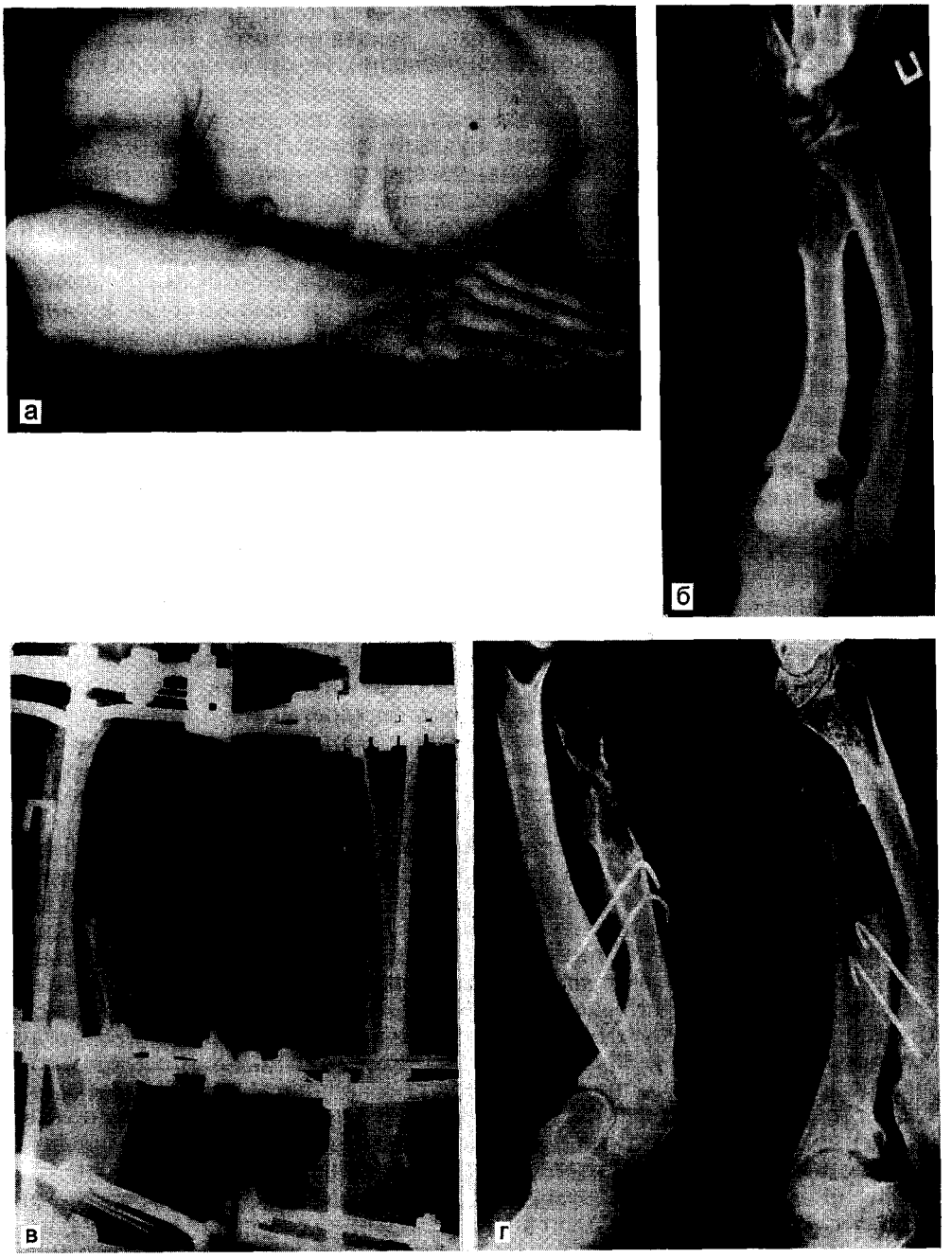


Рис. 14.1. Множественные костно-хрящевые экзостозы.

а — типичная деформация предплечья и вывих головки лучевой кости; б — резкая деформация и укорочение локтевой кости; в — остеотомия дистального отдела локтевой кости; г — вправление головки лучевой кости с помощью двух спиц с упорными площадками (по С.Т.Зацепину), косо проведенных через обе кости, сохранено правильное сопоставление костей в локтевом суставе, появилась возможность снять аппарат Илизарова, отмечается постепенная регенерация локтевой кости — удлинение левого предплечья, устранение вывиха головки лучевой кости, правильная форма предплечья.

Рис. 14.1. Продолжение.

д — тот же больной после лечения.

А.В. Балацкий и др. в 1971 г. описали больного 10 лет, у которого внезапно появилась жидкость в плевральной полости. При пункции получена кровь. Во время операции обнаружен экзостоз на внутренней поверхности ребра, повредивший реберную артерию.

Нарушение функции органов таза и грудной полости происходит при росте экзостоза внутри полостей. В этих случаях обычно экзостоз определяется уже после того, как появилось расстройство органов.

Громадные экзостозы, еще сохранившие свою доброкачественную природу, иногда вызывают большие трудности при оперативном вмешательстве. При продолжающемся росте за счет увеличения хрящевой «шапки» экзостоз теряет признаки диспластического заболевания и приближается к опухолевому. Пролиферирующий экзостоз мы рассматриваем как пресаркоматозный процесс, который при отсутствии оперативного вмешательства может закончиться превращением в злокачественную опухоль.

Данные различных авторов об озлокачествлении при костно-хрящевых экзостозах колеблются от 5 до 25 %. Озлокачествлению подвергаются как множественные, так и единичные экзостозы. Мнения о частоте озлокачествлении при том или другом виде заболеваний разноречивы. Наиболее частой локализацией озлокачествлении, описанных в литературе, являются бедренная кость, а также кости таза. Обычно озлокачествление наблюдается у взрослых больных; мы не встретили в литературе описания этой патологии у детей. М.В. Волков (1962) на большом материале (198 детей с экзостозной хондродисплазией) не обнаружил подобного осложнения. Г.М. Поляков (1966), наблюдавший 466 больных детей, также не отметил ни одного случая озлокачествления.

Среди опубликованных работ лишь немногие посвящены озлокачествлению экзостозов с описанием единичных наблюдений (Т.П. Виноградова, И.С. Мгалобишвили, Б.Н. Цыпкин, В.Д. Чаклин, Г.М. Поляков). Л.П. Кузьмина сообщила о 20 больных с озлокачествленными экзостозами.

К настоящему времени мы имеем 66 таких больных, озлокачествленные экзостозы составляют 12 % всех стационарных наблюдений. Среди наших больных с озлокачествленными экзостозами мужчин было 32 и женщин — 34. Возраст большинства больных (20 пациентов) не превышал 40 лет. Самому молодому было 16 лет, самому старому — 75 лет.

Множественная форма заболевания наблюдалась у 48 больных, солитарная — у 18. При множественной форме озлокачествлялся один, реже 2—3 экзостоза.

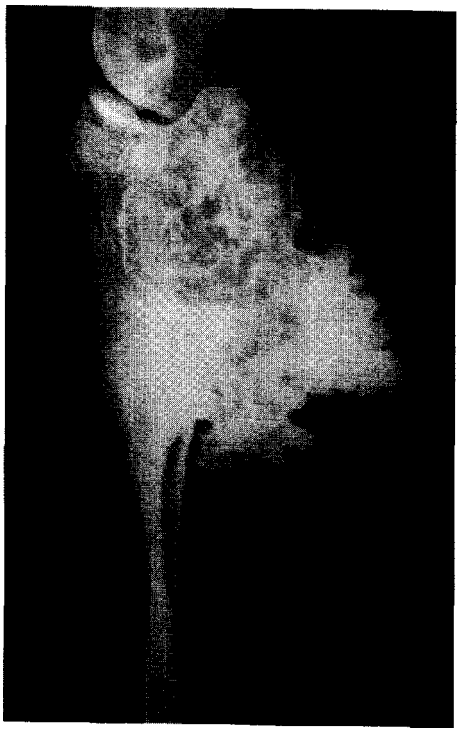


Рис. 14.2. Пролиферирующие хрящевые шапочки костно-хрящевых экзостозов больше- и малоберцовых костей, слившиеся в один конгломерат. При удалении экзостозов обнаружилась атрезия задней берцовой артерии, нога осталась живой за счет хороших коллатералей.

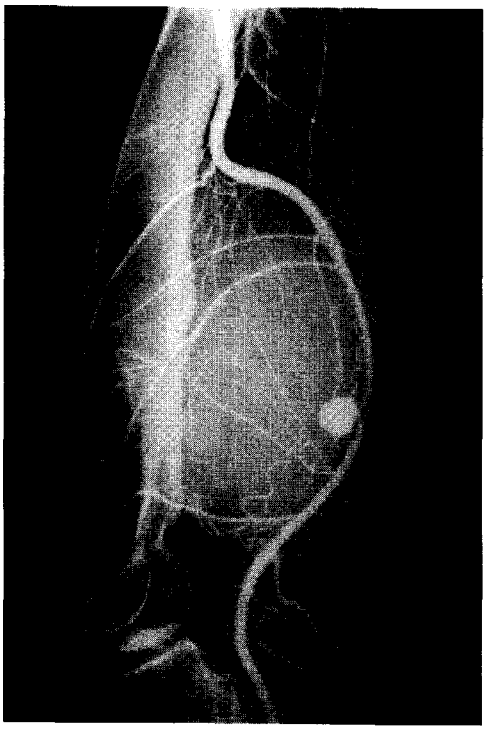


Рис. 14.3. Костно-хрящевые экзостозы, разрыв бедренной артерии экзостозом, образование ложной аневризмы, которая была принята за хондросаркому. Маленькая остаточная ложная аневризма.

Наиболее частой локализацией озлокачествленных экзостозов были кости таза, большеберцовая кость, бедренная, плечевая кости, лопат* ребра, позвонки, крестец.

Клинические проявления заболевания — боль и рост опухоли Общее состояние больных страдало мало. Половина больных (33 человека) знали о существовании у них экзостозов, у других 33 пациентов заболевание выявлено уже после озлокачествления. Патоморфологическое исследование удаленных опухолей у 66 оперированных больных подтвердило наличие хондросаркомы.

Местные изменения при озлокачествлении экзостозов обычно были резко выражены. Определялась деформация пораженного отдела конечности за счет опухоли, покрытой напряженной блестящей кожей Местная температура этой области, как правило, повышена. Опухоль плотноэластической консистенции с большим выходом в мягкие ткани Движения в близлежащем суставе ограничены. Реакции регионарных лимфатических узлов не выявлено. Опухоль может достигать значительных размеров, при ее локализации на костях таза возможно нарушение функции тазовых органов.

Рентгенологическая картина озлокачествленного экзостоза характеризуется потерей четкости границ костно-хрящевого образования, смазанностью его контуров, появлением очагов деструкции в костном основании опухоли и в прилежащих отделах кости. При продолжающемся росте ножка экзостоза не определяется, а вся опухоль представляет собой гомогенную тень с неравномерными участками обызвествления. В некоторых случаях, главным образом при рецидивных хондросаркомах костей таза, рентгенологически опухоль не обнаруживается, в то время как клинически прощупываются массивные опухолевые конгломераты. Очень важным диагностическим признаком мы считаем несоответствие клинического и рентгенологического размеров опухоли; прощупывается опухоль значительно больших размеров, чем видна на рентгенограмме. Это свидетельствует об интенсивном росте хрящевого отдела опухоли.

14.1. Классификация экзостозной хондродисплазии, единичной или множественной дисплазии ростковой зоны костей (по С.Т. Зацепину, 1972)

1. Экзостозы плоские или остроконечные с совершенной (полноценной) оссификацией, происходящей одновременно с пролиферацией хрящевого покрытия. Рост экзостозов прекращается раньше окончания роста больного или одновременно с ним.

Экзостозы чаще всего имеют сужающуюся к концу форму; внутреннее пространство их заполнено спонгиозной костной тканью или костным мозгом, наружная часть экзостоза представляет собой нормально развитый кортикальный слой кости. Подлежащая часть кости не изменена, кортикальный ее слой переходит без видимых изменений в наружный слой экзостоза. Их часто называют остеомами, особенно плоские.

2. Единичный экзостоз или несколько экзостозов, прогрессивно увеличивающиеся в процессе роста ребенка. Экзостозы расширяются на конце, полноценной, совершенной оссификации экзостоза нет, в его периферических отделах имеются участки не оссификации, а неравномерно выраженного обызвествления хрящевой ткани, что свидетельствует о выраженном и прогрессивно увеличивающемся нарушении процессов развитии хрящевой ткани с ростом экзостоза, тогда как подлежащая кость и основание экзостоза имеют строение нормальной кости.

3. Единичные или множественные экзостозы, обычно имеющие площадь основания значительной величины. Отмечают несовершенное костеобразование не только ткани, образующей экзостоз, но и метафизарного отдела кости — участки неравномерного обызвествления, свидетельствующие о более глубокой дисплазии росткового хряща кости. Часто наблюдаются деформация и укорочение кости. Обычно требуются корригирующие Ортопедические операции.

4. Множественные экзостозы, как правило, расположенные на уровне одной зоны роста. Имеют широкое основание, наблюдается нарушение развития всего метаэпифизарного отдела кости с ее деформацией и одновременно нарушением нормального костеобразования не только экзостоза, но и всего поперечника кости на уровне метафиза, где хорошо видны множественные участки неравномерного обызвествления и резко нарушены процессы костеобразования. При этой форме дисплазии оперативное удаление экзостоза не может расцениваться как радикальная операция в связи с тем,

Рис. 14.4. Множественные костно-хрящевые экзостозы в верхней трети плечевой кости; вследствие отсутствия нормальной костной ткани требуется поперечная резекция.

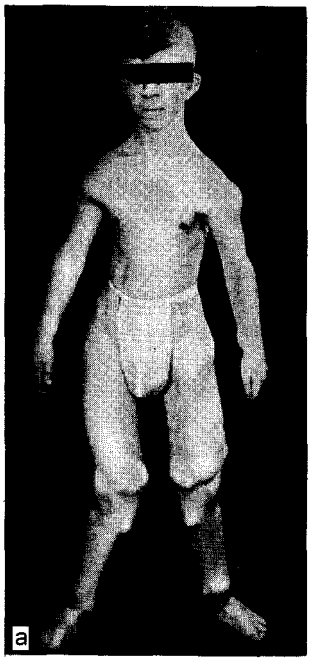
что остается неправильно развитая вся метафизарная часть кости с островками хрящевой ткани и с участками обызвествления (рис. 14.4). Рекомендуемое некоторыми авторами расширение оперативного вмешательства в виде удаления не только экзостоза, но и части подлежащего отдела кости с помощью долота не оправдано, так как при этом изменен весь метафиз. Большая травма патологически измененной части кости, длительный послеоперационный процесс репарации следует считать неблагоприятными моментами, способными вызвать злокачественное перерождение кости. Таким больным показана сегментарная резекция.

5. Костно-хрящевые экзостозы, прогрессивно увеличивающиеся или быстро растущие после 14—17-летнего, а иногда даже после 30-летнего возраста (обычно они в этом возрасте растут медленнее, а к моменту закрытия зон роста костей перестают расти вовсе), свидетельствуют о приобретении хрящевым покрытием экзостоза автономного роста, т.е. превращении его в хрящевую опухоль — хондрому. Клинико-рентгенологически это проявляется в несоответствии рентгенологических размеров, которые меныне-размеров, определяемых клинически, так как хрящевое покрытие нерентгеноконтрастно. Для выявления истинного размера экзостоза рентгенологически необходимы введение газа на границе хрящевого покрытия и мягких тканей, исследование с помощью компьютерной или магнитно-резонансной томографии. У части больных эти экзостозы превращаются за счет хрящевой «шапки» в ходросаркомы.

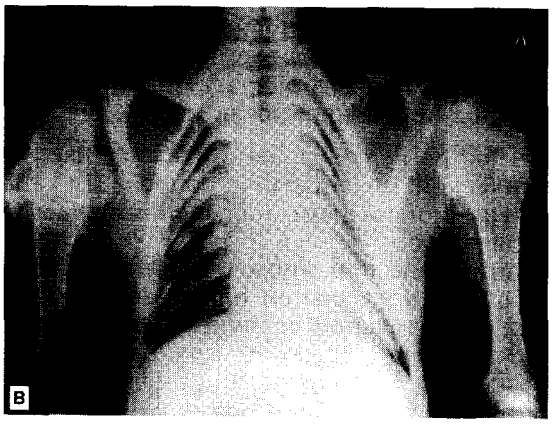
6. Экзостозная дисплазия всех ростковых зон скелета. При этой форме, как правило, на первый план выходят симптомы общей резкой дисплазии,

Рис. 14.5. Тотальное поражение зон роста костей экзостозами, маленький рост.

а — внешний вид больного; б — деформация черепа; в — множественные экзостозы верхних концов плечевых костей, деформация грудной клетки; г — деформация костей таза, верхних концов бедренных костей; д — множественные экзостозы костей нижних конечностей.


а

б


в

г

д

а не деформация за счет экзостозов. Бывают изменены размеры и форма мозгового и лицевого черепа, что наблюдалось нами в 1963 г. (рис. 14.5). Нередко отмечаются признаки дисплазии и других органов. При наличии множественных экзостозов эта болезнь передается по наследству. Известна как синдром Лангера—Гидиона.

7. Экзостозы у пожилых и старых людей, как правило, не имеют растущей активной хрящевой «шапки». В случае нарушения развития метафизарной зоны с наличием неравномерно обызвествленных хрящевых участков озлокачествление наступает не по периферии экзостоза, как это бывает у юношей и молодых людей с растущим хрящевым покрытием, а внутри экзостоза — метафизарного отдела кости, что сопровождается и другой клинической картиной: нет резкого увеличения размеров озлокачествляющегося экзостоза, как это наблюдается у молодых людей, а болевой симптомокомплекс сопровождается изменением рентгенологического рисунка метафизарного отдела кости и появлением полей разрушения лизиса кости.

Л е ч е н и е экзостозной дисплазии, равно как и озлокачествленных экзостозов, в настоящее время только оперативное.

П о к а з а н и я к оперативному вмешательству, определяемые клинической характеристикой экзостозной дисплазии:

А экзостозы с совершенной оссификацией, не представляющие онкологической опасности и сопровождающиеся болевыми ощущениями, функциональными нарушениями, деформациями и т.д., — подлежат удалению;

А единичные или множественные экзостозы с несовершенной оссификацией, нормальной или измененной костной тканью метафиза при их значительной величине, давлении на сосуды, нервы, с перемещением мышц по их поверхности — иссекают вместе с основанием, чтобы кость приобрела нормальную форму;

А прогрессивно увеличивающиеся экзостозы с быстрым автономным ростом хрящевого покрытия, так называемые пролиферирующие экзостозы, размеры которых клинически значительно больше рентгенологических, подлежат иссечению экзостоза с основанием и покрывающими фасциальными образованиями в любом возрасте (мы расцениваем их как пресаркоматозный процесс);

А экзостозная дисплазия всех ростковых зон скелета, характеризующаяся больше деформацией костей, чем ростом экзостозов, иногда сопровождающаяся дисплазией внутренних органов, — имеет ограниченные показания к оперативному вмешательству, жоларое в особых случаях может быть направлено больше на исправление деформации костей, чем на удаление экзостозов;

А при озлокачествленных экзостозах показано оперативное вмешательство, объем которого (резекция или ампутация) зависит от локализации, распространенности опухоли и ее морфологической характеристики.

Наши клинические наблюдения показали, что экзостозная хондродисплазия клинически представляет ряд значительно отличающихся друг от друга процессов: от незначительной дисплазии области ростковой зоны кости до развития опухолевого процесса, иногда превращающегося в злокачественное новообразование.

Мы наблюдали 25 больных с множественными костно-хрящевыми экзостозами, у которых отмечено последовательное озлокачествление двух и трех

экзостозов. Оперативные вмешательства, произведенные абластично последовательно и адекватно, позволили сохранить больным жизнь и конечности.

II ***Следует помнить: если у больного озлокачествляется один экзостоз, то имеются предпосылки и для озлокачествления второго и третьего экзостоза.***

К счастью, степень озлокачествления в каждом последующем очаге остается приблизительно той же, в то время как при болезни Олье или дисхондроплазии озлокачествление каждого последующего очага наступает через более короткий промежуток времени, степень злокачественности нарастает и третий очаг озлокачествления нередко дает отдаленные метастазы. Создается впечатление, что меняется весь внутренний фон больного с дисхондроплазией, который и вызывает процесс озлокачествления, хотя возможно и наоборот.

Как правило, .экзостоз превращается в хондросаркому, при этом может озлокачествляться или, вернее, приобретать атипичный рост хрящевая «шапка» экзостоза, превращающаяся не только в хондрому, но и в хондросаркому. Хондросаркома может возникать в средней части растущего экзостоза, где образуются очаги неравномерного обызвествления, и, наконец, озлокачествление возможно в диспластической зоне роста или основании экзостозов. Все три локализации озлокачествления имеют отличия в клинической и рентгенологической картине, а также в построении плана и определении объема оперативного вмешательства.

Мы только один раз видели у 16-летнего юноши превращение в остеогенную саркому бедренной кости дистальной зоны роста при массивных сливных экзостозах.

Больной перед поступлением в ЦИТО был нерадикально оперирован: операция заключалась лишь в удалении наиболее выстоящего, растущего экзостоза, после чего рост всех экзостозов и особенно оперированного участка значительно ускорился, сопровождался сильнейшей болью и достиг величины, превышающей размер головы взрослого человека. Больному произведена ампутация в средней трети бедра, но через месяц обнаружены множественные метастазы в легких, и он погиб. Несомненно свою роль сыграли травма опухолевых тканей, нанесенная во время нерадикальной операции, и возраст, в котором на зоны роста и экзостозы воздействуют соматотропный и все остальные гормоны роста.

Озлокачествление в области основания экзостоза и прилежащего участка кости, особенно метафиза, чаще происходит у взрослых и пожилых людей.

Особенно памятен врач-рентгенолог 75 лет с экзостозом по задней поверхности нижнего метафиза бедренной кости, полностью оссифицированным с небольшим количеством участков неправильного обызвествления. В течение последнего года появились почти постоянные боли в ноге, которых раньше не было. При клиническом осмотре обнаружены экзостоз небольших размеров и атрофия мышц этой ноги. На рентгенограмме у основания экзостоза выявлен очаг неправильного лизиса костной ткани. Больному предложена ампутация бедра, от которой он отказался. Через 8 мес он обратился повторно, попросив сделать ему ампутацию, так как боли усилились и стали постоянными. При изучении препарата обнаружена хондросаркома средней степени зрелости. Известно, что больной был жив в течение еще 10 лет.

Примером последовательного озлокачествления экзостозов может служить больная с множественными экзостозами, которая обратилась с гигантской хондросаркомой, захватывающей две нижние трети бедренной кости. Были выполнены удаление бедренной кости вместе с опухолью, эндопротезирование с коленным и

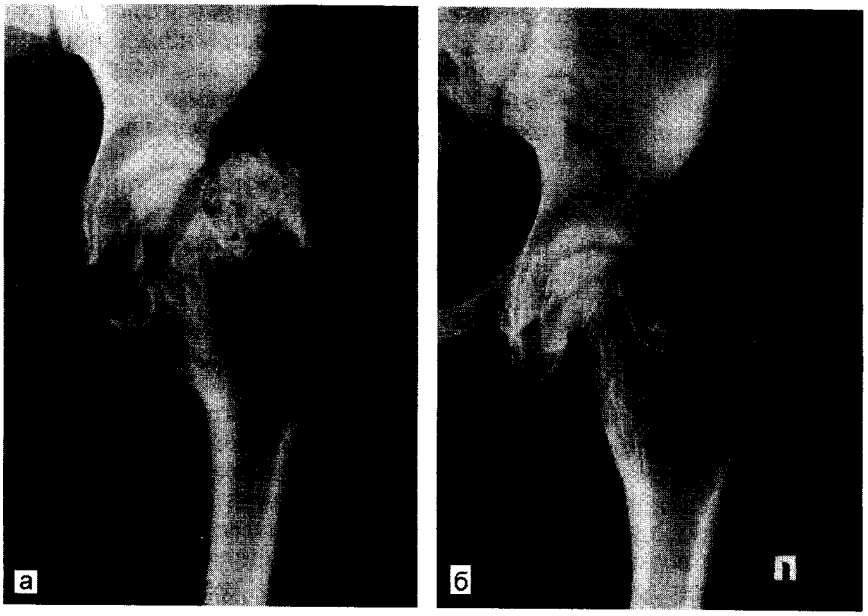


Рис. 14.6. Множественные костно-хрящевые экзостозы, окружающие шейку и головку бедренной кости (а). После удаления экзостозов видна атрофия от давления шейки и головки бедренной кости (б).

тазобедренным суставом. Через 1,5 года наступило озлокачествление экзостозов головки малоберцовой кости, произведена резекция пораженной головки малоберцовой кости. Больная вышла замуж, родила сына, жива, здорова в течение 13 лет.

Экзостозная дисплазия, как уже было сказано выше, может наблюдаться практически в любом месте человеческого скелета и вызывать самые разнообразные осложнения (рис. 14.6).

Предвидеть эти осложнения и не допустить их развития — обязанность врачей; для этого больные должны находиться под диспансерным наблюдением, что позволит вовремя выполнить оперативное вмешательство. Нет, пожалуй, другого такого процесса, при котором патология ставила бы перед хирургом такие сложные и не похожие одна на другую задачи.

По степени опасности, которую представляют экзостозы различной локализации, следует расположить их, по нашему мнению, в следующей последовательности.

1. Экзостозы задних отделов позвонков: а) при росте в просвет спинномозгового канала сдавливают спинной мозг, б) при озлокачествлении (превращении в хондросаркому) абластичное, радикальное удаление не всегда возможно, рецидивы.

2. Экзостозы в области головки и шейки ребра, особенно I ребра.

3. Экзостозы в области поперечных отростков (одновременно 2—3—4 позвонка и бугорка одноименных ребер); при озлокачествлении абластично их удалить очень трудно или невозможно.

4. Экзостозы ребер, растущие в сторону грудной полости, невидимые и поэтому иногда достигающие больших размеров.

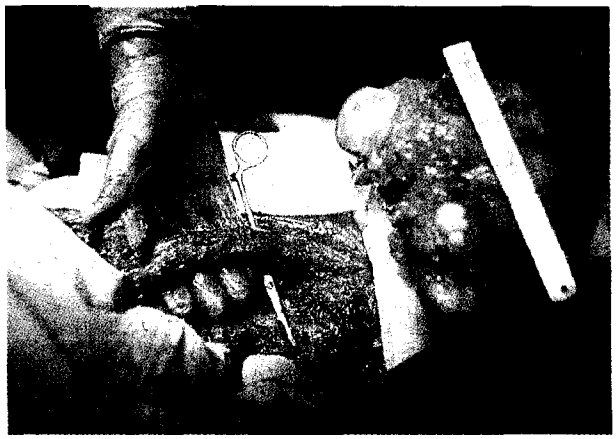


Рис. 14.7. Резекция верхнего конца бедренной кости вместе с хондросаркомой. На руке хирурга лежат наружная подвздошная, бедренная артерии и вена, бедренный нерв.

5. Экзостозы костей таза: нижнего края подвздошной кости, области ягодичной вырезки, области крестцово-подвздошного сустава, растущие в полость таза, располагающиеся под подвздошными сосудами или поД ягодичными мышцами.

6. Экзостозы на больших костях конечностей, растущие с расслаиванием фасциального влагалища крупных сосудов и поэтому травмирующие их, вызывая кровотечения, аневризмы.

7. Экзостозы чаще множественные, когда область зоны роста кости (весь поперечник кости) патологически изменена.

8. Экзостозы, смещающие крупные сосуды конечности и нервные стволы, вызывающие нарушение кровоснабжения или параличи.

9. Экзостозы с нарушенным процессом окостенения, с большими хрящевыми «шапками», потенциально способные к озлокачествлению.

10. Экзостозы больших размеров у одного больного, продолжающие расти, способные к последовательному озлокачествлению.

11. Большие экзостозы, приподнимающие, смещающие мышцы и сухожилия.

На основании этого перечисления становится ясным, что описать все виды выполняемых оперативных вмешательств здесь невозможно. Мы указываем лишь на некоторые из них (см. также главу 9).

Только за один месяц нам пришлось произвести два совершенно атипичных оперативных доступа на плече: у одного больного — при расположении экзостоза с длинным пирамидовидным основанием на задневнутренней поверхности верхней трети плечевой кости и у другого — при наличии 4 экзостозов, между которыми, извиваясь, проходил лучевой нерв. В сложнейшие положения ставят хирурга озлокачествившиеся экзостозы позвонков, костей таза. Нужно всегда быть настороже, чтобы избежать конфликта с сосудами или сначала пересечь магистральный сосудистый пучок, удалить экзостоз-хондрому и наложить сосудистый шов.

Большую сложность для оперативного удаления представляют гигантские экзостозы верхнего конца бедренной кости из-за возможной травматизации ветвей глубокой артерии бедра — a. profunda femoris (рис. 14.7).

Растущий экзостоз, хондросаркома верхнего конца бедренной кости постепенно растягивают все перечисленные ветви глубокой артерии бедра. Когда образование достигает в длину 18—22 см, натяжение этих ар-

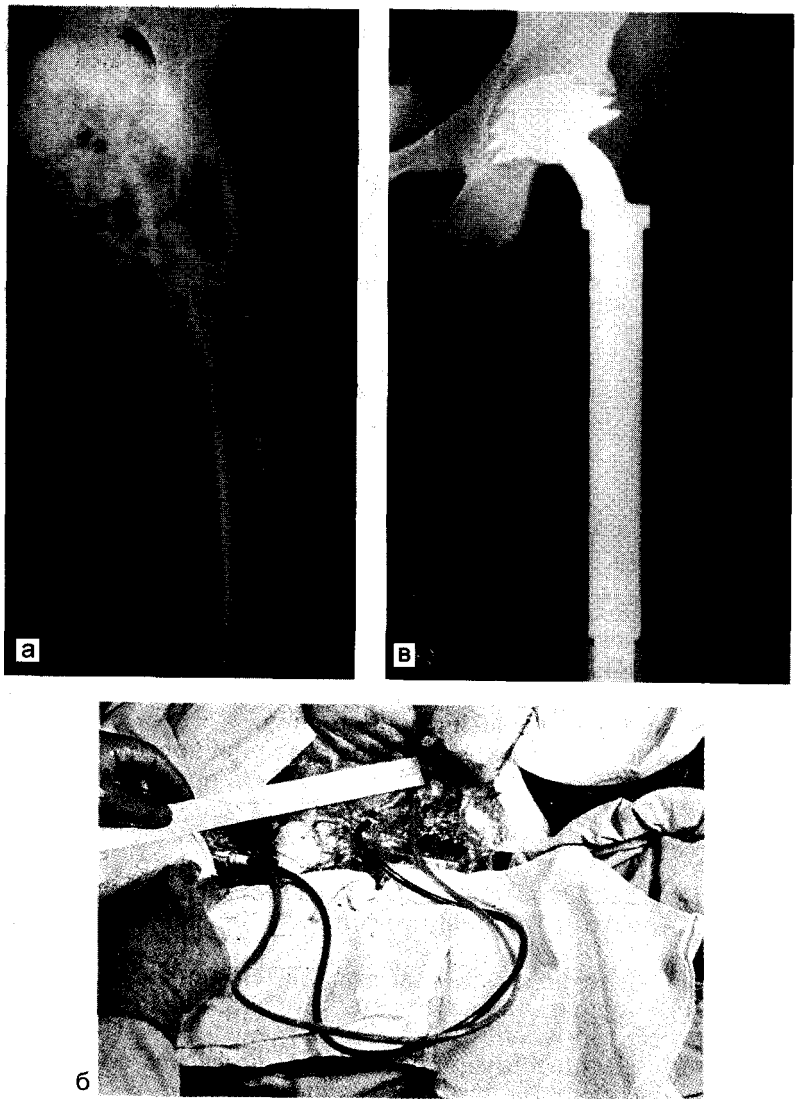


Рис. 14.8. Методика удаления больших экзостозов и хондросарком верхнего конца бедренной кости по С.Т.Зацепину.

а — верхний конец бедренной кости, на передневнутренней поверхности которой располагается больших размеров хондросаркома, через ее нижний край сильно натянуты все ветви глубокой артерии бедра; б — бедренные артерия и вена пересечены, кровообращение восстановлено путем применения сосудистых протезов — удлинение сосудов дает возможность мобилизовать сосуды, отделив их от опухоли, резецировать и удалить верхний конец бедренной кости вместе с опухолью; в — после замещения дефекта эндопротезом артерию и вену сшивают конец в конец (срок наблюдения 23 года).

терий настолько велико, что их очень трудно приподнять над опухолью, а прободающие артерии располагаются все рядом на одном уровне — у дистального конца образования. Кроме того, из-за натяжения артерий их просвет резко сужен и они кажутся малозначащими артериальными вет-

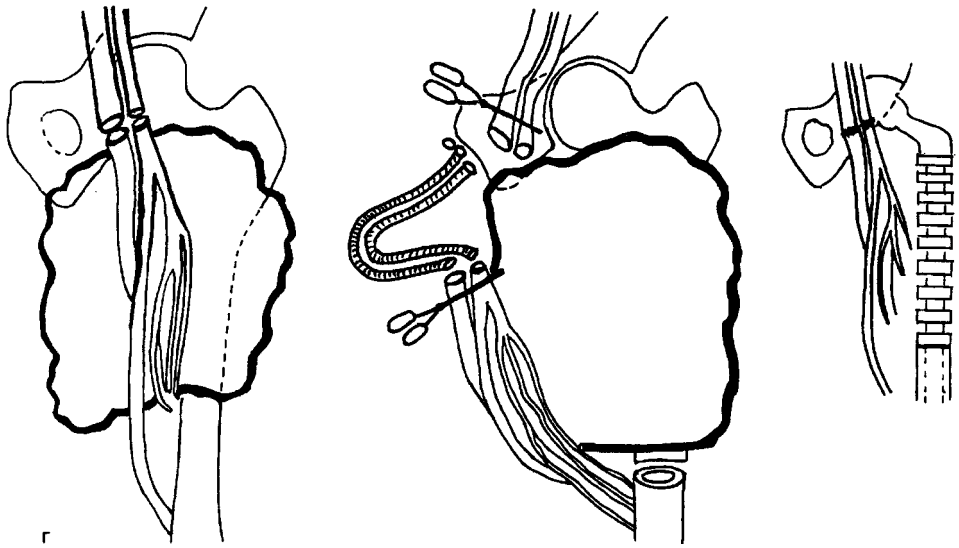


Рис. 14.8. Продолжение,
г — схема операции.

вями. Их пересечение влечет за собой некроз или глубокий некробиоз приводящей и задней групп мышц. Обширные некротические процессы вызывают нагноения, требующие проведения экзартикуляции бедра, или тяжелейшую интоксикацию, способную привести к смерти больного в течение 1—2 сут, если не будут предприняты срочные меры. Опыт этих трудных оперативных вмешательств дал нам основание предложить новую методику оперативного вмешательства, когда экзостоз или хондросаркома верхнего конца бедренной кости (всегда располагающиеся по медиально-передней и задней поверхности) достигает средней трети бедренной кости.

Оперативная методика по С.Т. Зацепину (1976). Впервые выполнена в 1973 г. больному 25 лет с диагнозом: рецидив хондросаркомы верхнего конца левой бедренной кости (рис. 14.8). Морфологически: хондросаркома высокой степени зрелости. Оперативный доступ — по передней поверхности бедра, сначала косо вдоль и несколько ниже пупартовой связки, затем над сосудистым пучком и далее по проекции бедренной кости. Выделяют бедренный нерв, бедренную артерию и вену, приподнятые опухолью. Перевязывают наружную артерию и вену, окружающие бедро, затем обнажается место отхождения глубокой артерии бедра. На бедренную артерию и вену накладывают сосудистые зажимы — один сразу ниже пупартовой связки, второй — несколько проксимальнее отхождения глубокой артерии бедра, после чего бедренную артерию и вену пересекают. Если хирург может удалить верхний отдел бедренной кости вместе с опухолью, провести эндопротезирование тазобедренного сустава и дефекта бедренной кости за 1 ч 30 мин — 2 ч, то можно оставить зажимы; если же операция потребует больше времени, верхний и нижний концы вены и артерии соединяют трубками — выполняют временное протезирование бедренной артерии и вены, что нежелательно, так как это может значительно увеличить кровопотерю.

Глава 15

Фиброзная дисплазия костей (болезнь Брайцева)

Как известно, наука и история умеют не только забывать, но и вспоминать.

В 1927 г. В.Р. Брайцев на XIX съезде российских хирургов* первым подробно привел точное описание клинической, рентгенологической, микроскопической картины измененных костей, сообщил о микроскопическом строении очага фиброзной дисплазии. Он считал, что в основе заболевания лежит «отклонение функций остеобластической мезенхимы... Остеобластическая мезенхима создает кость незаконченного строения». Поэтому нужно согласиться с мнением Т.П. Виноградовой (1973), что гораздо больше оснований присвоить фиброзной дисплазии костей имя В.Р. Брайцева, чем называть ее болезнью Лихтенштейна или Лихтенштейна—Яффе, которые лишь уточнили и дальше развили положения В.Р. Брайцева.

В.Р. Брайцев описал фиброзную дисплазию также в журналах «Новая хирургия» (1928) и «Archiv klinische Chirurgi» (1928), т.е. на 10 лет раньше J. Lichtenstein, который в 1938 г. сообщил об этом заболевании, а в 1942 г. описал 15 собственных наблюдений.

Необходимо исправить эту историческую несправедливость: заслуга В.Р. Брайцева в открытии новой нозологической единицы — фиброзной дисплазии костей — очевидна.

В.Р. Брайцев в 1927 г. на XIX съезде Российских хирургов сделал также доклад, посвященный местной остеодистрофии — osteodystrophia fibrosa localisata (cystica)**. Он говорил: «Хирургов особо интересует практическая сторона дела, но целесообразность хирургических мероприятий при местной остеодистрофии может базироваться только на полной ясности сущности заболевания». Хорошо зная мировую литературу по этому вопросу, он на основании трех собственных наблюдений выдвигает новую оригинальную теорию происхождения, сущности заболевания, выделяет его в самостоятельную нозологическую единицу, обосновывает причины развития фиброзной ткани кист и рекомендует методы лечения. Описание морфологической картины фиброзной дисплазии необычайно точно. В заключение он делает следующие выводы.

1. Сущность фиброзной остеодистрофии состоит в функциональном отклонении остеобластической мезенхимы при развитии кости в эмбриональном периоде, вследствие чего с самого начала создается своеобразная кость с фиброзным костным мозгом, способным разрастаться и давать «остеоидную ткань и кость незаконченного типа».

2. Такое отклонение функции остеобластической мезенхимы может иметь место в изолированных участках единой кости, может распространяться на целую кость и даже на многие кости скелета.

* *Брайцев В.Р.* Osteodystrophia fibrosa localisata (cystica). XIX съезд российских хирургов. Ленинград, 25—29 мая 1927 г.//Вестник хирургии и пограничных областей. — Л., 1928.-С. 301-315.

** Н.И. Напалков (1927) говорил: «Остается невыясненным вопрос о врожденности этих дистрофий...», из чего следует, что в то время не было четкого терминологического деления между «дисплазией» и «дистрофией», хотя В.Р. Брайцев на основании своих исследований настаивал, что osteodystrophia fibrosa — по своей сущности врожденный и, следовательно, диспластический процесс, а термин «дисплазия» был принят позднее.

3. Рост фиброзной ткани является активным, но энергия роста в разных случаях различна. В одних случаях процесс протекает тихо, медленно, в других — бурно, сопровождается большим полиморфизмом клеток, что морфологически приближает его к саркоматозному.

4. Солитарные костные кисты, по данным, полученным многими авторами, развиваются на почве osteodystrophia fibrosa вследствие отека и разжижения центральных фиброзных разрастаний, а также, возможно, на почве кровоизлияний в фиброзную ткань»*.

В. Р. Брайцев рекомендовал выполнять поднадкостничную резекцию на протяжении с замещением дефекта аутотрансплантатами, ибо «патологическая фиброзная ткань, как видно из гистологического исследования, пронизывает костную оболочку вплоть до надкостницы».

В прениях по его докладу выступали такие крупнейшие хирурги, как И.И. Греков, С.П. Федоров, Н.Н. Петров, но из их выступлений ясно, что они недооценили уникальные данные, полученные В.Р. Брайцевым, — открытие им новой нозологической единицы. Все эти хирурги, как и Н.Н. Теребинский и Т.Н. Краснобаев, говорили только о кистах костей, которые им встречались часто и по поводу которых они иногда делали операции.

Под нашим наблюдением в стационаре было 245 больных с фиброзной дисплазией; число больных с полиоссальным поражением было значительно больше, чем число пациентов с монооссальным процессом, нуждавшихся в оперативном лечении.

По данным литературы, монооссальная и полиоссальная формы фиброзной дисплазии наблюдаются почти одинаково часто, однако, по сообщению М.К. Климовой (1970), все же несколько чаще встречается полиоссальная форма, это же отмечает и М.В. Волков (1968, 1985).

К л и н и к а . С резкими деформациями скелета больные рождаются редко. Симптомы фиброзной дисплазии появляются обычно в детском возрасте и характеризуются разнообразием: это или незначительные болевые ощущения чаще в бедрах, или появление деформации и ее нарастание, или патологический перелом вследствие сильной и неадекватной травмы, при этом правильный диагноз ставят не всегда.

При полиоссальной форме фиброзной дисплазии наиболее часто поражаются большеберцовая, бедренная, малоберцовая, плечевая, лучевая, локтевая кости. Частота поражения (по мере убывания) плоских костей: кости таза, кости черепа, позвонки, ребра, лопатка. Сравнительно часто поражаются кости стопы и кисти (но не кости запястья).

Дети с синдромом Олбрайта иногда рождаются с выраженными деформациями и, конечно, с типичным пигментным пятном. После первого проявления болезни как клинические, так и рентгенологические признаки могут прогрессировать и внутрикостная форма болезни может перейти затем в форму с поражением всего кортикального слоя или в области одного из очагов, чаще всего в верхнем конце бедренной кости или на протяжении всего диафиза, что свидетельствует о различной активности диспластического процесса. Эпифизы костей, как правило, не бывают поражены. Прогрессирование процесса у детей и лиц молодого возраста довольно часто сопровождается переломами. По наблюдениям А.И. Снеткова (1984), у больного, оперированного в 4-летнем возрасте (краевая резекция, удале-

* Для фиброзной дисплазии действительно характерно развитие кист, однако этот механизм нельзя переносить на развитие «элитарных кист костей.

ние фиброзной ткани, костная аллопластика), через 7 лет наблюдалась перестройка аллотрансплантатов с зонами их лизиса, обусловленных ростом новых патологических очагов. Таким образом, имеется запрограммированность в развитии дисплазии: диспластическая фиброзная ткань развивается у некоторых больных в участках кости, которые ранее рентгенологически казались нормальными.

Л.Н. Фурцева и др. (1991) выявили у больных с фиброзной дисплазией значительные нарушения глюкокортикоидной функции коры надпочечников: «Уровень кальция при всех видах болезни повышен, но не пропорционально обширности поражения костной ткани; при этом экскреция кальция с мочой снижена по сравнению с нормой. Более выражено снижение при полиоссальной форме, чем при монооссальной. При ограниченных формах болезни фосфатурия снижена, при обширных поражениях костной ткани отмечается лишь тенденция к снижению. Общий аминазот и общий оксипролин мочи повышены при обширных процессах, причем при синдроме Олбрайта и полиоссальной форме с распространенными очагами поражения экскреция аминокислот достоверно выше».

Сердечно-сосудистая система: чаще у больных с полиоссальной формой наблюдается синусовая тахикардия — 96—140 в 1 мин, реже на ЭКГ отмечается синусовая аритмия и у большинства больных артериальная гипотония — 115/60 и даже 95/50 мм рт.ст., при этом у некоторых пациентов нарушается метаболизм в мышце сердца. Отмечается повышение СОЭ: у больных с монооссальной формой — до 15—27 мм/ч, с полиоссальной — до 22—45 мм/ч. При изучении функции надпочечников определялось содержание 11-оксикортикостероидов (11-ОКС) в плазме; у больных с полиоссальной формой выявлено нарушение функционального состояния коры надпочечников, о чем свидетельствовали менее выраженное повышение уровня общих и активных 11 -ОКС плазмы крови и ослабленная или парадоксальная ответная реакции на введение адренокортикотропного гормона (АКТГ).

Одна больная 30 лет *с* полиоссальной формой умерла во время операции в 1974 г. от внезапного падения артериального давления; вторая — в возрасте 19 лет умерла после операции в 1978 г. от прогрессирующей легочно-сердечной недостаточности. При патологоанатомическом исследовании, кроме типичных изменений в костях, были обнаружены сходные изменения: поликистоз яичников, аденоматоз коркового слоя надпочечников, щитовидной железы, передней доли гипофиза и гиперплазия вилочковой железы.

А.И. Морозов, В.П. Иванников (1972), изучая случай «болезни Олбрайта» у больной 16 лет, выявили на электроэнцефалограмме изменения глубоких срединно расположенных структур мозга. А.Г. Поваринский, З.К. Быстрова с помощью энцефалографических исследований, проведенных параллельно с неврологическими исследованиями, установили глубокие и характерные именно для данного заболевания нарушения функции головного мозга и неустойчивость церебрального гомеостаза в результате расстройства регуляторных механизмов, находящихся в области глубоких структур. Все это заставило нас последние 20 лет тщательно обследовать больных с фиброзной дисплазией, особенно с полиоссальной формой.

У ряда больных эта дисплазия протекает скрыто. Мы консультировали профессора-хирурга 62 лет, у которого впервые случайно на рентгенограммах была обнаружена фиброзная дисплазия всей левой бедренной и большеберцовой костей, и показаний к оперативному лечению не установили. Мы не считаем, что всех больных, у которых обнаружена фиброзная дисплазия, следует оперировать, особенно с внутрикостной формой. Показа-

ниями к операции являются боли, обусловленные прогрессирующей деформацией, усталостными переломами, наличие кист с резким истончением кортикального слоя, хромота, укорочение конечности, сдавление спинного мозга и т.д. При переломе на месте кисты мы проводим консервативное лечение, выжидаем 8 мес после срастания, и если киста остается прежних размеров или прогрессирует, — оперируем.

М.В. Волков (1985) различает полиоссальную, монооссальную и регионарную формы фиброзной дисплазии, а по характеру изменений в кости — очаговую и диффузную. Мы предлагаем клиническую классификацию с более детальным описанием особенностей каждой формы, используя предложенное нами понятие «память формы кости», однако следует учитывать, что фиброзная дисплазия — патологический процесс, имеющий бесчисленное количество вариантов и переходных форм.

15.1. Клиническая классификация фиброзной дисплазии костей (по С.Т. Зацепину)

Предложенная нами классификация включает следующие формы.

I. Внутрикостная форма фиброзной дисплазии: очаги фиброзной ткани могут быть единичными, множественными, занимать какой-либо отдел кости или кость на всем протяжении, *однако кортикальный слой может быть истончен, но сохраняет нормальное строение — форма костей остается правильной,* ***так как нет нарушения памяти формы кости.*** Могут быть поражены одна кость, кости различных сегментов конечности, т.е. процесс бывает или монооссальным, или полиоссальным.

Адекватной операцией является полное удаление фиброзной ткани путем краевой резекции кости необходимой длины, удаление фиброзной ткани и замещение полости консервированными костными гомотрансплантатами,

Операция может считаться радикальной, если долотом тщательно обработаны стенки полости, где располагалась фиброзная ткань. При этой форме часто развиваются кисты в центре фиброзных масс; кисты достигают кортикального слоя и истончают его, в результате часто бывают патологические переломы (рис. 15.1). Чаще прибегают к двухэтапной тактике: 1) накладывают скелетное вытяжение — отломки хорошо срастаются, так как кортикальный слой и надкостница нормальны; нередко кистозные полости исчезают, а если нет, то — 2) производят краевую резекцию, удаление фиброзных масс, костную аллопластику или выполняют операцию по нашей методике (см. ниже).

II. **Патологический процесс захватывает все элементы кости:** область костномозгового канала, кортикальный слой, спонгиозу метафизов, чаще поражаются длинные кости на всем протяжении, однако степень выраженности патологического процесса бывает различной; обычно это полиоссальное поражение. Поражение всех элементов, образующих кость (тотальное ее поражение), снижает ее механическую прочность, приводит к постепенно наступающим деформациям, усталостным переломам. При этой форме фиброзной дисплазии ВЫРАЖЕН СИНДРОМ НАРУШЕНИЯ ПАМЯТИ ФОРМЫ КОСТИ. Адекватных радикальных оперативных вмешательств нет (кроме удаления целиком пораженной кости — см. раздел 15.2). Широко применяются ортопедические корригирующие остеотомии с аллопластикой и металлическими конструкциями.

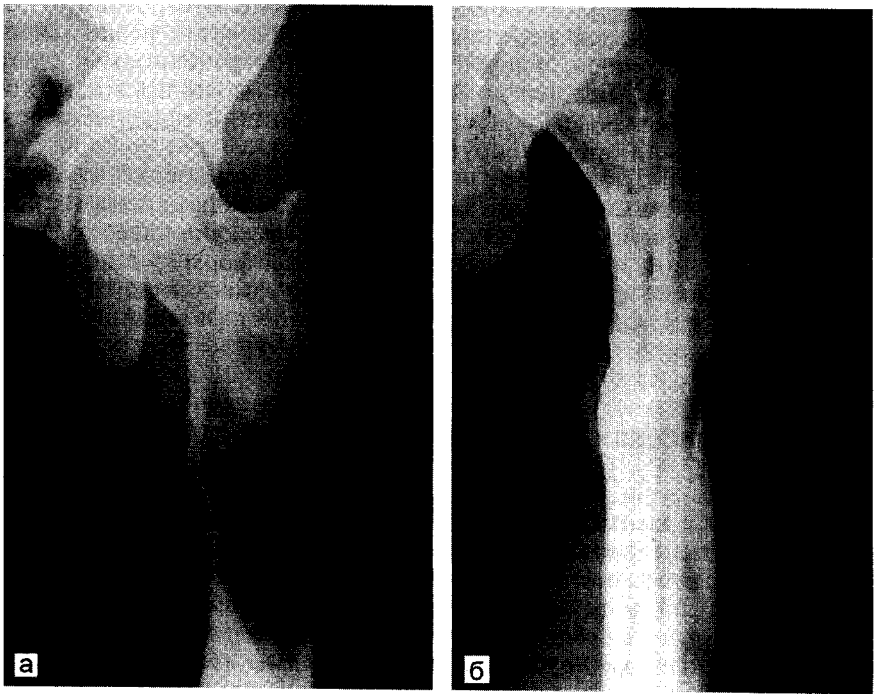


Рис. 15.1. Фиброзная дисплазия. Внутрикостная форма.

а — часть очага занята кистой; б — операция по С.Т.Зацепину при повторном переломе: обнажены концы отломков; долотом, ложками, развертками удаляют фиброзную ткань; через отверстие костно-мозгового канала на месте остеотомии — перелом; отломки фиксируют и полость заполняют аллогенной малоберцовой костью, сначала введенной проксимально, затем дистально.

Опухолеподобные разрастания очагов фиброзной ткани могут достигать больших размеров, что свидетельствует о большей массивности процесса, но наблюдаются редко.

III. Опухолевые формы фиброзной дисплазии.

IV. Синдром Олбрайта* — особая форма дисплазии, когда наряду с полиоссальной или практически генерализованной формой — тотальной фиброзной дисплазией костей — наблюдаются ряд эндокринных расстройств с ранним половым созреванием у женщин, полями пигментации на коже, нарушением пропорций тела, часто небольшим ростом; тяжелые деформации костей конечностей, таза, позвоночника, костей основания черепа, выраженные изменения сердечно-сосудистой и других систем организма. В течение жизни процесс прогрессирует, деформации костей постепенно увеличиваются. Резко выражен синдром нарушения памяти формы кости.

Существует много вариантов этой формы заболевания, ни один больной не повторяет другого, обязательно чем-либо отличается. Изучение морфологического строения патологической фиброзной и костной ткани у больных с этой формой дисплазии показало, что различным клиническим

* Рядом авторов (Albright, Butler, Hampton, Smith) в 1937 г. описаны 5 больных с единым симптомокомплексом.

проявлениям этой дисплазии соответствует большое разнообразие гистологической картины, поэтому задачей исследователей является изучение и клинико-рентгеноморфологическое сопоставление, которое несомненно позволит выделить подгруппы больных.

V. Фиброзно-хрящевая дисплазия костей как особая форма в нашей стране выделена и описана М.А. Берглезовым и Н.Г. Шуляковской в 1963 г., наблюдавшими больного с резко выраженной клинико-рентгеноморфологической картиной. В описываемых наблюдениях на первый план выступают проявления хрящевой дисплазии, нередки случаи развития хондросаркомы.

VI. **Обызвествляющаяся фиброма длинных костей** относится к особому виду фиброзной дисплазии, которая была описана в 1958 г. H.E. Schlitter, R.L. Kempsom (1966), изучавшими ее под электронном микроскопом. T.O. Goerghen и соавт. (1977) представили описание 2 больных, у одного из которых после кюретажа наступил рецидив и была произведена резекция вместе с надкостницей на протяжении 10 см, но через 1 год отмечен небольшой рецидив в конце нижней части большеберцовой кости — это было единственное наблюдение, когда опухоль рецидивировала. Всего описано 8 таких опухолей, локализовавшихся в большеберцовой кости, и одна опухоль в плечевой кости. По гистологическому строению опухоли идентичны наблюдаемым в костях лицевого черепа и челюстях.

Л е ч е н и е . У больных с фиброзной дисплазией *консервативное лечение* не применяется никем из известных нам авторов. Мы вынуждены были применить это лечение у 8 больных с фиброзной дисплазией, у которых были изменены кости конечностей, таза, позвоночник и большинство ребер. Они страдали от сильных болей не только при вертикальном положении, но и при дыхании. Больных, у которых были изменены 1, 2, 3 ребра, мы могли избавить от боли, резецировав наиболее измененное ребро или ребра (при операции важно помнить, что из-за потери прочности они западают и располагаются глубже, чем рядом расположенные нормальные ребра). Когда же поражено большинство ребер и позвонков, это сделать невозможно, и мы лечим их повторными курсами инъекций кальцитонина. У всех пациентов боли уменьшались, они отмечали улучшение, но систематического лечения у большого числа больных в течение ряда лет мы провести не могли из-за малого количества препарата. Поскольку у больных с полиоссальной формой фиброзной дисплазии имеются разнообразные изменения эндокринной системы, мы уверены, что нужно разрабатывать *научные обоснования консервативного лечения.* Поскольку у ряда больных с возрастом некоторые очаги, часто после перелома на этом уровне, подвергаются обызвествлению и оссификации, в комплекс консервативного лечения нужно включить активные метаболиты витамина D_3 и комплексоны.

Оперативное лечение. В.Р. Брайцев (1927) применял как краевую резекцию с замещением дефекта, так и резекцию на протяжении — поднадкостничную с замещением дефекта аутотрансплантатами, поскольку, по его данным, патологическая ткань пронизывает кортикальный слой до надкостницы. В последующие годы после второго «открытия» этой дисплазии ортопеды стали оперировать менее радикально. Типичной операцией стала краевая резекция кортикального слоя пораженной кости на протяжении всего очага поражения, т.е. часто на протяжении всего диафиза и метафизов тщательное удаление острой ложкой, полукруглым долотом всех фиброзных масс и замещение дефекта ауто-, а последние 35 лет — костными аллотрансплантатами.

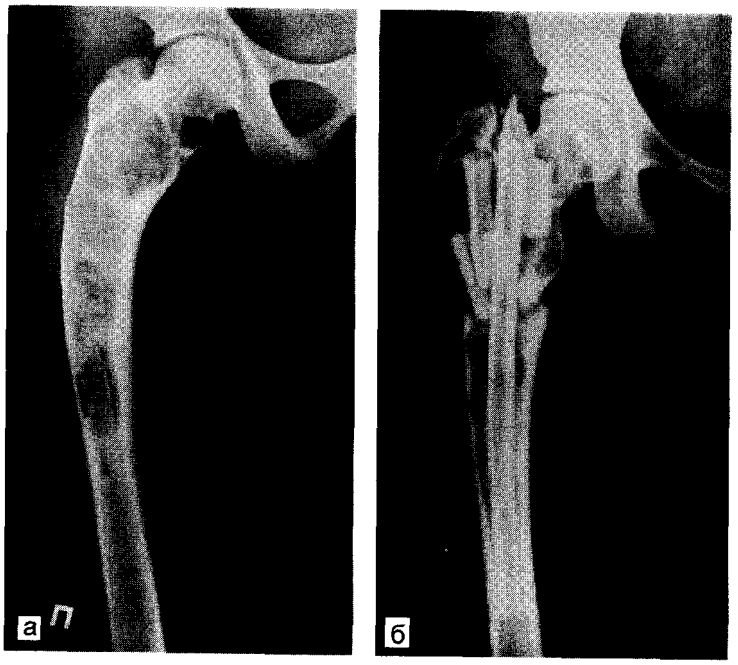


Рис. 15.2. Деформация бедренной кости по типу «пастушьей палки».

а — фиброзная дисплазия, деформация верхней половины бедренной кости; б — методика С.Т.Зацепина: корригирующая остеотомия на вершине искривления, полость заполнена аллогенной малоберцовой костью и кортикальными трансплантатами.

В 1978 г. мы при исправлении типичной варусной деформации верхнего отдела бедренной кости по типу «пастушьей палки» (рис. 15.2) стали:

1) медиально перемещать верхний конец нижнего отломка, подводя его под шейку бедренной кости, т.е. укорачивать рычаг, для исправления положения верхнего отломка, т.е. головки, шейки большого вертела;

2) широко рассекать капсулу тазобедренного сустава по верхней поверхности (нам ни разу не пришлось отсекать сухожилия ягодичных мышц от большого вертела, о чем пишет А.И. Снетков (1984), хотя мы оперировали взрослых больных, а он — детей и подростков;

3) пересекать подкожно сухожилия приводящих мышц бедра у лобковой кости;

4) удалять фиброзные массы из верхнего и нижнего отломков;

5) вводить аллогенную малоберцовую кость в канал дистального и в проксимальный отдел в виде отломков как интрамедуллярный фиксатор и ценный пластический материал;

6) дополнительно фиксировать отломки пластинкой Троценко—-Нуждина. Следует специально отметить следующее. Во-первых, при выполнении корригирующих остеотомии у больных с фиброзной дисплазией, как правило, лучше делать простую поперечную остеотомию, а не фигурную, так как истонченный кортикальный слой при сопоставлении надламывается и возникающие при этом шипы образуют идеальное соединение. Во-вторых, 13.11.78 г. мы отказались у большинства больных от краевых резекций для удаления фиброзных масс из кости. После выполненной остеотомии для ис-

правления деформации мы, не производя краевой резекции, разрушаем фиброзную ткань внутри кости развертками для расширения канала при введении интрамедуллярных гвоздей (как известно, их диаметр колеблется от 6 до 16 мм), а затем удаляем фиброзные массы гинекологическими кюретками, имеющими достаточную длину. Не нарушая стенок отломков, мы имеем возможность ввести интрамедуллярно малоберцовую кость иногда вместе с металлическим гвоздем, получить надежную фиксацию и заместить полость после удаления фиброзной ткани консервированной костью (рис. 15.3). Мы считаем, что если полноценно удалена фиброзная ткань из кости, то отслойка надкостницы для нарушения кровоснабжения пораженной кости, рекомендуемая А.П.Бережным, М.В.Волковым, А.Н.Снетковым, необязательна.

М.В. Волков, А.Н. Снетков с 1982 г. начали применять накостные массивные углообразные металлические пластины у больных с диффузными поражениями бедренных костей на всем протяжении, включая шейку и вертельную область сегмента, а на стороне, противоположной фиксатору, помещали массивный кортикальный аллотрансплантат, т.е. они применили методику и накостный фиксатор (с небольшим изменением), которые мы предложили и стали с успехом применять в 1972 г. у больных с несовершенным остеогенезом. Как показали уже многолетние наблюдения, наша методика накостных металлических фиксаторов и костной пластики, позволившая получить прекрасные результаты при несовершенном остеогенезе, у большого числа больных с диффузными формами фиброзной дисплазии давала временный эффект, а затем бедренная кость начинала искривляться, винты, фиксирующие накостную пластику, — ломаться или выходить из кости (мы имели возможность видеть таких больных, которые были оперированы в детском отделении, а затем поступили под наше наблюдение во взрослую поликлинику ЦИТО).

Объяснение этому мы видим в том, что при несовершенном остеогенезе сохраняется память формы кости, тогда как при диффузных поражениях костей фиброзной дисплазией кости теряют память формы и деформации, как правило, в той или иной степени рецидивируют.

Поэтому мы считаем, что называть производимые в настоящее время операции радикальными, как это делают некоторые авторы, — ошибка.

Нужно признать, что в настоящее время радикального лечения фиброзной дисплазии не найдено. Иногда лечение таких больных представляет большие трудности. Приводим пример.

Больная Т., 27 лет. Из-за резких деформаций рук и ног родители отказались от дочки, и ее взяла из роддома бабушка. Вследствие тяжелых изменений, обусловленных полиоссальной фиброзной дисплазией, больная была многие годы прикована к постели (рис. 15.4). Поступила в ЦИТО, где нами последовательно было проведено 5 оперативных вмешательств на обеих бедренных костях, большеберцовой кости справа, левой плечевой и обеих костях левого предплечья. Особенностями, которые следует подчеркнуть, явились применение сегментарных остеотомии, интрамедуллярная фиксация гвоздем ЦИТО и пластика очень массивными кортикальными аллотрансплантатами ($^2/_3$ диаметра бедренной кости), игравшая роль биологической фиксирующей шины, с которой по всей ее длине срослись отломки бедренных костей. Это очень важно, потому что такие массивные аллотрансплантаты никогда полностью не перестраиваются и, следовательно, не искривляются; ***костная спайка по такой большой поверхности прочнее, чем металлические винты.***

18.01.81 г. — тройная корригирующая остеотомия правой бедренной кости с интрамедуллярной фиксацией штифтом, пластика массивным кортикальным алло-

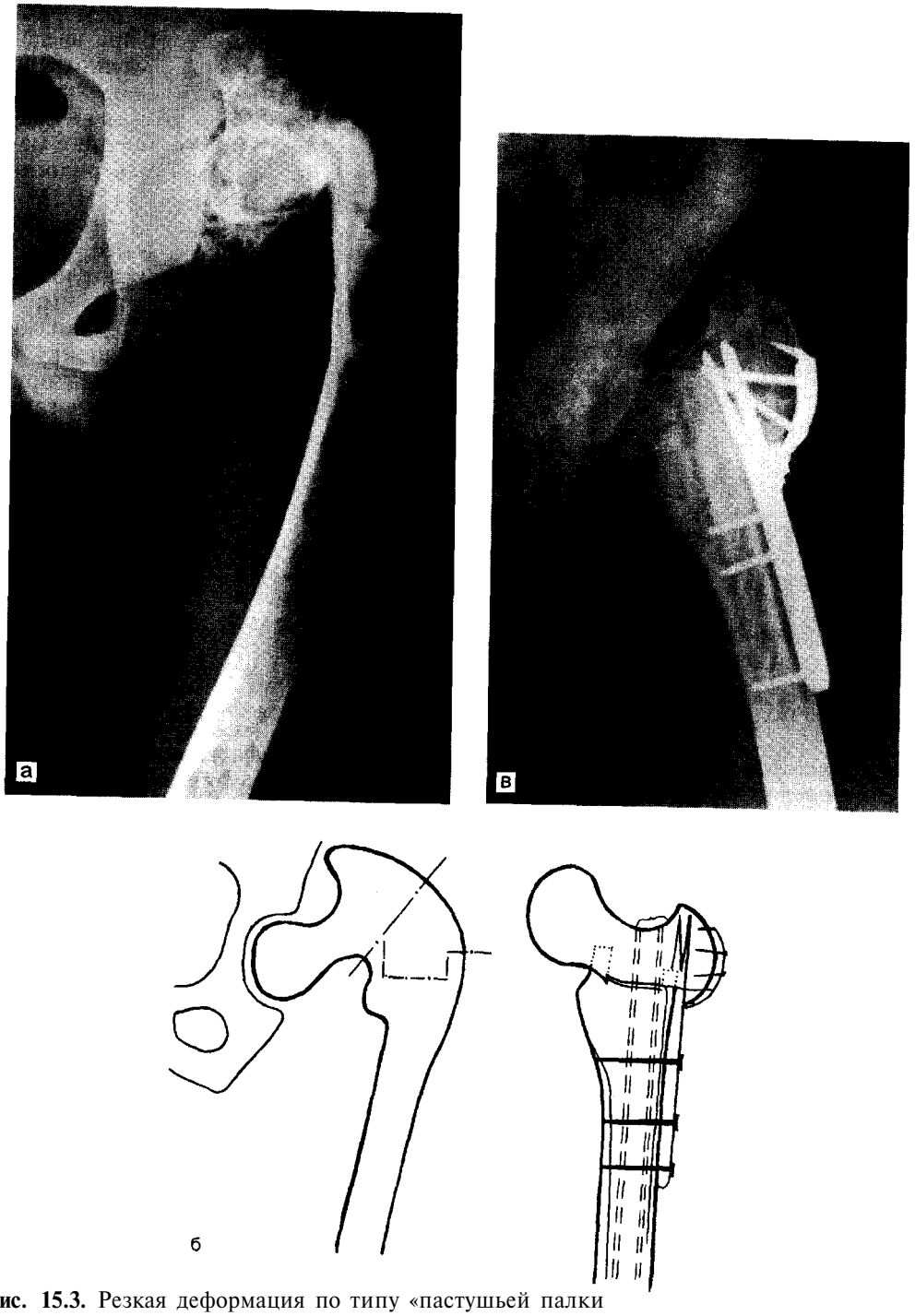


Рис. 15.3. Резкая деформация по типу «пастушьей палки

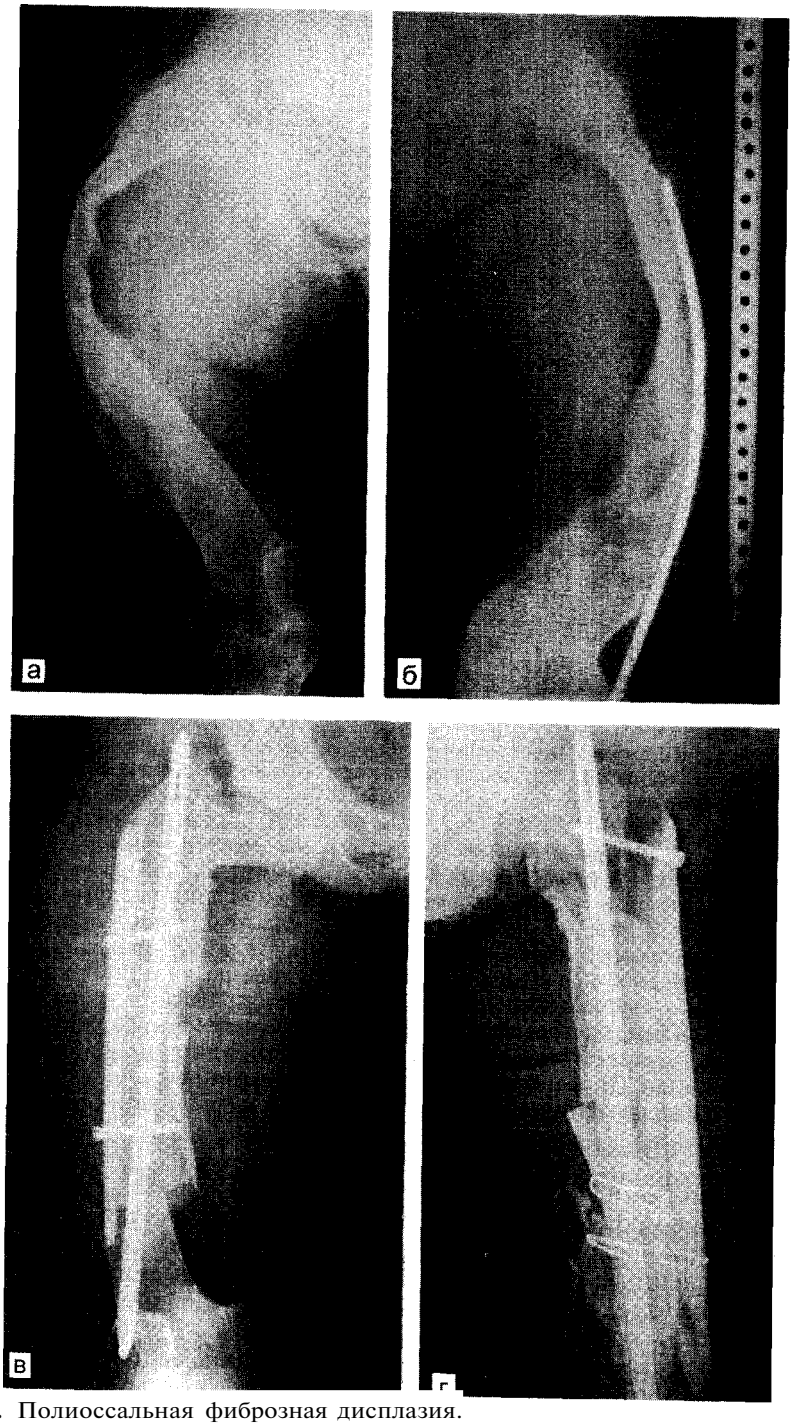


Рис. 15.4. Полиоссальная фиброзная дисплазия.

а, 6, *и* - тяжелейшие изменения и деформации обеих бедренных и костей левой голени На сТзацепинаГ" КоСтм попьгтка исправить деформацию (штифт Богданова, линейка

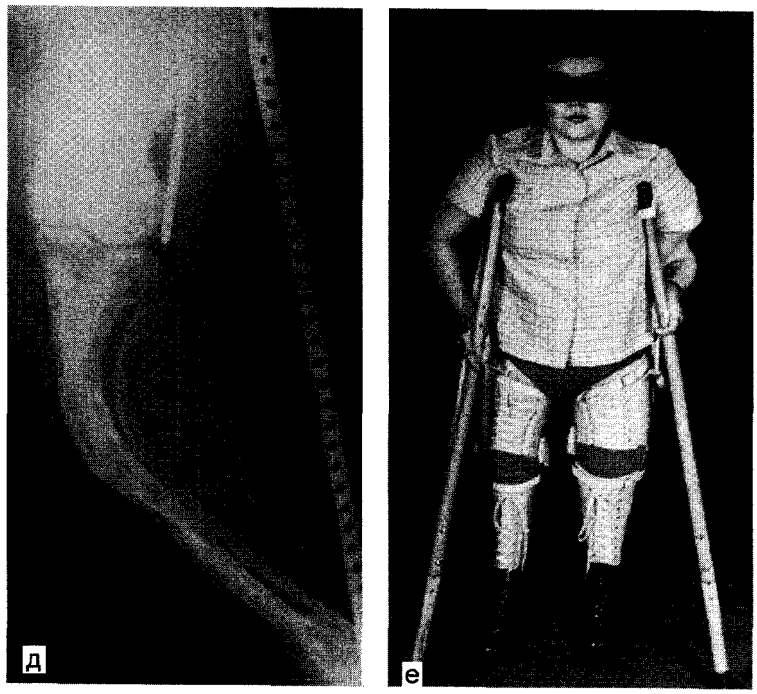


Рис. 15.4. Продолжение.

г, д — после корригирующих остеотомии бедренных костей фиксация штифтами ЦИТО и массивными кортикальными аллотрансплантатами; е — наружные ортезы; больная через 23 года после операции.

трансплантатом длиной, равной диафизу кости больной. 28.03.81 г. — двойная остеотомия левой бедренной кости, интрамедуллярная фиксация штифтом и аналогичная аллопластика. 21.06.81 г. — корригирующая остеотомия костей левой голени в верхней трети, удаление фиброзных масс, интрамедуллярная фиксация, аллопластика. Морфологическое исследование: фиброзная дисплазия с широким слоем остеоида. 27.02.85 г. — остеотомия левой плечевой кости на двух уровнях, удаление патологической ткани, экстра- и интрамедуллярный остеосинтез аллотрансплантатами. 31.10.85 г. — остеотомия левой локтевой кости, удаление фиброзной ткани, ауто- и аллопластика. Операции выполнены С.Т. Зацепиным.

Больная снабжена ортопедическими аппаратами, работает корреспондентом местной газеты.

Необходимо помнить, что у некоторых больных с синдромом Олбрайта диспластические процессы в костях с возрастом прогрессируют, увеличивается деформация позвоночника, черепа, грудной клетки, костей конечностей, а исправленные операциями деформации рецидивируют. Если во время операции при удалении фиброзных масс наблюдается повышенная кровоточивость, это означает, что у таких больных сильные кровотечения бывают как во время, так и после операций. У одной больной, оперированной нами 4 раза, в послеоперационном периоде трижды возникали сильнейшие кровотечения, по поводу которых приходилось оперировать и прошивать кровоточащие участки дежурному хирургу.

Озлокачествление фиброзной дисплазии мы наблюдали у 7 больных; приводим пример.

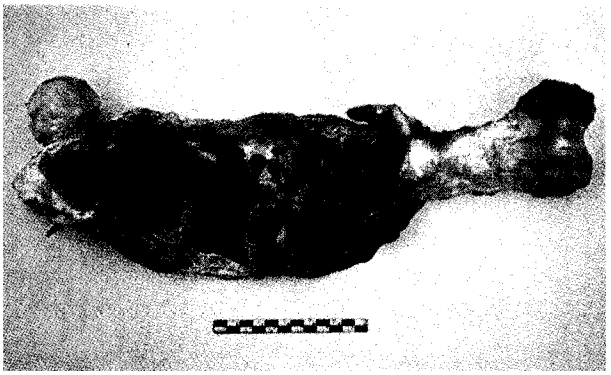


Рис. 15.5. Озлокачествление полиоссальной формы фиброзной дисплазии. Первый перелом правой бедренной кости произошел в возрасте 6 лет. Дважды производилась краевая резекция и пластика кортикальными аллотрансплантатами, затем удлинение бедра по Илизарову. Развилась телеангиэктатическая саркома. Межподвздошно-брюшная ампутация.

Федькушов Ю.И., 21 год. 6.03.58 г. — продольная частичная резекция верхней и средней трети правого бедра с гомопластикой. С января 1959 г. получил возможность ходить с палочкой. 23.03.60 г. — продольная резекция кортикального слоя по наружной поверхности в средней и нижней трети правого бедра, гомопластика. В 1967 г. — удлинение бедра. Выполнено Г.А. Илизаровым. В 1983 г. появились боли, а затем увеличился объем на 4 см верхней и средней трети правой бедренной кости. Биопсия: телеангиэктатическая саркома (рис. 15.5). 5.12.84 г. произведена межподвздошно-брюшная ампутация. Жив в течение 19 лет.

15.2. Фиброзно-хрящевая дисплазия костей

Фиброзно-хрящевую дисплазию мы впервые наблюдали у больной Б., 18 лет, которую первый раз оперировали в 1961 г.* Очевидно, впервые такое заболевание описали и выделили М.А. Берглезов и Н.Г. Щуляковская в 1963 г. у больного в возрасте 4,5 года с синдромом Олбрайта. Препараты консультированы Т.П. Виноградовой, которая подтвердила диагноз.

Патологическая ткань была построена из больших пластов гиалинового хряща неправильной архитектоники, хрящевые клетки крупные (капсульные) с малым количеством межуточного вещества между ними. Обнаружены незрелые клетки. Среди хрящевых полей — очаговые разрастания волокнистой и клеточной-волокнистой ткани с наличием среди них остеоидных структур. В костномозговом канале — типичная картина фиброзной дисплазии. У больного развилась хондросаркома левой бедренной кости, и он умер через 29 лет.

Еще В.Р. Брайцев (1927) при описании микроскопической картины фиброзной дисплазии указывал, что среди фиброзных волокон встречаются хрящевые клетки.

E. Telford в 1931 г. представил описание больного с «фиброзным ститом и образованием гиалинового хряща». Необходимо подчеркнуть, это было до 1937 г., когда F. Albright и соавт. описали синдром, носящий его имя (синдром Олбрайта). О наличии островков хрящевой ткани в фиброзной ткани писали в 1959 г. А.В. Русаков и др.

Фиброзно-хрящевая дисплазия костей подробно описана М.В. Волковым (1969, 1985), который наблюдал таких 27 больных.

* Описание этого наблюдения см. далее.

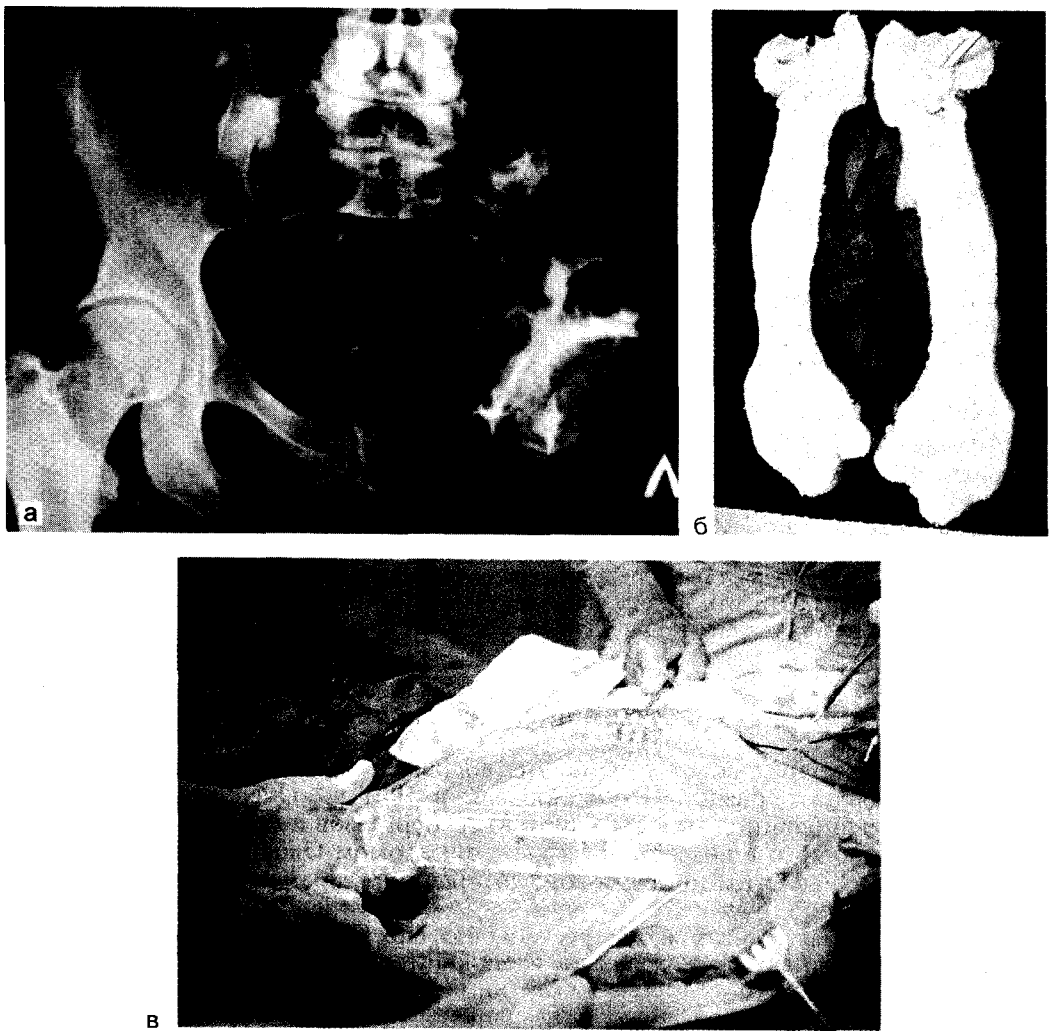


Рис. 15.6. Больная с фиброзно-хрящевой дисплазией.

а — кости левой половины таза; б — левая бедренная кость (препарат); в — момент эндопротезирования всей бедренной кости эндопротезом из плексигласа по С.Т.Зацепину.

Под нашим наблюдением было 9 больных с фиброзно-хрящевой дисплазией, клинические варианты которого укладываются в предлагаемую нами классификацию, т.е. бывают наблюдения с локальными и множественными очагами в большом числе костей.

С годами у некоторых больных начинает преобладать пролиферация хрящевых клеток и клиническая картина определяется эволюцией хрящевых тканевых структур. Иногда последовательно, а иногда практически одновременно в двух костях очаги начинают активно расти и приобретают характер хондромы или даже хондросаркомы.

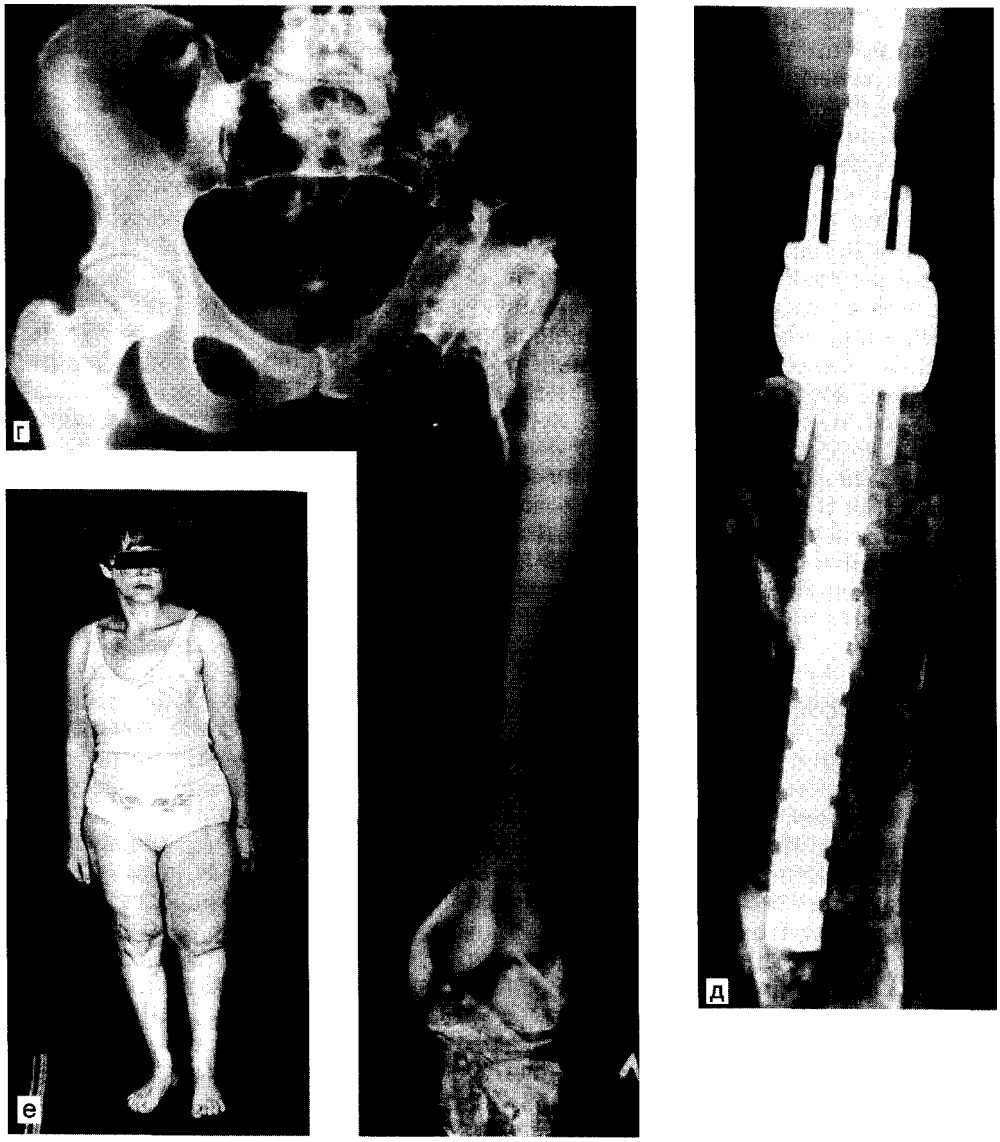


Рис. 15.6. Продолжение.

г — рентгенограмма; д — через 11 лет лавсановые связки коленного сустава пришлось заменить на эндопротез; е — больная после лечения.

Рентгенологическая картина почти такая же, как при фиброзной дисплазии, но на фоне фиброзной ткани определяются различной величины то мелкие, то более крупные участки обызвествления и окостенения хрящевой ткани. Увеличение количества обызвествлений и объема кости говорит о пролиферации хрящевого компонента и превращении в хондрому или хондросаркому.

Одну больную мы наблюдали в течение 42 лет. У нее были поражены все кости левой ноги, левой половины таза и правая верхняя челюсть

(рис. 15.6). С промежутком 6—7 лет мы 3 раза исправляли ей типичную деформацию по типу «пастушьей палки» верхнего конца левой бедренной кости, применив накостную металлическую фиксацию. Однако деформация рецидивировала, и в 1988 г. она обратилась к нам по поводу быстрого увеличения в объеме нижней половины левой бедренной кости, невозможности пользоваться этой конечностью даже на костылях. Клинически картина соответствовала вторичной хондросаркоме. Встал вопрос об экзартикуляции бедра, так как типичную операцию удаления всей бедренной кости и замены металлическим эндопротезом выполнить было невозможно: фиброзно-хрящевая дисплазия захватила вертлужную впадину, все тело подвздошной кости и всю большеберцовую кость, поэтому закрепить металлический эндопротез не представлялось возможным. Однако больная просила сохранить ей ногу. Мы изготовили оригинальный эндопротез из метилметакрилата, которым и заместили целиком удаленную бедренную кость. Лавсановыми нитями подшили к верхнему концу эндопротеза отсеченные мышцы. *Больной сохранили ногу благодаря новому виду предложенного нами эндопротеза целой бедренной кости.* Больная свободно стала ходить как с палочкой, так и без нее. В 1999 г. — нестабильность в коленном суставе; стабилизация осуществлена эндопротезом коленного сустава.

Больные с фиброзно-хрящевой дисплазией должны тщательно обследоваться и находиться под динамическим наблюдением. Вопросы лечения не решены.

15.3. Остеофиброзная дисплазия

Врожденное диспластическое заболевание, впервые описанное R.L. Kempson в 1966 г. В 1976 г. M. Campanacci присвоил этому заболеванию наименование «остеофиброзная дисплазия». Затем появился целый ряд публикаций, в которых заболевание получило различные названия, в том числе «оссифицирующая фиброма». Однако Т.П. Виноградова (1969) справедливо и четко указывала, что фибромы никогда не подвергаются оссификации, поэтому название «фиброма» неправомерно. M. Campanacci (1976), проанализировав 22 наблюдения, отметил, что это заболевание отличается от типичных форм фиброзной дисплазии. Как зарубежные, так и отечественные авторы [Самойлова Л.И., 1969; Снетков А.П., 1984, и др.] отмечали агрессивность заболевания, рецидивирование после краевых, сегментарных резекций и стали выделять его в отдельную группу болезней, имеющих сходство с бластоматозным процессом. В отечественной литературе наибольшее число наблюдений принадлежит А.И. Снеткову и Л.Ф. Савкиной и морфологу Г.Н. Берченко (25 больных). Они пришли к выводу, что остеофиброзная дисплазия является доброкачественным опухолеподобным процессом, поражающим длинные кости (болыпеберцовая, бедренная, локтевая). Начало клинических проявлений — мягкое в возрасте 2—8 лет. Клинические проявления: эксцентрично интракортикально образуется очаг различной величины, вздувающий кортикальный слой, при этом наружный контур кортикального слоя остается гладким. Округлые или эллипсовидные участки разрежения разделены перегородками, вся кость имеет ненормальный вид — она дугообразно деформирована по всей длине.

В последующие годы ряд авторов описывают это заболевание (обычно от 2 до 5 случаев, но G. Nakashima и др. наблюдали 12 больных). Во второй классификации костей ВОЗ остеофиброзная дисплазия выделена в самостоятельную нозологическую единицу.

Как правило, поражается средняя треть (верхняя или нижняя) диафиза болыиеберцовой кости, нижняя половина малоберцовой кости, а также плечевая, лучевая, локтевая, редко одновременно обе большеберцовые кости. Т. Ozaki и др. в 1993 г. наблюдали ребенка с поражением трех костей.

Л.Ф. Савкина отметила, что с течением времени очаг или очаги могут распространяться на всю длину диафиза болыдеберцовой кости. При ангиографии Л.Ф. Савкина (1998) отметила слабую васкуляризацию очага, наличие извитых мелких сосудов 3—4—5-го порядка в окружающих мягких тканях и повышенную кровоточивость мягких тканей, как и при других формах фиброзной дисплазии.

Морфологически в центре очага преобладала фиброзная ткань с функциональными активными фибробластами, ближе к центру располагались тонкие, а по периферии грубоволокнистые незрелые трабекулы. Компактная кость имела «педжетоидный» рисунок, что подтверждает нашу гипотезу о потере памяти строения кости и, следовательно, о патологической ремоделяции.

П а т о г е н е з . Гипотетически было предложено несколько теорий, но вряд ли хоть одна из них верна. А это очень важно, так как после различных видов резекций, даже сегментарных с надкостницей, возникают рецидивы, и ряд авторов рекомендуют консервативное лечение. Правда, при анализе опубликованных работ нам не удалось выяснить, применял ли кто-либо электрокоагуляцию стенок очага поражения.

После операции удаления очага и исправления дугообразной кривизны она возникает вновь. Вот почему А.И. Снетков, Л.Ф. Савкина (1998) советуют, если нет особых показаний, воздержаться от корригирующих остеотомии. Переломы, возникающие в области очагов, быстро срастаются при простой иммобилизации. Нужно считать, что патологический процесс неясного генеза распространяется на всю кость, при этом имеет место синдром Зацепина «потеря памяти формы костной ткани и кости», но пока неясен патогенез патологического процесса. Врожденный патологический процесс остается и у взрослых, но пока недостаточно изучен.

15.4. Метафизарный кортикальный дефект и неостеогенная фиброма кости

Некоторые авторы считают их одним процессом, другие — двумя, часть специалистов не высказываются категорично. Это один или два доброкачественных процесса в костях, о происхождении и сущности которых в течение более 60 лет идут дебаты.

По мнению ряда авторов, ***эти два процесса следует считать доброкачественными формами фиброзной гистиоцитами кости.*** Не являясь морфологом, автор руководства не может и не имеет права утверждать данное положение, однако хочет привлечь к этому вопросу внимание специалистов.

В 1929 г. D. Phemister предположил, что «неостеогенная фиброма кости» представляет собой хронический фиброзный остеомиелит; затем появился ряд других предположений: «одиночная ксантома кости», «центральный ксантоматозный вариант гигантоклсточной опухоли» [Schroeder F., 1932], и много позднее, в 1949 г., к этому же мнению пришли C.F. Geschickter и M.M. Copeland. Однако более четко этот процесс выделили в 1942 г. H.L. Jaffe и L. Lichtenstein, назвав его «неостеогенной фибромой кости».

Два других автора — L.W. Sonntag и S.J. Pyle (1941), выполнив рентгенологическое исследование метафизарных отделов длинных трубчатых костей у детей различного возраста, обнаружили у 56 % мальчиков и 2,2 % девочек краевые литические очаги вытянутой формы в метафизарных отделах костей.

C.H. Hatcher в 1945 г. наблюдал 45 больных с 51 очагом и оперировал 15 больных с подобными изменениями, причем при микроскопическом исследовании была обнаружена картина, характерная для фиброзной ткани. Он назвал эти образования «метафизарным фиброзным дефектом длинных трубчатых костей», считая, что это скорее нарушение развития кортикального слоя, чем истинная опухоль.

J. Caffey в 1955 г. описал 254 подобных изменения у 79 мальчиков и 74 девочек, при этом он обнаружил как односторонние, так и двусторонние изменения, которые наиболее часто встречаются в дистальных метафизах бедренных костей.

Вслед за этим появляется большое число работ, причем одни авторы не подразделяют «фиброзный метафизарный корковый дефект» и «неостеогенную или неоссифицирующуюся фиброму кости», другие — подразделяют их, считая двумя различными процессами по клинико-рентгенологическим симптомам и течению [Виноградова Т.П., 1973; Марин И.М., 1981]. Против мнения H. Jaffe и J. Lichtenstein особенно категорично выступал С.А. Рейнберг (1964), называвший эти процессы «лакунарными тенями» и считавший их результатом перестройки кости.

По мнению F. Schajowicz (1981), гиперпластический неопухолевый процесс имеет гистиоцитарное происхождение — фиброзная ксантома или гистиоцитарная ксантогранулема; такие же гистологические структуры встречаются в синовиальной оболочке и особенно характерны для пигментного ворсинчатого узлового синовита. Пусковая причина этого процесса неизвестна, но C.H. Hatcher (1945) связывает его с сосудистыми нарушениями или внутрикостными кровоизлияниями и процессом их рассасывания.

М.В. Волков (1985) писал, что «фиброзный метафизарный корковый дефект... имеет ту же диспластическую природу и ту же морфологическую картину, что и фиброзная дисплазия, но причислять его к ней нельзя».». «Более крупные очаги рассматриваются нами как очаговые формы фиброзной дисплазии, так как при них имеются жалобы больных, выбухание надкостницы и могут быть патологические переломы. Если очаги начинают самостоятельно увеличиваться и располагаются в центральной части кости, то нужно думать о возможной неостеогенной фиброме, являющейся двойником метафизарного коркового дефекта». Необходимо... относить метафизарные дефекты к вариантам формирования костной ткани в период роста»*.

Мы не можем согласиться с мнением М.В. Волкова, что метафизарный корковый дефект и неоссифицирующаяся фиброма — это очаговые формы фиброзной дисплазии, болезни Брайцева—Лихтенштейна, и считаем, что нельзя пройти мимо тех исследований и наблюдений, которые были сделаны на протяжении последних 30 лет — с 1962 г. по изучению фиброзной гистиоцитомы мягких тканей, а с 1972 г. — по изучению доброкачественной фиброзной гистиоцитомы кости и которые позволяют считать, что и кортикальный дефект, и неостеогенная фиброма кости являются вариантами доброкачественной фиброзной гистиоцитомы. В последние годы мно-

* *Волков М.В.* Болезни костей у детей. — М.: Медицина, 1985. — С. 218—219.

гие авторы [Феденко А.Н., Синюков А.П., 1989; Roessner A., Immenkump M., Weidner A., 1981; Spjut H., Fechner R.E., Ackerman L.V., 1981] считают их доброкачественной фиброзной гистиоцитомой кости, поскольку их ткань богата фибробластами и гистиоцитами, образующими характерный для доброкачественных фиброзных гистиоцитом рисунок «муара». A. Roessner и др. (1981) и H.I. Spjut (1981) описали подобные «неостеогенные» или «неоссифицирующиеся» фибромы кости у больных от 20 до 50 лет, располагавшиеся не только в метафизе кости, но и в метадиафизе и вызывавшие упорные боли после операции кюретажа. Авторы наблюдали и рецидивы, поэтому без колебаний отнесли их к доброкачественным опухолям, а именно — к доброкачественной фиброзной гистиоцитоме кости. О двух подобных наблюдениях сообщили А.Н. Феденко и П.А. Синюков (1989), возраст больных составил 17 и 27 лет, при этом гистологическое строение опухолей было идентично таким образованиям у детей.

На основании клинических данных следует считать, что ***метафизарный кортикальный дефект,*** наблюдаемый у десятков и сотен детей и чаще всего ничем себя не проявляющий и не имеющий никакой симптоматики, обнаруживаемый случайно на рентгеновских снимках, ***является неопухолевым диспластическим процессом,*** связанным с нарушением в развитии и окостенении каких-то излюбленных участков зон роста в нижнем метафизе бедренной кости, верхнем метафизе большеберцовой кости и т.д. Метафизарный кортикальный дефект обычно не требует специального лечения (оно в настоящее время и неизвестно).

Форма МКД типична: он более широк у зоны роста, сужается к диафизарной части метафиза, с ростом кости отодвигается от зоны роста и может оссифицироваться, что говорит о его диспластическом характере. Однако метафизарный кортикальный дефект, по современным морфологическим данным, имеет то же гистологическое строение, что и неоссифицирующаяся фиброма кости; опубликованы сообщения о том, что в некоторых случаях метафизарный кортикальный дефект может превратиться (как и каждый диспластический процесс) в опухоль — неоссифицирующуюся фиброму и что у одного больного на одной бедренной кости может расти неоссифицирующаяся фиброма, а на другой в симметричном месте — возникнуть метафизарный костный дефект. Приводим наше наблюдение.

Больной 19 лет, 1986 г. Около 8 мес беспокоят боли по внутренней поверхности в нижней трети правого бедра, последние 3 мес боли усилились. На представленных рентгенограммах обнаружен обширный очаг деструкции метадиафизарной области размером 1 2 x 5 x 4 см, разрушивший кортикальный слой по внутренней поверхности. Очаг имеет полициклические контуры в верхнем и местами нижнем отделе, участки по периферии, склеротический ободок. Диагноз: неостеогенная, неоссифирующаяся фиброма нижнемедиального отдела правой бедренной кости. На рентгеновских снимках нижнего конца и левой бедренной кости обнаружен метафизарный корковый дефект размером 2 x 1,2 x 0,4 см той же локализации, что и неостеогенная фиброма на правом бедре (рис. 15.7).

Операция — удаление неостеогенной фибромы путем краевой резекции метадиафизарной части правой бедренной кости, замещение дефекта аутотрансплантатами из крыла подвздошной кости, большеберцовой кости той же ноги и кортикальными аллотрансплантатами. После операции прошло 5 лет. Функции оперированной ноги восстановлены полностью, отмечено почти полное восстановление структуры костной ткани. ***Кортикальный дефект на другой ноге тех же размеров*** не вызывает болевых ощущений, нет никаких признаков роста, он несколько уменьшился в размерах.

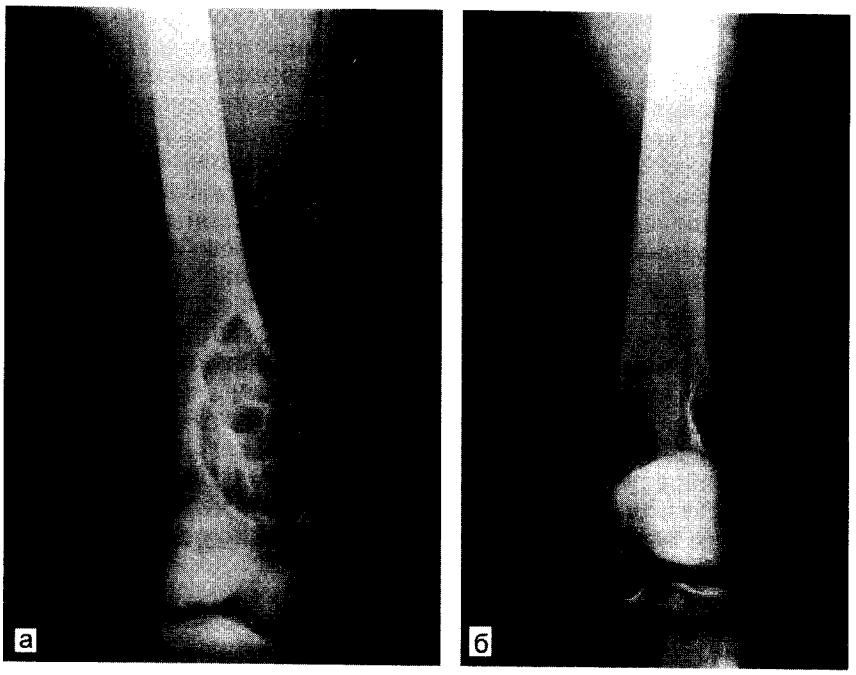


Рис. 15.7. Неоссифицирующаяся фиброма нижних метафизов бедренных костей у одного больного (а,б).

F. Bertoni, R. Capanne, P. Calderoni и др. (1983), B.E. Clarke, I.M. Xipell, D.P. Thomas (1985) по-прежнему считают кортикальный дефект и неостеогенную фиброму кости у детей неопухолевым заболеванием. Кортикальный дефект, обычно располагающийся в эпиметафизарной зоне под сухожильным растяжением мощного сухожилия, может постепенно исчезнуть — замещаться нормальной костной тканью.

В настоящее время клиницистам все же нельзя ставить знак равенства между метафизарным кортикальным дефектом и «неостеогенной» «неоссифицирующейся фибромой» кости. Если за метафизарным кортикальным дефектом должно быть динамическое наблюдение, то при неоссифицирующейся фиброме кости нужна операция, как это полагается при опухолях, так как описаны редидивы опухоли и, очевидно, даже развитие фибросаркомы.

Глава 16

Фморозно-гистиоцитарные опухоли костей

Фиброзно-гистиоцитарные опухоли и опухолеподобные поражения костей — это большой, сложный раздел патологии, который пересматривается особенно интенсивно в последние 20 лет. Мы не ставим перед собой задачу рассмотреть все относящиеся к этой группе опухоли и процессы, но все же коснемся некоторых, особенно важных и активно дискутируемых вопросов и тех процессов, с которыми наиболее часто приходится встречаться специалистам по костной патологии.

16.1. Злокачественные формы фиброзных опухолей

Большая группа опухолей мягких тканей и костей, на которую исследователи обратили внимание с начала 60-х годов и выделили их как из уже известных нозологических форм (фибросарком, гигантоклеточных опухолей костей и т.д.), так и из ранее четко не классифицируемых опухолей. Если многие авторы, и мы в том числе, писали ранее о гигантоклеточной опухоли — остеобластокластоме — как «многоликой опухоли», «таинственной опухоли», «полузлокачественной» или подразделяли на доброкачественные и злокачественные формы и озлокачествление гигантоклеточной опухоли, то в настоящее время при пересмотре морфологии этих опухолей часть из них будет отнесена к доброкачественной или злокачественной фиброзной гистиоцитоме.

Больная З., 28 лет, оперирована нами в 1988 г. по поводу «типичной» клинико-рентгенологической картины гигантоклеточной опухоли дистального конца правой лучевой кости. Микроскопический диагноз опытнейшего патологоанатома: доброкачественная фиброзная гистиоцитома кости.

На основании сравнительного изучения органного культивирования злокачественной фиброзной гистиоцитомы (ЗФГ) кости и мягких тканей, гигантоклеточной опухоли (ГО) — доброкачественной и злокачественной с метастазами в легкие и для сравнения остеогенной саркомы Н.Н. Петровичев, Н.С. Чобонян, А.А. Аннамухаммедов, Д.Х. Ходжамуратов в 1985 г. пришли к заключению о сходстве характера роста и морфологических признаков клеток как у ЗФГ, так и у ГО. Это сходство проявилось в высокой функциональной активности, о которой можно было судить по фагоцитарной активности (накопление гемосидерина из гематомы крупных округлых клеток). На основании сравнения гигантоклеточной опухоли без метастазов с опухолью, давшей метастазы, авторы считают, что это, очевидно, свидетельствует о неодинаковых биологических потенциях опухоли к росту.

По мнению А.Н. Феденко (1982), I.G. Guccion, P.M. Enzinger (1972), L. Angervall, B. Haganar, I. Kindblom (1981), ЗФГ и ГО в гистогенетическом отношении являются близкими опухолями.

I.G. Guccion, P.M. Enzinger (1972) предположили, что ГО происходят из макрофагов. До настоящего времени нет четкой характеристики различных форм фиброзной гистиоцитомы, что не позволяет детально оценить различную морфологическую картину и прогнозировать дальнейшую судьбу больного.

В настоящее время патологоанатомы после биопсий, операций и вскрытий все чаще ставят диагноз злокачественной фиброзной гистиоцитомы кости (не только злокачественной, но и доброкачественной) в тех случаях, когда раньше на основании клинико-рентгенологического и морфологического исследования ставился диагноз диспластического процесса или гигантоклеточной опухоли — остеобластокластомы. Это не значит, что такой опухоли, как гигантоклеточная опухоль — остеобластокластома, нет вообще, но ее «многоликость», «полузлокачественность» и т.д., очевидно, объясняются тем, что дифференциальная диагностика не проводилась и две опухолевых формы иногда рассматривались как одна. Несмотря на два десятилетия, прошедших после первого описания этого вида опухоли, нельзя сказать, что она изучена полностью. В связи с тем что первой из этой группы опухолей была выделена злокачественная фиброзная гистиоцитома мягких тканей, мы приведем и о ней некоторые данные.

Злокачественная фиброзная гистиоцитома мягких тканей — фиброксантосаркома, ксантосаркома (malignant fibrous histiocytoma) была описана и выделена как самостоятельная нозологическая единица I.E. O'Brien, A.P. Stout в 1964 г. Авторы предположили, что гистиоцит может вести себя как факультативный фибробласт, однако некоторыми авторами это подвергалось сомнению. Работы I.S. Fu, G. Gabbiani, G.I. Kaye et al. (1975); I.B. Taxy, H. Battifora, которые использовали метод тканевых культур и электронной микроскопии, подтвердили выдвинутое I.E. O'Brien и A.P. Stout положение. Поскольку их работа послужила началом для изучения и выделения и других форм, мы вынуждены остановиться на краткой характеристике этого вида опухолей,

С учетом особенностей гистологического строения S.W. Wiess, P.M. Enzinger в 1977 и 1978 гг. предложили подразделять злокачественную фиброзную гистиоцитому мягких тканей на следующие варианты: типичный фиброзный или фибробластический вариант (70 % больных), миксоидный гигантоклеточный и воспалительный — ксантоматозный. Как показали последующие работы А.Н. Феденко и соавт. (1985), злокачественная фиброзная гистиоцитома мягких тканей составила до 15,7 % по отношению к другим злокачественным опухолям мягких тканей.

I.S. Hajdu и соавт. расценивали многие опухоли как рабдомиосаркомы, липосаркомы, плеоморфные фибросаркомы, которые на самом деле являлись злокачественной фиброзной гистиоцитомой.

Клинические наблюдения показывают, что опухоли обладают различной степенью злокачественности. Злокачественные фиброзные гистиоцитомы небольших размеров, расположенные поверхностно и имеющие миксоматозные изменения, более благоприятны прогностически, чем опухоли, расположенные глубоко, например под ягодичными мышцами или в забрюшинной клетчдтке.

Микроскопически обнаруживаются фибробласты, одно- или многоядерные клетки, похожие на гистиоциты, без ядерной атипии; клеток, богатых жиром, может быть или мало или много, между клетками располагаются сплетения фиброзных волокон.

D.B. Spector и соавт. (1979), наблюдавшие 2 больных с ЗФГ, присоединяются к мнению, что операциями выбора являются широкое абластичное удаление опухолей, резекция или ампутация. Они наблюдали исчезновение легочных метастазов через 13 мес после проведения курсов полихимиотерапии (винкристин, адриобластин, цитоксан, декарбазин).

Злокачественная фиброзная гистиоцитома кости (malignant fibrous histiocytoma of Bone, fibroxanthosarcoma, xanthosarcoma). F. Feldman и D. Norman в 1972 г. опубликовали статью под названием «Intra and extraosseous malignant histiocytoma (malignant fibrous xanthoma»), в которой сообщили о 9 больных, выделив новую нозологическую форму опухоли костей — злокачественную фиброзную гистиоцитому кости в отличие от злокачественной фиброзной гистиоцитомы мягких тканей, описанной I.F. O'Brien и A.P. Stount еще в 1964 г.

Злокачественная гистиоцитома кости впервые была диагностирована в том же 1972 г. у нашей больной Б., 48 лет, Т.П. Виноградовой, поставившей диагноз: злокачественная гистиоцитома левой бедренной кости. На основании клинико-рентгенологического исследования этой больной был поставлен диагноз: литическая форма гигантоклеточной опухоли нижнего метаэпифиза левой бедренной кости с большим выходом в мягкие ткани. Была выполнена резекция пораженного нижнего суставного конца бедренной кости с замещением его аналогичным аллотрансплантатом. Через

16 мес выявлены рецидив в мягкие ткани и множественные метастазы в легких — больная умерла 12 октября 1973 г. С тех пор продолжается всестороннее изучение этого относительно нового и, что самое интересное, сравнительно часто встречающегося вида опухоли.

ЗФГ кости составляет, по данным разных авторов, 1—2 % злокачественных опухолей костей, однако указанный процент еще некоторое время будет расти, так как морфологи уточняют характеристику этой нозологической единицы и постепенно пересматривают свое отношение к этой опухоли. К настоящему времени описано более 200 наблюдений, но число это значительно вырастет, когда будут пересмотрены архивы.

Злокачественная фиброзная гистиоцитома редко возникает у детей первого десятилетия жизни, тогда как во 2-м, 3-м, 4-м десятилетии она встречается приблизительно одинаково часто, в возрасте от 40 до 50 лет наблюдается наиболее часто, составляя до VS всех случаев, а после 50 лет ее частота довольно значительно снижается. По данным I. Freyschmidt с соавт. (1981), наиболее часто поражаются бедренная кость (38 %) и особенно часто ее дистальный отдел (26 %), большеберцовая кость (25 %), плечевая (8 %), подвздошная (7 %) кости, ребра (7 %) и редко — нижняя и верхняя челюсть, лопатка, малоберцовая, локтевая, пяточная, лучевая кости, крестец, надколенник, ключица, лобковые кости (единичные наблюдения). Эти же авторы, проанализировав литературные данные, указывают, что примерно в 19 % случаев злокачественная фиброзная гистиоцитома развивается на основе предсуществующего процесса: наиболее часто энхондром, болезни Педжета, фиброзной дисплазии, участков костей, подвергшихся облучению. Данные ряда авторов, указывавших, что опухоль возникла на месте костных инфарктов, мы подвергли сомнению, так как наш опыт показал, что диагноз костного инфаркта часто ставится ошибочно, на самом деле это — энхондрома кости, располагающаяся в костномозговом канале с обызвествлением.

А.А. Аннамухаммедов (1986) в своей работе объединил материал трех учреждений, в том числе и наш. Среди 44 больных с ЗФГ, которая составила 3,4 % первичных злокачественных опухолей кости, она чаще встречалась у мужчин (25—56,8 %), чем у женщин (19—43,2 %), преимущественно в возрасте от 21 года до 30 лет (38,6 % наблюдений). Длинные трубчатые кости были поражены у 35 больных (79,5 %), кости нижних конечностей — в 32—72,7 % наблюдений, дистальный отдел бедренной кости — у 20 больных, большеберцовая кость — у 6 и малоберцовая — в 1 случае. Основной метод лечения — оперативный; метастазы опухоли выявлены у 34 больных, более 10 лет наблюдались 5 больных (11,4 %).

В настоящее время рентгенологам необходимо пересмотреть диагностику и тщательно разработать рентгенологическую дифференциальную диагностику между фибросаркомой, злокачественной фиброзной гистиоцитомой и рядом других опухолей. Многие авторы, в том числе I. Lichtenstein (1965), писали, что в сомнительных случаях нужно вспомнить о фибросаркоме; М.С. Целиковский и соавт. (1976), Л.А. Еремина (1978) и др. считали, что трудно провести дифференциальный диагноз фибросаркомы со злокачественной формой гигантоклеточной опухоли; ретикулосаркомой, литической формой остеогенной саркомы, но они не упоминали о малоизвестной в то время злокачественной фиброзной гистиоцитоме, учитывать которую при диагностике в настоящее время необходимо.

Рентгенологическая картина при ЭФГ кости довольно типична: это резко выраженный очаг деструкции — литический очаг без линии склероза по краям обычно в области метадиафизарной или эпиметафизарной, как *и при*

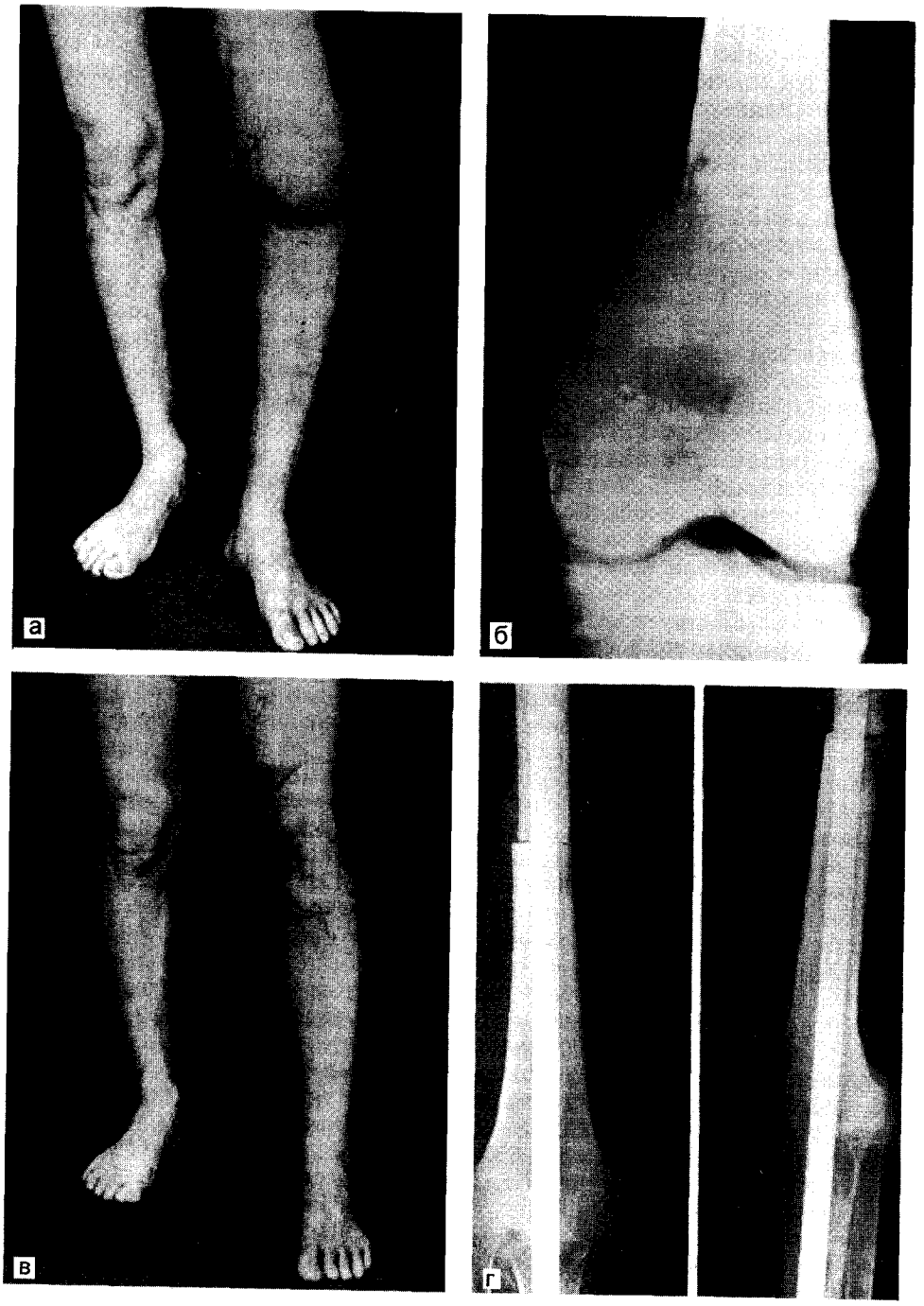


Рис. 16.1. Злокачественная фиброзная гистиоцитома мыщелков бедренной кости,

а — до операции; б - резекция произведена выше опухоли вместе с верхним отделом боль шеберцовои кости; в - состояние после операции; г - дефект замещен труб™ тым алло" трансплантатом с фиксацией интрамедуллярным гвоздем. Н труочатым алло-

Рис. 16.2. Гигантская распадающаяся фиброзная гистиоиитома левой лучевой кости у больной 42 лет.

Рис. 16.3. Резекция лучевой кости вместе с опухолью, частью мышц и кожей.

гигантоклеточной опухоли. Очаг деструкции реже располагается центрально, чаще он разрушает одну из кортикальных пластинок; возможен выход опухоли в мягкие ткани; периостальная реакция наблюдается редко, как и вздутие кости, поскольку она обычно еще до этого разрушается (рис. 16.1).

В русской литературе первой работой, посвященной злокачественной фиброзной гистиоцитоме, очевидно, является работа В.М. Блинова, А.И. Павловской и Ю.Н. Соловьева (1981), в которой сообщается о 10 больных, у 7 из которых диагноз был поставлен ретроспективно. Авторы выделили 3 варианта гистологического строения: типичный, гигантоклеточный и воспалительный.

Известны две основные точки на гистогенез злокачественной фиброзной гистиоцитомы. L. Ozzello, A.P. Stout, M. Murray (1963); L. Ozzello, G. Hames (1976) и некоторые другие считают, что опухоль возникает из гистиоцитов, которые в данных условиях приобретают ультраструктурные признаки и функциональные свойства фибробластов (факультативные фибробласты), благодаря чему опухоль и состоит из клеток двух типов. Вторая теория выдвинута G. Fu, G. Gabbiani, G.I. Kayl и др. (1975), G.S. Wood, T.H. Beckstead и др. (1986). Согласно этой теории ЗФГ возникает из стволовой недифференцированной мезенхимальной клетки, что легче объясняет вариабельность гистологического строения ЗФГ, состоящей из низкодифференцированных гистиоцитоподобных и фибробластоподобных клеток. В настоящее время эта теория имеет большее число сторонников.

ЗФГ может иметь различные типы гистологического строения: типичный, миксоидный, гигантоклеточный, воспалительный, ангиоматозный, смешанный.

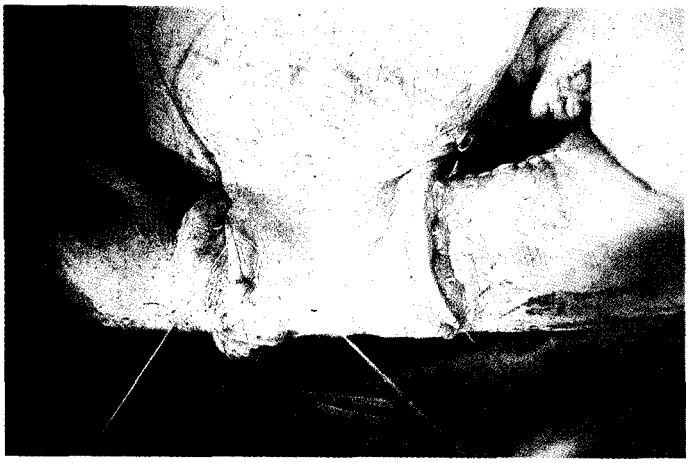


Рис. 16.4. Закрытие дефекта кожей с живота.

Можно предположить, что различные типы строения, различная степень злокачественности обусловливают различную судьбу больных.

Больная С., 42 лет. Обратилась в поликлинику ЦИТО в 1985 г. по поводу очень больших размеров опухоли нижней половины левой лучевой кости (рис. 16.2). Опухоль имеет вид нескольких больших слившихся между собой шаров диаметром до 10 см, деформирующих предплечье. От предложенной 4 года назад операции больная отказалась, лечилась всеми известными ей нетрадиционными методами. При последнем обращении к врачу ей была предложена ампутация. Требовала от нас гарантии, что мы сохраним ей руку. Пришла через 8 мес; опухоль изъязвилась, стала распадаться, настойчиво просила сохранить руку. Отмечены выраженные психические отклонения. Предоперационный диагноз: злокачественная гигантоклеточная опухоль (остеобластокластома) с большим мягкотканным компонентом и изъязвлением, распадом опухоли. Больные с подобными опухолями наблюдались нами и ранее.

17.10.85 г. операция: абластичное удаление опухоли с резекцией нижней половины левой лучевой кости, удалением прилежащих мышц, резекцией лучевой артерии, вен, лучевого нерва, артродезирование костей запястья с локтевой костью, интрамедуллярный остеосинтез через III пястную кость и локтевую кость, закрытие дефекта лоскутом с живота — итальянская пластика (рис. 16.3, 16.4).

11.01.86 г. — отсечение ножки кожного лоскута. Больная жива 15 лет, метастазов нет, вполне удовлетворительная функция пальцев левой кисти (рис. 16.5; 16.6).

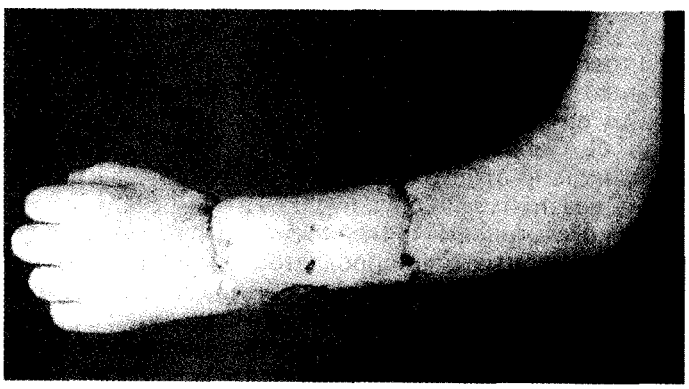


Рис. 16.5. Рука после отсечения кожного лоскута.

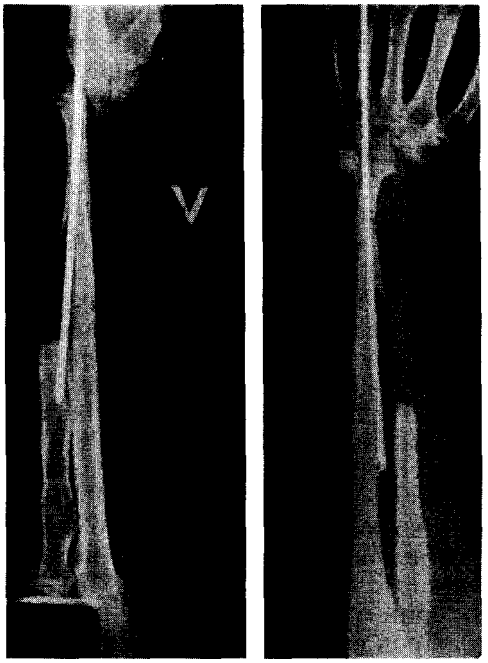


Рис. 16.6. Кисть фиксирована металлическим штифтом к локтевой кости. Функция кисти нормальная.

Приводим еще одно наблюдение.

Больной З., 62 лет. Обратился в ЦИТО в 1987 г. За 5 мес до обращения в ЦИТО наблюдался в поликлинике по месту жительства по поводу болей в правой голени. Находился под наблюдением, получал обезболивающие средства, однако боли прогрессивно усиливались. Направлен в больницу, где сделана трепанобиопсия. Заключение: злокачественная фиброзная гистиоцитома. Проведен курс лучевой терапии (65 Гр), курс химиотерапии. В 1987 г. переведен в ЦИТО для оперативного лечения. В сентябре 1987 г. произведена резекция всего диафиза большеберцовой кости с замещением дефекта аналогичным аллотрансплантатом. Больной переведен в ту же больницу для дальнейшей химиотерапии. Через 4 мес обнаружена костная мозоль, спаявшая метафизы большеберцовой кости с аллотрансплантатом. Больной начал ходить с костылями, опираясь на ногу. Через 6 мес после операции умер от множественных метастазов в легкие, несмотря на полихимиотерапию. В области первичного очага рецидива опухоли не обнаружено. Нужно иметь в виду, что рецидив может иметь другое строение, чем первичное опухолевое образование.

Наши наблюдения с несомненностью подтверждают, что доброкачественная фиброзная гистиоцитома с течением времени может превратиться в злокачественную.

В 1981 г. в отделении оперирована больная К., 21 года, по поводу гигантоклеточной опухоли нижнего метаэпифиза большеберцовой кости левой голени — произведены краевая резекция и замещение дефекта аллотрансплантатами. Через год обнаружен рецидив, опять выполнена подобная операция. Через год и 8 мес — новый рецидив с выходом опухоли в сторону ахиллова сухожилия. По настоянию больной еще раз произведена обширная резекция, электрокоагуляция; от большеберцовой кости остались небольшие полоски кортикального слоя. Морфологический диагноз пересмотрен: первые два раза была верифицирована доброкачественная фиброзная гистиоцитома, а в последнем случае — злокачественная. Был созван консилиум с привлечением опытного онколога из онкоцентра. Высказано единодушное мнение — ампутация голени. Больная категорически отказалась от ампутации. Уступая просьбе больной, удаляю мягкотканный компонент опухоли и провожу электрокоагуляцию, так что все аллотрансплантаты разогреваются до очень высокой температуры и становятся коричневыми. Рана зажила первичным натяжением. Морфологический диагноз: злокачественная фиброзная гистиоцитома. Резко ограничиваются движения в голеностопном суставе, больная начинает ходить в обычной обуви. Со времени последней операции прошло 18 лет. Работает в оптическом магазине. Нет ни местного рецидива, ни метастазов в легкие, здорова.

Это и другие наблюдения свидетельствуют о том, что встречаются такие злокачественные фиброзные гистиоцитомы, которые в ближайшие месяцы дают метастазы, вызывающие гибель больных, и такие, которые не дают метастазов и чувствительны к тепловому воздействию, как и гигантоклеточные опухоли (за них-то длительное время и принималась часть ЗФГ).

Г.Н. Муравьев, С.З. Фрадкин, А.В. Фурманчук, Ю.А. Богович, Г.Н. Фролов (1989) считают, что происхождение злокачественной фиброзной гистиоцитомы из полипотентной мезенхимальной стволовой клетчатки, наличие в опухоли примитивных недифференцированных клеточных популяций, обильное кровоснабжение служат основанием для применения лучевой химиотерапии с включением таких факторов, как гипертермия и гипергликемия.

По данным А.А. Аннамухаммедова (1986), 3-летняя выживаемость больных, перенесших чисто хирургическое лечение, составила 45,5 %, 5-летняя — 24,4 %, а среди больных, получавших послеоперационную химиотерапию (адриамицин по 120 мг на курс лечения, всего 6—8 курсов), 3-летняя выживаемость была равна 50 % и 5-летняя — 37,5 %, что говорит о целесообразности дальнейшего совершенствования послеоперационной химиотерапии.

Выживаемость больных со злокачественной фиброзной гистиоцитомой еще недостаточно изучена. Huvos (1976) сообщил, что 5 лет прожили 38,5 % больных; Feldman, Lettes (1977) — 45,4 %, а по данным F. Schajowicz (1981), ни один из наблюдавшихся им больных не прожил 3 лет.

Срок нового появления ЗФГ после облучения опухоли колеблется в широчайшем диапазоне — от 2 до 50 лет.

Больная К., 40 лет, поступила в ЦИТО в 1988 г. В возрасте 15 лет появились боли в области правого тазобедренного сустава, по рентгенограммам — аневризмальная киста тела правой подвздошной кости, однако в онкодиспансере был поставлен диагноз опухоли и проведена лучевая терапия — 7000 рад, а через месяц в другом лечебном учреждении на гамматроне — еще 8000 рад. Через 2 мес получила курс лечения оливомицином. Наступили обызвествление и оссификация патологического очага, больная чувствовала себя хорошо. В 1975 г. беременность — произведено кесарово сечение, ребенок здоров. В 1976 г. появились боли: рентгенологическим исследованием установлен асептический некроз головки правой бедренной кости и вертлужной впадины. В 1984 г. боли усилились, а в апреле 1987 г. стали сильными. Ходит с помощью двух костылей. В январе 1988 г. при рентгенологическом исследовании заподозрено развитие опухоли.

24.02.88 г. выполнена открытая биопсия.

11.03.88 г. стационирована в отделение костной патологии взрослых ЦИТО. При просмотре препаратов установлен диагноз: злокачественная фиброзная гистиоцитома. После заболевания и лучевой терапии прошло 13 лет. Местно: правая половина таза увеличена во всех направлениях, кожа резко изменена, гиперемирована, мацерирована. Рентгенологически — разрушено тело подвздошной кости, большая часть крыла, лобковой и седалищной костей, а также проксимальный отдел бедренной кости до подвертельной области. Местами видны различных размеров участки обызвествления, хлопьевидных уплотнений, параоссально расположенных обызвествленных очагов. В легких — множественные четко дифференцирующиеся округлые тени метастазов в верхних и средних отделах. Состояние больной средней тяжести. Родные взяли ее домой.

Следует всегда помнить, что клетки злокачественной опухоли очень быстро разрушают консервированные кортикальные костные трансплантаты, которые ряд лет до этого были хорошо видны на рентгенограммах, или участки обызвествлений и окостенений тканей после ранее проведенной лучевой терапии. Это является патогномоничным рентгенологическим симптомом.

Лет 15 назад мы поставили бы этой больной диагноз полиморфно-клеточной саркомы. Поэтому первые признаки перестройки костной ткани, участков обызвествления на месте бывшей опухоли, подвергшейся лучевой терапии, должны заставить врача подумать о возникновении злокачественного процесса. Мы считаем, что у некоторых больных лучевая терапия проводилась по поводу «полузлокачественной» фиброзной гистиоцитомы или низкой степени злокачественности.

ЗФГ наблюдается у мужчин в 1,5—2 раза чаще, чем у женщин.

В 82 % случаев ЗФГ кости метастазирует в легкие, в 32—40 % — в лимфатические узлы и в 15 % — в печень и кости.

По данным I. Nakashima, S. Morishita, Y. Kotoura и др. (1985), метастазы в легкие диагностируются в среднем через 22 мес со дня обращения больного.

Очень интересные данные опубликованы А.А. Аннамухаммедовым в 1986 г., который использовал сборный материал трех учреждений: ВОНЦ за период с 1955 по 1984 г.; ЦИТО им. Приорова (в основном наши наблюдения) за период с 1955 по 1983 г. и Киевского НИИ рентгенорадиологии за период с 1972 по 1983 г. Материал включал данные о 42 больных фибросаркомами и 44 — с ЗФГ. Был проведен многофакторный статистический анализ. Автор установил, что на основании микроскопических исследований, учитывающих полиморфизм и клеточность фибросаркомы и злокачественной фиброзной гистиоцитомы, эти опухоли следует подразделять на 3 группы в зависимости от степени дисплазии; автор отметил также различную выживаемость больных этих трех групп. При I степени анаплазии 3 года переживают 76,9 % больных фибросаркомой и 77,8 % больных ЗФГ и при III степени анаплазии — соответственно 28,6 и 7,1 % больных.

А.Н. Феденко (1987) опубликовал данные о 24 больных ЗФГ, наблюдавшихся в ВОНЦ; из них было 7 женщин и 17 мужчин в возрасте от 13 до 72 лет, у 13 больных возраст составил 30—50 лет. Чаще всего поражался метадиафиз бедренной кости: литический процесс, деструкция кортикального слоя, но основным симптомом была боль. Несмотря на то что 15 больным произведена ампутация, а 9 больным — широкая резекция, в сроки от 4 до 24 мес у 11 больных развились метастазы в легких. Создалось впечатление, что химиолучевое лечение дало незначительный эффект.

S.I. Radio и соавт. (1988) отметили, что фиброгистиоцитарные опухоли с одинаковым гистологическим строением могут иметь очень различное клиническое течение. По их данным, анеуплоидность клеток опухоли наблюдалась у больных с минимальными сроками жизни, в то время как больные с дисшюидными злокачественными фиброгистиоцитомами жили в среднем 4 года (от 1 года до 11 лет). Авторы считают, что анеуплоидность в группе злокачественных фиброзных гистиоцитом говорит о повышенном риске возникновения рецидива и смерти. Возможно, этот метод исследования должен применяться у всех больных «не только для прогнозирования, но и для разработки методов лечения у этих двух групп больных».

Глава 17

Хондроматоз костей и доброкачественные хрящевые опухоли

О различных хрящевых образованиях, наблюдаемых в костях, которые проходят хрящевую стадию развития, существуют различные мнения. Одни авторы описывают раздельно хондромы от хондроматоза костей — болезни Олье—Марфуччи [Виноградова Т.П., 1973; Волков М.В., 1985], другие объединяют их, третьи [Schajowicz F., 1981] рассматривают их в одном разделе «Доброкачественные хрящеобразующие опухоли», подразделяя их, во-первых, по признаку (солитарные и множественные), и во-вторых, по нозологическим формам, относя тем самым в разряд опухолей болезнь Олье — множественную деформирующую хрящевую дисплазию, синдром Маффуччи, множественные костно-хрящевые экзостозы и другие дисплазии хрящевой ткани.

D.C. Dahlin, Herzog, L. Lichtenstein рассматривают хондроматоз костей в качестве множественных хондром, и это вполне закономерно: как и единичные хондромы, их можно считать крайним вариантом множественного хондроматоза костей. Все эти рассуждения кажутся обоснованными и подтверждаются данными многих авторов; мы же приведем данные С.И. Липкина (1983), который, изучив 94 больных, оперированных по поводу хондроматоза костей (болезни Олье), выделил 3 типа строения.

Тип /характеризуется многоклеточностью хрящевой ткани, обилием сосудов, признаками интенсивного роста, рассасыванием прилежащей костной ткани. Эти очаги, по мнению С.И. Липкина, обладают наибольшим или полным сходством с хондромами.

Тип II по строению очень похож на хондрому, от которой его трудно отличить. Они также обладают интенсивным ростом.

Тип III имеет много общего с гиалиновым хрящом, растет медленно, клеток относительно мало, как и сосудов. Очаги хондроматоза III типа лишены признаков опухоли и обладают наименьшим сходством с хондромами. На основании своих исследований С.И. Липкин приходит к следующему выводу.

Очаги хондроматоза с интенсивным ростом обладают гистологическими признаками хондром, что лишний раз свидетельствует о близости диспластических процессов к опухолевым и указывает на разделение «солитарных» хондром и хондроматоза костей.

Мы полностью разделяем эту точку зрения, так как то, что видел С.И. Липкин под микроскопом, мы наблюдали в клинике перед направлением этих опухолей на исследование.

Диспластические процессы, доброкачественные и злокачественные опухоли из хрящевой ткани
(рабочая классификация С.Т. Зацепина)

I. Диспластические процессы.

1. Экзостозная хондродисплазия.
   Костно-хрящевые экзостозы.

Хрящевые обызвествляющиеся и окостеневающие экзостозы.
2. Дисхондроплазия — болезнь Олье—Маффуччи.
Множественный хондроматоз костей.

II. Доброкачественные опухоли.

1. Хондрома.
2. Околокостная хондрома периостальная *(juxta* corticalis).
3. Оссифицируюицеся энхондромы.
4. Хондробластомы.
5. Хондромиксоидная фиброма или фибромиксоидная хондрома.

///. Злокачественные опухоли — хондросаркома.

а. Первичные хондросаркомы.

1. Центральные хондросаркомы.
2. Периостальные хондросаркомы.
3. Мезенхимальная хондросаркома.
4. Дедифференцированные хондросаркомы.
5. Злокачественная хондробластома.
6. Светлоклеточная хондросаркома.

6. Вторичные хондросаркомы.

Озлокачествление диспластических процессов и первично доброкачественных хрящевых опухолей:

1) болезнь Олье;
2) болезнь костно-хрящевых экзостозов;
3) хондромы;
4) Хондробластомы;
5) хондромиксоидные фибромы.

Хондроматоз костей, дисхондроплазия, болезнь Олье—Маффуччи, множественная хрящевая деформирующая дисплазия костей (chondromatosis of bone, dischondroplasie, morbus Oilier—Maffucci, multiple chondromas deformans displasie of bone). Врожденное хрящевое диспластическое заболевание костей, впервые описанное в 1881 г. A. Maffucci, наблюдавшего больного с множественными энхондромами и ангиомами. В дальнейшем энхондрома превратилась в хондросаркому (то, что принято называть синдромом Маффуччи), носит имя L. Oilier (1900), который дал более подробное описание этого заболевания и назвал его дисхондроплазией. L. Oilier наблюдал больного, у которого были поражены кости с одной стороны.

Дисхондроплазия, или болезнь Олье—Маффуччи, — заболевание врожденное, возникающее, как справедливо отмечали А.В. Русаков (1959) и другие авторы, на самых ранних стадиях эмбриогенеза, поскольку бывают изменены кости в различных частях скелета или в одной конечности по направлению «эмбриональных лучей».

В области метафизов образуется патологическая хрящевая ткань, не способная к нормальной скорости роста, поэтому возникают значительные деформации, так как часть зоны роста продуцирует нормальную хрящевую ткань, подвергающуюся окостенению и обеспечивающую нормальную скорость роста кости в длину, но только с одной стороны. Это различие в скорости роста кости и приводит к образованию деформации. Как показали исследования K.E. Kuettner, B.U. Pauli (1983), хрящ не обызвествляется и не окостеневает, в него не врастают необходимые для этих процессов сосуды, если он выделяет антиинвазивный фактор АУГ. Это возможно и при болезни Олье—Маффуччи: патологический хрящ в таких очагах и выделяет этот фактор.

Возникает законный вопрос: нельзя ли подведением определенных доз АУГ-фактора к хрящевым очагам вызывать их окостенение, т.е. исчезновение и, следовательно, излечение?

G. Herzog, Шинц-Коччи, А.А. Аренберг и многие другие авторы подразделяют эту дисплазию по количеству очагов и локализации на четыре формы:

- форма I — акроформа, сопровождающаяся поражением костей кистей и стоп;
- форма II — мономелическая, при которой поражаются кости одной конечности и прилегающей части тазового или плечевого пояса;
- форма III — односторонняя или преимущественно односторонняя;
- форма IV — двусторонняя.

Отдавая должное значению такой классификации, можно считать, что очаги хондроматоза костей могут одновременно локализоваться во многих костях, поэтому для полноценного обследования больного необходимо рентгенологическое исследование.

Л е ч е н и е больных с болезнью Олье—Маффуччи представляет большую сложность, если имеются выраженные деформации длинных трубчатых костей, нарушение роста костей в длину, что приводит к выраженному укорочению конечностей, хромоте, резкой деформации и нарушению функции пальцев на руках, а также пока не предсказуемые по локализации (при множественных очагах) и времени процессы озлокачествления одного из очагов дисплазии, а затем, возможно, второго, третьего и т.д.

Операцией, с помощью которой можно было бы изменить течение заболевания, могло бы быть иссечение патологического участка зоны роста кости и замещение его пересадкой зоны роста, продуцирующей нормальные хрящевые клетки, подвергающиеся оссификации из другого отдела организма, или замена пораженного участка выращенной культурой клеток нормальной зоны роста.

В настоящее время применяют операции краевой резекции зоны патологического хряща и замещение дефекта ауто- или аллотрансплантатами часто с одновременно проводимой корригирующей остеотомией. После операций, выполняемых у маленьких детей, быстро наступает рецидив, поэтому обычно оперируют подростков и юношей, а детям назначают ортопедическую обувь, поскольку и деформации, и укорочения у значительной части из них, сначала небольшие, резко увеличиваются в периоды интенсивного роста.

Если 30 лет назад методики удлинения костей были сложны, не всегда позволяли получить значительное удлинение конечности и были связаны с особым искусством хирурга, то с появлением аппаратов наружной фиксации эти методики стали широко доступны.

Г.А. Илизаров (1966), М.В. Волков (1971), С.С. Наумович, Л.Я. Григорьев (1975), Г.А. Илизаров, В.Д. Макушин (1977), И.В. Воронович с соавт. (1977), А.С. Крюк с соавт. (1981) широко применяли у больных с болезнью Олье методику одновременного исправления деформации конечности и удлинения пораженного сегмента на необходимую величину, используя следующую методику на голени: выполняли остеотомию только нормальной малоберцовой кости, а путем дистракции производили разрыв патологического хрящевого очага. Дистракцию осуществляли по 1 мм в сутки до 8—10 см и более. По данным М.В. Волкова (1985), дефект, возникший в процессе дистракции, заполнялся костной тканью. Но, к сожалению, при вы-

нужденных повторных операциях это невозможно. А.П. Бережной, В.А. Моргун, широко применявшие эту методику, увидели среди вновь образовавшейся костной ткани регенерата различных размеров очаги патологической хрящевой ткани, что, конечно, не позволяет широко рекомендовать эту методику.

В.А. Моргун (1990), изучавший отдаленные результаты дистракции очагов дисхондроплазии в течение 20 лет, считает, что у подростков, кроме удлинения конечности, необходимо удалять патологическую ткань и производить костную пластику расщепленными костными трансплантатами образовавшихся дефектов. При полиоссальных очагах больших размеров такие операции не показаны.

А.П. Крисюк, Г.Б. Лучко (1990), наблюдавшие в Киевском НИИ ортопедии 72 больных с дисхондроплазией, для удлинения и исправления деформаций применяли метод закрытой дистракционной остеоклазии, дистракционный эпифизеолиз и остеотомию пораженного участка через патологический очаг с дистракцией по Илизарову. У 4 больных после косой остеотомии через патологический очаг он производил пластику аллогенным костным матриксом; по его наблюдениям, у этих больных формировался более полноценный костный регенерат. По сообщению В.А. Моргуна (1990), изучавшего результаты дистракции диспластических очагов у 60 больных с 1971 г., при закрытой дистракции мелкие очаги при болезни Олье растягиваются, но через несколько лет эти больные вновь обращались за помощью, так как хрящевые очаги остаются в ткани регенерата. Поэтому нужно учитывать мнение В.Н. Бурдыгина (1990), что применение дистракционного остеосинтеза при болезни Олье требует большой осторожности; необходимо, чтобы авторы, применявшие этот метод, опубликовали данные отдаленных результатов.

Существуют формы, при которых процесс локализуется внутрикостно и мало нарушает как форму кости, так и ее скорость роста в длину; у других же больных развиваются резкие деформации костей с большими или даже громадными хрящевыми разрастаниями, особенно заметными при поражении пальцев кисти или вызывающими деформации конечностей, лопаток, костей таза. Однако основным, наиболее существенным, угрожающим является способность такого очага хондроматоза озлокачествляться — превращаться в хондросаркому высокой, средней или низкой степени зрелости. Поскольку одни больные с множественными очагами живут благополучно многие годы, а у других наступает озлокачествление иногда последовательно нескольких очагов, то основная задача врача — научиться распознавать степень зрелости хрящевых очагов, способность их к агрессивному опухолевому росту для принятия своевременных оперативных вмешательств.

М.В. Волков в 1985 г. наблюдал 136 больных детей с дисхондроплазией — 72 пациента мужского и 64 пациента женского пола, а в 1990 г. — 140 больных, у которых было поражено 1923 кости, т.е. практически все кости скелета.

Как отмечала Т.П. Виноградова, могут быть поражены все кости, проходящие хрящевую стадию развития, в том числе и кости основания черепа.

О.Я. Суслова, Е.П. Меженина, Н.А. Науменко (1990) наблюдали 210 больных с дисхондроплазией.

Мы неоднократно видели больных, уже взрослых, ранее оперированных М.В. Волковым, А.П. Бережным, В.А. Моргуном, с прекрасными результатами исправления и ликвидации укорочения бедренной и большеберцовой

костей, которым требовалась еще какая-либо коррекция, и всегда вспоминали наш опыт наблюдения за взрослыми больными с болезнью Олье—Маффуччи, у которых наступило озлокачествление от 1 до 4 различных очагов. Ниже мы приводим историю болезни пациента, которому в отделении М.В. Волкова были произведены краевые резекции, удалены очаги хрящевой ткани из обеих плечевых костей (ни корригирующих остеотомии, ни удлинения костей не производилось), а через 11 и 13 лет у него появились процессы озлокачествления с развитием хондросарком в обеих плечевых костях. Поэтому мы не разделяем оптимизма детских ортопедов в связи с «высокой эффективностью» операций краевой резекции с последующим замещением дефектов ауто- и аллотрансплантатами, тем более что такие операции возможно провести только при наличии единичных, но не множественных очагов.

В связи с тем что процесс дисплазии необычайно сложен и мы не в состоянии определить границы патологического хрящевого очага, выполнять такие операции, очевидно, следует только в случаях комбинации хондроматоза с деформациями и укорочениями, поскольку общепринято, что нерадикальная операция служит одним из пусковых моментов к озлокачествлению. Нужно обратиться с настоятельной просьбой к патологоанатомам, морфологам, генетикам и другим специалистам, чтобы они, проанализировав как уже имеющийся у них материал, так и полученный вновь, искали пути, которые помогли бы предполагать или даже предсказывать будущее озлокачествление очагов. Нам кажется допустимым поставить вопрос о превентивных операциях удаления целых костей, пораженных хондроматозом (неспокойно ведущим себя, медленно, но растущим), чтобы предотвратить развитие хондросаркомы.

М.В. Волков (1985) сообщил о 30 больных, у которых после краевой резекции и аллопластического замещения дефекта были получены хорошие результаты. Такие же хорошие результаты наблюдались у 32 больных, операции у которых заключались в выскабливании хрящевых образований (сроки наблюдения — от 1,5 до 20 лет). Наши наблюдения не подтверждают такого оптимистического настроения.

Больной К., 20 лет. Диагноз дисхондроплазии (болезни Олье) был установлен в 6-летнем возрасте. В 1973 г. произведено выскабливание хрящевых масс из левой плечевой кости с последующей аллопластикой. В 1974 г. выполнена краевая резекция очага в средней и нижней трети правой плечевой кости с замещением дефекта кортикальными аллотрансплантатами. Пересаженные костные аллотрансплантаты в течение 11 и 12 лет не подвергались рассасыванию и замещению нормальной костной тканью. В 1985 г. больной отметил появление постоянных постепенно усиливающихся болей в верхней трети левой плечевой кости, некоторое ее утолщение, боль при движениях. На рентгенограммах и ангиограммах обнаружены утолщение левой плечевой кости в верхней трети, появление в этом участке разряжения костной ткани размером 9х3,5 см, некоторое изменение структуры кости в нижней трети. Клинико-рентгенологический диагноз: вторичная хондросаркома средней и верхней трети левой плечевой кости. Ввиду тотального поражения плечевой кости в 1985 г. произведена операция — экстирпация левой плечевой кости с замещением дефекта эндопротезом из метилкрилата по С.Т. Зацепину. Через 6 мес восстановился полный объем движений в левом плечевом и локтевом суставах (рис. 17.1).

Некоторое время больной чувствовал себя хорошо, но с января 1987 г. начали беспокоить боли ноющего характера в области верхней трети правой плечевой кости, ее нижней трети и в области локтевого сустава. Постепенно боли стали постоянными, нарушился сон, и 11.09.87 г. больной был повторно стационирован.

Кроме некоторого утолщения верхней и нижней трети правой плечевой кости, рентгенологически были отмечены полное исчезновение всех кортикальных аллотрансплантатов, помещенных в полости, образовавшиеся после краевой резекции очагов хондроматоза в верхней и нижней трети правой плечевой кости, и довольно резкое вздутие этих участков кости. Клинико-рентгенологический диагноз: образование вторичных хондросарком на месте двух очагов хондроматоза в верхней и нижней части правой плечевой кости. 13.10.87 г. выполнено тотальное абластичное удаление правой плечевой кости с замещением дефекта эндопротезом из метилметакрилата по С.Т. Зацепину.

Данные патологоанатомического исследования: верхний отдел диафиза правой плечевой кости «вздут» (поперечник кости здесь до 6 см), «вздут» и наружный мыщелок. На распиле: верхний метафиз и прилежащий отдел диафиза замещены мягкой хрящевой тканью с мелкими костными вкраплениями (размер очага 10х5х3,5 см). Наружный мыщелок также замещен преимущественно хрящевой тканью, которая несколько плотнее той, которая описана выше (размер очага 4,5х4х3 см). Костномозговой канал среднего отдела диафиза на протяжении 5 см замещен плотной мелкодольчатой тканью.

Микроскопическое описание препарата: в исследованном материале из верхнего очага обнаружена хондросаркома высокой степени зрелости, из нижнего очага — хондросаркома средней степени зрелости. В костномозговом канале среднего отдела диафиза выявлена картина хондроматоза (В.С. Ягодовский).

У больного восстановился полный объем движений в обоих локтевых и плечевых суставах, он вернулся к работе, но через 1, 5 года у него появилась опухоль в мягких тканях нижней трети левого плеча, которая была удалена — она оказалась злокачественной. Через 4 мес опухоль рецидивировала; была произведена плечелопаточная экзартикуляция левой руки. Через 6 мес произошло озлокачествление хрящевого очага в правой лопатке и обнаружены множественные метастатические очаги в легких. Правая лопатка удалена вместе с опухолью. Через 1,5 мес больной умер.

Под нашим наблюдением находился больной хондросаркомой плечевой кости. После резекции дефект замещен эндопротезом С.Т. Зацепина (рис. 17.2). Как нами уже было указано, из 58 больных с множественной хрящевой дисплазией костей у 38, или у 65,5 % (17 мужчин и 21 женщина), наблюдалось озлокачествление: у 3 из них — последовательно двух очагов, у *5* человек — 3 и 4 очагов. При этом создалось впечатление, что злокачественность опухоли в каждом последующем очаге увеличивалась, и у 3 больных при озлокачествлении 3-го очага мы наблюдали множественные метастазы не только в легкие, но и в щитовидную железу.

В результате последовательного озлокачествления 3 и 4 очагов хондроматоза умерли 3 больных, а 4 пациента живы. Так, двум из них была сначала произведена экстирпация плечевой кости с эндопротезированием по С.Т. Зацепину, затем выполнены экстирпации лопаток. У одного больного через 4 года А.Н. Махсоном осуществлена экстирпация бедренной кости с эндопротезированием. Оба больных живы в течение 18 и 15 лет. Жива и здорова больная, которой мы первой выполнили в 1972 г. экстирпацию бедренной кости и эндопротезирование. Она врач, работает. Жива также больная Т., признаков озлокачествления имеющихся у нее очагов хондроматоза нет. В 1971 г. мы единым блоком резецировали у нее нижний суставной конец бедренной кости вместе с суставным концом большеберцрвой кости и заместили дефект идентичным аллотрансплантатом с образованием артродеза в коленном суставе, а через 6 лет (в 1977 г.) произвели широкую резекцию крыла подвздошной кости.

Таким образом, несмотря на тяжелейшие осложнения множественного хондроматоза костей в виде развития хондросарком, адекватные, абластич-

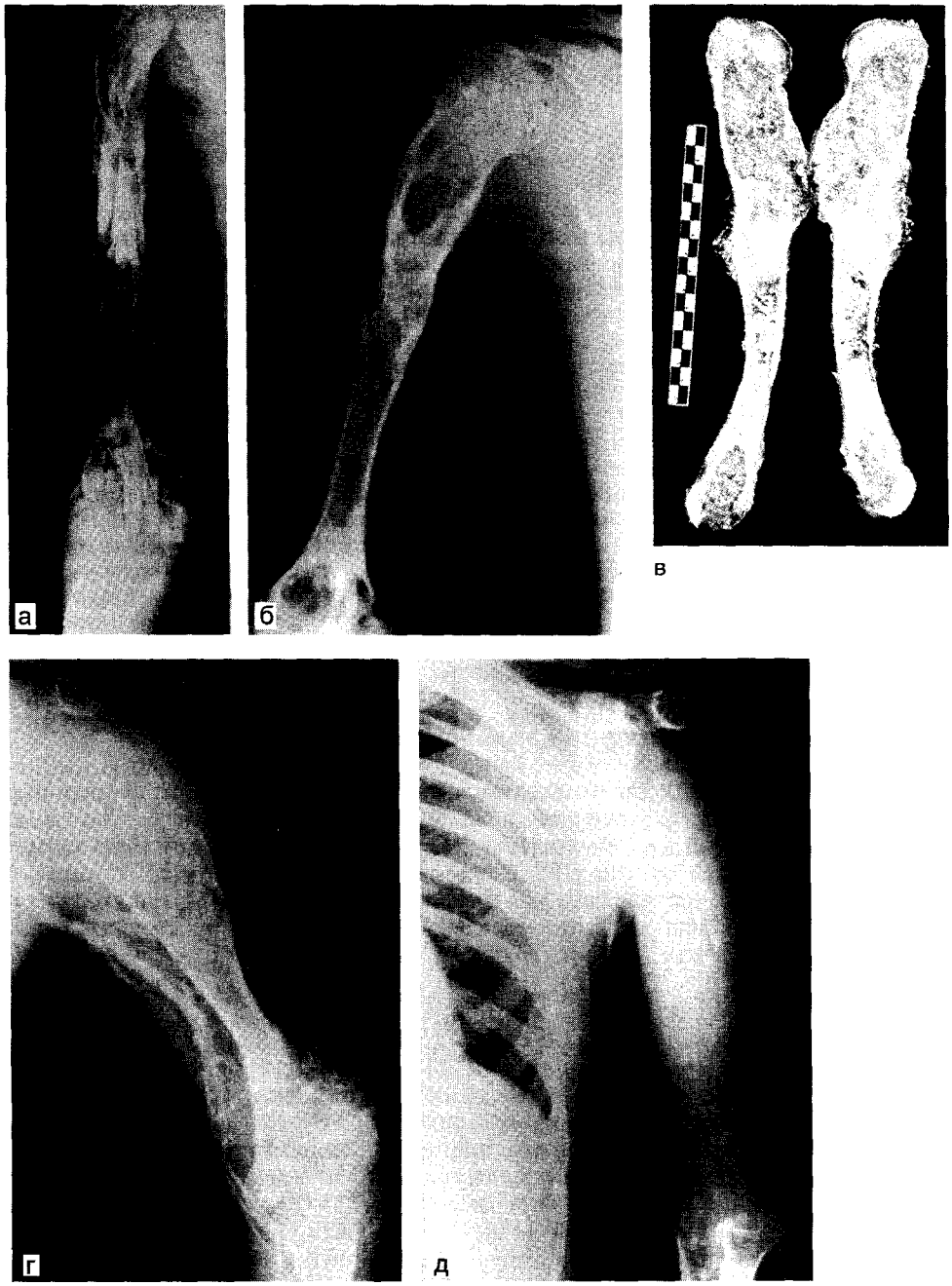


Рис. 17.1. Хондроматоз костей.

а — болезнь Олье, поражение обеих плечевых костей; в детском отделении была последовательно произведена экскохлеация, выскабливание хрящевой ткани сначала из правой, затем из левой плечевой кости и замещение дефекта консервированными кортикальными трансплантатами; б, в — через 13 лет отмечен рост опухоли в диафизе правой плечевой кости, вторичная хондросаркома правой плечевой кости; рентгенологически полное и быстрое рассасывание всех кортикальных аллотрансплантатов; г, д — то же в левой плечевой кости: последовательно с промежутком 11 мес произведены операции тотального удаления правой плечевой кости и замещение дефекта эндопротезом С.Т.Зацепина, затем — левой кости.

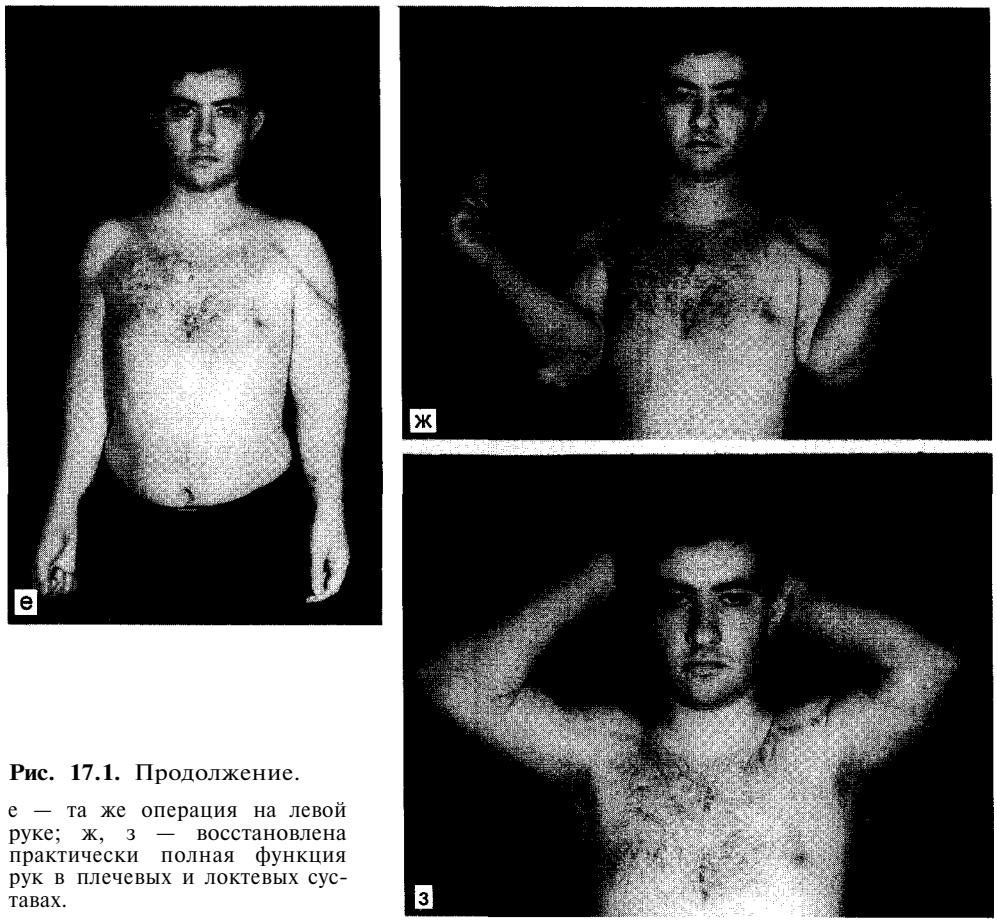


Рис. 17.1. Продолжение.

е — та же операция на левой руке; ж, з — восстановлена практически полная функция рук в плечевых и локтевых суставах.

ные операции — удаление целых длинных трубчатых костей и последующее эндопротезирование — позволяют сохранить им не только жизнь, но и работоспособность.

Наиболее часто озлокачествление наблюдалось в костях таза, кисти, плечевой, бедренной костях, костях голени, предплечья и стопы. Озлокачествление сопровождалось увеличением опухоли, деструкцией кости, что клинически проявлялось болью, поэтому больных необходимо предупредить, что появление боли в какой-либо области должно заставить их срочно обратиться к врачу. В наших наблюдениях озлокачествление отмечено у 65,5 % больных, но мы считаем, что это не отражает истинной картины: на самом деле процент озлокачествления ниже, так как мы стационировали всех больных с озлокачествлением, а часть поликлинических больных без осложнений болезни не вошла в эту статистику. Чаще всего в области озлокачествления развивается хондросаркома, однако описаны случаи веретеноклсточной, ретикулярной или фибросаркомы. У больных с синдромом Маффуччи может развиться как хондросаркома, так и ангиосаркома (рис. 17.3). При последовательных озлокачествлениях 2, 3, 4 очагов хондроматоза характер сарком обычно изменяется в сторону большей злокачественности, увеличения атипии клеток и т.д.

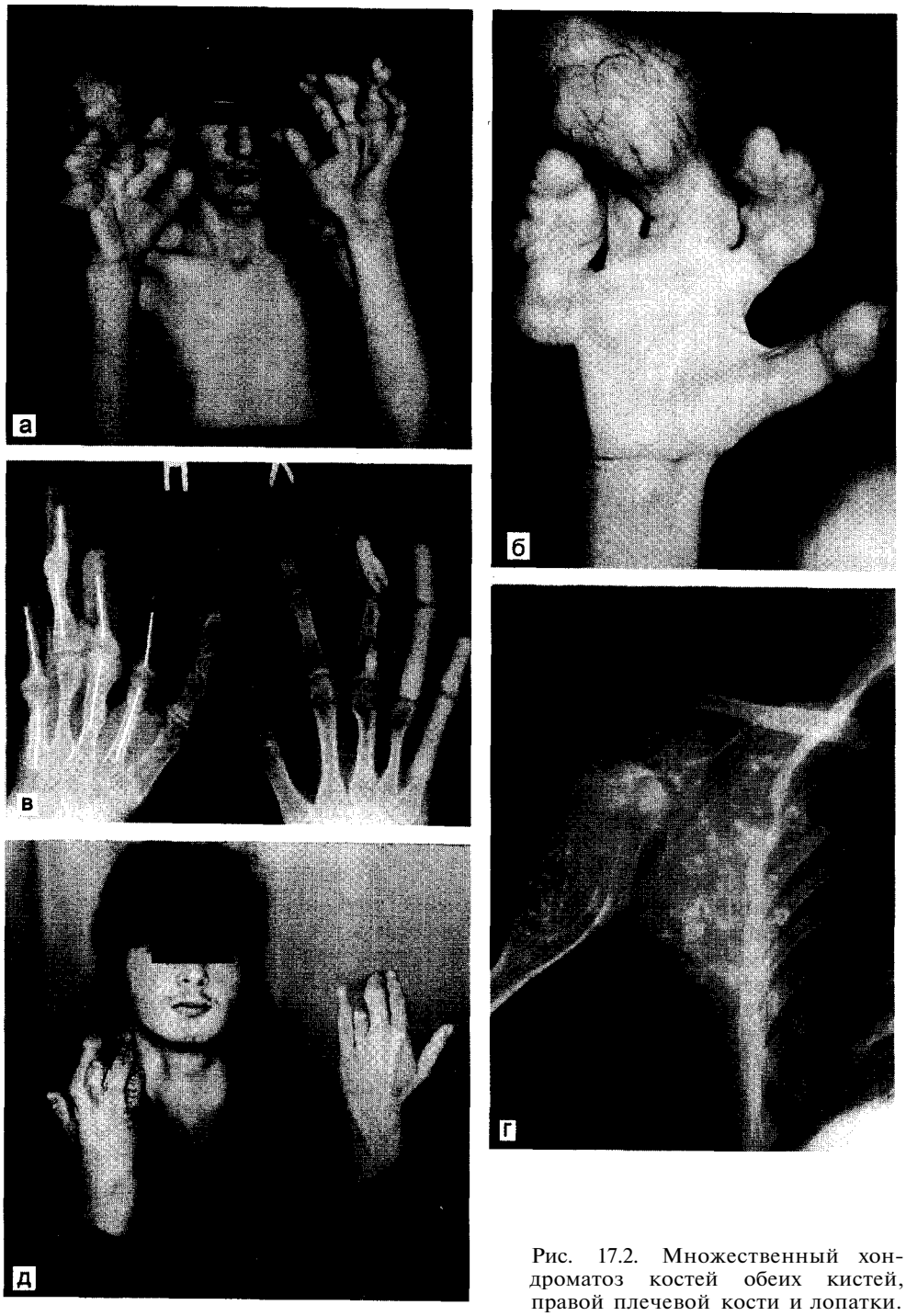


Рис. 17.2. Множественный хондроматоз костей обеих кистей, правой плечевой кости и лопатки.

а — поражение костей обеих кистей, больной до лечения; б — кисть до лечения; в — кисти после оперативного лечения; г — хондроматоз правой плечевой кости и лопатки'- д — больной после лечения.

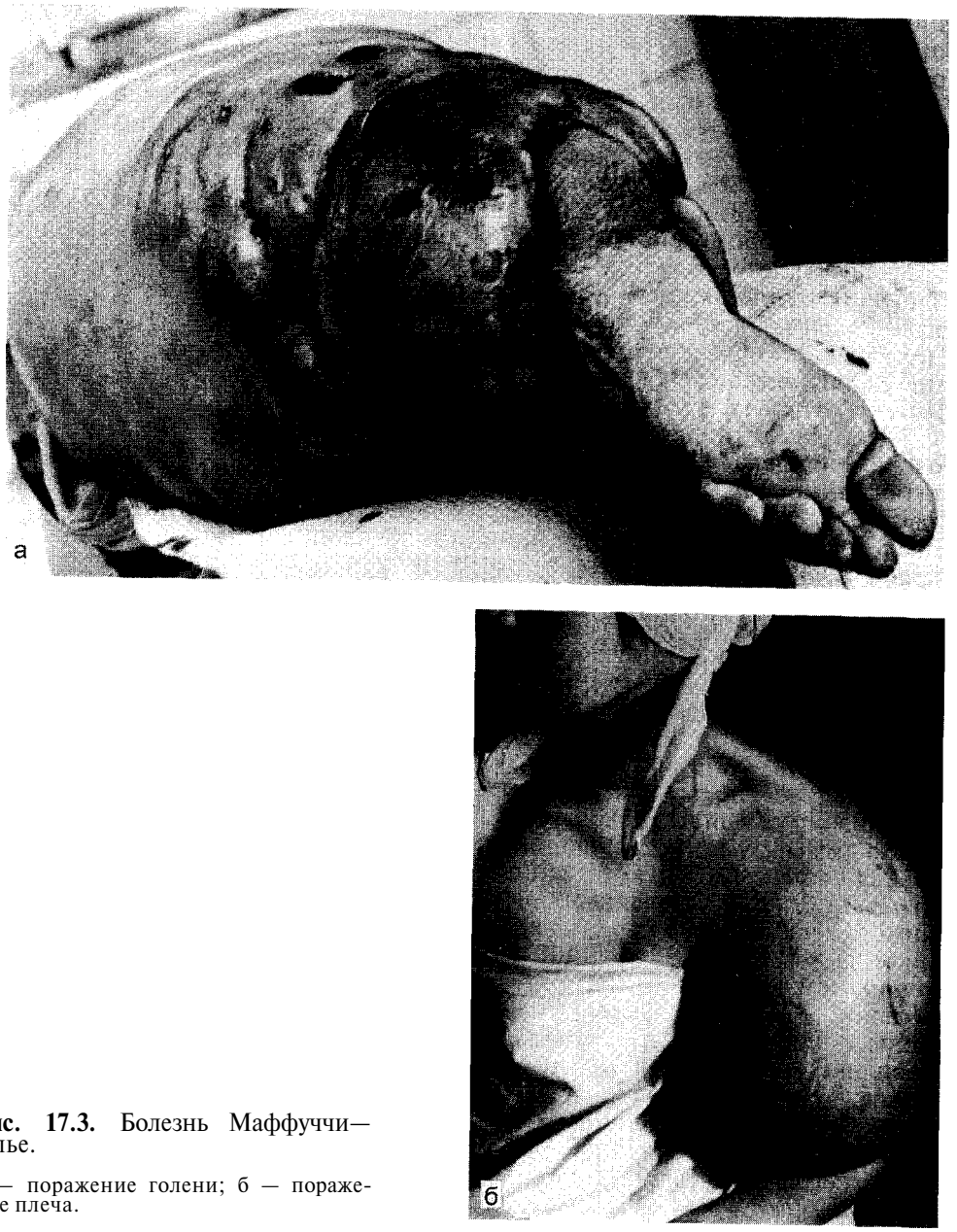


Рис. 17.3. Болезнь Маффуччи—Олье.

а — поражение голени; б — поражение плеча.

Синдром С.Т. Зацепина — последовательное озлокачествление крупных хрящевых очагов у больных с хондроматозом костей — обусловливает логический вывод: озлокачествился один очаг — в возможно короткий временной срок радикально удаляй и остальные крупные очаги.

Интервалы между операциями должны быть по возможности короткими. Степень злокачественности в каждом последующем очаге резко повышается, и когда появляются четкие клинические признаки озлокачествле-

ния, даже обширная по клиническим признакам абластичная резекция в пределах видимо здоровых тканей может оказаться недостаточной и в скором времени наступит обширный местный рецидив.

Нужно, чтобы очередное оперативное вмешательство предшествовало наступлению следующего озлокачествления, одновременно с озлокачествлением третьего очага часто обнаруживаются и отдаленные метастазы — в легких. Имеются все основания считать, что в момент, когда наступило озлокачествление первого очага, в организме начали вырабатываться вещества, способствующие превращению других диспластически развитых хрящевых клеток во всех остальных хрящевых очагах в саркоматозные злокачественные клетки — клинически создается впечатление, что озлокачествление наступает последовательно, однако имеется основание предполагать, что озлокачествление наступает в остальных очагах одновременно. Вот почему нельзя растягивать по времени оперативные вмешательства на других очагах.

Всего нами наблюдалось 8 подобных больных, у которых наступало озлокачествление 3—4 очагов. Наше глубокое убеждение: если возможно, необходимо как можно скорее путем сохранных операций радикально удалить все очаги. Чтобы это было обоснованным, нужно при первичном обследовании выполнить пункционные трепанобиопсии из всех крупных хрящевых очагов.

При болезни Олье очень часто поражаются кости кистей, особенно фаланг. Возможны краевые резекции с замещением дефектов ауто- или аллотрансплантатами или удаление целых фаланг с аутопластикой дефектов костными фалангами IV пальца стопы больного или эндопротезированием. Это сложные пластические операции, которые технически при правильном выполнении деталей дают вполне удовлетворительный косметический и функциональный результат.

Сравнительно часто наблюдается озлокачествление таких очагов с образованием громадных, похожих на шары хондросарком. Такие пальцы нередко ампутируют. И.Р. Воронович и соавт. (1986) сообщили о наблюдениях над больными с множественным хондроматозом костей, у 3 из которых отмечено озлокачествление. У одного больного с поражением костей голени и пяточной кости произведена ампутация бедра, у другого — с поражением ладьевидной, полулунной и головчатой костей — по поводу рецидива хондросаркомы выполнена ампутация в нижней трети плеча, а у третьей больной 63 лет с множественным поражением костей правой кисти обнаружены хондросаркома в фалангах II пальца (размеры опухоли, имевшей шаровидную форму, были 7х8,7х7 и 2х1,5 см) и поражение средней фаланги III пальца. Диагноз: малигнизация очагов хондроматоза (что было затем подтверждено морфологически). Выполнена ампутация II и III пальцев.

При болезни Олье, когда полностью изменены все фаланги пальцев и требуется удалить их полностью, дефект можно успешно заместить только аутотрансплантатом. Все наши попытки заместить всю костную основу пальца, включая ногтевую фалангу, различного рода эндопротезами из различных материалов приводили к неудаче. Мягкотканный футляр пальца — кожа с подкожной клетчаткой, не получая питания из подлежащих тканей — эндопротеза, постепенно растягивается на конце пальца, подвергается дистрофии, истончается, что в конце концов приводит к ее разрыву и обнажению эндопротеза (рис. 17.4).

Очень важно знать еще два положения: первое — как бы ни была истончена кожа над хрящевыми разрастаниями, она остается жизнеспособной, если оперативный разрез будет сделан строго по средней линии тыла паль-

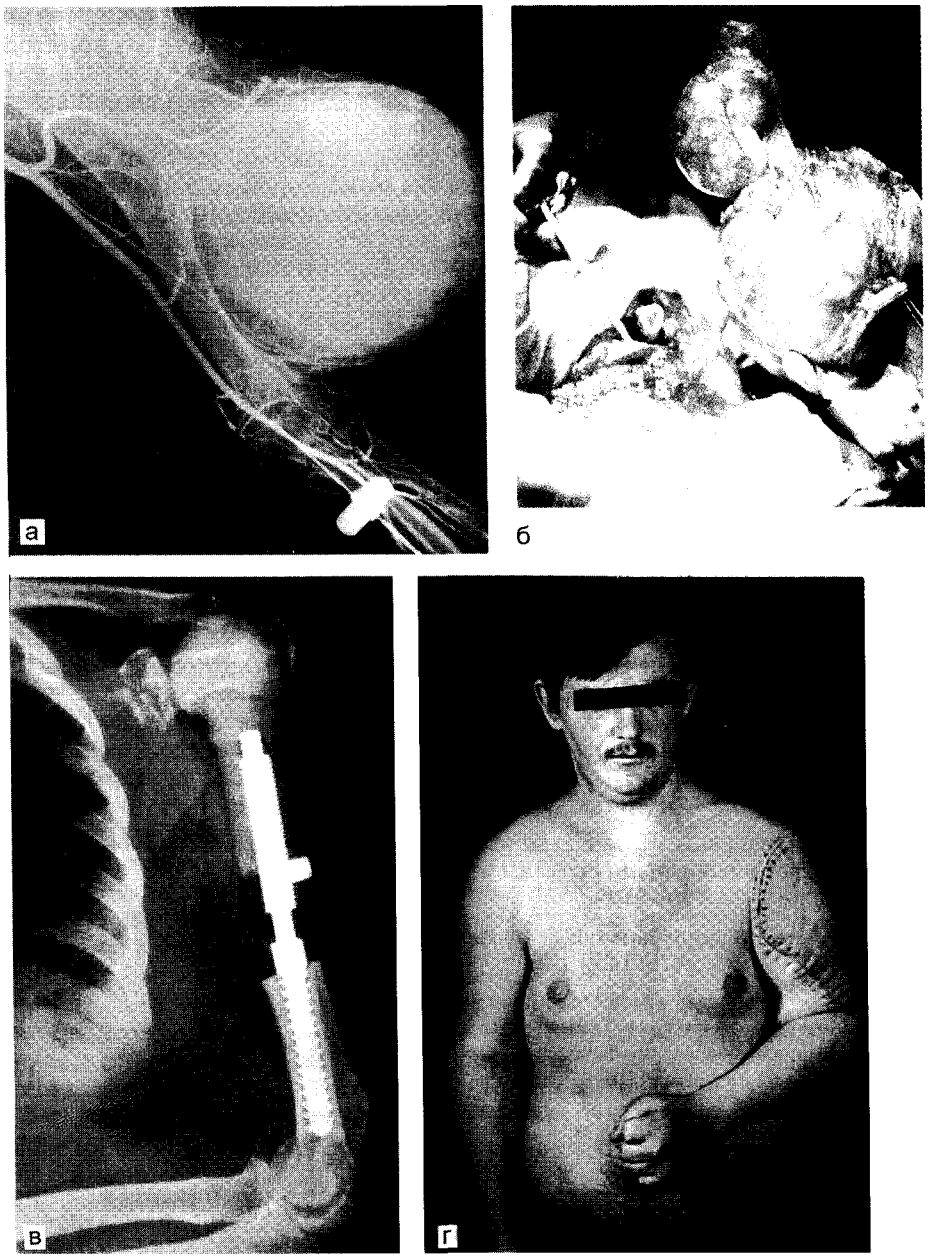


Рис. 17.4. Хондроматоз костей.

а — хондросаркома левой плечевой кости; б — момент операции; в — дефект замещен эндопротезом С.Т.Зацепина; г — больной после операции.

ца (отклонение в ту или иную сторону повлечет за собой нарушение кровообращения и, возможно, некроз кожи с обнажением трансплантата); второе — как бы ни был увеличен в размерах палец под влиянием роста хрящевых узлов и как бы много ни было кожи после их удаления, иссекать

«излишнюю» кожу не следует. Поскольку хрящевые разрастания достигают большой величины только после 15—16-летнего возраста, то происходит лишь растяжение кожного футляра, а не его параллельный рост, поэтому после удаления хрящевых разрастаний кожа пальца быстро сокращается и становится нормальной величины.

Мы получили довольно скромные результаты, но все же сохранили функцию пальцев и кисти. Результаты были бы значительно лучше, если бы мы с самого начала после иссечения разрушенных хондросаркомой фаланг применили аутотрансплантаты.

Глава 18

Некоторые заболевания суставов

18.1. Опухоли и опухолеподобные образования суставов

По мнению ряда специалистов, общепринятой классификации опухолей суставов не существует. Наиболее полной является классификация, предложенная P.Canoso (1979) (цит. по G.Geiler, 1984*).

I. Опухоли с синовиальной дифференцировкой.
1. Синовиальная саркома.
2. Доброкачественная синовиома без гигантских клеток.
3. Доброкачественная гигантоклеточная (модулярный теносиновит по классификации ВОЗ).

II. Опухоли, спорные в отношении их принадлежности к синовиальной ткани.
1. Светлоклеточная саркома сухожилий и апоневрозов.
2. Эпителиоидная саркома.

III. Опухоли без синовиальной дифференцировки
Фиброма, липома, ангиома и т.п.

IV. Опухолеподобные процессы в суставах.
1. Пигментный виллонодулярный синовит.
2. Синовиальный хондроматоз.
3. Диффузный синовиальный липоматоз.

18.2. Хондроматоз суставов — хрящевая островковая метаплазия синовиальной оболочки

Хондроматоз суставов, или хрящевая островковая метаплазия синовиальной оболочки суставов, — сравнительно редкое заболевание. Впервые оперативное удаление внутрисуставного тела из коленного сустава было произведено Ambrois Pare в 1558 г. Первые описания хондроматоза суставов представили Пехлин [Pechlin, 1691], А.Монро [Мопго А., 1726], Д.Б.Морга-

* См. в книге: *Смольянников А.В.* Синовиальная ткань: патологоанатомическая диагностика опухолей человека/Руководство. — М., 1993, с. 315.

ньи [Morgagni D.B., 1761]. Однако только Р.Лаеннек (R.Laennec) в 1813 г. впервые указал, что внутрисуставные тела могут происходить из синовиальной оболочки. Описание хондроматоза суставов мы находим в руководстве по частной патологической анатомии К.Ракитанского, напечатанном на русском языке в 1847 г., в котором подробно описывается развитие хрящевых тел в синовиальной оболочке суставов. Наиболее известны работы B.C.B.Brodie (1836, 1850), Reiney (1848), A.Kolliker (1850), R.Virchov (1863) и др. Однако недостаточное знание литературы послужило причиной того, что в начале XX в. многие считали P.Reichel (1900) первым автором, описавшим «новое не известное до этого заболевание» — хондроматоз суставов, или даже считали его заболеванием Гендерсона—Джонса, описавших хондроматоз суставов в 1917—1918 гг.

Первыми русскими работами были статьи Ф.Л.Кобылинского (1909), В.В.Осинской (1925), В.Т.Тарковской из клиники Т.С.Зацепина (1929), Л.Г.Рохлина и В.В.Осинской (1932), Б.И.Шкурова, В.С.Балакиной (1959), Ф.Р.Богданова (1960), О.Ш.Буачидзе, А.А.Штернберга (1966) и др. Несмотря на относительную редкость этого заболевания, опубликовано более 300 работ, в которых представлено свыше 500 случаев хондроматоза суставов. Следует учитывать, что в последние годы врачи не сообщают о наблюдаемых ими одиночных больных.

По поводу этиопатогенеза хондроматоза суставов были высказаны многочисленные гипотезы и предложен ряд теорий: травматическая, инфекционная, эмбриологическая, металластическая, неопластическая и др.

Наши клинические наблюдения и литературные данные позволяют считать, что способность синовиальной оболочки продуцировать хрящевые и костные образования является ее патофизиологической особенностью. В одних случаях она возникает как реакция на изменения в состоянии сустава под воздействием различных первичных процессов, часто неуловимых и неясных, а в других случаях появляется у людей, подвергающих сустав систематической повышенной физической нагрузке, получивших однократную травму и т.п.

Хондроматоз сустава — заболевание, предрасполагающим фактором к возникновению которого является диспластический процесс в синовиальной оболочке сустава (рис. 18.1). Хондроматоз синовиальной оболочки сустава может быть врожденным заболеванием — результатом нарушения эмбриогенеза сустава или реактивного процесса в ответ на какие-то внешние причины, повлекшие за собой нарушения биохимизма тканей сустава и метаплазии определенных клеток синовиальной оболочки в хрящевые. Хондроматоз сустава может принимать черты опухолевого процесса и в редких случаях подвергаться озлокачествлению. В начальных стадиях заболевания у молодых больных ошибочно ставят диагноз туберкулезного артрита, когда имеются небольшой выпот в суставе, боль, а хрящевые тела на рентгенограммах еще не видны. Нами была оперирована 13-летняя больная по поводу хондроматоза левого тазобедренного сустава, которая с 7 до 13 лет лечилась в костно-туберкулезных больницах и санаториях.

Общая характеристика больных с хондроматозом суставов, наблюдавшихся и оперированных С.Т.Зацепиным за 34 года. Всего мы наблюдали 246 больных с хондроматозом суставов. Из них мужчин было 163, или 66 %, и женщин 83, или 34 % (преобладание мужчин среди таких больных отмечено и другими авторами). Частота поражения хондроматозом суставов у мужчин и женщин представлена в табл. 18.1.

Особенно резкое различие по полу наблюдается при хондроматозе локтевого сустава: у 52 мужчин и у 12 женщин, т.е. больные мужчины составляют

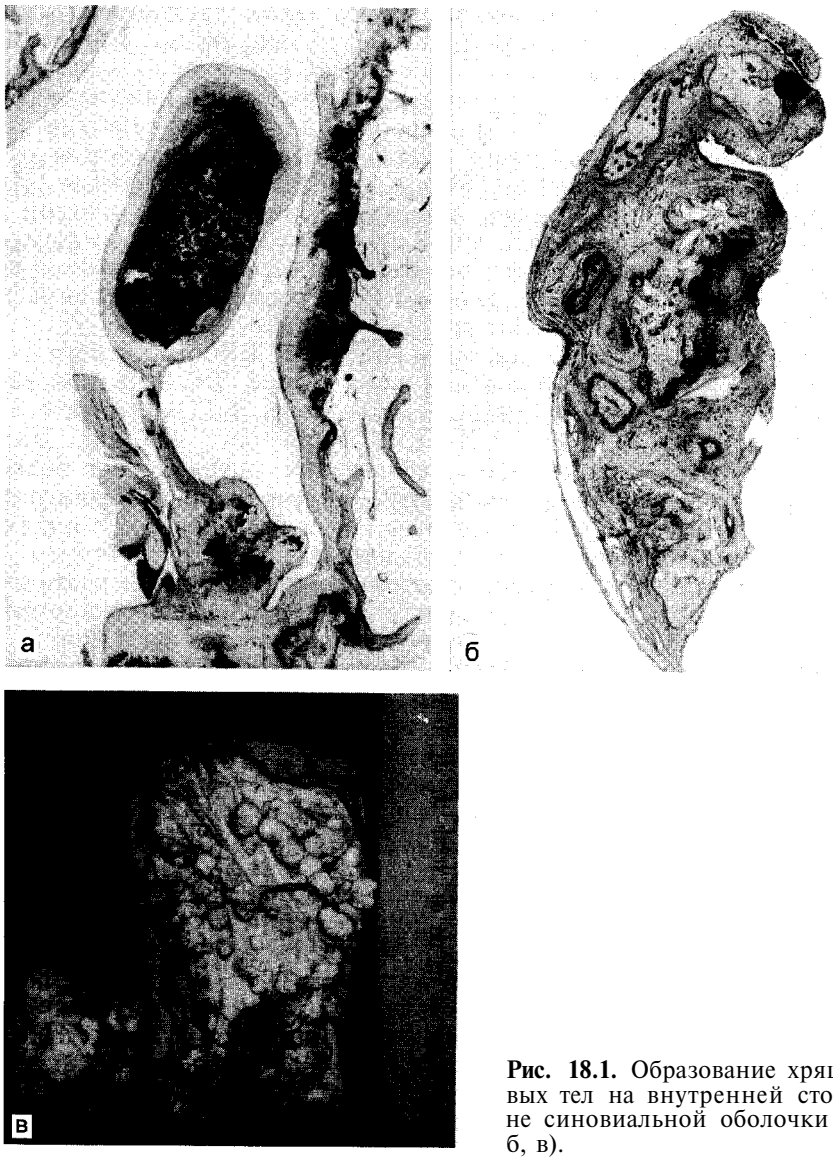


Рис. 18.1. Образование хрящевых тел на внутренней стороне синовиальной оболочки (а, б, в).

81,2 %, а женщины — только 18,8 %. Очевидно, это связано с повышенной функцией сустава (около 82 % мужчин с хондроматозом локтевого сустава выполняли физическую работу с нагрузкой на локтевой сустав). Частота поражения хондроматозом правого и левого суставов представлена в табл. 18.2.

Как и другие авторы, мы наиболее часто наблюдали хондроматоз коленного сустава, затем в порядке убывания — хондроматоз локтевого, тазобедренного, плечевого, голеностопного и других суставов.

Заболевание выявляется в различном возрасте. У 2 больных *с* врожденной формой оно было замечено через 5 мес после рождения. Однако наибольшее число пациентов отмечают первые симптомы заболевания в возрасте от 18 до 35 лет.

Таблица 18.1. **Частота поражения хондроматозом**

Сустав	Мужчин	Женщины
Коленный	58	48
Локтевой	52	12
Тазобедренный	26	11
Плечевой	8	6
Голеностопный	12	1
Лучезапястный нижний лучелоктевой	3	1
Суставы стопы	1	2
Сухожильные влагалища	2	2
Суставы пальцев кисти	1	—
Всего...	163	83

Таблица 18.2. **Частота поражения хондроматозом правого и левого суставов**

Сустав	Всего больных		Из них поражен сустав			
			правый		левый	
	число	%	число	%	число	%
Коленный	106	46,7	63	25,6	41	16,6
Локтевой	64	29,0	42	19,5	22	9,6
Тазобедренный ,	37	9,6	19	5,6	18	4,0
Плечевой	14	5,1	8	2,5	6	2,5
Голеностопный	13	5,1	8	3,0	5	2,0
Лучезапястныйнижнийлучелоктевой	4	2,0	3	1,5	1	0,5
Сустав переднего отдела стопы	3	1,0	2	0,5	1	0,5
Сухожильные влагалища	4	1,0	—	—	2	1,0
Суставы пальцев кисти	1	0,5	1	0,5	—	—
Всего...	246	—	146	—	75	—

Ни у одного из наших больных родственники не страдали хондроматозом суставов.

Количество хрящевых тел, находившихся в суставах, колебалось от нескольких тел (7—12) до нескольких сотен, а у одного больного хондроматозом коленного сустава их число достигало 1275. До настоящего времени сохранилось представление о том, что хрящевые тела могут разрушать капсулу сустава и выходить за его пределы (E.Lexer и др.). Мы ни разу не наблюдали этого при обследовании 232 больных и не встретили достаточно убедительных указаний на это в литературе. Анализ сообщения E.Lexer о прорастании капсулы сустава убедил нас в том, что автор принял внесуставные очаги развития хрящевых тел за прорастание капсулы сустава. Хорошо известно, что часть хрящевых тел вытесняется в слизистые сумки, сообщающиеся с суставами.

R.Kienbock предложил подразделять хондроматоз суставов на два типа: многоцентрический и одноцентрический. H.Payan, A.Trifaund, J.P.Jounglard (1961) наблюдали несколько анатомических типов хондроматоза суставов, но классификация этого заболевания не была создана.

С накоплением собственного клинического материала мы ясно увидели, что имеются многочисленные формы хондроматоза суставов, различающиеся по клинической и рентгенологической картине; на этой основе нами была разработана классификация.

Классификация хондроматоза суставов (по С.Т.Зацепину)

Врожденные формы

(в результате нарушения дифференцировки тканей сустава в процессе эмброигенеза)

1. Внутрисуставные костные тела.
2. Костнохрящевые конгломераты.

Типичные формы

Стабильная форма

С единичными телами

Первично-множественная форма

Редкие формы

1. Остеоматоз
2. Хондроматоз слизистых сумок
3. Хондроматоз сухожильных влагалищ

Прогрессирующая форма с множественными телами

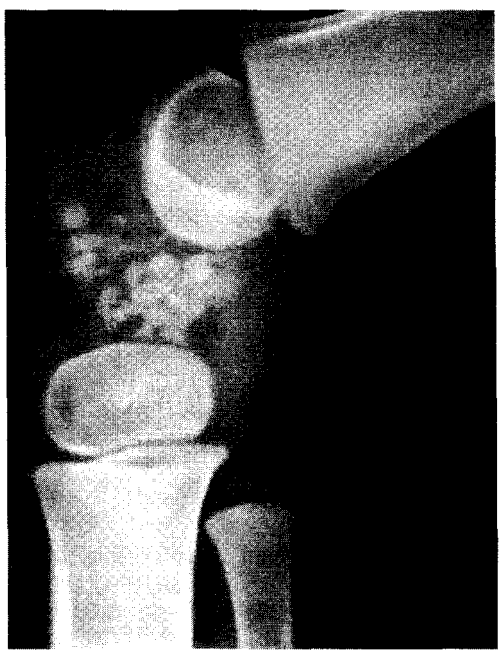
Постнатальные формы

Опухолевидные формы

1. С образованием хрящевых масс, имеющих неправильную форму
2. Гигантские хрящевые тела (все опухолевидные формы имеют строение хондромы)

Озлокачествление (превращение хондроматоза сустава в хондросаркому)

Предлагаемая нами классификация отражает особенности клинического течения заболевания и облегчает составление плана оперативного вмешательства. Нами введены также такие определения, как врожденная форма (рис. 18.2), прогрессирующие формы (рис. 18.3), первично-множественная форма, опухолевидная с превращением одного или конгломерата тел в хондрому, озлокачествление с превращением в хондросаркому, которые характеризуют процесс.



С учетом разработанной классификации мы предлагаем ставить диагноз по следующему принципу: 1) хондроматоз правого коленного сустава, прогрессирующая форма с множественными телами или 2) хондроматоз левого тазобедренного сустава, опухолевидная форма без четкого образования округлой формы хрящевых тел, или 3) хондроматоз левого локтевого сустава, стабильная форма, единичные тела.

Кроме описанных форм хондроматоза суставов, мы считаем необходимым различать и фазы процесса: прогрессирующую и фазу

Рис. 18.2. Врожденная форма хондроматоза коленного сустава.

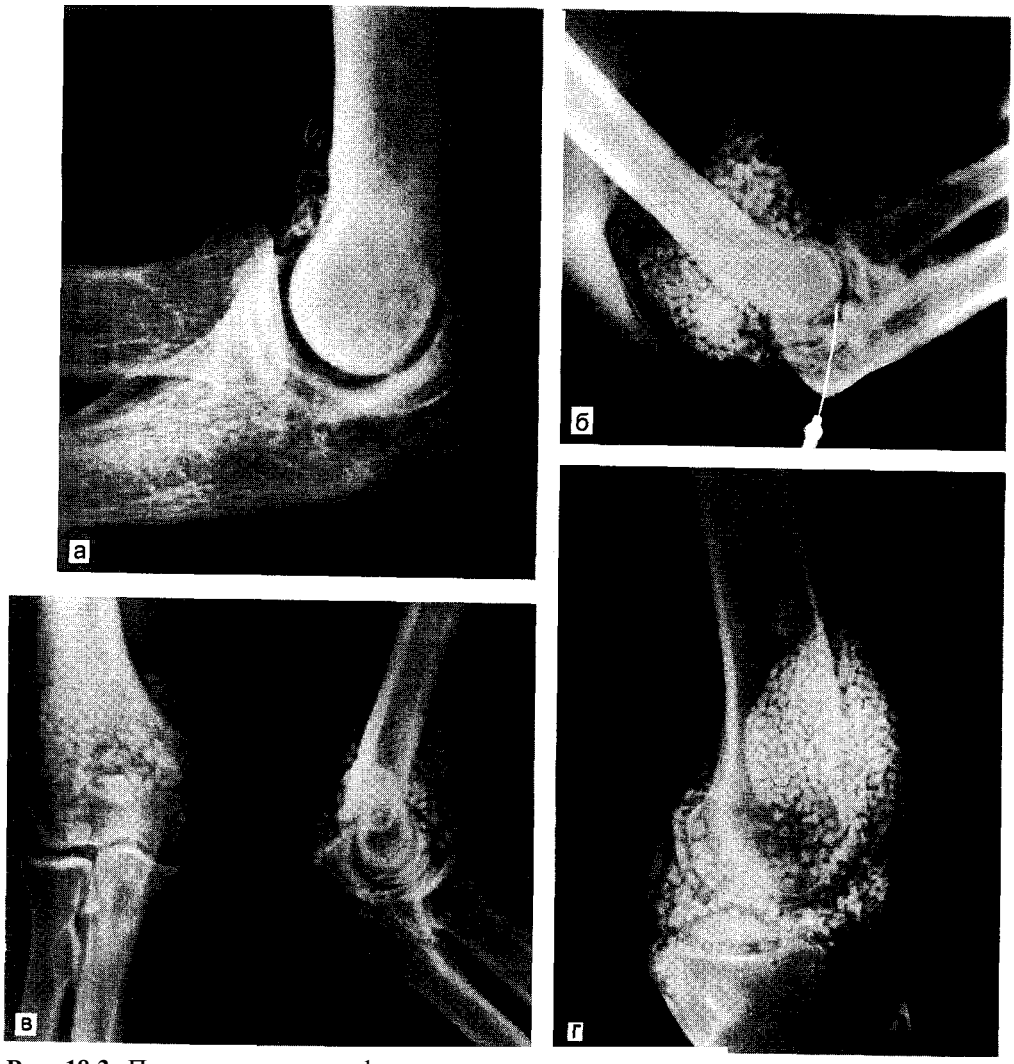


Рис. 18.3. Прогрессирующие формы хондроматоза суставов.

а, б, в — локтевого сустава; г — коленного.

стабилизации. Для хирургических целей целесообразно еще разделять хондроматоз суставов в зависимости от распространенности и локализации поражения.

Врожденная форма в результате нарушения дифференцировки тканей в процессе эмбриогенеза суставов представляет собой истинную дисплазию суставов. Встречается очень редко, в литературе удалось найти описание лишь 3 наблюдений [Chrysospathes J., 1935; Brailsford J F 1948- Pedrocca A., 1961]. Мы наблюдали 2 больных с врожденной формой хондоматоза сустава: женщину с хондроматозом коленного сустава и мужчину с хондроматозом нескольких суставов, причем хондроматоз комбинировался с другими врожденными аномалиями, но на первый план выступали

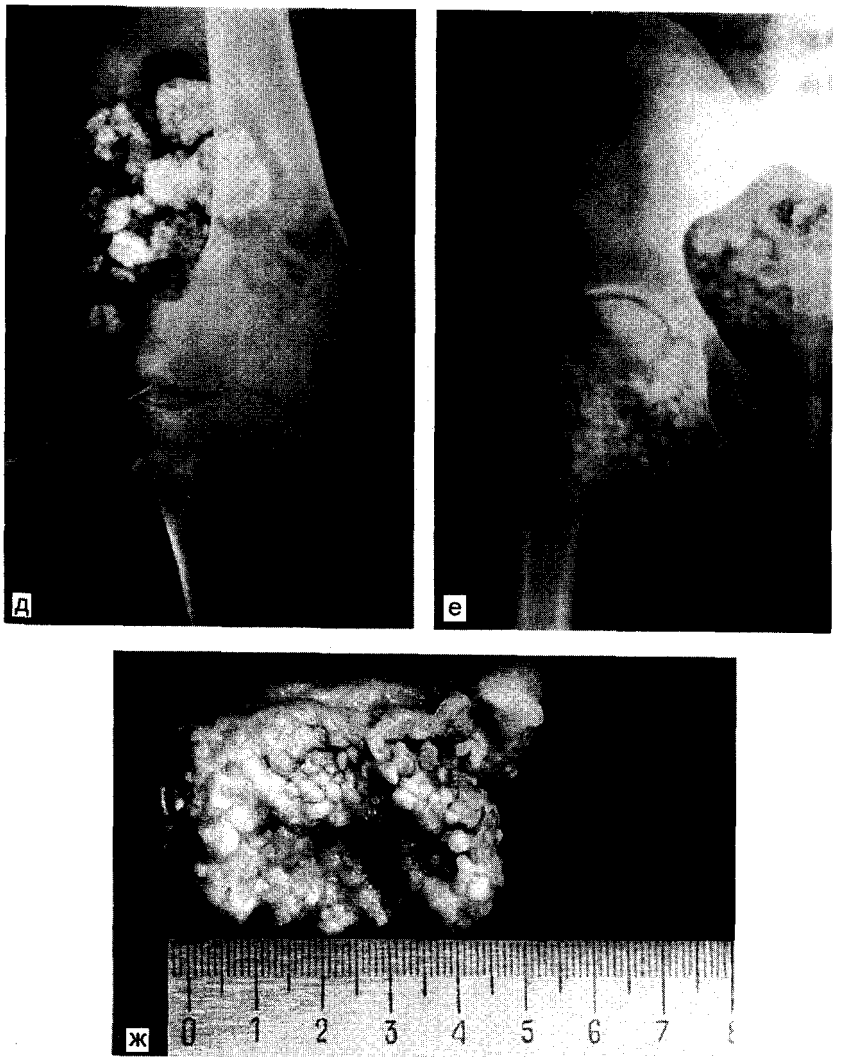


Рис. 18.3. Продолжение.

д — остеоматоз коленного сустава; е — хондроматоз тазобедренного сустава; ж — гигантская форма — хондрома.

проявления более сложной дисплазии. О таком же наблюдении сообщил J.F.Brailsford.

Стабильная форма с единичными телами характеризуется образованием небольшого количества (от 8—10 до 20—25) хрящевых тел; на этом образование хрящевых тел синовиальной оболочки сустава прекращается или резко тормозится.

Редкие формы хондроматоза. К ним относятся остеоматоз, хондроматоз слизистых сумок, хондроматоз сухожильных влагалищ.

Прогрессирующая форма с множественными телами отличается непрерывной продукцией все новых и новых хрящевых тел в синовиальной оболочке, что приводит к накоплению десятков и сотен свободных тел в суста-

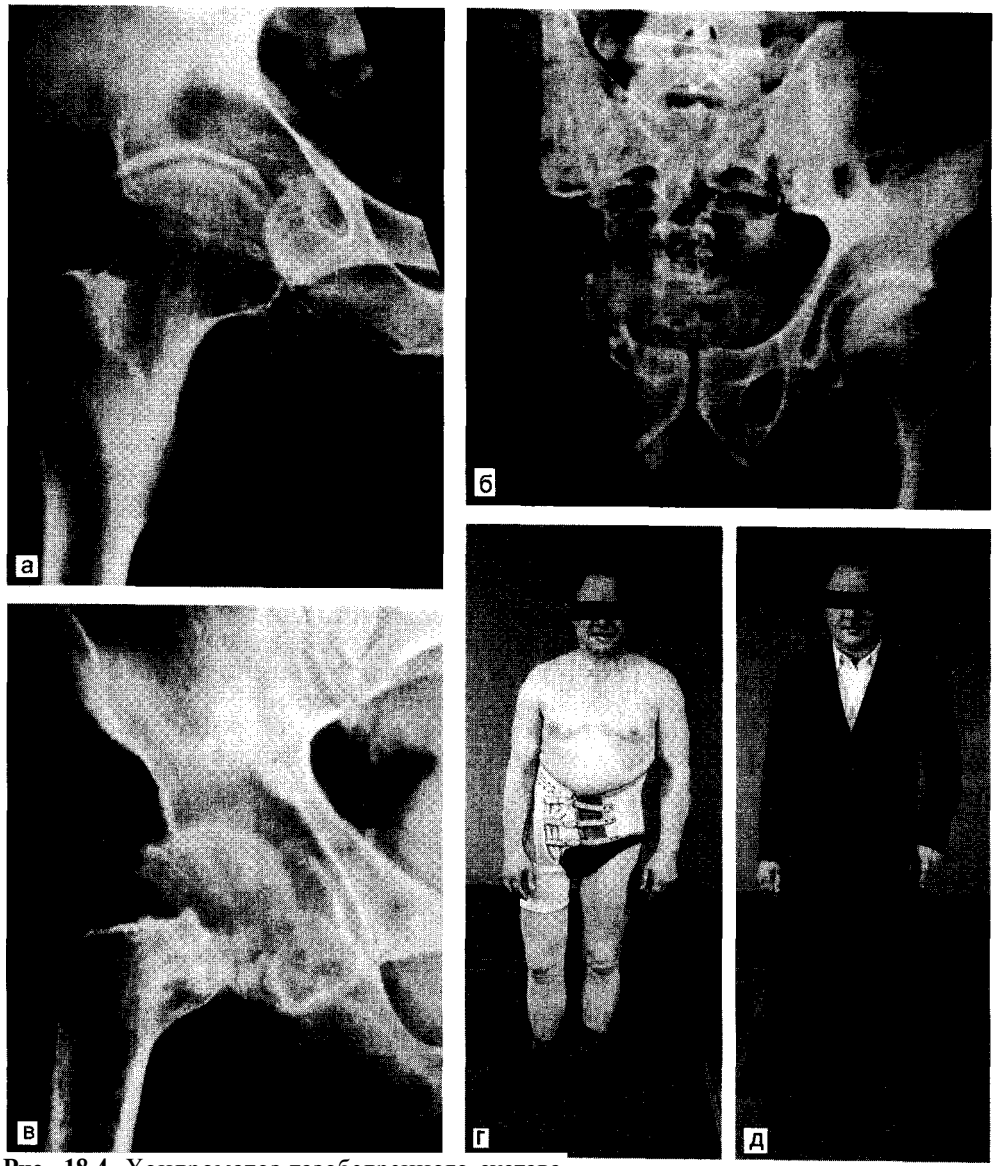


Рис. 18.4. Хондроматоз тазобедренного сустава.

а — злокачественная форма, крупные хрящевые тела; б — после резекции головки бедра, быстрое разрастание хондросаркоматозной ткани; в — ампутация половины таза с ногой по поводу хондросаркомы; г — больной в протезе; д — больной после операции.

ве. Синовиальная оболочка бывает усеяна растущими хрящевыми островками, способствуя рецидивированию процесса, если не выполнена тотальная синовэктомия сустава.

В связи с гистогенетической общностью синовиальной оболочки суставов, слизистых сумок и сухожильных влагалищ хрящевые тела могут образоваться и в этих тканях, но это наблюдается значительно реже, как и обра-

зование костных тел. Однако указанные формы являются типичными, что и дало нам основание объединить их вместе.

Опухолевидные формы хондроматоза суставов. Заболевание часто протекает как подострый артрит, имеющий волнообразный прогрессирующий характер. В суставной полости накапливаются уже не отдельные округлые тела, а хрящевые образования неправильной формы. Иногда же появляются хрящевые образования гигантских размеров, микроскопически имеющие строение хондромы с прогрессирующим ростом.

Озлокачествление хондроматоза суставов. Превращение хондроматоза в хондросаркому — редчайшее явление. Мы наблюдали всего 6 таких больных: у 2 пациентов — озлокачествление хондроматоза тазобедренного сустава, у 3 — коленного и у 1 больного — локтевого сустава. Еще один случай озлокачествления хондроматоза тазобедренного сустава наблюдался нами совместно с С.И.Липкиным (1964) (рис. 18.4). Гистологически было доказано превращение типичных для хондроматоза образований в синовиальной оболочке в хондросаркому. По поводу рецидива хондросаркомы (ранее хирургами выполнена частичная еиновкапсулэктомия) нами в 1964 г. была произведена межподвздошно-брюшная ампутация, рецидив (вернее, продолженный рост хондросаркомы) подтвержден; больной жив в течение 37 лет, ему 79 лет, 2 года назад ушел на пенсию.

Больному в возрасте 51 года с озлокачествлением локтевого сустава произведена ампутация. У больных с озлокачествленным хондроматозом коленных суставов из-за неправильной диагностики сначала были предприняты попытки удаления опухоли, а затем ампутировано бедро, при этом обнаружены хондросаркомы высокой степени зрелости.

Злокачественный хондроматоз суставов встречается редко, но о такой возможности хирургу нужно помнить. Случай злокачественного хондроматоза плечевого сустава описал Gies в 1882 г. R.Kienbock в 1934 г. упоминает о 9 известных ему больных. В 1957 г. E.W.Brannon и J.F.Trecey наблюдали несколько случаев злокачественного хондроматоза тазобедренного сустава. О возможности злокачественного превращения хондроматоза суставов писали в 1962 г. F.P.Murphy, D.C.Dahlin, C.R.Sullivan, B.E.Gastlemann, J.E.Rowe, Scully.

R.L.Goldman, L.Lichtenstein (1964) в работе «Синовиальная хондросаркома при пересмотре консультативного материала» сообщили о 3 больных с хондросаркомой синовиальной оболочки коленного сустава.

Ряд авторов [Geschickter C.F., Copeland M.M., 1949; Ariel I.M., Jacobs P.A., 1961] сообщили о хондросаркомах сухожильных влагалищ.

18.2.1. Биохимические исследования

Поскольку образование внутрисуставных хрящевых тел, по-видимому, связано с метаболическими нарушениями в суставе, а именно — с обменными процессами в соединительнотканных образованиях сустава, нами совместно с Р.В.Меркурьевой и Т.Я.Балаба были изучены белково-углеводные компоненты крови 50 больных и синовиальной жидкости 12 больных с хондроматозом суставов. Выявлено резкое нарушение обмена в крови и синовиальной жидкости, о чем свидетельствовало значительное накопление глико-, муко-, сиалопротеидов и гексозаминов. В послеоперационном периоде уровень сывороточных комплексов понижался и достигал нормальной величины. Однако у отдельных больных даже через 1 — 2 мес после оперативного вмешательства содержание муко- и гликопротеидов, гексозаминов и сиаловых кислот в крови полностью не нормализо-

ВЕЛОСЬ и наступало значительно позднее, что говорит о глубоких метаболическихнарушениях.

Водородный показатель (pH) синовиальной жидкости бывает смещен в кислую сторону (7,3—6,8), что может быть обусловлено преобладанием гликолиза над дыханием и накоплением недоокисленных продуктов обмена. Возможно, нарушение метаболизма мукополисахаридов в какой-то мере связано с процессами окисления и анаэробного гликолиза, так как хондроитинсульфат образуется из гликозо-6-Р-глутатиона.

У больных хондроматозом накопление гексозаминов и нейраминовой кислоты в суставной жидкости пораженного сустава было больше, чем в сыворотке крови.

Метаболические изменения нейрамино-, глико- и мукопротеидов в биологических жидкостях при хондроматозе суставов и тенденция к нормализации их уровня после хирургического лечения больных свидетельствуют о важной роли белково-углеводных соединений в патогенезе этого сложного ортопедического заболевания.

18.2.2. Патологоанатомическое исследование синовиальной оболочки суставов и хрящевых тел у больных хондроматозом суставов

При микроскопическом исследовании синовиальной оболочки образование хрящевых узелков было отмечено на различной глубине, иногда выявлялось несколько хрящевых узелков на одном поле зрения. В других полях хрящевые тельца образовывались в ворсинках синовиальной оболочки. Были обнаружены участки синовиальной оболочки, приобретавшие вид хрящевых островков, что указывало на процессы метаплазии, которые происходят при хондроматозе суставов.

Хрящевые тела, обнаруживаемые при врожденных формах, отличаются характерным строением: в значительной своей части они построены из волокнистого и лишь местами — из гиалинового хряща с развитием в центральных участках костной ткани с жировым костным мозгом.

При стабильной форме с единичными телами характерны только единичные островки развития хряща в синовиальной оболочке, тогда как при прогрессирующей форме с множественными телами их может быть несколько в поле зрения.

Для остеоматоза синовиальной оболочки, который встречается значительно реже, чем хондроматоз, характерны костные образования с широкими, мощными ножками, покрывающими костные тела, В этих ножках, как правило, имеются сосуды, обеспечивающие питание костных образований.

Хондроматоз слизистых сумок характеризуется возникновением хрящевых образований, часто макро- и микроскопически более похожих на хондрому. При хондроматозе сухожильных влагалищ не было обнаружено фиброзной капсулы, характерной для внутрисуставных тел, а рецидивные узлы отличались от первичных отсутствием заметного обызвествления хрящевой ткани, выраженностью пролиферации хрящевых клеток, известным сходством отдельных узелков с хондромой.

Для опухолевидной формы хондроматоза суставов характерны самопроизвольная боль, прогрессирующее ухудшение, периодичность обострений, не останавливающийся рост хрящевых образований в полости сустава, их сравнительно незначительное обызвествление и форма в виде бугристых асимметричных образований, имеющих микроскопическое строение хон-

дромы. Необходимо указать, что это сходство возникает с первых моментов развития хрящевых узелков в синовиальной оболочке сустава.

Каждому больному показания к тому или иному виду лечения должны определяться индивидуально. Предпочтение следует отдать оперативному методу, так как под влиянием консервативного лечения (на основании нашего материала и литературных данных) неизвестны случаи истинного излечения. Из 246 наблюдавшихся нами больных 168 получали различные физиотерапевтические процедуры и бальнеологическое лечение, которое их не удовлетворило. Оперативное вмешательство выполнено у 168 пациентов. Консервативное лечение показано больным со стабильной формой хондроматоза сустава как в остром периоде, так и после блокад.

В доступной нам литературе мы не нашли четких рекомендаций о том, какие оперативные методики следует применяить в тех или иных случаях. Как показал накопленный нами опыт, план лечения хондроматоза суставов можно успешно строить, учитывая форму заболевания у данного больного по нашей классификации.

18.2.3. Общая схема показаний к различным видам оперативных вмешательств

В последние годы все шире начинает применяться метод артроскопических операций, однако нам не известны отдельные результаты у больных с прогрессирующими формами. Артроскопические операции, очевидно, невозможны при поражении тазобедренного сустава.

Врожденные формы. При врожденных формах хондроматоза оперативное вмешательство следует производить в ближайший период после установления диагноза, так как увеличивающиеся хрящевые тела или массы приводят к деформации суставных концов костей и деформациям конечностей. Объем оперативного вмешательства диктуется степенью и обширностью нарушения дифференцировки тканей сустава в процессе эмбриогенеза.

Постнатальные формы. Стабильная форма с единичными телами. При этих формах операция может часто заключаться в артротомии, удалении хрящевых тел и синовэктомии, т.е. иссечении тех участков, на которых видны хрящевые, часто несколько обызвествленные островки. Артротомия должна позволять осмотреть все те отделы суставов, где располагаются тела.

Первично-множественная форма. Сустав обычно заполнен большим количеством тел приблизительно одинаковой величины и возраста. Тела располагаются, как правило, во всех заворотах. Хотя при этой форме в стадии стабилизации процесса и не наблюдается активного образования новых хрящевых тел, все же в синовиальной оболочке имеются реактивные изменения и отдельные обызвествленные островки, иногда большие по площади. В зависимости от этого приходится выполнять тотальную или субтотальную синовэктомию или ограничиваться иссечением отдельных участков.

Прогрессирующая форма с множественными телами представляет значительные трудности для оперативного лечения, так как может возникнуть необходимость удаления хрящевых тел из всех отделов суставов и проведения субтотальной или тотальной синовэктомии во избежание рецидива заболевания.

Остеоматоз принципиально не отличается от хондроматоза и часто наблюдается одновременно с последним, поэтому методы оперативного лече-

ния здесь те же, что и при хондроматозе, и зависят лишь от формы и стадии процесса.

Хондроматоз слизистых сумок. Изолированные слизистые сумки необходимо удалять целиком вместе с заключенными в них хрящевыми телами. Удаление сообщающихся с суставом сумок часто следует комбинировать с ревизией прилежащего отдела сустава. Нужно помнить, что механическое выдавливание хрящевых тел из полости сустава в слизистую сумку является компенсаторным механизмом, уменьшающим давление в полости сустава и увеличивающим функцию последнего.

Хондроматоз сухожильных влагалищ, по нашим наблюдениям, склонен к рецидивам, поэтому при данной форме показано широкое иссечение пораженных сухожильных влагалищ.

Опухолевидная форма без четкого образования округлой формы хрящевых тел. Как по нашим, так и по литературным данным, эта форма дает наибольшее число рецидивов, поэтому при ней следует производить тотальную синовэктомию.

Опухолевидная форма с образованием гигантских тел требует удаления гигантского тела и иссечения прилежащей синовиальной оболочки.

Озлокачествление хондроматоза суставов наблюдается крайне редко. В установлении диагноза должен участвовать патологоанатом, знакомый не только с хрящевыми опухолями, но и с особенностями внескелетных хрящевых образований. При озлокачествлении показаны радикальная внекапсульная резекция сустава с последующим эндопротезированием тотальным суставом, а в случае невозможности проведения абластичной резекции или нарушения абластики — ампутация, производимая на некотором отдалении от сустава.

Чрезмерный, по нашему мнению, радикализм при оперативном вмешательстве в виде резекции сустава с последующим артродезированием существовал во многих лечебных учреждениях до последнего времени. Это, очевидно, объясняется, во-первых, влиянием авторитета старых авторов, считавших, что Хондроматоз — заболевание, всегда находящееся на грани злокачественного процесса; во-вторых, указаниями на рецидивы процесса; в-третьих, недостаточной разработкой оперативных методик для удаления хрящевых тел и иссечением синовиальной оболочки при одновременном поражении различных отделов сустава (например, переднего и заднего отделов коленного сустава, переднего и заднего отделов локтевого сустава, тазобедренного и плечевого сустава).

Операции резекции суставов и эндопротезирование могут производиться в тех случаях, если сопутствующий деформирующий артроз сопровождается болью, если имеется рецидив опухолевидной или прогрессирующей формы хондроматоза сустава, когда трудно или невозможно другим путем удалить все хрящевые тела и иссечь полностью всю синовиальную оболочку. Если еще недавно при выполнении резекции коленного сустава операцию заканчивали его артродезированием, то теперь стало возможным после резекции коленного, локтевого, а если нужно, и тазобедренного сустава произвести один из видов тотального эндопротезирования. Некоторое расширение показаний к резекции сустава и эндопротезированию связано не только с рецидивом процесса, но и с выраженными явлениями деформирующего артроза. Мы не видим преимуществ резекции шаровидных суставов, таких, как плечевой и тазобедренный, по сравнению с хорошо выполненной операцией тотальной синовэктомии.

При хондроматозе суставов стабильной или первично-множественной формы, когда не требуется широкая синовэктомия, предпочтительнее

малотравматичные разрезы для каждого заворота и широкие доступы, позволяющие вскрыть все завороты, удалить все тела и иссечь синовиальную оболочку при прогрессирующей и опухолевидной формах.

Оперативное лечение хондроматоза плечевого сустава. Поскольку у большинства больных хрящевые тела располагаются в различных отделах плечевого сустава, следует применять широкий доступ типа Рикара, позволяющий после вывихивания головки плеча произвести тотальную синовэктомию. В случае симптомов раздражения плечевого сплетения следует после иссечения подключовидной слизистой сумки выполнить ревизию плечевого сплетения.

Оперативное лечение хондроматоза локтевого сустава. Наружный доступ к суставу неудобен. К переднему отделу сустава мы подходили, используя доступ Б. А. Тарасенко, который заключается в следующем: производят разрез на два поперечных пальца выше и ниже локтевой складки с латеральной стороны сухожилия двуглавой мышцы плеча. Подкожные вены перевязывают и отводят медиально.

Мы старались не перевязывать подкожные вены, так как их всегда можно отпрепарировать и отвести в сторону. При пересечении и перевязке вен, что было нами сделано у одного больного, наблюдается значительная и довольно длительная болезненность на месте перевязывания венозных стволов, что отодвигает сроки начала лечебной гимнастики, которую необходимо начинать возможно раньше в послеоперационном периоде.

Вскрывают собственную фасцию этой области. Далее тупо отодвигают плечелучевую мышцу. Пальцем определяют место прикрепления сухожилия двуглавого сгибателя плеча, который слегка отодвигают медиально и на 1—1,5 см под сухожилием тупым путем раздвигают плечевую мышцу, под которой отсасывают синовиальную жидкость. По удалении синовиальной жидкости в сустав вводят 10—20 мл 1 % раствора новокаина и между кетгутовыми держалками или пинцетами рассекают капсулу сустава. Мы рассекали капсулу обычно Т-образным разрезом, который позволял достаточно широко обследовать локтевой сустав по передней поверхности. Следует предупредить, что рассекать кольцевидную связку, удерживающую головку лучевой кости, не следует, так как это не дает возможности более широко осмотреть локтевой сустав, но значительно нарушает его прочность. Кроме того, передний заворот бывает растянут неравномерно в стороны и кверху.

После удаления хрящевых тел и иссечения измененных участков синовиальной оболочки (это выполняют или одновременно с удалением хрящевых тел или сразу после их удаления, потому что измененные участки иногда трудно обнаружить) на суставную капсулу накладывают кетгутовые швы, однако достичь герметичности суставной полости трудно или даже невозможно. Швы накладывают на плечевую, плечелучевую мышцы, фасцию и подкожную клетчатку и кожу.

Б.А.Тарасенко указывает, что рискованно накладывать швы с большим захватом плечевой мышцы, так как при этом возможен захват в шов лучевого нерва. Для предупреждения такого осложнения можно не накладывать швы на мышцу, волокна которой плотно сходятся, а придать конечности положение разгибания с углом 105°. Для выполнения тотальной синовэктомии мы пользовались или задним или заднемедиальным доступом с выделением локтевого нерва и отсечением мышц от внутреннего надмыщелка плеча.

Часто ошибочно ставят диагноз хондроматоза локтевого сустава при деформирующем артрозе локтевого сустава (а нередко и при их сочетании) и наличии внутрисуставных тел, образующихся при деформирующем артрозе или врожденных дисплазиях, но не являющихся следствием хрящевой ме-

таплазии синовиальной оболочки. Результаты оперативных вмешательств у этой категории больных малоутешительны в связи с нарушением у них конгруэнтности суставных поверхностей. Это обычно мужчины 40—60 лет, и хирургу следует ставить показания к операции с особой осторожностью.

Оперативное лечение хондроматоза лучезапястного сустава. Нами были предприняты три оперативных вмешательства по поводу хондроматоза нижнего лучелоктевого сустава. У двух больных был применен тыльный подход, у третьего — и тыльный, и ладонный.

Оперативное лечение хондроматоза тазобедренного сустава. Всего оперировано 17 больных, из них 3 пациентам, имевшим выраженный деформирующий артроз, произведен артродез. Одному больному выполнена артротомия с удалением хрящевых тел и частичной синовэктомией, 7 больным из переднего доступа произведена артротомия и после вывихивания головки бедра — тотальная синовэктомия. У одного пациента с озлокачествлением хондроматоза сустава и превращением его в хондросаркому в другом отделении выполнена резекция головки и шейки бедра, а затем по поводу рецидива хондросаркомы нами произведена межподвздошно-брюшная ампутация. Больной здоров в течение 37 лет после ампутации.

Оперативное лечение хондроматоза коленного сустава. Вид оперативного вмешательства зависит от формы заболевания. Для удаления хрящевых тел и иссечения синовиальной оболочки по наружной и внутренней поверхностям, верхнего заворота используют разрез типа Пайера. Хрящевые тела часто возникают из синовиальной оболочки, покрывающей крестообразные связки и нижнюю поверхность менисков. Нужно помнить, что иногда поражается сустав между головкой малоберцовой и большеберцовой кости. Для удаления хрящевых тел и иссечения синовиальной оболочки задних отделов коленного сустава мы с 1962 г. пользовались срединным задним доступом, описанным в разделе «Пигментный ворсинчато-узловой синовит». При невозможности иссечь всю пораженную синовиальную оболочку, явлениях деформирующего артроза следует выполнять резекцию сустава с эндопротезированием или артродезированием.

Необходимо помнить о возможном поражении глубокой подколенной слизистой сумки.

Оперативное лечение хондроматоза голеностопного сустава. Оперировано 6 больных: у 2 из них хрящевые тела удалены из переднего и заднего отделов голеностопного сустава, у 4 — только из переднего. Мы предпочитаем выполнять два разреза соответственно по передненаружной и переднемедиальной поверхности голеностопного сустава, так как доступ по передней поверхности сустава оказался недостаточно удобным для иссечения синовиальной оболочки в боковых отделах сустава по наружной и внутренней поверхности.

В послеоперационном периоде необходима лечебная гимнастика. С целью профилактики избыточного развития рубцовой ткани, ограничивающей движения в суставе, больным назначают 1—2 курса инъекций стекловидного тела или пирогенала. Лечебную гимнастику начинают со второго дня после операции по этапам для восстановления нормального объема движений в суставе. После иссечения синовиальной оболочки по передней поверхности коленного сустава и верхнего заворота очень важно рано добиться сгибания до угла 90°. Если через 14 дней сгибание резко ограничено, проводят обезболивание вплоть до эпидуральной анестезии и голень свешивают со стола; обычно через несколько минут нога сгибается до 90°, начавшие образовываться спайки лопаются и удается добиться хорошего угла сгибания.

18.3. Синовиальная саркома

Синовиальная саркома (злокачественная синовиома и др.) — злокачественная опухоль, с которой очень часто приходится встречаться врачам поликлиник, травматологам, хирургам. Под разными названиями они описываются с середины XIX в. [Chassaignak, 1851; Langenbek, 1865; Stuer D., 1893]. A.Liyars и K.Rubens-Duwiale (1910) описали опухоль под названием endothelioma synowiale, L.Smith выделил ее в 1927 г. в особую группу [более подробно это описано в монографиях G.Geiler (1961) и S.J.Haydu с соавт. (1977)].

Синовиомы чаще наблюдаются у мужчин во 2—4-м десятилетии жизни, составляя около 10 % злокачественных опухолей мягких тканей. Их локализация: области суставов — 40 %, слизистые сумки — 40 %, сухожильные влагалища — 20 %. Наиболее часто возникают в области коленного сустава — 31 %, голеностопного — 14 %, бедра — 12 %, голени — 10 %, верхней конечности — 12 %, довольно часто — в области сухожильных влагалищ мышц — сгибателей области лучезапястного сустава и ладони.

Клинически определяется мягкотканное образование тестоватой консистенции иногда без четких границ. Диаметр опухолей может быть от 2—3 до 15—20 см. Чаще опухоль располагается в области синовиальных образований сустава. На КТ и мягкой рентгенограмме бывает видна граница мягкотканного образования и часто наблюдаемого обызвествления центральной части опухоли. Для подтверждения диагноза часто делают пункционную биопсию. Для синовиальной саркомы наиболее характерно наличие клеток-синовиобластов и веретенообразных клеток, образующих пустоты в виде щелей. Морфологическое строение довольно сложное. Т.П.Виноградова (1976), А.В.Смолянников придавали особое значение наличию в опухоли гигантоклеточных опухолей, считая, что это свойственно особому типу синовиальных сарком, но последнее время А.В.Смолянников от этого отказался. Как указывает А.В.Смолянников, синовиальную саркому следует дифференцировать от доброкачественной синовиомы, эпителиоидной саркомы, светлоклеточной саркомы сухожильных влагалищ, альвеолярной саркомы мягких тканей, мезотеломы, гемангиоперицитомы, гемангиоэндотелиомы, фибросаркомы.

По данным И.Т.Кныша (1978), синовиальная саркома составляет 32,7 % опухолей мягких тканей. А.А.Клименков (1971) наблюдал рецидивы синовиальной саркомы в 45,7—79,8 % случаев, а метастазы в легкие — в 60,5—81,1 %, в регионарные лимфатические узлы — в 19,7—40,9 %, в кости в 5—20 % случаев, редко — во все органы и ткани и даже кожу.

Л е ч е н и е . Широкое абластичное иссечение опухоли, ампутация и проведение современной химиотерапии (адриамицин, винкристин и др.) значительно улучшили результаты лечения. Как показали наши совместно с В.Н.Бурдыгиным наблюдения, при развитии злокачественной синовиомы по сгибательной поверхности нижней трети предплечья, лучезапястного сустава и ладони (больные иногда отказываются от ампутации, а это место — типично для синовиом) возможно абластичное удаление, если удается сохранить одну из артериальных дуг на ладони, а удаление опухоли проводить вместе с кортикальным слоем лучевой кости. Сохранные операции получают большее распространение по мере расширения химиотерапии.

Доброкачественная синовиома. В литературе идет оживленная дискуссия: часть авторов считают, что все синовиомы являются злокачественными; некоторые же [Gailer G., 1984] убеждены в существовании доброкачественных синовиом. Такие опухоли обнаруживаются чаще в мягких тканях

области коленных суставов в виде плотных с четкими границами узелков диаметром 3—4 см. В то же время ряд исследователей наблюдали синовиомы с морфологически доброкачественным строением, но злокачественным клиническим течением, поэтому предлагают наблюдать больных в срок 5—9 лет и называть такую синовиому не «доброкачественной», а «зрелой» опухолью.

18.4. Гигантоклеточные опухоли сухожильных влагалищ

Гигантоклеточная ксантоматозная опухоль была описана Cherny еще в 1869 г. Всего в литературе известно более 270 случаев (Д.Е.Шкловский) гигантоклеточных ксантоматозных опухолей сухожильных влагалищ.

Наиболее подробные статистические данные приведены Meson и Woolston, а также Д.Е.Шкловским. В 73 % случаев гигантоклеточные ксантоматозные опухоли встречаются на верхних конечностях, при этом опухоли ладонной поверхности пальцев кисти составляют 47 %. Значительно чаще поражается правая кисть, причем разгибатели пальцев кисти — в 5—6 раз реже, чем сгибатели. Особенно редко наблюдаются одновременное поражение сгибателей и разгибателей кисти и предплечья и множественные поражения (З.Н.Кожевникова, А.Н.Антипкина, С.Л.Тимофеев). По данным Meson и Woolston, Д.Е.Шкловского, опухоли обнаруживались в любом возрасте.

Гигантоклеточные ксантоматозные опухоли часто развиваются у нескольких членов одной семьи. Иногда после травмы ускоряется рост опухоли и появляются болевые ощущения. Как правило, эти опухоли растут медленно, не вызывая нарушения функций соответствующих сухожилий, болезненных ощущений; с момента появления опухоли до операции проходит 5—10, а иногда и 40 лет (З.Н.Кожевникова, А.Н.Антипина).

Согласно сборным данным Д.Е.Шкловского, у 12 больных наблюдалась узура костей, у 2 — прорастание ахиллова сухожилия, у 12 — рецидивы после операции и у 1 — метастазирование.

Л е ч е н и е только операционное — тщательное удаление опухоли, которая часто окружает сухожилия поверхностного и глубокого сгибателей пальца. Дифференциальная диагностика должна проводиться с сосудистыми опухолями сухожильных влагалищ, хондромами, липомами, с травматическими эпителиальными кистами, туберкулезом сухожильных влагалищ, простыми ганглиями и саркомами.

Приводим наше наблюдение.

Больная М., 16 лет. Поступила 23.03.57 г. спустя 20 мес после того, как появилась припухлость на тыльной поверхности IV пальца левой стопы. Болевых ощущений не было, но опухоль мешала при ходьбе. Опухоль была удалена в Детской клинической больнице им.Русакова. Почти через 3 мес после операции вновь появилась припухлость, которая постепенно увеличивалась, но уже на подошвенной стороне той же стопы.

При поступлении общее состояние хорошее. С тыльной поверхности левой стопы в промежутке между IV и V пальцами виден гладкий послеоперационный рубец длиной 4 см. С подошвенной стороны отмечается значительная припухлость мягких тканей в области головок V и IV плюсневых костей и в промежутке между IV и III плюсневыми костями. Над опухолью видны расширенные вены и легкая синюшность кожи. Опухоль плотноэластической консистенции, заметно не смещается, слегка болезненная. Движения всех пальцев в полном объеме. Рентгенологически изменений в костях левой стопы не отмечено. За время пребывания больной в стационаре наблюдалось некоторое увеличение опухоли.

9.04.57 г. нами произведено удаление опухоли. Опухоль отделена от кожи подошвенной поверхности, легко — от сухожилия III—IV—V пальцев и сумочно-связочного аппарата плюснефаланговых суставов III—IV пальцев, где капсула на опухоли была плохо выражена и ткань опухоли переходила в жировую ткань интенсивно-желтого цвета. Рана послойно зашита наглухо. Заживление первичным натяжением. Опухоль величиной около 5х7 см была в капсуле, дольчатая, на разрезе бурого и желтого цвета.

Общая микроскопическая картина такая же, как и при первой операции, за исключением несколько более пышного развития гигантских клеток: они крупные, содержат очень большое количество ядер, местами сливаются. Выявлены небольшие полости, выстланные высокими, почти цилиндрической формы клетками. Строение опухоли без признаков злокачественного роста (Т.П.Виноградова).

Анализ данного наблюдения показывает, что во время первой операции была удалена, по-видимому, только часть опухоли. Из-за наличия упругой подошвенной клетчатки опухоль на подошвенной поверхности в области головок IV, V плюсневых костей была замечена позже, когда она достигла больших размеров и рост ее стал интенсивнее.

18.5. Пигментный ворсинчато-узловой синовит

Пигментный ворсинчато-узловой синовит (ПВУС) наблюдается в суставах, сухожильных влагалищах и слизистых сумках, поэтому естественно предположить, что он возникает в результате нарушения физиологии, биохимизма этих близких по строению и функции образований. Данных, указывающих на диспластическую основу этого заболевания, не обнаружено, но отрицать возможность диспластической основы нельзя.

Y.Ohjimi и др. (1966) и G.Minsola и др. (1996) описали структурные аномалии 1-й, 3-й и 18-й хромосом, трисомию 7-й хромосомы и изменения в генах, ответственных за III фактор свертывания крови.

ПВУС — редкая патология, но, возможно, он встречается чаще, чем мы считаем, так как нередко его неправильно диагностируют. Принято считать, что ПВУС развивается менее чем в 1 % заболеваний суставов, чаще у женщин, начало заболевания возможно в возрасте от 4 до 75 лет, однако наиболее часто такой синовит диагностируется у больных в возрасте от 16 до 30 лет. Как правило, поражается один сустав, крайне редко 2 или 3 сустава. Наиболее часто встречается ПВУС коленного сустава — у 80 % больных, хотя F.Schajowicz сообщает о 65 % таких больных; затем по мере убывания процента поражения следуют тазобедренный, голеностопный суставы, суставы кисти, локтевой, плечевой, слизистые сумки, сухожильные влагалища.

Впервые ПВУС позвоночника описали в 1980 г. G.M.Klemman и соавт., а всего в литературе описано 23 таких наблюдения [Махсон А.Н. и др., 1999, и др.]. Совершенно ясно, что это поражение синовиальной оболочки суставов между суставными отростками.

Необходимо предостеречь врачей, которые вопреки клинико-морфологической картине совершенно неправильно относят к ПВУС гигантоклеточные опухоли сухожильных влагалищ; ясно, что статистические данные у этих авторов будут другими.

Установить, кто первый описал ПВУС, довольно трудно. В 1912 г. C.Dowd сообщил о таком больном в статье "Виллезный артрит коленного сустава «Саркома»", однако благоприятное течение процесса не давало оснований утверждать, что это саркома. P.Byers и др. (1968) считают, что первым ПВУС описал в 1852 г. Chassaignac, наблюдавший поражение сухо-

жильных влагалищ II и III пальцев кисти; не исключено, что это была гигантоклеточная синовиома сухожильных влагалищ. Отсутствие единого взгляда не сущность процесса и его этиопатогенез, рецидивы после оперативного иссечения патологической ткани послужили причиной появления многочисленных названий, авторы которых считали этот процесс опухолевым: геморрагический виллезный синовит, ксантома, ксантогранулема, полиморфно-клеточная опухоль синовиальной оболочки и т.д.

L.Lichtenstein (1955), просматривая препараты, полученные у 2 больных, перенесших ампутацию по поводу повторных рецидивов поражения коленных суставов, пришел к выводу, что процесс не является злокачественным. Однако частые рецидивы, возможность выхода процесса за пределы суставной капсулы и деструкция костей, наблюдаемые при ПВУС, вопреки мнению многих ортопедов и морфологов, дали основание таким известным специалистам, как F.Schajowicz, I.Blumenfeld (1968), U.Nilsonne, G.Moberger (1969), высказать мнение о злокачественности этого процесса; впоследствии наблюдения за больными дали им основание отказаться от этого мнения.

С.С.Родионова (1981) считала, что ПВУС — не опухолевый процесс; эту точку зрения разделяли и мы, считая ее правильной. Однако у 3 больных более чем из 60 наблюдавшихся нами была выявлена особая форма, которую в 1987 г. мы с С.С.Родионовой описали как опухолевую; поэтому, как показывает жизнь, при наличии опухолевых форм возможно появление и озлокачествления или злокачественной формы. F.Schajowicz (1981) сообщает, что злокачественная трансформация — исключительно редкое явление и что он наблюдал ее только в одном случае, когда после двух рецидивов процесса в коленном суставе развилась озлокачествленная пролиферация гистиоцитов и больной умер через 1 год после ампутации с легочными метастазами, которые, очевидно, гистологически исследовались. Несомненно необходимо дальнейшее наблюдение за больными с ПВУС, поскольку внимание этому процессу уделяется только последние 30—40 лет и даже не во всех лечебных учреждениях.

Клиническая картина ПВУС очень своеобразна и характерна. Исподволь появляются припухлость в области пораженного сустава, нерезко выраженный дискомфорт при ходьбе и движениях, приблизительно половина больных испытывают небольшую и непостоянную боль. Все это приводит к позднему обращению больных к врачу. При осмотре отмечаются незначительная атрофия мышц, сглаженность контуров и припухлость сустава, возможно небольшое повышение местной температуры, например над верхним заворотом коленного сустава. В случае поражения коленного сустава (диффузная форма) при пальпации верхнего заворота определяется выраженное мягкое, эластичное утолщение синовиальной оболочки, которое мы предлагаем называть ***симптомом двойной бархатной складки (симптом Зацепина).*** Как правило, в суставе имеется выпот с очень характерным желтовато-красным или красно-бурым цветом; степень красного оттенка зависит от интенсивности гемолиза эритроцитов. При более редком очаговом, частичном поражении спиновиальной оболочки иногда удается прощупать островок — узелок ПВУС. Больные длительное время ходят, не хромая; лишь очень большие ворсинки могут вызывать симптом временной блокады сустава, более мягкой, чем при повреждении мениска или ущемлении хрящевого тела.

В зависимости от распространенности процесса различают локальную и диффузную формы. Говоря о клинической картине, следует иметь в виду, что F.Schajowicz (1981) писал о существовании формы пигментно-виллез-

но-узелкового синовита, т.е. без «узелкового» синдрома, а просто пигментного синовита, который F.Mandel в 1928 г. описал как «хронический ворсинчатый геморрагический артрит». Подобные наблюдения — не редкость, были они и у нас как при первичном, так и при повторном оперативном вмешательстве. Мы согласны с F.Schajowicz, что это — стадия ПВУС, но должны добавить следующие соображения: при рецидиве процесса после хорошо выполненной операции (рецидивы возникают часто) резко редуцируется кровообращение вновь образованной капсулы и синовиальной оболочки сустава, а сосудистый компонент необходим: он играет важную роль в разрастании ворсинок и образовании узелков.

Поскольку процесс протекает медленно, увеличение внутреннего объема сустава из-за разрастаний патологической ткани и накопления жидкости не вызывает заметного повышения давления в суставе и боли, так как капсула сустава постепенно растягивается, достигая иногда громадных размеров, но, как правило, не бывает резко поражена. Эвакуация некоторого количества жидкости (ее нужно подвергнуть микроскопическому исследованию, посеву и т.д.), снижая давление, уменьшает неприятные ощущения.

В результате медленного прогрессирования патологического процесса у больных сохраняется нормальная походка, полный или почти полный объем движений в суставе. Описанные выше симптомы и получение при пункции сустава желтовато-красной или красно-бурой суставной жидкости характерны для ПВУС.

Опухолевидная (опухолевая) форма пигментного ворсинчато-узлового синовита была выделена нами и описана совместно с С.С.Родионовой в 1987 г. За 30 лет мы наблюдали только 3 больных с необычной для ПВУС клинической картиной (у 2 больных был поражен тазобедренный и у одного — коленный сустав), а именно — прогрессирующим ростом специфической ткани с образованием опухолевых узлов очень больших размеров — 20 х 14 х 12 см и массой до 3 кг, представлявших темно-бурую, почти черно-красную опухолевую массу, что заставляло хирурга проводить дифференциальную диагностику с сосудистой (злокачественной) опухолью, метастазом меланомы, узлом плазмоцитомы. Эта ткань не была похожа на ворсинки и узелки, наблюдаемые обычно: это была опухолевая масса с большой активностью роста. Три симптома выделяли этих больных из классической клинической картины:

- постепенная выраженная потеря массы тела — резкая худоба;
- выраженная анемия;
- обширность и выраженность остеолитических процессов (разрушение шейки и головки бедренной кости и костей таза).

Выраженная анемия объясняется гемолизом эритроцитов в большом узле специфической для ПВУС патологической ткани, этот опухолевый узел интенсивно пигментирован гемосидерином. По мнению С.С.Родионовой, как и нашему мнению, возможно, пролиферация сосудов и анемия могут обусловливаться активацией лимфоцитов и макрофагов пораженной синовиальной оболочки, которые способны влиять на пролиферацию и процесс дифференцирования эритроцитов в костном мозге, что было показано В.М.Манько (1978) в эксперименте.

После оперативного удаления патологической ткани у одного больного с разрушением головки, шейки бедренной кости и части вертлужной впадины была осуществлена попытка произвести артродез, но это оказалось невозможным из-за резких дистрофических изменений в костях, образующих тазобедренный сустав. В послеоперационном периоде общее состоя-

ние больных довольно быстро стало улучшаться, исчезла анемия, повысилась масса тела. Двое больных после операции получили лучевую терапию в дозах 14 и 18 Гр. Они все выздоровели, срок наблюдения составил 10, 16, 25 лет. У больной с поражением коленного сустава через 2,5 года появился рецидив в мягких тканях по передней поверхности бедра, где располагалось и первичное образование; общее состояние больной, как и в первый раз, изменилось: появились анемия, слабость, снижение массы тела. Иссечение рецидивного узла привело к выздоровлению.

Хотя морфологи и представили описание микроскопической картины, типичной для обычного ПВУС, мы считаем, что дальнейшие наблюдения и исследования позволят выявить и морфологические особенности, которые заключаются хотя бы и в том, что патологическая ткань разрастается без всякой связи с синовиальной оболочкой — «сама из себя», давая основание считать это опухолевым процессом.

Злокачественные формы ПВУС у 6 больных описали такие авторитетные специалисты, как F.Berton, K.K.Unni, J.W.Beabou, F.H.Sim (1997). При этом 4 больных умерли от метастазов в легкие.

Рентгенологическая картина при поражении коленного сустава достаточно характерна. При поражении других суставов, что встречается значительно реже, она менее характерна, и чтобы поставить диагноз, нужно помнить о симптомах, свойственных этому заболеванию.

Рентгенологическая симптоматика описывалась во многих работах. А.Г.Васин и др. (1973), М.К.Климова, С.Т.Зацепин, Л.И.Белякова (1974), R.Lewis (1947), C.Breimer, R.Freiberger (1958), P.E.Mac Master (I960), J.Smith, D.Pugh (1962), G.A.Snook (1963), R.Wolft, V.Guliano (1970) подробно описали рентгеносимптоматику, а А.А.Беляева и С.С.Родионова (1980, 1981) дополнили ее, проведя артропневмографию и ангиографию.

Основным симптомом является то, что *синовиальная оболочка хорошо контрастируется на простых рентгенограммах.* Это объясняется тем, что патологически разрастающаяся синовиальная оболочка богато снабжена сосудами 4—5-го порядка и капиллярами; следовательно, ее кровенаполнение резко повышено и она хорошо контрастируется. Хорошо виден резко увеличенный верхний заворот в виде белесого пятна овальной формы, иногда достигающего средней трети бедра. Поскольку его переднезадний диаметр составляет 5—7 см, увеличивается и вся масса мягких тканей. Видны также контуры задних отделов суставов. Аналогичная картина может наблюдаться и при поражении других суставов, но не тазобедренного: при его поражении ягодичные и другие мышцы, толстым слоем покрывающие сустав, «смазывают» контуры суставной сумки.

При локальной форме виден ограниченный участок уплотнения в мягких тканях. Изменений суставных поверхностей, покрытых хрящом, не бывает, тогда как примерно у половины больных патологическая ткань проникает в кость, в той или иной степени разрушая ее, структура же остальных отделов костей остается неизменной.

М.К.Климова, С.Т.Зацепин, Л.И.Белякова (1974) выделили следующие рентгенологические признаки разрушения костей:

- мелкие кистевидные очаги просветления без склеротического ободка;
- мелкие кистевидные очаги, окруженные склеротическим ободком;
- крупные очаги кистевидного просветления, схожие с крупноячеистыми очагами при остеобластокластоме, но без истончения кортикального слоя и вздутия кости;
- краевые узуры;
- сочетание кистевидных очагов просветления с краевыми узурами.

Узуры, мелкие и особенно крупные очаги разрушения костной ткани носят, по нашему мнению, специфический характер, особенно это касается их расположения. Очаг (узура) расположен так, что одним из своих сторон примыкает к тому участку кости, где к ней прикрепляется синовиальная оболочка. Наиболее часто это отмечается в местах прикрепления к кости мощной связки, покрытой синовиальной оболочкой, особенно если в связке проходит крупный артериальный сосуд. P.Scott (1968) считал, что распространение ворсинчатой ткани в кость происходит по ходу каналов для питающих кость сосудов. Можно считать патогномоничными наличие небольших очагов деструкции в шейке бедренной кости и головке бедренной кости, а также небольшого или очень значительного очага деструкции костей дна вертлужной впадины, при этом процесс всегда возникает в месте прикрепления круглой связки. При поражении коленного сустава очаги разрушения обычно возникают в местах прикрепления синовиальной оболочки на границе суставного хряща.

Клинические наблюдения неоспоримо доказывают, что только синовиальная оболочка, капсула сустава и суставной хрящ устойчивы к лизосомальным и другим ферментным системам, находящимся в синовиальной жидкости в полости сустава. Проникнув в спонгиозу кости, патологическая ткань сравнительно легко разрушает кость, чего не наблюдается в суставных хрящах.

Поражение костей относительно чаще встречается у больных с процессом в тазобедренном суставе, чем в коленном. При артропневмографии:

* хорошо видны размеры пораженного сустава, толщина стенок капсулы сустава, различные выпячивания, внутренний контур полости суставов, нитевидные тяжи, проходящие от одной поверхности капсулы сустава к другой, уплотнения — узлы патологической ткани, прилегающие к просвету полости;
* у некоторых больных со II—III стадиями процесса в заворотах определялись группы округлых просветлений, что создавало специфическую картину — симптом сот (симптом Родионовой, описанный в 1974 г. М.К.Климовой, С.Т.Зацепиным, Л.И.Беляковой);
4 у 40 % больных со II и III стадиями заболевания узелковые уплотнения определялись не только по внутреннему, но и по внешнему переднему внесуставному контуру капсулы.

Как считают некоторые авторы, эти изменения связаны с распространением измененной ткани синовиальной оболочки сквозь фиброзный слой капсулы. Наши наблюдения показали, что это не активное, а пассивное прорастание фиброзной капсулы. В результате давления (растяжения) в фиброзных структурах образуется растяжение структур, фиброзных пучков и патологическая ткань выпячивается за пределы капсулы в виде грыжи. Эти внекапсульные образования, видимо, выходят за пределы сустава также по ходу сосудов, подходящих к синовиальной оболочке, поскольку патологические ткани обнаруживаются часто в окружности подколенной артерии. Необходимо отметить, что тяжи внутри полости верхнего заворота коленного сустава, очевидно, описаны С.С.Родионовой впервые. Артропневмография помогает сравнительно рано выявить рецидив в послеоперационном периоде.

Ангиография является ценнейшим методом обследования у больных с ПВУС. Очень интересны работы C.Lagergreu, A.Lindenbom (1962), B.Rein и др. (1964), а также данные, полученные А.А.Беляевой и С.С.Родионовой (1981) на основе ангиограмм у 19 больных с диффузной формой ПВУС.

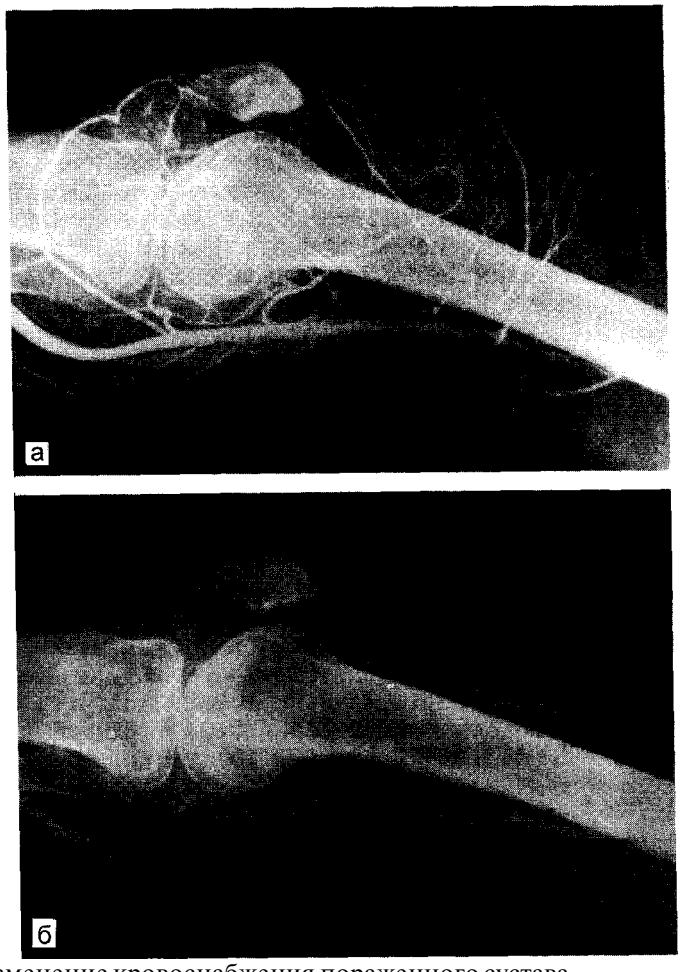


Рис. 18.5. Изменение кровоснабжения пораженного сустава.

а — повышение артериального снабжения капсулы увеличенного в объеме коленного сустава; б — скопление крови в венозных узелковых образованиях, что резко усиливает рисунок капсулы сустава.

На серии ангиограмм, выполненных в 2 проекциях, А.А.Беляева отметила повышение васкуляризации за счет расширения просвета всех артериальных сосудов и выявила сосуды 4—5-го порядка. При этом сосуды 4-го порядка делятся по рассыпному типу, 5-го — имеют извитой и штопорообразный вид. Сосуды 2—3-го порядка сохраняют правильное деление, расположение и равномерный просвет. Хотя капиллярная фаза наступает сразу после заполнения магистральных сосудов, интенсивность контрастирования продолжает нарастать до 3—4-й секунды (рис. 18.5).

Ранний венозный отток (5—6 с), нередко выявляемые артериовенозные шунты приводят к укорочению артериальной фазы кровотока, в то время как капиллярная фаза удлиняется до 25—30 с.

Просвет вен в области пораженной капсулы в 2—3 раза шире просвета соответствующих артерий. Нередко отток от капсулы осуществляется по дополнительным венам.

На 10—12-й секунде общего кровотока, когда степень контрастирования пораженной капсулы снижается, прослеживаются конгломераты слабоокрашенных извитых и широких венозных капилляров.

Совокупность перечисленных выше признаков позволяет по данным ангиографии с учетом особенностей клинического течения диагностировать ПВУС, уточнить степень распространения патологического процесса; при локализации поражения в коленном суставе — выявить вовлечение в процесс задних отделов капсулы (может клинически не проявляться), скопление патологической ткани под менисками, вокруг крестообразных связок; при поражении голеностопного сустава установить одновременное поражение сухожильных влагалищ мышц, проходящих вблизи суставов.

На ангиограммах в I стадии заболевания некоторые признаки могут отсутствовать. Это затрудняет использование метода для дифференциальной диагностики ПВУС в начальной стадии. В последующем отмечается некоторое повышение артериального снабжения капсулы увеличенного в объеме коленного сустава.

В комплексе исследований, используемых для диагностики, проводится цитологическое изучение суставного выпота, этому методу отводится важная роль, так как характерные для ПВУС изменения выявляются уже в начальной стадии заболевания.

Для приготовления мазков служит суставной выпот, полученный при пункции сустава (клетки предварительно не осаждаются). Пункция выполняется без обезболивания, так как новокаин разрушает клетки. Дифференцированный подсчет клеток производится в 2—3 мазках на 100 обнаруженных клеток. Наиболее подробно результаты исследования синовиальной жидкости наших больных были описаны С.С.Родионовой, Г.Л.Шведовой и А.И.Гладштейн в 1981 г. Представленная ими синовиоцитограмма при ПВУС коленного и голеностопного суставов (M±т, %) выглядела следующим образом:

лимфоциты — 49±3,7;
гистиоциты — 36+3,2;
нейтрофилы — 7,6±0,8;
синовиальные клетки — 3,7+1,4;
дегенеративные клетки — 3,6±0,9.

Синовиоцитограмма при ПВУС тазобедренного сустава (M±т, %):

лимфоциты — 31,3±2,4;
гистиоциты — 14,3±2,0;
нейтрофилы — 34,3±2,4;
синовиальные клетки — 6,3±5,%;
дегенеративные клетки — 13,7±5,0.

Более высокое процентное содержание нейтрофилов в синовиоцитограмме при поражении тазобедренного сустава обусловлено тем, что в силу особенностей анатомического строения в этом суставе в большей степени травмируются ворсинчатые и узелковые разрастания.

Е.Д.Белоенко и соавт. (1990) предложили использовать для диагностики ПВУС спектрофотометрическое исследование синовиального выпота. Они провели такое исследование у больных ревматоидным, травматическим артритами и ПВУС. Максимум спектров поглощения был обнаружен в области длины волн 280 и 460—465 нм, причем длина волн 280 нм была характерна для больных ревматоидными и травматическими артритами, а 460—465 нм — для больных с ПВУС. Как указывают авторы, в этой области

находится максимум спектра поглощения пигментов — гемосидерин, гемофусцин, меланин, билирубин, т.е. веществ, накапливающихся в синовиальной оболочке и синовиальном выпоте при ПВУС. Дополнительно авторы методом Ван-ден-Берга во всех исследованиях выпота при ПВУС обнаружили значительное количество билирубина, как общего, так и связанного.

Морфологические данные. При вскрытии полости сустава у больных с диффузной формой поражения изливается красно-бурая жидкость; синовиальная оболочка резко утолщенная, имеет такой же красно-бурый интенсивный цвет и сплошь покрыта ворсинками и узелковыми разрастаниями различной длины, вследствие чего поверхность выглядит неровной. В тех местах, где толщина разрастаний достигает 1 — 1,5 см, внутренняя поверхность имеет бахромчатый вид, кое-где встречается разрастание на ножке диаметром несколько сантиметров. Обилие ксантомных клеток придает разрастаниям желтоватый цвет. Такая резко измененная синовиальная оболочка распространяется до линии суставного хряща, кое-где не имея с ним четкой границы или отслаивая его. Такие же разрастания окружают боковые и крестообразные связки коленного сустава, располагаются под мениском или вокруг круглой связки тазобедренного сустава. Патологически измененная ткань проходит в отверстия в кортикальном слое для питающих сосудов, резко их расширяя, но в спонгиозной части кости образуя «пещеры» иногда значительных размеров. Патологическая ткань может проникнуть и в сообщающиеся с суставом слизистые сумки или, проходя вдоль питающего сосуда, достичь магистральных подколенных сосудов. Фиброзная капсула часто бывает истончена, но структура ее не изменена.

Микроскопическая картина. Как отметила В.Н.Павлова (1952, 1965), вся поверхность патологически измененной синовиальной оболочки покрыта слоем покровных клеток, несколько более крупных, чем в норме, которые иногда образовывали пласты и содержали глыбки гемосидерина. Вся патологическая ткань очень хорошо (вернее патологически) васкуляризована. Т.П.Виноградова (1976) наблюдала большое разнообразие клеток: полиэдрических, лимфоидных, фибробластических, гистиоцитарных, макрофагальных. Многоядерные гигантские клетки, пенистые, содержащие липиды, образуют крупные скопления. Гемосидерин откладывается как внутри клеток, так и внеклеточно. В этой патологической ткани встречаются щели, которые, вероятно, образуются из-за погружения части покровных клеток в неравномерно разрастающуюся патологическую ткань.

Патогенез ПВУС неясен. Одни авторы относят его к воспалительным, гранулематозным, дистрофическим процессам, другие считают его следствием местного нарушения липидного обмена, в основе которого, по нашему мнению, лежат какие-то диспластические и ферментативные нарушения.

Оперативное лечение. При поражении *тазобедренного сустава* оперативные вмешательства представляют сложности, так как часто патологическая ткань по круглой связке распространяется на вертлужную впадину или другие кости таза. Операция заключается в широком Т-образном рассечении капсулы сустава, иссечении синовиальной оболочки по передней поверхности, вывихивании головки бедренной кости, иссечении круглой связки, иссечении синовиальной оболочки в заднем и медиальном отделах, тщательной ревизии и удалении ее остатков в области прикрепления к дну вертлужной впадины. Если процесс проник в тело тазовой кости, тщательно удаляют все патологически измененные массы, выполняют резекцию стенок долотом и заполняют аутотрансплантатами, взятыми из крыла подвздошной кости. При очень большом разрушении необходимо

использовать внебрюшинный доступ, трепанировать тело подвздошной кости, удалить патологические массы и произвести резекцию стенок полости — костную пластику. Если процесс зашел далеко, сильно разрушил шейку и головку бедренной кости, если пострадала вертлужная впадина, необходимы резекция и эндопротезирование тазобедренного сустава, что мы осуществляли с успехом. Такие же схемы следует использовать и при поражении других суставов.

При поражении *коленного сустава* выполняют тотальную синовкапсулэктомию, а при показаниях — и менискэктомию, которую мы начали производить с 1963 г. из двух доступов — переднего и заднего. Иссечение синовиальной оболочки и капсулы коленного сустава по передней поверхности производят из медиального доступа типа Пайера (часто под жгутом). Иссекают пораженный верхний заворот коленного сустава, боковые завороты, а также удаляются мениски. При выраженных формах патологическая ткань наползает на суставной хрящ мыщелков бедренной кости, надколенника, при этом часто приходится скальпелем выполнять разрез по краю суставного хряща. Рану зашивают, снимают жгут, больного переворачивают на живот и иссекают капсулу синовиальной оболочки задней поверхности коленного сустава. Используют доступ, применявшийся нами у больных с хондроматозом суставов, удовлетворяющий требованиям повышенной радикальности (нами совместно с С.С.Родионовой получено авторское свидетельство № 843 959, 1979 г.).

Способ лечения заболеваний коленного сустава. Проводят прямой разрез через середину подколенной впадины на расстоянии 4—5 см выше мыщелков бедренной кости до верхней трети голени, рассекают кожу, подкожную клетчатку, фасцию бедра и голени. После этого выделяют n.tibialis и n.peroneus communis, в которые вводят 0,5 % раствор новокаина. Обнажают и выделяют медиальную и латеральную головки икроножной мышцы, а между ними — соответственно a.et v.poplitea, которые окружены клетчаткой, но могут быть приподняты или смещены то медиально, то латерально от средней линии. Для расширения доступа к задней поверхности капсулы сустава в верхнем отделе у места прикрепления к бедренной кости поперечно пересекают обращенные к подколенным сосудам части головок икроножных мышц. Затем, сместив лопаточкой Бульского или распатором волокна подколенной мышцы, обнажают заднюю поверхность капсулы коленного сустава над наружным мыщелком бедренной кости и суставной щелью и иссекают скальпелем, начинают с разреза капсулы и синовиальной оболочки в верхненаружном отделе мыщелка, а затем разрез направляют к уровню суставной щели, верхнему отделу большеберцовой кости, ведут поперечно до средней линии межмыщелкового углубления и заканчивают циркулярным разрезом капсулы по средней линии, осторожно отодвинув сосуды. При этом легко удалить заднюю часть мениска, если он не был удален из переднего разреза. Таким же образом иссекают капсулу и синовиальную оболочку и в медиальном отделе. После этого тщательно осматривают заднюю крестообразную связку, на поверхности которой также может быть патологическая ткань. После иссечения всей капсулы по задней поверхности коленного сустава проверяют синовиальную оболочку сустава, доступ к которому осуществляют, мобилизовав n.peroneus communis до шейки малоберцовой кости и раздвинув мышечные волокна наружной головки икроножной мышцы. Тщательно осматривают подколенные сосуды, так как патологическая ткань может находиться и в непосредственной близости от них или окружать их. После этого рану послойно зашивают. Вводить дренажи в заднюю рану не следует, тогда как передний отдел

желательно дренировать и по медиальной, и по латеральной поверхности. Ногу фиксируют задней гипсовой лонгетой в положении максимального разгибания в коленном суставе.

Плохое дренирование раны может привести к образованию довольно мощных параартикулярных оссификатов; они образуются также в результате травматизации надкостницы по границе иссекаемой капсулы сустава или в местах трепанации мыщелков бедренной кости, если патологическая ткань частично разрушила их.

В послеоперационном периоде по показаниям проводят пункцию сустава с введением 2 % или 1 % раствора новокаина для обезболивания, антибиотики. Обычно для профилактики образования грубых рубцов назначают пирогенал (на курс 30 инъекций, иногда проводят повторные курсы), сосудистые препараты.

Тотальная синовкапсулэктомия с удалением менисков — весьма обширная и технически сложная операция, требующая совершенной хирургической техники и хорошего знания хирургической анатомии подколенной области, заднего отдела коленного сустава.

Как показали наши наблюдения, обширная капсулсиновэктомия коленного сустава вызывает нарушение кровоснабжения суставных концов большеберцовой и особенно бедренной костей, что сопровождается остеопорозом различной степени с нарушением питания суставного хряща обеих костей. Поэтому нужно фиксировать ногу выпрямленной (180°) в коленном суставе. У этих больных очень легко возникают сгибательные контрактуры, так как у них полностью иссекают верхний заворот. Начинать активную, активно-пассивную и пассивную гимнастику с использованием шин-автоматов следует на 3-й день после операции; заниматься упорно, ежедневно увеличивая нагрузку, число занятий и их продолжительность, но в дальнейшем не разрешать больным нагружать ногу — ходить только на костылях. Срок применения костылей различный — от 4 нед до 8 мес. Одной молодой больной потребовалось 8 мес, чтобы исчез резчайший остеопороз, развившийся после операции; результат — отсутствие деформирующего артроза и полный объем движений в коленном суставе.

Синовиальная оболочка выделяет не только факторы, стимулирующие катаболизм, но и угнетающие анаболические функции хондроцитов, в частности биосинтез протеогликанов [Klamfeldt A., 1984]. В связи с этим неясно, почему синовэктомия в эксперименте вызывает резкое уменьшение в суставных хрящах концентрации гликозаминогликанов, уровень которых нормализуется только после регенерации синовиальной оболочки [Reichel W., 1984, цит. по В.П.Павловой и др., 1988]. Это полностью согласуется с клиническими наблюдениями: после синовэктомии остеопороз бывает выражен у всех больных, но его степень и длительность бывают различными. Поэтому все больные после операции должны находиться под динамическим наблюдением врача. У одной нашей больной остеопороз был так резко выражен, что мы были вынуждены просить ее ходить с костылями в течение года; за это время полностью исчез остеопороз, хотя больная интенсивно занималась гимнастикой без нагрузки, и восстановились движения в коленном суставе; деформирующего артроза нет. Другая больная сразу после операции начала нагружать оперированный сустав и не наблюдалась хирургом; через 7 мес она пришла ко мне с тяжелейшим деформирующим артрозом и сильнейшим болями. Клиническая и рентгенологическая картины были столько ярко выражены, что оперировавший врач предложил сделать артродез коленного сустава. Мы выполнили эндопротезирование коленного сустава (рис. 18.6), получив перекрестный клинический результат, боль-

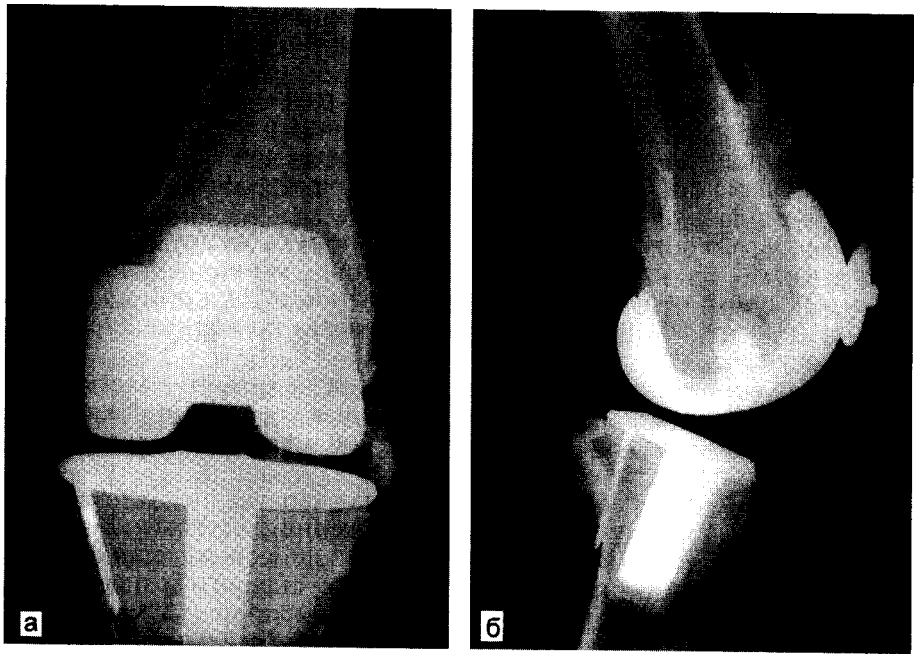


Рис. 18.6. Эндопротезирование коленного сустава.

а — правильное расположение эндопротеза; б — профильная рентгенограмма: остаточные костные разрастания вследствие бывшего деформирующего артроза.

ная свободно передвигается, работает; срок наблюдения — более 14 лет. Создается впечатление, что чем больше реактивной жидкости имеется в суставе перед операцией, тем тяжелее проходит послеоперационный период.

Некоторые ортопеды считают, что остеопороз исчезает, как только больной начнет нагружать ногу. Бесспорно, нагрузка способствует более скорому восстановлению костных структур, но если она назначается раньше, чем это можно, возникают тяжелый деформирующий артроз и сильная боль при движениях. Эти осложнения требуют оперативного лечения или эндопротезирования коленного сустава (салазковый эндопротез или артродез коленного сустава).

Процесс реабилитации требует от больного огромной силы воли, чтобы вернуть нормальный объем движений в коленном суставе, преодолеть болевые ощущения. Поэтому не следует оперировать детей до 13—15 лет, которые плохо переносят боль при разработке движений в послеоперационном периоде, не обладают достаточной волей и не понимают последствий оперативного вмешательства, что нередко приводит к плохим функциональным результатам.

Анализ наблюдений, относящихся к начальному периоду применения тотальной синовкапсулэктомии с менискэктомией при диффузной форме ПВУС (8 случаев), показал эффективность операции при I стадии заболевания; при II—III стадиях количество хороших исходов значительно меньше, несмотря на радикальность хирургического вмешательства. Причинами рецидива, по-видимому, служили патологическая ткань, оставленная в просветах питательных каналов, скопления ее на разной глубине в кости, не

выявляемые рентгенологически из-за небольших размеров очагов деструкции, а также элементы синовиальной оболочки «переходных» зон (область сухожилия четырехглавой мышцы и сочленяющихся поверхностей костей, которые невозможно удалить даже при тотальной синовкапсулэктомии). Для воздействия на эту ткань применяют лучевую терапию. Комбинированный метод лечения разработан С.С.Родионовой, С.Т.Зацепиным, В.Ф.Устиновой с соавт. в 1978 г. Облучение проводили 18 больным.

У 16 больных облучение начато на 3—4-й неделе после операции, у 2 (из-за возникших в послеоперационном периоде осложнений) — через 6 нед. Применяли статическую дистанционную гамма-терапию. При выборе параметров облучения исходили из того, что основную массу патологической ткани удаляют во время операции. Отсутствие необходимости подведения высоких доз и относительно неглубокое расположение патологической ткани от поверхности тела позволили ограничиться двумя встречными полями (передним и задним) размером 14 х 18 и 14 х 20 см при расстоянии от источника до облучаемой поверхнеости (РИП) 60 или 70 см. Границы полей облучения соответствовали размерам растянутых до операции заворотов сустава. Это исключало лучевую нагрузку на здоровые ткани. При выборе очаговых доз руководствовались возрастом больных, степенью распространения процесса. Величина разовой очаговой дозы колебалась от 150 до 200 рад (1,5—2,0 Гр); суммарная доза составляла 1200—2300 рад (12—23 Гр). Увеличение суммарной очаговой дозы у 6 больных до 1900—2300 рад (19—23 Гр) было вызвано выходом процесса за пределы фиброзного слоя капсулы и наличием патологической ткани между мышцами (2 человека), значительными размерами растянутой капсулы верхнего заворота. Невозможность экранирования зон роста у больных ПВУС (на этом уровне располагаются входные отверстия питательных каналов) может быть причиной таких осложнений лучевой терапии, как прекращение или задержка роста конечности. Во избежание подобных осложнений у детей даже при выходе процесса за пределы фиброзного слоя капсулы (2 больных) суммарная доза не превышала 1600 рад (16 Гр).

Облучение проводили при ритме 5 фракций в неделю у взрослых и 3 фракции в неделю у детей. Результаты лечения и последующее наблюдение доказали правильность такого подхода при данном заболевании. Для исключения постлучевых осложнений больные в период лечения соблюдали режим разгрузки: ходили с помощью 2 костылей, кожные покровы смазывали индифферентным жиром. Дифференцированный выбор параметров облучения, относительно невысокие суммарные и разовые очаговые дозы способствовали снижению лучевой нагрузки на окружающие здоровые ткани, поэтому мы ни в одном случае не наблюдали постлучевых осложнений.

Отдаленные результаты лечения (от 1 до 7 лет) прослежены у 17 больных. Ни в одном случае не выявлено рецидива процесса.

Лучевое лечение без предшествующей тотальной синовкапсулэктомии, проведенное у 1 больного (суммарная доза 2100 рад), оказалось неэффективным.

В заключение следует еще раз напомнить, что диагностировать ПВУС надо на более ранних этапах заболевания, помнить о необходимости обширного, часто очень сложного оперативного вмешательства, последующей лучевой терапии и тщательной реабилитации — это обязательные условия для получения хорошего результата. Неполное же иссечение патологической ткани во время операции — ненужное и даже вредное вмешательство.

Представляет большой интерес дальнейшее исследование патогенеза этого заболевания.

Глава 19

Гигантоклеточная опухоль костей (остеобластокластома)

Гигантоклеточная опухоль, как указывает Т.П.Виноградова (1960), была выделена Cooper и Travers в 1818 г. и отнесена к группе сарком. E.Nelaton (1856, 1860), В.Н.Кузьмин (1879), А.Д.Павловский (1884) отметили доброкачественность течения этих опухолей. В 1922 г. Блудгуд (J.C.Bloodgood) считал эту опухоль абсолютно доброкачественной и предложил называть ее «доброкачественная Гигантоклеточная опухоль». А.В.Русаков (1959) установил, что это образование является истинно опухолевым и, обосновав свой взгляд на клеточные элементы опухоли как на остеобластические и остеокластические, назвал эту опухоль остеобластокластомой.

Опухоль состоит из гигантских многоядерных клеток и одноклеточных образований. По мнению D.C.Dahlin, K.K.Unni, гигантские клетки имеют меньшее значение, чем одноклеточные (мононуклеары). Авторы считают, что многоядерные клетки идентичны или почти идентичны и встречаются при большинстве патологических состояний кости; по их мнению, точное клеточное происхождение опухоли остается неизвестным. А.В.Русаков, Т.П.Виноградова, А.В.Вахурина и др. считают, что эта опухоль на основании своего гистогенеза должна называться *остеобластокластома.* В последние годы значительное число авторов высказывают точку зрения, что остеокласты ведут свое происхождение от стволовых гемопоэтических клеток, а остеобласты — от стромальных механоцитов.

Если быть последовательным и более убежденным в своем мнении, то было бы возможно поставить под сомнение правильность названия этой опухоли «Гигантоклеточная». Если же обратиться к фактам, известным из физиологии костной ткани, то в настоящее время хорошо известно, что все процессы в костной ткани происходят благодаря интеграции деятельности как остеобластов, так и остеокластов.

Опухоль практически не встречается у детей до 12-летнего возраста. Наиболее часто она обнаруживается в возрасте от 18 до 40 лет. Клиническое течение медленное, боли умеренные, возникают поздно. Деформация, вздутие кости наблюдаются на поздних стадиях. Опухоль подразделяется на доброкачественную, литическую и злокачественную формы. При доброкачественной форме на пораженном участке видны как бы кистозные изменения, но на самом деле это округлые углубления в стенках опухоли; при литической форме виден гомогенный остеопороз, при злокачественной — остеопороз резко выражен и быстро прогрессирует. Гигантоклеточные опухоли могут давать местные метастазы в окружающие вены и отдаленные — в легкое, где они сохраняют доброкачественное строение, способны продуцировать костную ткань. Микроскопически опухоль состоит из одноядерных клеток, напоминающих остеобласты, и многоядерных. До настоящего времени идет дискуссия о характере кровообращения в опухоли — по тончайшим сосудам или по типу заболачивания.

С момента выделения злокачественной фиброзной гистиоцитомы рентгенологический диагноз стал труднее, так как, очевидно, часто злокачественная фиброзная гистиоцитома ранее относилась к злокачественным формам злокачественных гигантоклеточных опухолей, чем объяснялось большее число как местных, так и отдаленных рецидивов и летальных исходов.

За последние 10 лет рентгенологи направили к нам 6 больных с диагнозом «гигантоклеточная опухоль», тогда как гистологически была выявлена злокачественная фиброзная гнистиоцитома.

В отделении костной патологии взрослых ЦИТО лечилось 518 больных с доброкачественными и 87 — со злокачественными гигантоклеточными опухолями, всего 605 человек (табл. 19.1).

Таблица 19.1. **Распределение больных в зависимости от доброкачественности или злокачественности опухоли**

Возраст, годы	Доброкачественные опухоли		Злокачественные опухоли		Итого
	мужчины	женщины	мужчины	женщины	
16-20	24	63	2	5	
21-30	65	126	10	20	
31-40	44	96	10	17	
41-50	25	36	5	7	
51-60	16	24	7	2	
61-70	2	7	1	1	
Всего...	518		87		605

С поражением шейного отдела позвоночника было 11 больных, грудного — 12, поясничного — 12, крестца — 9, костей таза — 33> фаланг пальцев и пястных костей — 10, лучевой кости — 49, локтевой — 9, плечевой кости — 54, лопатки — 4, ключицы — 5, грудины — 1, проксимального отдела бедра — 76, дистального — 89, проксимального конца болыпеберцовой кости — 77, дистального — 51, таранной кости — 6, пяточной — 7 больных.

Преимущественная локализация опухоли — эпиметафизы длинных трубчатых костей, реже — лопатка, кости таза, позвоночник, ребра, кости кистей (рис. 19.1). Остеобластокластома развивается в местах, где имеется зона роста кости: в головке и шейке бедренной кости, в большом вертеле бедренной кости или (редко) изолированно в малом вертеле. При редких или двойных локализациях опухоли нужно исключить поражение костей при гиперпаратиреозе. Мы наблюдали переход остеобластокластомы с дистального конца бедренной кости на проксимальный конец большеберцовой. Такие двойные локализации редки, но в литературе встречаются их описания [Виноградова Т.П., 1973; Синюков П.А., 1979; Sybrandy et al., 1975; Lichtenstein L., 1977; Kadir et al., 1998]. Мы наблюдали 2 больных; об одной из них упомянуто выше, а у второй была разрушена гигантоклсточной опухолью I пястная кость (рис. 19.2), которая была экстирпирована целиком и заменена аллотрансплантатом, а через 20 лет возникла гигантоклеточная опухоль в теле IV поясничного позвонка.

Чаще остеобластокластома располагается эксцентрически, больше разрушая один из мыщелков бедренной или большеберцовой кости либо нижневнутреннюю поверхность шейки и головки бедренной кости. При рентгенологическом обнаружении остеобластокластомы суставного конца кости она всегда хотя бы на небольшом участке доходит до субхондрального слоя кости. Опухоль может поражать весь суставной конец кости, вздувая его или разрушая кортикальный слой и выходя за пределы кости.

Иногда опухоль разрушает кость неравномерно, при этом рентгенологически и клинически определяется ячеисто-трабекулярная форма или на-

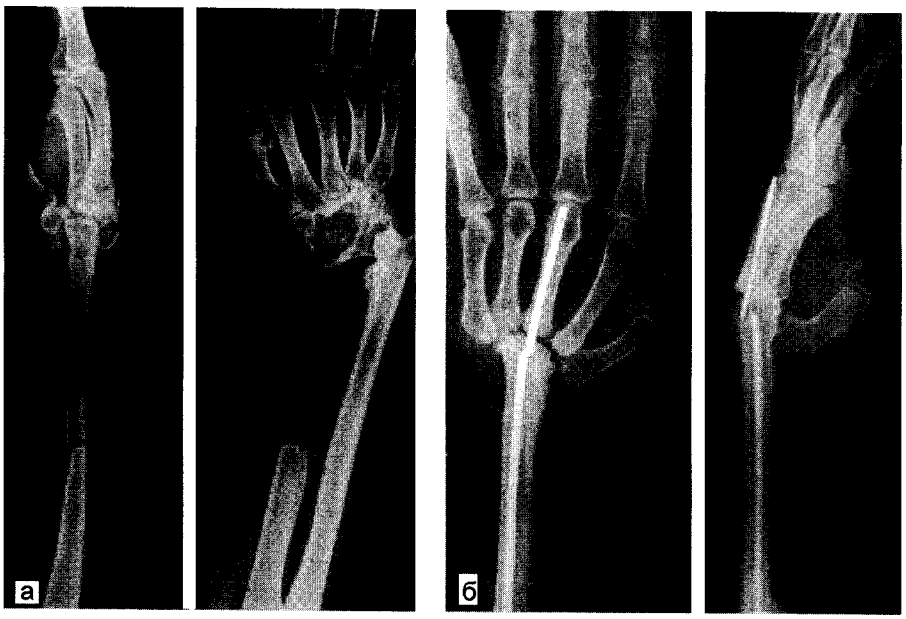


Рис. 19.1. Резекция нижнего конца лучевой кости не предотвратила перехода опухоли на кости запястья (а). Пораженные кости запястья удалены, на место дефекта помещена головка локтевой кости (б).

блюдается исчезновение кости под влиянием роста опухоли — литическая форма. Клинические проявления типичны: умеренные боли в покое, боли при движениях в соответствующем суставе, но почти никогда не развивается контрактура в суставе, как при саркомах. Отмечаются болезненность при локальной пальпации, иногда ощущение пульсации опухоли, но не так сильно выраженной, как при метастазах гипернефромы, аденомы щитовидной железы или сосудистых опухолях. Сравнительно часты патологические переломы.

Остеобластокластома всегда приобретает литическую форму у беременных женщин, развивается настолько быстро и сопровождается такой выраженной клинической картиной, что часто ставят диагноз злокачественной опухоли. Прерывание беременности — это первое, с чего начинают лечение, хотя у нескольких наблюдавшихся нами больных Остеобластокластома была обнаружена в конце беременности и они обратились к нам после родов. У всех этих женщин был полностью разрушен суставной конец соответствующей кости.

М.И.Куслик (1964) и I.Bloodgood (1920, 1924) считали остеобластокластому доброкачественной опухолью, однако в настоящее время этот взгляд пересмотрен. Остеобластокластома — «многоликая опухоль», которая может быть доброкачественной (наиболее часто), первично-злокачественной и подвергаться озлокачествлению. Однако это только схема. Несмотря на пристальное внимание к этой опухоли всех ведущих патологоанатомов и онкологов, многие вопросы остаются неясными [Кузьмин В.И., 1879; Русаков А.В., 1952, 1959; Кузьмина Л.П., 1956; Виноградова Т.П., 1962, 1973; Волков М.В., 1963, 1974; Шлапоберский В.Я., Ягодовский В.С., 1970; Jane H.L., Lichtenstein L., 1940, 1958; Murphy W.R., Ackerman L.V., 1956, и др.].

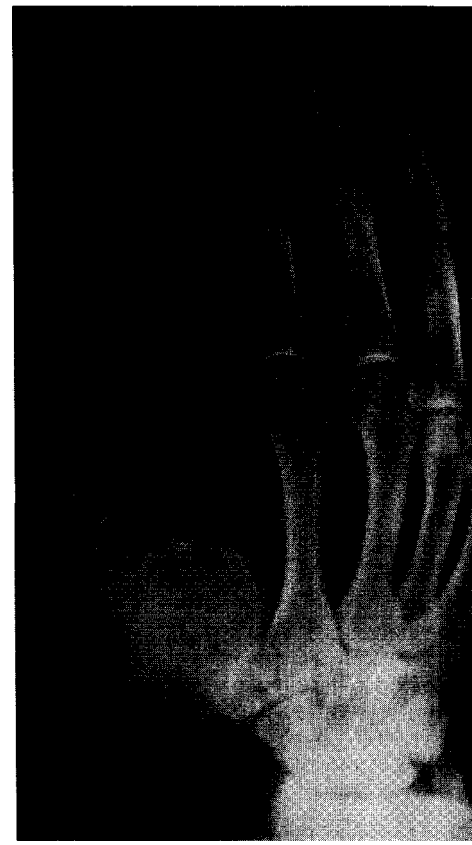


Рис. 19.2. Гигантоклеточная опухоль, разрушившая всю I пястную кость.

В отечественной литературе довольно широко распространено мнение А.В.Русакова (1952, 1959) об отсутствии в остеобластокластомах внутриопухолевых сосудов и о том, что наблюдается просачивание крови по тканевым щелям опухоли, т.е. происходит тканевый кровоток или «заболачивание» опухоли. Однако некоторые старые [Ивановский Н.Н., 1885] и современные [Schajowicz F., 1961; Lichtenstein L., 1965; Aegarter E., Kirkpatuc J.A., 1968] авторы описывают внутриопухолевые сосуды. В.С.Ягодовский и Г.Н.Горохова (1977), исследовавшие 40 доброкачественных остеобластокластом, удаленных во время операции у больных, обнаружили, используя гистохимические методы и методы наливок сосудистой сети, большое количество мелких сосудов, многие из которых имели очень тонкие стенки. Чрезвычайную тонкость стенок синусоидов остеобластокластом обнаружил при электронно-микроскопическом исследовании и С.И.Липкин (1975).

При заполнении контрастной смесью сосудов, ампутированных вследствие развития остеобластокластомы конечностей, В.С.Ягодовский отметил, что контрастная смесь очень тонкими струйками «выходит» из просвета сосуда через мелкие поры в его стенке, находящиеся между эндотелиальными клетками. В.С.Ягодовский и Г.Н.Горохова предположили, что основной кровоток к остеобластокластоме происходит по сосудистому руслу, но не отрицают возможности и «тканевого» кровотока.

С особенностями кровотока в остеобластокластоме, с попаданием клеток остеобластокластомы в венозные сосуды опухоли, ее капсулу и прилежащие ткани связывают склонность опухоли к рецидивированию, местному и отдаленному метастазированию. Метастазирование остеобластокластом, имевших все морфологические признаки доброкачественных опухолей, описали Т.П.Виноградова и А.В.Вахурина (1952), H.LJaffe (1953), W.R.Murphy, L.V.Ackerman, 1956), H.J.Spjut (1962). Тот факт, что в легких развивается метастаз доброкачественной опухоли, определяет необходимость применения активной хирургической тактики — удаления метастаза, что иногда ведет к излечению больного.

Л.П.Кузьмина и В.С.Ягодовский (1963) описали 5 больных, у которых наблюдался метастаз доброкачественной остеобластокластомы в мягкие ткани на некотором расстоянии от места удаленной опухоли. Авторы считали, что рецидивы возникли из-за попадания элементов опухоли в венозные сосуды, что мы и видели на операции. Они рекомендовали при малей-

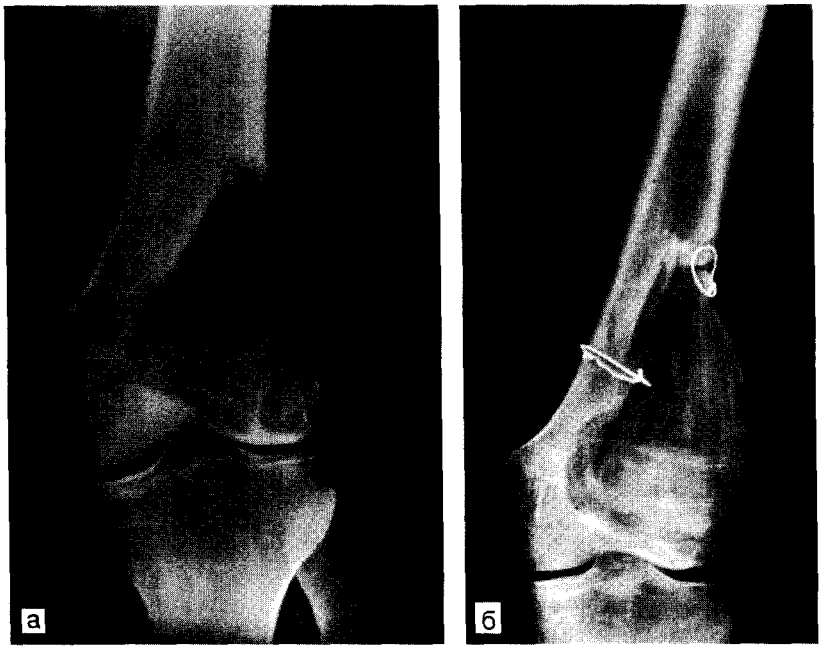


Рис. 19.3. Литическая форма гигантоклеточной опухоли наружного мыщелка бедренной кости (а). Произведена околосуставная резекция с электрокоагуляцией стенок полости и восстановлением кортикального слоя трансплантатом из крыла подвздошной кости (б). Через 3 года — полное восстановление дефекта.

шем подозрении на прорастание опухоли в мягкие ткани широко иссекать их вместе с очагом опухоли. У одного больного с хорошо различимыми метастазами опухоли в подкожных венах мы перевязали их на протяжении и иссекли пораженные отделы, что привело к излечению.

Наряду с доброкачественными наблюдаются первично-злокачественные остеобластокластомы, которым свойственно разрушать кость еще более активно, чем при обычных литических формах. Чаще наблюдается прорастание окружающих тканей, капсулы сустава опухолевой тканью. Однако не всем больным необходимо производить ампутацию конечности, иногда удается выполнить широкую резекцию суставного конца кости с окружающими мягкими тканями и капсулой сустава и замещением дефекта кости. Мы наблюдали первичные злокачественные остеобластокластомы костей таза, которые не только прорастали в мягкие ткани, но и вызывали закупорку опухолевыми массами общей подвздошной вены.

Вторично-озлокачественная остеобластокластома наблюдается как после нерадикально произведенных оперативных вмешательств, так и особенно часто после нерационального лучевого лечения. При этом у большинства больных развивается полиморфно-клеточная саркома с множественными метастазами в легкие.

Все изложенное выше свидетельствует о том, что рентгенологу и клиницисту решать очень трудно, к какой форме отнести опухоль и какой метод лечения избрать. A.Matsumoto и соавт. (1978) на основании результатов ряда экспериментов с культурами тканей предполагают, что гигантоклеточные костные опухоли человека, кроме простагландина E_2(PgE2), активиру-

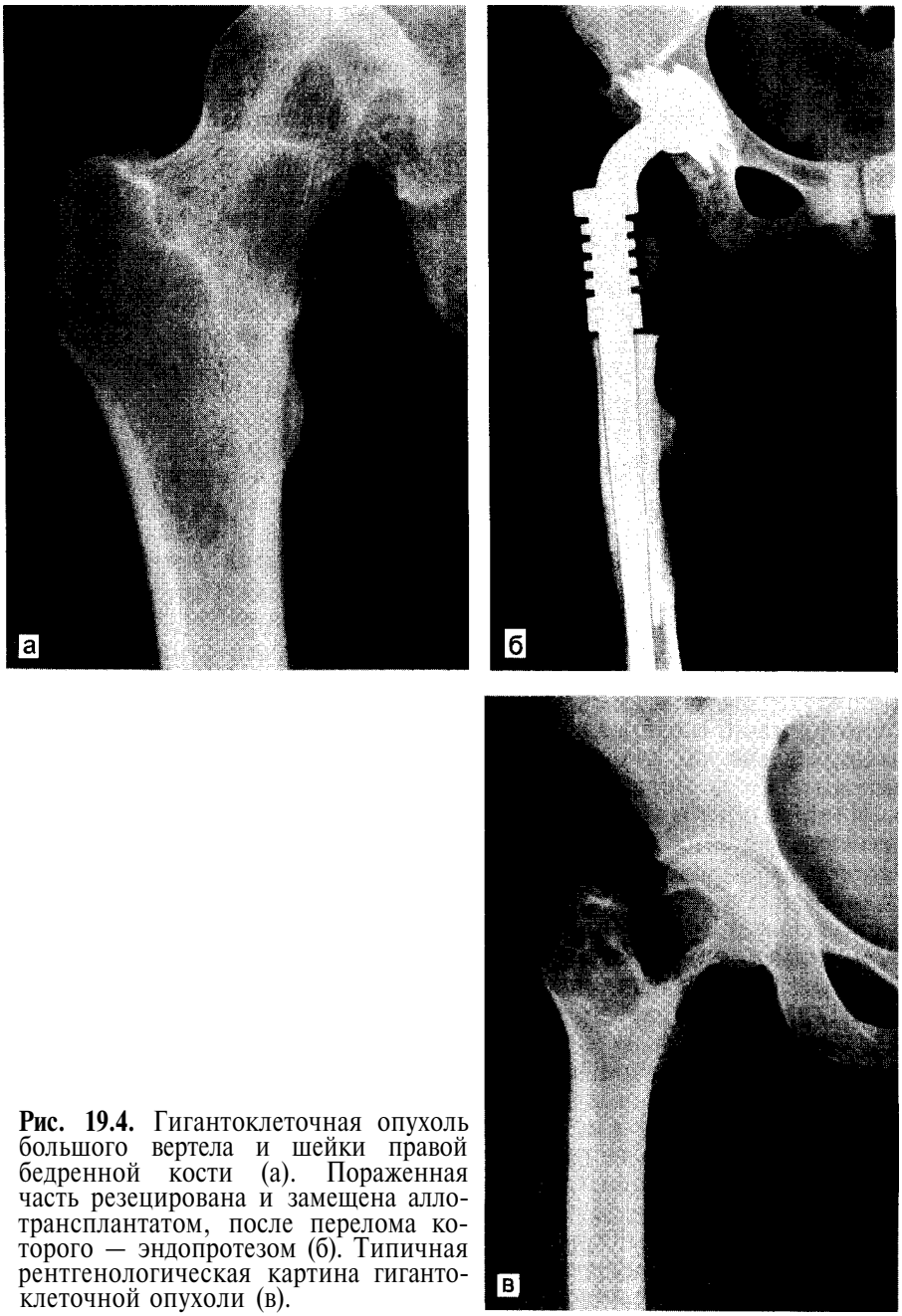


Рис. 19.4. Гигантоклеточная опухоль большого вертела и шейки правой бедренной кости (а). Пораженная часть резецирована и замещена аллотрансплантатом, после перелома которого — эндопротезом (б). Типичная рентгенологическая картина гигантоклеточной опухоли (в).

ющего остеокласты, синтезируют пока еще не идентифицированные факторы, также участвующие в костной резорбции, чувствительны к температуре и имеют высокомолекулярную протеиновую массу. Не это ли один из факторов, благодаря которому электрокоагуляция стенок костной полости после удаления опухоли столь эффективна.

Рис. 19.5. Гигантоклеточная опухоль, поражающая V поясничный позвонок, крестец и правую подвздошную кость. Клиническое выздоровление после лучевой терапии.

Лечение. Операции по типу краевой резекции или выскабливания дают не менее 25 % рецидивов. При ограниченном очаге поражения с успехом можно использовать краевую резекцию, электрокоагуляцию стенок полости и замещение полости или аллогенными трансплантатами, или путем превращения дефекта в замкнутую полость кортикальным трансплантатом из крыла подвздошной кости: полость, заполненная костным мозгом, быстро превращается в полноценную костную ткань (рис. 19.3).

При разрушении суставного конца кости можно с успехом применять эндопротезирование (рис. 19.4), реже мы использовали консервированные холодом аллотрансплантаты. Таким образом, своевременно и правильно выбрав метод лечения, можно добиться выздоровления больного. Наибольшие трудности представляют опухоли I шейного позвонка (см. главу 40), полностью пораженные тела позвонков, кости таза. При обращении к нам больного с поражением седалищной кости и тела таза мы предложили в 1961 г. оригинальный оперативный доступ, который с успехом использовали несколько раз.

При поражении подвздошной кости и значительной части крестца мы предложили лучевую терапию, так как оперативное вмешательство вызвало бы паралич ноги (рис. 19.5).

В отличие от нас, а также А.Груцы и других польских ортопедов во многих европейских и североамериканских странах после механического удаления опухоли кюретажем стенки полости обрабатывают 5 % раствором фенола и затем пломбируют цементом [O'Don Nell R.I. et al., 1994]. Отрицательным является токсическое воздействие на кость и организм больного как фенола, так и растворителя цемента.

I.S.Rossenbloom и др. (1999) сообщают о поражении гигантоклеточной опухолью кости в окружности яремного отверстия. Эти опухоли обычно не чувствительны к лучевому лечению, часто вызывают ощущение пульсирующего шума в обоих ушах, нарушение звуковой проводимости и нижнего пареза черепных нервов. Дифференциальный диагноз с гломусной опухолью проводят обычно на основании ангиографии. Выполненная у больного ангиография позволила выявить гиперваскуляризацию области яремного отверстия большим количеством мелкого диаметра веточек из наружной сонной артерии; малый диаметр артериальных веточек затруднил предоперационную эмболизацию. Радикальная резекция опухоли была произведена из подвисочной ямки.

Глава 20

Остеобластома

Остеоид-остеома и остеобластома — остеогенные опухоли, имеющие одинаковое гистологическое строение, поэтому, по мнению Т.П.Виноградовой (1973), их следует относить к одной нозологической единице, так как они различаются по признакам второстепенного значения. Однако различия в клинической, рентгенологической картине достаточно велики, и до настоящего времени нет единого мнения у авторов, считать ли их одной или двумя видами опухолей. Так, H.L.Jaffe, выделивший остеоид-остеому в 1935 г., в нескольких изданиях своей монографии описывает их в разных главах. По его мнению, остеоид-остеома была известна и описывалась авторами уже «давно», но под другими названиями, в том числе «кортикальный абсцесс кости» и другие воспалительные процессы кости. H.Bergstrand (1930) впервые представил описание этого заболевания у 2 больных как «остеобластическая болезнь длинных костей». H.L.Jaffe и L.Meyer (1932) наблюдали поражение IV пястной кости, а H.Milch (1934) назвал свою статью «Osteoid-tissue Forming Tumor simulating annular sequestrum», т.е. определив не только ее гистогенез, но и клинико-рентгеноморфологическую характеристику. Считается, что выделение остеобластомы как нозологической формы окончательно произошло в 1956 г., когда H.L.Jaffe и L.Lichtenstein независимо друг от друга описали ее, хотя это было уже сделано в 1930 и 1932 гг. D.C.Dahlin и J.Johnston (1954) назвали ее гигантской остеоидной остеомой.

F.Schajowicz, D.Lemos (1976) установили, что обе эти опухоли по своей сущности тесно связаны и являются производными остеобластической ткани, при этом по системе классификации L.Jaffe при размерах до 2 см они причислялись к остеоид-остеоме, а более 2 см — к остеобластомам. F.Schajowicz (1981) отдельно описывает сначала «ограниченную остеобластому (остеоид-остеому)», а затем «истинную остеобластому (остеобластому, или доброкачественную остеобластому).

Нельзя не упомянуть, что существовала и такая точка зрения, согласно которой остеоид-остеома — не опухоль, а хронический воспалительный процесс. Кроме того, у детей наряду с остеоид-остеомами действительно сравнительно часто бывают абсцессы кости со схожей клинической и рентгенологической симптоматикой. Это обязывает проводить дифференциальную диагностику. В 1987 г. В.Н.Кувина сообщила, что картины, подобные остеоид-остеоме, были обнаружены у детей, живущих рядом с загрязняющими среду обитания заводами и имеющих различные формы нарушения костей.

Всем, кто занимается костной патологией, хорошо известны характерные клинико-рентгенологические симптомы остеоид-остеомы. Менее четко известна клиника остеобластом или гигантских остеоид-остеом. В 1978 г. нами совместно с Н.Е.Махсоном была опубликована работа «Гигантская остеоид-остеома (остеобластома)», где мы отмечали, что есть все основания считать эту опухоль самостоятельной нозологической формой. Таким образом, как будто все ясно: есть две схожие по морфологии опухоли. Однако только после того как накопился большой клинический материал (в том числе и у нас — 195 остеоид-остеом и 23 остеобластомы), появилась возможность обнаружить между двумя этими формами промежуточные, а также злокачественную форму.

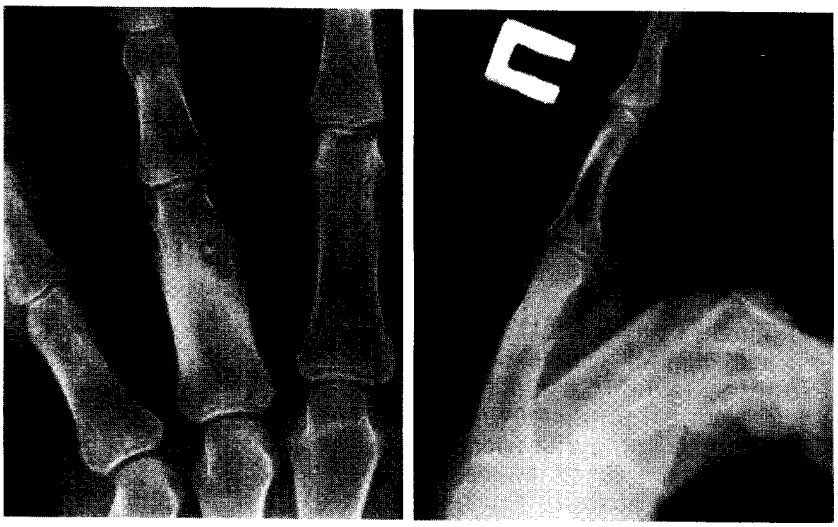


Рис. 20.1. Остеоид-остеома средней фаланги IV пальца, которая утолщена и склерозирована; отчетливо видно некоторое разряжение и внутри него — ядрышко.

Как известно из литературы, к остеоид-остеомам одни авторы относят опухоли, диаметр которых не превышает 1 см, другие — 1,5 см, а некоторые считают пределом 2 см (рис. 20.1). Совершенно ясно, что размер не может иметь основного значения при решении вопроса, куда отнести данную опухоль и какие размеры опухоли «правильнее». Поэтому большой интерес представляет работа Н.И.Сюч (1980, 1984), выполненная в ЦИТО. Морфологическому исследованию подверглись 178 остеоид-остеом и 23 остеобластомы. Н.И.Сюч выделила 4 типа клеточное™ остеогенной ткани, или «гнезда», используя количественный метод исследования остеобластов. По количеству остеобластов все опухоли были подразделены на 4 группы: в поле зрения первой группы было 26, 54 остеобластов, во второй — 72, 76, в третьей — 109, 128, в четвертой — 142, 149. На основании изучения опухолей Н.И.Сюч пришла к выводу, что клетки остеобластического ряда (остеобласты и остеокласты) не отличаются в остеоид-остеоме и остеобластоме по своим качественным характеристикам. Отличительным является количественный признак, ткань остеобластомы обладает более высокой клеточностыо. Клетки остеобластического ряда не отличаются и по ультраструктурной организации. В «гнезде» остеоид-остеомы имеется хорошо развитая сосудистая сеть — капилляры и примитивно построенные синусоиды. Сосуды лишены эластических свойств и неспособны к активному сокращению, что, по Ю.Н.Соловьеву (1970), вызывает значительное снижение скорости кровотока в них. Все это обусловливает образование кист. Перитрабекулярный отек и другие дефекты кровообращения, вероятнее всего, и вызывают постоянные сильные болевые ощущения. Однако высказываются и другие точки зрения.

Особенно высокий уровень метаболизма простагландинов, обнаруженный в остеоид-остеомах [Healey I.H., Ghelman B., 1986], может объяснить воспалительные признаки поражения — сильную боль.

Н.И.Сюч выявила, что в окружности остеоид-остеом с четкими и нечеткими границами «гнезда» располагаются мелкие артерии, по перифе-

рии — артериолы, а в центре — сеть анастомозирующих капилляров и синусоидов. Эти анатомические находки объясняют, почему остеоид-остеомы так хорошо видны на ангиограммах, являясь ценным диагностическим признаком [Беляева А.А., 1983]. На основании изучения границ опухоли «гнезда» как остеоид-остеомы, так и остеобластомы Н.И.Сюч выделила три морфологические группы: 1) остеоид-остеома с четкими границами «гнезда»; 2) с нечеткими границами; 3) местно-деструирующая остеоид-остеома. Первая группа соответствует типичной остеоид-остеоме, третья — остеобластоме, а вторая является промежуточной. Нам представляется, что все эти группы — одна нозологическая форма опухоли, имеющая целый спектр различных клинико-рештеноморфологических форм (см. классификацию).

Мы наблюдали одну больную со злокачественной остеобластомой костей таза; морфологически она имела вид остеогенной саркомы.

Рабочая классификация различных форм остеобластомы (остеоид-остеомы-остеобластомы) С.Т.Зацепина

I. Стабильная форма остеобластомы с четкими границами (остеоид-остеома — типичная форма), диаметром до 1—1,5 см, с реактивным склерозом в окружности; обычная локализация — метафиз или диафиз костей, субкортикальный или кортикальный слой, а также:
   а) в спонгиозе;
   б) субпериостально;
   в) в эпифизе субхондрально или с выпадением «гнезда» в сустав.

II. Ограниченно прогрессирующая форма остеобластом (с нечеткими границами): а) переходная форма от типичной остеоид-остеомы к остеобластоме диаметром от 1,5 до 3 см; б) мультицентрическая форма с несколькими гнездами.

III. Прогрессирующая (растущая) типичная форма остеобластомы.
   1. Очаг поражения более 2—3 см с большим размером «гнезда».
   2. Поражение нескольких рядом расположенных костей — все кости запястья.
   3. При поражении тела позвонка «гнездо» смещается в спинно-мозговой канал.
   4. Литическая форма поражения, не имеющая «гнезда» в виде костных структур, удаленного как «секвестр», но представленная опухолевой тканью.

IV. Злокачественная форма остеобластомы без метастазов.
   а. Озлокачествление остеобластомы (в подавляющем большинстве случаев с превращением в остеогенную саркому, фибросаркому с метастазами).*

Остеобластома — остеогенная опухоль, состоящая из остеобластов с разной степенью дифференцировки, многоядерных остеокластов, число ядер в которых достигает 40 и более, и клеток другого типа с 5—6 ядрами. По мнению А.В.Русакова (1959), ткань остеоид-остеомы и остеобластомы не является производным фиброзной ткани, а происходит из костеобразующей мезенхимы и является «дериватом разросшегося эндоста». В ткани имеются примитивные афункциональные костные балки. Ткань хорошо васкуляризована, в некоторых участках, особенно по периферии, бывают кавернозные синусы. G.Staner (1977), подчеркнув наличие в цитоплазме остеобластов скоплений гранулярного гликогена, высказывает мнение о близости этих клеток с эмбриональными. Принципиальной раз-

* Atlas of tumor pathology/Ed. W.H.Hartman. Aggressive osteoblastoma. Waschington, 1981. - P. 19-23.

ницы в строении остеоид-остеомы и остеобластомы нет, но большая клеточность остеобластомы, выраженная способность к деструкции окружающей костной ткани и т.д. несомненно говорят о ее большой биологической активности.

Клинико-рентгенологическая диагностика часто очень трудна; целесообразно использовать пробу с анальгином, ангиографию, компьютерную томографию, сцинтиграфию с радиоактивным технецием, трепанбиопсию.

Рентгенологически выявляются очаги деструкции от 3 х 4 до 9 х 7 и даже 15 х 7 см с разрушением кортикального слоя, периостальной реакцией с явлениями обызвествления и костеобразования на границе со здоровыми мягкими тканями. Если при расположении остеоид-остеомы поверхностно в кортикальном слое «гнездо» опухоли выталкивается под надкостницу — в мягкие ткани, то при остеобластоме позвоночника «гнездо» значительно больших размеров, «выталкивается» в спинномозговой канал. Однако бывают остеобластомы, у которых не образуется «гнезда» типа секвестра, тогда нет и той характерной рентгенологической картины — имеется просто картина лизиса кости опухолью. Все это необходимо учитывать при планировании оперативного вмешательства.

Остеобластома не сопровождается такими сильными изнуряющими болями, но боли бывают постоянными и уменьшаются или исчезают от приема анальгина или ацетилсалициловой кислоты. Под нашим наблюдением было 23 больных с остеобластомой, один из них — со злокачественной. 8 возрасте 16—20 лет было 8 больных, 21—30 лет — 7, 31—40 лет — 4, 41—50 лет — 1 и от 51 года до 60 лет — 3 больных. Позвоночник был поражен у 9 больных: шейный отдел — у 2, поясничный — у 5, крестец — у 2 (у некоторых из них были очень сильные боли с иррадиацией). Бедренная кость поражена у 4, плечевая — у 2, лопатка — у 1, кости таза — у 1, болынеберцовая кость — у 1, локтевая кость — у 1, все кости запястья — у 1, тело грудины — у 1 больного. Большинство пациентов поступили с диагнозами: остеогенная саркома, хондросаркома, гигантоклеточная опухоль, злокачественная опухоль.

Злокачественная остеобластома. Рядом авторов были описаны случаи озлокачествления остеобластом после одной или нескольких нерадикальных операций; по времени этот процесс растягивался на 5—9 лет [Mayer L., 1967, 1968; Schajowicz F., Lemos D., 1970; Lichtenstein L., 1972; Dorfman H.D., 1973; Scrauton P.E. et al., 1975; Seki T. et al., 1975; Jackson R., Bell E.T., 1977; Merryweather R. et al., 1980, и др.]. Иногда рецидивы принимались за остеобластический вариант остеогенной саркомы, однако клиническое течение у всех больных было мягче. Только у 3 пациентов наблюдались легочные метастазы [Lichtenstein L., 1972; Sebi et al., 1975; Merryweather R. etal., 1980].

Первично-злокачественную остеобластому — клинику, рентгенологическую, морфологическую картину — описали в 1976 г. F. Schajowicz и D.Lemos, под наблюдением которых находились 8 подобных больных (в дальнейшем они наблюдали еще 2 больных). По их мнению, провести дифференциальный диагноз даже по гистологической картине между злокачественной остеобластомой и остеогенной саркомой трудно. Не являясь морфологом, я отсылаю желающих ознакомиться к их работам. Другие авторы называют эту форму агрессивной формой остеобластомы*, проду-

* Aggressive osteoblastoma/Atlas of Tumor pathology. Second Series. Supplement Tumor of bone and Cartilage. — Waschington, 1981. — P. 20306.

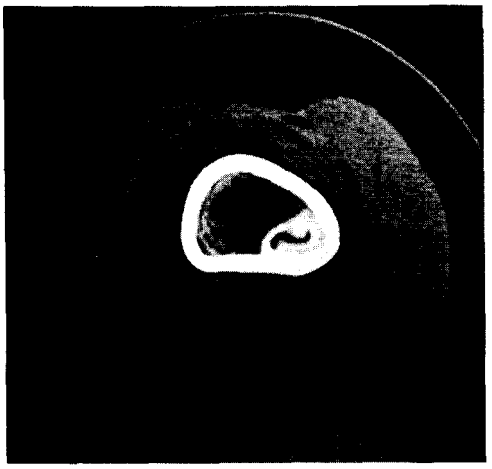


Рис. 20.2. КТ бедренной кости в костномозговом канале. Хорошо видны ободок склероза, прилежащий к кортикальному слою, и ядрышко.

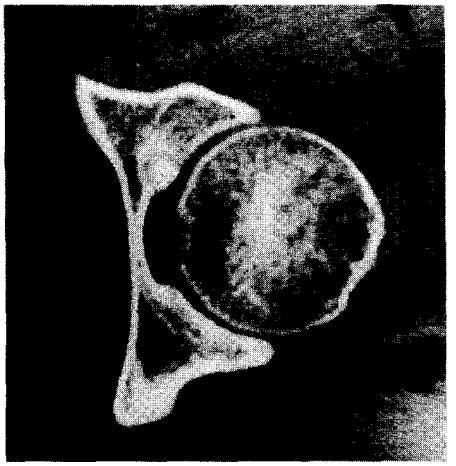


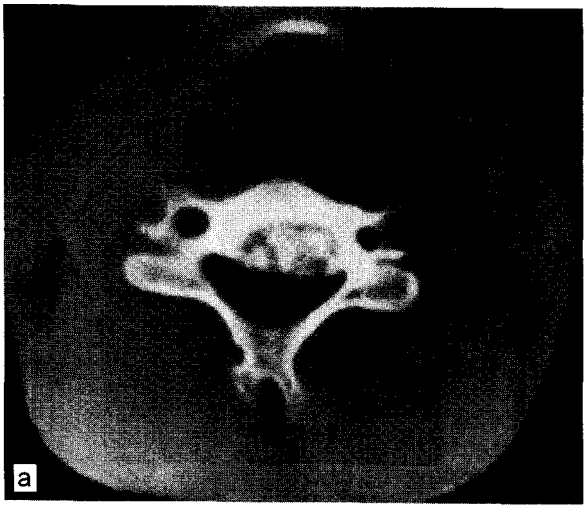
Рис. 20.3. КТ тазобедренного сустава. Хорошо видно ядрышко, расположенное в зоне субхондральной пластинки.

цирующей остеоид с большим или меньшим количеством атипичных остеобластов. Гистологическая дифференциальная диагностика с остеогенной саркомой проводится по всей сумме признаков, при этом электронная микроскопия не всегда играет большую роль. Даже после расширенных резекций наблюдаются местные рецидивы опухоли, возникающие в ближайшие месяцы. По литературным данным, возраст больных — от 6 лет до 71 года.

K.Morimoto (1975) путем исследования ткани на микрорентгеноанализаторе показал, что соотношение Са и Р в костных кристаллах в остеосаркоме выше, чем в остеобластоме.

О п е р а т и в н о е л е ч е н и е . Компьютерная томография помогает точно локализовать остеоид-остеому, остеобластому (рис. 20.2; 20.3). Это позволяет осуществить резекцию пораженного отдела кортикального слоя кости с наименьшей травматизацией мягких тканей и сохранить рядом расположенные интактные участки кортикального слоя, что иногда выполняется вынужденно при поисках опухоли — «гнезда». Такие травматичные операции иногда настолько ослабляют кость, что в послеоперационном периоде наблюдаются переломы.

Предложен оригинальный метод операции. Уточнив с помощью компьютерной томографии место расположения остеоид-остеомы, которая в большом проценте случаев располагается в костномозговом канале — прилежит изнутри к кортикальному слою, с помощью сверла диаметром около 12 мм формируют отверстие в кортикальном слое со стороны, противоположной «гнезду» опухоли, и удаляют ее; в это отверстие вводят полую фрезу, в полость которой попадает остеоид-остеома; вращательными движениями она изолируется и удаляется. Нам кажется, что вряд ли этот метод получит распространение. Проще и надежнее осуществить подход к кости непосредственно над опухолью и, произведя резекцию, удалить очаг. Точно локализовать остеоид-остеому с помощью компьютерной томографии очень важно при расположении опухоли в головке бедренной кости,



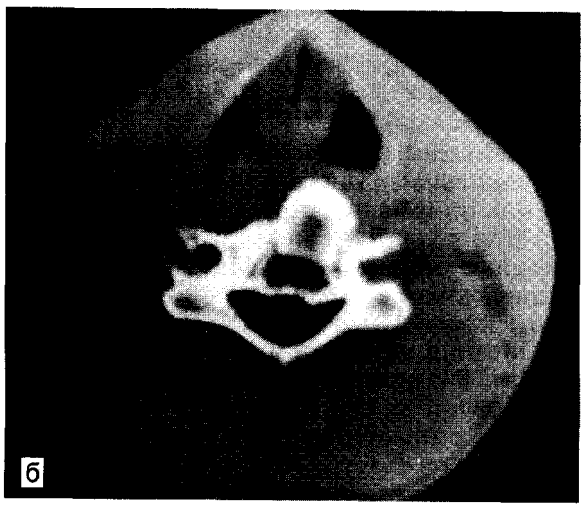


Рис. 20.4. Остеобластома.

а — поражение заднего отдела тела V шейного позвонка; опухоль, выдающаяся в просвет спинномозгового канала, разрушила часть тела; б — передним оперативным доступом через тело позвонка опухоль удалена целиком, дефект тела замещен аутотрансплантатом из крыла подвздошной кости. Выздоровление.

вертлужной впадине, чтобы правильно осуществить оперативный доступ спереди или сзади и т.п. Важно точно знать расположение остеоид-остеомы, остеобластомы в заднем отделе тела позвонка.

Больной 23 лет поступил с жалобами на очень сильные боли в шее, голове, надплечьях, резкое ограничение движений в шейном отделе позвоночника. Болен 1,5 года. Сначала появились боли в правой грудино-ключично-сосцевидной мышце, но постепенно они распространились и резко усилились. На рентгенограммах обнаружена опухоль заднего отдела тела V шейного позвонка, суживающая просвет спинномозгового канала. На компьютерной томограмме — картина, характерная для остеобластомы. Было ясно, что при доступе сзади неизбежна тяжелая травма спинного мозга, поэтому осуществлен доступ спереди. «Гнездо» типа костного секвестра размером 25x17x12 мм справа удалено через тело V шейного позвонка; полость, стенки обработаны острой ложкой, удалена мягкая сероватая ткань, осуществлена пластика трансплантатом из крыла подвздошной кости (рис. 20.4).

Нами многократно было отмечено, что ***процесс остеогенеза на месте удаленной остеоид-остеомы и остеобластомы резко повышен.*** После сегментарной резекции (то же и после краевой) бедренной кости и замещения дефекта цилиндрическим консервированным аллотрансплантатом происходит быстрое спаяние и образование паростальной мозоли.

Остеоид-остеомы чаще поражают остистые, поперечные суставные отростки позвонков, остеобластомы — основания дужек и тела позвонков, крестец, кости таза. Хирургу нужно быть готовым выполнить любую операцию на любой кости и самого большого объема вплоть до тотального удаления позвонка, поскольку остеобластома, особенно «агрессивная», злокачественная, должна быть удалена абластично, единым блоком. R.Jackson

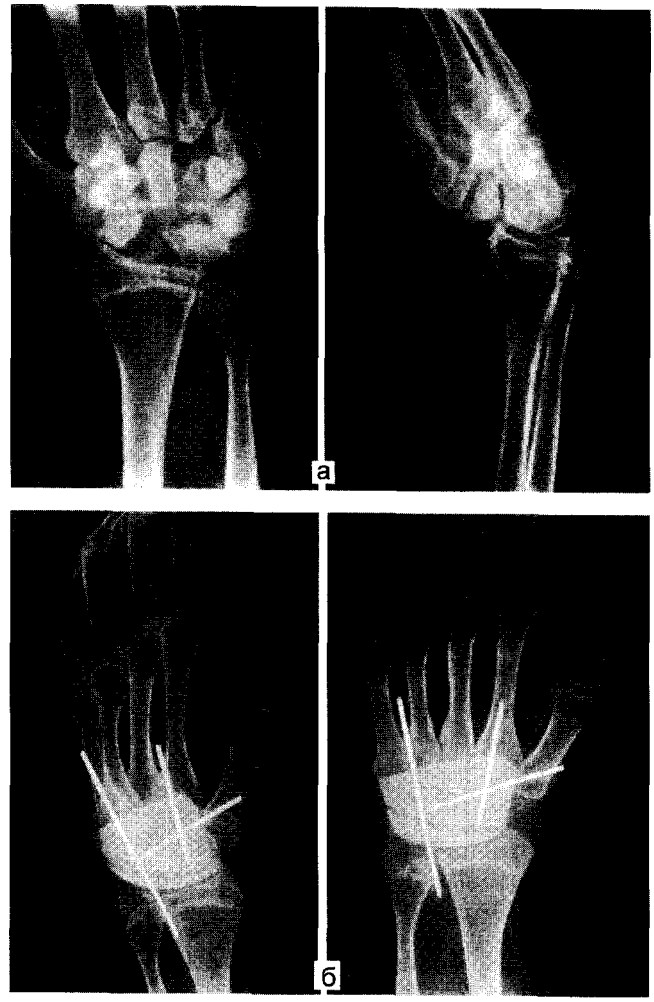


Рис. 20.5. Остеобластома, захватившая все кости запястья. Контуры костей смазаны, выраженный остеопороз (а). Вся опухоль удалена; удаленные кости запястья замещены костным аллотрансплантатом, полученным из крыла подвздошной кости. Фиксация осуществлена тремя спицами (б).

(1978) на основании изучения литературы установил, что у 181 больного с остеобластомой послеоперационные рецидивы составили 18—9,8 %, причем наиболее часто рецидив возникал при локализации опухоли в позвоночнике и костях таза. По его мнению, после операции лучевая терапия не показана из-за возможного озлокачествления.

Нужно предупредить, что озлокачествленные или злокачественные остеобластомы обильно кровоснабжены, в связи с чем операции сопровождаются сильным кровотечением.

Остеоид-остеома встречается сравнительно часто, составляя, по нашим данным, 14,4 %, по данным Н.М.Трапезникова и Л.А.Ереминой (1986), — 10 %, по F.Schajowicz (1981), — 11, 23 % среди доброкачественных опухолей костей, а по данным М.В.Волкова, — 4,6 % среди первичных костных опухолей и дисплазий в детском возрасте.

А.И.Казьмин первым в ЦИТО оперировал больного с остеоид-остеомой и на основании литературных данных поставил правильный диагноз. Это наблюдение было описано морфологом.

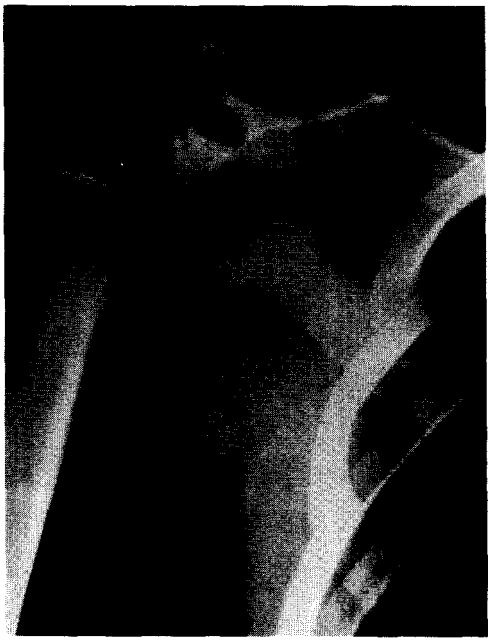


Рис. 20.6. Остеобластома суставного отростка лопатки, ее размеры приблизительно 4х3 см, т.е. значительно больше, чем остеоид-остеомы. Превалируют процессы деструкции костной ткани.

Под нашим наблюдением находились 195 больных с остеоид-остеомой и 23 — с остеобластомой, т.е. остеобластома встречается в 8—8,5 раз реже, чем остеоид-остеома. Но это не отражает истинную частоту этих заболеваний, так как в первые годы мы не выделяли остеобластомы, а до последнего времени — и промежуточные формы, хотя, как показала наша работа, выполненная совместно с О.Л.Нечволодовой и В.М.Мелконян (1989), у 38 больных с остеоид-остеомой кистей и стоп диаметр очага поражения наиболее часто достигал 3 см, при этом была характерна субпериостальная форма, когда «гнездо» располагалось вне кости, вызывая атрофию подлежащих отделов от давления, а у части больных отсутствовала склеротическая реакция. Таким образом, следует считать, что остеобластомы встречаются чаще (рис. 20.5), при этом совершенно необходимо выделять промежуточные формы.

Ряд авторов отметили более частое поражение опухолью лиц мужского пола, некоторые исследователи не видели особой разницы в частоте поражения мужчин и женщин. E.T.Haberman, R.E.Stern (1974) сообщили об остеоид-остеоме у ребенка 8 мес; по их данным, наиболее часто опухоль встречается у больных в возрасте 10—25 лет, но мы наблюдали больных и старше 40 лет: от 41 года до 50 лет — 19 больных, от 51 года до 60 лет — 5 и от 61 года до 70 лет — 2 больных. Наблюдалось поражение всех костей, кроме ключицы (в порядке убывающей частоты): бедренная кость (преимущественно проксимальный конец) — 61 больной, большеберцовая — 26, фаланги пальцев — 17, плечевая — 12, кости таза — 10, лучевая — 7, позвоночник: поясничный отдел — 7, шейный — 5, грудной — 3, крестец — 4; локтевая кость — 6, пястные кости — 6, таранная кость — 5, пяточная кость — 1, прочие кости стопы — 10, лопатка — 3 (рис. 20.6), ребра — 2 больных и т.д.

Клиническая картина у подавляющего числа больных очень характерна: постепенно, в течение 1—2 мес, нарастающие боли, ноющие, трудно переносимые, усиливающиеся ночью; чаще локализация боли соответствует месту нахождения опухоли, но иногда при поражении верхнего отдела бедренной кости боли иррадиируют в область коленного сустава, и тогда на рентгенограммах «ничего не находят». При локализации на передней поверхности большеберцовой кости, костях стопы или нижней трети плеча, костей предплечья и кисти удается пальпировать припухлость костной плотности, иногда слегка болезненную при глубоком расположении «гнезда» опухоли или резко болезненную, если «гнездо» располагается под-

надкостнично или даже «выпало» в полость сустава. Боли бывают необычайной силы. У одного больного с поражением горизонтальной ветви лобковой кости мы проводили дифференциальный диагноз с невромой, так как больной кричал от легкого прикосновения. Операция позволила обнаружить «гнездо», располагавшееся поднадкостнично. При расположении близко от суставного хряща в суставе появляется выпот, и больным долгое время могут ставить диагноз артрита. Боли сопровождаются уменьшением двигательной активности и атрофией мышц этой конечности. Как правило, они исчезают или резко уменьшаются при приеме анальгина, ацетилсалициловой кислоты и др.

Глава 21

Внутрикостная обызвествляющаяся хондрома

Довольно часто встречающаяся опухоль, образующаяся из части клеток, возможно, в результате нарушения развития зоны роста кости. Наиболее часто опухоль располагается в метафизарной зоне, но у некоторых больных занимает и значительную часть костномозговой полости диафиза.

Мы наблюдали 39 больных с внутрикостными обызвествляющимися хондромами костей следующей локализации: верхний конец плечевой кости — 17 больных, нижний конец бедренной кости — 16 и болыиеберцовая кость — 6 больных. У одного пациента было симметричное поражение нижней трети обеих бедренных костей. Очаги обызвествления имеют на рентгенограмме очертания шарообразно спаявшихся дуг, обычно расположенных несколько эксцентрично, поэтому на каком-то участке они прилежат к кортикальному слою. Появление периостальных наслоений или участков разряжения говорит об активном росте опухоли.

Больные длительное время не знают о существовании опухоли, и только когда она начинает расти и появляются боли, они обращаются к врачу.

30—40 лет назад рентгенологи почти всем больным с интраоссальными обызвествлениями ставили диагноз «инфаркт костного мозга с последующим обызвествлением». Боли, которые испытывают больные с подобными обызвествлениями, считаются обычными для последствий кессонной болезни, и раньше было принято наблюдать этих больных.

Однако упорные боли, отсутствие в анамнезе какого-либо отношения к водолазным кессонным работам заставили нас пересмотреть правомерность диагноза «медуллярное обызвествление в результате кессонной болезни» и поставить показания к оперативному лечению — широкой частичной краевой резекции пораженного отдела кости. Как у первой оперированной нами в 1971 г. больной, так и у всех последующих пациентов мы обнаруживали обширный очаг хондроматоза кости с обызвествлением или окостенением части хрящевых масс (рис. 21.1). Поскольку хрящевые массы при достаточной толщине кортикального слоя бедренной, плечевой кости практически не видны, они не дают симптома «матового стекла», и видно только обызвествление, которое обнаруживается при простой рентгеноскопии, а далее ставят наиболее принятый диагноз — «инфаркт костного мозга».

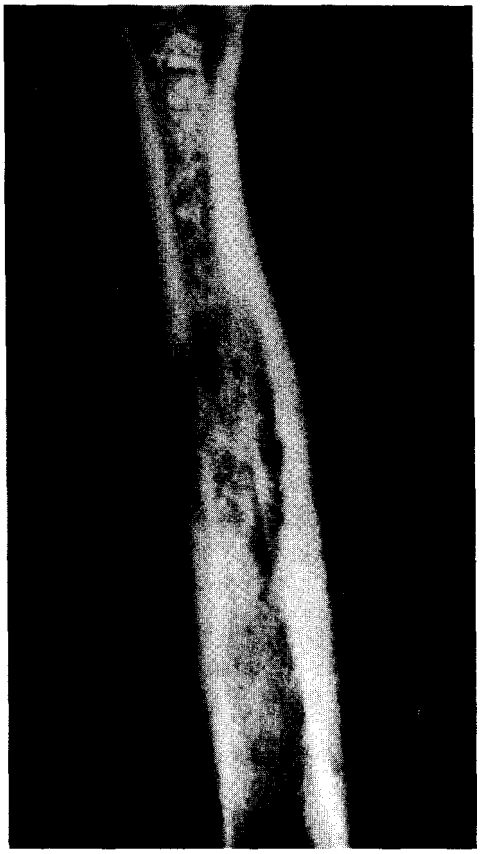


Рис. 21.1. Энхондрома с обызвествлением на протяжении почти всего костно-мозгового канала. В среднем отделе активный рост хрящевой ткани, возможно озлокачествление.

Были оперированы 14 больных, к счастью, несмотря на длительные сроки наблюдения (до 15 лет), озлокачествление и развитие хондросаркомы отмечены у одного больного.

Больной 62 лет стационирован в ЦИТО с хондросаркомой нижнего конца бедренной кости, развившейся из внутрикостной обызвествляющейся энхондромы нижнего метадиафиза левой бедренной кости. Больной при поступлении ходил с помощью костылей. Клинически и рентгенологически было ясно, что произошло озлокачествление обызвествляющейся хондромы и что хондросаркома вышла за пределы кортикального слоя бедренной кости, чем и объяснялась реакция со стороны коленного сустава и сгибательная контрактура. Была произведена резекция 20 см нижней половины бедренной кости с замещением дефекта эндопротезом с коленным суставом Сиваша. Морфологическое исследование: хондросаркома средней степени зрелости.

Мы ставили показания к оперативному лечению у тех больных, которые начинали ощущать практически постоянные боли или часто появляющиеся боли. Те больные, у которых обызвествляющаяся хондрома была обнаружена на рентгеновском снимке, сделанном по другому поводу, оставались под динамическим наблюдением.

Наиболее типичным оперативным вмешательством при отсутствии агрессивности являлось: вскрытие костномозгового канала на протяжении большем, чем определяемое на рентгенограммах поражение, осуществляемое механической пилой (осцилляторной или циркулярной), удаление долотом обызвествленной и окружающей его необызвествленной хрящевой ткани обычно зернистого вида, сбивание долотом слоя видимо здоровой кости как с ложа, так и с образовавшейся при доступе костной «крышки», замещение дефекта аллотрансплантатами (редко и ауто-), помещение кортикальной «крышки» на свое место, ее фиксация. Ни у одного из оперированных больных мы не выявили рецидива. Однако при подозрении на озлокачествление хондромы нужны дополнительные методы обследования: компьютерная и магнитно-резонансная томография, пункционная биопсия и при подтверждении диагноза хондросаркомы — резекция кости на протяжении с последующим замещением дефекта.

Глава 22

Хондробластома

Хондробластома, chondroblastoma, benign chondroblastoma, epiphyseal chondroblastoma — названия, наиболее принятые в литературе, но чаще встречаются или краткое ее определение — «Хондробластома», или «эпифизарная Хондробластома», поскольку она всегда развивается и бывает связана с эпифизарной зоной роста. Название «доброкачественная хондробластома» неоправдано, поскольку встречаются разнообразные варианты ее строения, известны случаи озлокачествления и первично-злокачественные формы.

На особенности строения и клинического течения этой опухоли обратили внимание I.Ewing (1923), A.Kolodny (1927), но только E.Codman в 1931 г. на основании изучения этой опухоли у 9 больных подробно изучил и описал ее, назвав «эпифизарной хондроматозной гигантоклеточной опухолью верхнего конца плечевой кости», особенно подчеркнув наличие в ней хрящевых и гигантских клеток. В 1942 г. H.Jaffe и L.Lichtenstein подтвердили мнение E.Codman о том, что это новый вид опухоли, т.е. новая нозологическая единица, и предложили называть ее «доброкачественной хондробластомой». Это мнение оказалось ошибочным, поскольку последующие наблюдения показали, что существуют различные варианты ее строения, наблюдаются случаи озлокачествления опухоли и злокачественные ее формы, поэтому считать ее абсолютно доброкачественной нельзя.

Статистические данные о частоте встречаемости хондробластомы пока недостаточно разработаны. Так, D.C.Dahlin (1967, 1978), наблюдавший 24 хондробластомы среди 2987 больных с опухолями костей, считает, что она встречается реже, чем в 1 % случаев. F.Schajowicz, G.Gallerdo в 1970 г. выявили 69 хондробластом на 3500 опухолей и опухолеподобных заболеваний скелета, что составляет 1,8 %. По данным М.В.Волкова (1989), хондробластома составляет 1,3 % истинных опухолей скелета, дисплазий и дистрофий у детей. F.Schajowicz в 1981 г.наблюдал 115 больных с хондробластомой, что составило 5,98 % всех доброкачественных опухолей.

По нашим данным, больных с хондробластомой старше 16 лет было 68, что составляет 4,2 % по отношению к больным с доброкачественными опухолями. У 8 больных установлены злокачественные (3) или озлокачествленные (5) опухоли, из них у 2 человек опухоль превратилась в светлоклеточную хондросаркому, что составляет 11,7 %.

По данным многочисленных публикаций, больные мужского пола поражаются хондробластомой чаще, чем женского, и только М.В.Волков отметил практически одинаковое по частоте поражение у 27 мальчиков и 29 девочек. Мы наблюдали хондробластомы у мужчин в 1,5 раза чаще, чем у женщин.

Наиболее часто Хондробластома выявляется у больных в возрасте 11—20 лет, но описаны случаи, когда она обнаружена у детей моложе 10 лет и у 73-летнего больного. По нашим данным, в возрасте 16—20 лет хондробластома наблюдалась у 41 больного, 21—30 лет — у 13, 31—40 лет — у 9, 41—50 лет — у 4, 51—60 лет — у 1 больного.

Излюбленная локализация хондробластом — верхний отдел плечевой кости (19 больных), верхний конец большеберцовой кости (6 больных, рис. 22.1), верхний и нижний суставные концы бедренной кости (4), кости стопы, особенно часто пяточная (2) и таранные кости (4), кости таза (5).

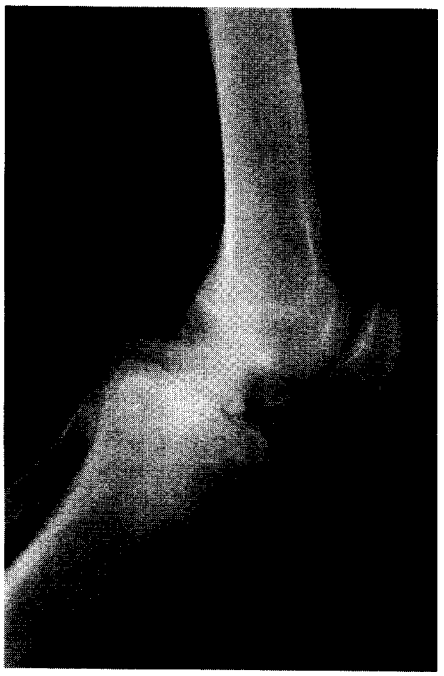


Рис. 22.1. Хондробластома переднего отдела верхнего эпифиза большеберцовой кости.

Опухоль встречается также в ребрах, грудине, лопатке, надколеннике, позвоночнике, ключице, костях предплечья, костях запястья, фалангах пальцев, костях свода черепа, нижней челюсти.

Т.П.Виноградова впервые в нашей стране сообщила в 1956 г. о 2 больных с хондробластомой. Затем появились и другие сообщения [Запорожец А.А., 1959; Одесская-Мельникова Л.А. и др., 1959; Кузьмина Л.П., 1960; Волков М.В., 1960, 1989; Рубашова Л.Е., 1961; Житницкий Р.Г., 1964, 1968; Квашнина В.И., 1964; Зацепин С.Т., 1970; Карапетян Р.А., 1972; Еремина Л.А., 1973, 1977; Климова М.К. и др., 1973; Воронович И.Р., 1974; Мерзин И.М., 1977; Корж М.К., 1977; Кныш И.Т. и др., 1977; Королев В.Н., 1981, и др.].

По данным G.W.Dominok и H.G.Knoch (1977), в литературе опубликованы сведения о 205 больных с хондробластомой, а по данным M.Kyriakow с соавт., к 1985 г. в англоязычных работах имеются сообщения о 700 больных. Учитывая, что материал детского и взрослого отделений костной патологии ЦИТО к 1988 г. составил 113 наблюдений, а в отечественной литературе имеются ссылки более чем на 300 больных с хондробластомой, общее количество больных значительно превышает тысячу человек, и говорить о хондробластоме как о редкой опухоли нет никаких оснований. Существует множество предположений, касающихся клеток, из которых возникает хондробластома, но поскольку доказательств и единого мнения по этому поводу нет, мы отсылаем желающих познакомиться с этим вопросом к монографии F.Schajowicz (1981).

Сложным гистогенезом опухоли объясняется большое разнообразие ее строения, наличие атипичных «смешанных», «гибридных» форм, которые были описаны различными авторами [Виноградова Т.П., 1959, 1973; Липкин С.И., 1971, 1983; Зацепин С.Т. и др., 1979; Dahlin D.C., 1956; Bernstein D., Lichtenstein L., 1959; Schajowicz F., Gallardo G., 1970; Dahlin D.C., Ivins I.C., 1972; Huvos A.G. et al., 1977; Knoch H.G., 1982, и др.].

Развиваясь в зоне роста костей и распространяясь на эпифиз, хондробластомы имеют сложное клеточное строение, что было отмечено еще первыми исследователями. В дальнейшем это стали отмечать все авторы, располагавшие значительным клиническим материалом. M.G.Kunkel, D.C.Dahlin, H.H.Young в 1956 г. указали на наличие *смешанных* форм хондробластомы, когда опухоль одновременно похожа и на хондробластому, и на хондромиксоидную фиброму. Т.П.Виноградова (1973) отмечала также сходство некоторых хондробластом с остеобластокластомами — гигантоклеточными опухолями, образно называя эти формы *гибридными*. Изучение гистологических вариантов имеет и практическое значение: например,

F.Schajowicz, G.Gallardo (1970) отметили более интенсивный рост хондробластом с участками, имеющими строение хондромиксоидной фибромы.

Наиболее детально материал детского отделения костной патологии и отделения костной патологии взрослых ЦИТО (всего 115 больных с хондробластомой) был изучен и проанализирован А.М.Морозовым (рентгенолог) и С.И.Липкиным (патологоанатом), которые пришли к выводу, что результаты клинико-рентгеноморфологических исследований дают основание выделить следующие формы этой опухоли.

Рабочая классификация С.И.Липкина и А.К.Морозова (1988)

I. Типичная форма хондробластомы.
II. Смешанные формы хондробластомы:
   а) хондробластома с хондромиксоидной фибромой;
   б) хондробластома и остеобластокластома;
   в) кистозная форма хондробластомы кости;
   г) хондромная форма хондробластомы кости.
III. Злокачественные формы хондробластомы кости:
   а) первично-злокачественная хондробластома;
   б) озлокачествленная хондробластома (превращение в хондросаркому, хондробластическую остеогенную саркому);
   в) светлоклеточная хондросаркома.

По данным С.И.Липкина и А.К.Морозова (1987), типичная форма хондробластомы наблюдалась в 56,6 % случаев, смешанная форма хондробластомы с хондромиксоидной фибромой — в 15,9 %, смешанная форма хондробластомы и остеобластокластомы — в 15,2 %. Кистозная форма хондробластомы кисти отмечена у 2,6 % больных, хондромная форма хондробластомы — у 2,6 %, злокачественная хондробластома — всего у 7 %, из них первично-злокачественные формы — у 2,6 % и озлокачествление первично-доброкачественной — у 4,4 %. Наиболее часто (83 %) хондробластома встречается у людей второго десятилетия. Поскольку материал С.И.Липкина и А.К.Морозова объединяет наблюдения детского и взрослого отделений костной патологии ЦИТО, частоту различных форм хондробластомы можно считать наиболее объективной. Наиболее часто опухоль поражает проксимальный конец бедра, проксимальный суставной конец большеберцовой кости (очень часто — место прикрепления задней крестообразной связки), проксимальный суставной конец бедра, гораздо реже — дистальный суставной конец болыпеберцовой кости, таранную кость, дистальный суставной конец бедра, кости таза, ребра, грудину, пяточную кость.

Клиническая картина типичной хондробластомы при поражении суставного конца длинной трубчатой кости достаточно характерна: умеренная боль в области соответствующего сустава, неприятные ощущения при движениях или даже их ограничение и появление контрактуры. Если поражены суставные концы костей, образующих коленный сустав, то часто обнаруживаются утолщение, «набухлость» синовиальной оболочки и даже небольшой выпот. Эти явления, с одной стороны, объясняют причину четкой выраженности симптомов вовлечения в процесс суставов, с другой — дают повод врачам заподозрить туберкулезное поражение сустава. В ЦИТО с таким подозрением было направлено несколько больных, и после обследования установлен диагноз хондробластомы. Нужно помнить, что в начальных фазах развития хондроматоза суставов — островковой хря-

щевой метаплазии синовиальной оболочки суставов — синовиальная оболочка бывает утолщена, определяется небольшой выпот: мы видели такую больную, которую с 6 до 13 лет лечили от туберкулеза сустава. За медицинской помощью больные обращаются не сразу, и у части из них отмечаются явления атрофии мышц средней степени. К сожалению, в этот период при неясном диагнозе часто проводят физиотерапевтическое лечение. У больных с запущенными опухолевыми процессами клинические явления опухоли могут быть резко выражены.

Установлению диагноза помогает рентгенологическое исследование. Обычно определяется литический очаг деструкции: иногда округлой формы, иногда повторяющие контуры этого отдела эпифиза. Опухоль, доходя до сухожильной пластинки, разрушает ее полностью, как гигантоклеточные опухоли. Очаг связан с зоной роста кости, имеет довольно четкие, ровные контуры с умеренно выраженным ободком склероза. Доходя до кортикального слоя, очаг несколько вздувает его, иногда разрушает и в метафизарных отделах вызывает образование периостальных наслоений. Поскольку в ткань хондробластомы откладывается известь, не менее чем у половины больных на рентгенограммах видна то мельчайшая, то резко выраженная крапчатость. Реактивные изменения капсулы сустава проявляются в виде увеличения контрастности мягких тканей сустава, заворотов. Рентгенологическая картина в плоских костях не может быть описана однозначно, нужны клинико-рентгенологические сопоставления, трепанобиопсия.

А.К.Морозов (1987), изучив рентгенологическую картину смешанных форм, отметил следующие их особенности.

Для смешанной формы хондробластомы и хондромиксоидной фибромы характерны ее смещение на метадиафиз, фестончатые контуры, ограниченные «арками» костной ткани. Смешанная форма хондробластомы и гигантоклеточной опухоли характеризуется тем, что очаг, занимая почти весь поперечник кости, вызывает ее истончение и вздутие кортикального слоя по всей окружности. При кистозной форме А.К.Морозовым были отмечены отделенные перегородками кисты; для хондромной формы, очевидно, характерны крупные очаги обызвествления.

Макроскопически хирург, выполняющий краевую резекцию, видит красновато-бурую ткань, местами имеющую вид хряща, легко крошащуюся, о чем необходимо помнить.

Микроскопически основу опухоли составляют хондробласты — незрелые хрящевые клетки со светлым пузырчатым ядром, что создает впечатление картины «булыжной мостовой», среди которой встречаются гигантские многоядерные клетки. Как отметила в 1973 г. Т.П.Виноградова, «Это опухолевые клетки, свидетельствующие о сложной структуре опухоли. Наличие их, а главное — участков с типичным для остеобластокластом кровотоком и образованием (обычно мелких) кист заставляет нас признать хондробластому опухолью, близкой к остеобластоме, промежуточной форме между хондробластическими и остеопластическими опухолями». Т.П.Виноградова отмечала также существование хондроматозного варианта остеобластокластомы, а также то, что обызвествление «... является закономерной формой в жизни опухоли — аналогом физиологического предварительного обызвествления хряща, обязательно при процессе энхондрального окостенения». Не эта ли особенность хондробластом у некоторых больных приводит к настолько спокойному течению опухоли, что возможно самоизлечение [Hatcher C., Campbell I., 1951], т.е. постепенное обызвествление и окостенение опухоли или, как в случае I.Wright, M.Sherman (1964), хондробластома, диагностированная у больной в возрасте 14 лет, не беспокоила ее в

течение 60 лет. Все это объясняет трудности в гистологической диагностике хондробластомы, когда ее принимают за хондрому, хондросаркому и т.д.

Лечение больных с доброкачественными хондробластомами должно производиться после тщательного обследования, а при неясности диагноза — после трепанобиопсии. Лучевое лечение, раньше проводимое многими специалистами, после многочисленных неудач и озлокачествления хондробластом у некоторых больных не может быть рекомендовано.

Общепринято хирургическое лечение больных с хондробластомами. Следует рекомендовать адекватные краевые резекции опухоли с замещением дефектов ауто- или аллотрансплантатами. При небольших размерах опухолей оперативное вмешательство может быть абластичным. Если же опухоль разрушила значительную часть головки плечевой кости и непосредственно подошла к субхондральной пластинке, при краевой резекции абластично выполнить операцию невозможно. Как показал наш опыт, при правильно выполненной краевой резекции — в пределах нормальной костной ткани — удаление долотом (очень тщательное) участка опухоли, прилежащей к субхондральной пластинке, и последующая электрокоагуляция этой зоны ни разу не привели к рецидиву. Мы не имели опыта криохирургии, поэтому не можем рекомендовать этот метод; следует лишь отметить, что он значительно сложнее электрокоагуляции и при таких операциях не имеет преимуществ. Применение химических прижигающих веществ имеет много противопоказаний.

При значительных разрушениях суставных концов костей нами применялись резекции суставных концов костей с замещением дефектов идентичными суставными аллотрансплантатами или эндопротезами для верхнего конца плечевой кости, а также эндопротезом, предложенным С.Т.Зацепиным, В.Н.Бурдыгиным, Т.Н.Шишкиной. При поражении костей таза производят различные резекции. При злокачественных хондробластомах были выполнены одна операция удаления плечевой кости вместе с лопаткой по С.Т.Зацепину и замещения дефекта эндопротезом, одна межподвздошно-брюшная ампутация и двухэтапная спондилэктомия L_3.

Результаты оперативных впешательств: краевая резекция кости — на 40 операций 3 рецидива, по поводу которых были произведены оперативные вмешательства; 8 резекций суставных концов костей с замещением дефектов в 4 случаях аллотрансплантатами и в 4 — эндопротезами.

Среди больных со злокачественными формами хондробластом умерли 3 человека.

Злокачественная хондробластома может быть первично-злокачественной или явиться результатом озлокачествления доброкачественной хондробластомы. В литературе имеются немногочисленные данные (14—20 наблюдений), при этом только часть из них хорошо документирована [Трапезников Н.Н., 1968; Hather C., Campbell I., 1951 (после лучевой терапии); Gawlik L., Witwicki T.W., 1965; Rahn L., Wood F., Ackerman L, 1969; Schajowicz F., Gallardo H., 1971; Dahlin D., IvinsJ., 1972]. Краткие данные приведены в работах отечественных авторов — Ф.М.Лампepта (1959), Е.И.Прокофьевой (1962), Г.И.Хуснитдиновой, Л.Г.Позднухова (1970), И.М.Мерьина (1977).

Нами наблюдались 8 больных со злокачественной хондробластомой, что составило 11,7 %; возраст больных — от 21 года до 56 лет. Из них 6 человек были описаны С.И.Липкиным (1983) и еще 2 пациента — В.Н.Бурдыгиным, С.И.Липкиным, А.К.Морозовым (1987). С первично-злокачественной формой было 3 больных, с озлокачествлением — 5 пациентов, у 2 из них в хондросаркому, у 1 — в хондробластическую остеогенную саркому и у 2 человек — в светлоклеточную хондросаркому.

При первично-злокачественной форме хондробластомы клинико-рентгенологическая картина соответствовала активно растущей опухоли с постоянно усиливающимися болями и сравнительно быстрой деструкцией кости, что рентгенологически проявлялось крупными очагами деструкции без четких контуров с экстраоссальными компонентами.

Озлокачествление хондробластомы протекало на протяжении ряда лет после неабластичных операций, что проявлялось рецидивированием опухоли, а затем клиническими симптомами злокачественного образования. Как мы уже указали, у 2 больных на месте хондробластомы развилась светлоклеточная хондробластома с ее типичным медленным ростом, распространением по длиннику кости, патологическими переломами и в заключение — метастазами в легкие. Все говорит о необходимости адекватного хирургического лечения доброкачественных хондробластом, диспансерного наблюдения за оперированными больными, тщательного морфологического изучения хондросарком, так как, возможно, часть из них возникает из хондробластом.

Мы располагаем наблюдениями над 3 больными с первично-злокачественной хондробластомой костей.

Больной К., 56 лет, поступил в отделение костной патологии взрослых ЦИТО 08.02.83 г. с жалобами на постоянные ноющие боли в правом бедре, правой половине таза, нарушение акта дефекации и мочеиспускания, невозможность передвигаться без помощи костылей. Анамнез: впервые боли появились год назад после незначительной травмы. В поликлинике боли расценили как явления коксартроза; были назначены ультразвук, озокерит, массаж. Боли усилились, стал ходить с палочкой, а затем с костылями. В январе 1983 г. в больнице предложили физиотерапевтическое лечение, вследствие чего боли усилились. На рентгеновских снимках обнаружена деструкция костей правой половины таза, направлен в ЦИТО. Поступил в состоянии средней тяжести, с трудом передвигался на костылях. Всю правую подвздошную область занимала опухоль эластической консистенции, верхний полюс которой доходил до пупка, по медиальной линии — до середины живота, занимала малый таз.

На рентгенограммах: очаг деструкции дна вертлужной впадины с разрушением тела подвздошной кости, лобковой и седалищной костей и частично крыла подвздошной кости, где очаг не имел четких границ и разрушал кортикальный слой по внутренней поверхности на протяжении 8 см. Экстраоссальный компонент опухоли определялся в проекции как малого, так и большого таза. Дифференциальный диагноз проводили между злокачественной гигантоклеточной опухолью и хондросаркомой. По данным пункционной биопсии, — злокачественная гигантоклеточная опухоль. 21.02.83 г. операция — межподвздошно-брюшная экзартикуляция справа.

Препарат: правая нога с половиной таза, в которой располагалась опухоль размером 23 х 20 х 18 см, мягко-эластической консистенции. Опухолевый узел представлял собой дряблый «мешок», заполненный мягкими массами темно-красного и темно-коричневого цвета с отдельными включениями мягкой сочной ткани серого цвета вида «рыбьего мяса», преимущественно в периферических отделах. Гистологическим исследованием установлена злокачественная хондробластома с наличием участков типа злокачественной гигантоклеточной опухоли, хондросаркомы и отдельных участков, сходных со светлоклеточной хондросаркомой. Больной умер через 5 мес после операции от множественных метастазов в легкие.

У 2 других больных диагностированы злокачественные хондробластомы костей таза и IV поясничного позвонка.

Больная С., 46 лет. Заболевание началось в 1968 г., когда последовательно произошли два патологических перелома в области хирургической шейки правой плечевой кости. Очаг деструкции верхнего отдела плечевой кости в больнице по месту

жительства был расценен как гигантоклеточная опухоль литического характера. Проведены два курса лучевой терапии, после чего боли исчезли и состояние больной улучшилось, но опухоль продолжала постепенно увеличиваться. Через 7 лет после начала заболевания опухоль достигла очень больших размеров в верхней половине плеча, и с подозрением на озлокачествление больная направлена в ЦИТО.

При поступлении все правое плечо, особенно верхний отдел, резко увеличено, кожа натянута, увеличены подкожные вены. Активные движения в плечевом суставе отсутствуют, они совершаются вместе с лопаткой. При рентгенологическом исследовании обнаружены изменения, захватывающие плечевую кость на всем протяжении. Верхняя половина плечевой кости резко увеличена и практически представляет собой шар, переходящий в расширенную среднюю часть. Верхняя часть представлена очагом деструкции литического характера с большим количеством обызвествлений неправильной формы. С диагнозом: вторичная хондросаркома плечевой кости, состояние после лучевой терапии произведена операция Зацепина — удаление единым блоком лопатки и всей плечевой кости с покрывающими опухоль мышцами и замещением дефекта плечевой кости эндопротезом из метилметакрилата, подвешенного к ключице.

При гистологическом исследовании операционного материала обнаружена светлоклеточная хондросаркома, возникшая в результате озлокачествления хондробластомы (патологоанатом С.И.Липкин).

Тщательный анализ клиника-рентгенологической картины и данные гистологического исследования свидетельствуют о том, что светлоклеточная хондросаркома может развиться при озлокачествлении хондробластомы.

В начале заболевания рентгенологическая картина по локализации и характеру очага деструкции имеет сходство с доброкачественной хондробластомой, но при дальнейшем развитии опухоли приобретает свойства светлоклеточной хондросаркомы, для которой характерны длительное доброкачественное течение, склонность к возникновению патологических переломов, медленное прогрессирование процесса и возможность развития метастазов.

Примером озлокачествления хондробластомы служит также следующее наблюдение.

Больной 22 лет в 11-летнем возрасте в 1973 г. был оперирован в Иркутске — произведена экскохлеация хондробластомы дистального конца левой бедренной кости. В 1979 г. поступил в ЦИТО по поводу варусной деформации. На рентгенограммах, кроме деформации, обнаружены участки кистовидной перестройки в метаэпифизе. 17.12.79 г. выполнены околосуставная резекция и корригирующая остеотомия. Иссеченные ткани представляли фрагменты губчатой кости, эпифизарной хрящевой пластинки и клеточно-волокнистую ткань с круглоклеточными инфильтратами. Через 5 лет, в 1984 г., появились боли в ноге. Клинически и рентгенологически выявлен рецидив опухоли: очаг деструкции в дистальном направлении доходил до субхондральной пластинки. Кортикальный слой разрушен на протяжении 15 см. Опухолевая ткань выходила в мягкие ткани.

17.10.84 г. произведена резекция дистального суставного конца бедренной кости с замещением дефекта металлическим эндопротезом с коленным суставом Сиваша. При гистологическом исследовании обнаружено строение злокачественной хондробластомы с резко выраженным полиморфизмом и атипизмом клеток, многочисленными атипичными митозами. Отмечено формирование атипичных костных структур. Пересмотрены препараты 1979 г., в которых были обнаружены немногочисленные атипичные опухолевые клетки с наличием митозов, т.е. уже тогда был рецидив или продолженный рост опухоли. В марте 1985 г. выявлены местный рецидив опухоли в мягких тканях, множественные метастазы в позвоночник, легкие, ребра.

Таков поучительный пример недопустимости применения экскохлеации — неонкологической операции — в лечении доброкачественной хондробластомы. Это наблюдение представляет интерес тем, что опухоль, сохранив некоторые черты хондробластомы, превратилась в остеогенную саркому хондробластического типа (патологоанатом С.И.Липкин).

Все больные с первично-злокачественной хондробластомой умерли в течение первого года после операций от множественных метастазов. Из 5 больных с озлокачествлением хондробластомы умерли 2 пациента: один через 6 лет после установления диагноза и второй — через 13 лет.

Глава 23

Хондромиксоидная фиброма

23.1. Хондромиксоидная хондрома, или миксоидная хондрома (fibromyxoid chondroma, myxoid chondroma)

H.Jaffe и L.Lichtenstein в 1948 г. выделили в самостоятельную нозологическую форму хондромиксоидную фиброму. Ранее эту опухоль описывали как хондросаркому, хондромиксосаркому, фибромиксому, миксому. По мнению Г.И.Лаврищевой (1976), F.Schajowicz, H.Gallardo (1971), основной тканью, обнаруживаемой морфологически и по тинкториальным свойствам этой опухоли, является своеобразная хрящевая ткань, поэтому опухоль правильнее называть фибромиксоидной, или миксоидной, хондромой. Даже через 5 лет после статьи H.Jaffe и L.Lichtenstein в 1953 г. на семинаре американских патологов 35 % из них продолжали трактовать доброкачественную фибромиксоидную хондрому как хондросаркому. Первые годы описывались единичные наблюдения, затем количество наблюдений стало увеличиваться. К 1977 г., по сообщению F.Feldman, было описано 367 больных. Из 43 наблюдаемых нами больных Хондромиксоидная фиброма обнаружена у 2,81 % по отношению ко всем больным с доброкачественными опухолями.

По данным F.Schajowicz (1981), 44 больных с хондромиксоидной фибромой составляют 1 % всех больных с опухолями и 50 % больных с хондробластомой. Из 43 наших больных было 19 женщин и 24 мужчины. Поскольку мы наблюдали больных старше 15 лет, мы можем лишь констатировать, что первые клинические проявления возникли преимущественно в возрасте от 15 до 20 лет. В возрасте от 5 до 25 лет первые признаки появились у 68,7 % больных, этот процент совпадает с данными Ф.Шаевича. Обычно опухоль обнаруживается у пациентов старше 5 лет. Локализация была следующая: кости таза — у 10 больных, при этом у 7 — в задневерхнем отделе подвздошной кости около крестцово-подвздошного сустава, бедренная кость — у 10, большеберцовая — у 10, малоберцовая — у 2, пяточная — у 1, таранная кость — у 1, ногтевая фаланга I пальца стопы — у 1, кости запястья — у 1, фаланга пальца кисти — у 1 больного.

A.Rachimi и др. (1971) приводят возрастной состав наблюдавшихся ими 24 больных (в возрасте до 5 лет пациентов не было); 6—10 лет — 3 больных, 11—15 лет — 4, 16—20 лет — 2, 21-25 лет — 4, 26—30 лет - 5 больных, 31 —

35 лет — 1, 36—40 лет — 2, 41—45 — нет больных, 46—50 —1, 51—56 лет — 2 больных.

К л и н и к а . У детей первого десятилетия жизни клиническая картина отличается остротой симптомов. По наблюдениям O.Scaglietti, G.Stringe, от появления первых симптомов до обращения к врачу проходит 20—40 дней. Обычно появляется локальная боль и довольно быстро вслед за этим — припухлость. Чем старше возраст заболевшего, тем менее остро нарастает клиническая картина, и от первых болевых ощущений до обращения к врачу проходит 5—8 мес. Нередко нарушается походка. Иногда больные обращаются к врачу в возрасте старше 25 лет, через несколько лет после появления первых симптомов изредка бывают патологические переломы. Однако возможны исключения и у взрослых людей, когда клиническая картина развивается стремительно, если имеется злокачественное перерождение опухоли.

Рентгенологическая картина довольно характерна. Обычно в длинных трубчатых костях опухоль локализуется в метафизарной, метадиафизарной зоне в виде эксцентрически расположенного очага, имеющего округлое очертание; часто этот очаг имеет неправильно округлую форму и состоит из нескольких округлых полостей разного размера с остатками костных перегородок; края четкие со склеротическим ободком по окружности.

Микроскопически хондромиксоидная фиброма беловато-серо-желтоватого цвета, плотноэластической консистенции, похожа на хрящевую ткань, при разрушении кортикального слоя обычно покрыта плотной фиброзной тканью-капсулой. Микроскопически опухоль разделяется на дольки неодинаковой формы, между которыми проходят сосуды. Строение хондромиксоидных фибром разнообразное как у различных больных, так и в разных участках опухоли. Хорошо различимы хрящевые и миксоидные участки, обычно плавно переходящие один в другой, между ними прослеживаются различной формы фиброзные изменения. Очень характерно наличие многоядерных гигантских клеток типа остеокластических форм остеобластокластомы и хондробластомы. Различные по количеству и качеству сочетания приводят к появлению наряду с типичными формами [Липкин С.И., 1971] различных смешанных, или, как образно называет их Т.П.Виноградова (1973), «гибридных» форм (поскольку гибрида как такового нет). На основании изучения микроскопического строения хондромиксоидных фибром наших больных С.И.Липкин (1971) предложил выделять 3 формы (см. ниже классификацию).

С.И.Липкин (1985), изучивший ультраструктуру 12 типичных хондромиксоидных фибром, представил описание 5 групп клеток, в которых имеются переходные формы клеток:

- хондромиксоидные (миксоидные);
- хондробластические двух типов;
- фибробластического типа (фибробластоподобные);
- макрофагально-гистиоцитарного типа;
- гигантские многоядерные.

Особенности структуры этих клеток позволяют рассматривать их как хрящевые и, следовательно, считать, что эта опухоль — хрящевой природы. Поэтому С.И.Липкин присоединяется к мнению E.Aegerter, J.Kirkpatrik (1968), F.Schajowicz (1970), Т.П.Виноградовой (1973) о том, что было бы правильнее называть эту опухоль *фибромиксоидной хондромой.* С.И.Липкин отмечает, что изучение ультраструктуры хондромиксоидной фибромы по-

зволяет выявить полиморфизм опухолевых клеток и считать клетки хондробластического типа «стволовой» — хрящевой природы, способной дифференцироваться в клетки вышеуказанных типов. На основании этих особенностей, по мнению С.И.Липкина, можно отметить, что хондромиксоидная фиброма отличается клеточностью, а это несвойственно хондромам и хондробластомам и несколько напоминает полиморфизм клеток при хондросаркоме высокой степени зрелости.

С учетом клинико-рентгеноморфологических данных нами была предложена рабочая классификация.

Рабочая классификация фибромиксоидной хондромы (по С.Т.Зацепину, С.И.Липкину)

I. Доброкачественные формы.
   1. Типичная классическая форма и формы, близкие к ней с характерной архитектоникой.
   2. Атипичная форма, отличающаяся от классической стертостью типичной архитектоники и выраженным преобладанием хрящевого или миксоматозного компонента.
   3. Смешанная форма с крупными участками, имеющими сходство с хондробластомой или трудно разделимыми элементами хондромиксоидной фибромы и хондробластомы.

II. Агрессивные формы.

III. Озлокачествленные формы хондромиксоидной фибромы. Злокачественные формы!?

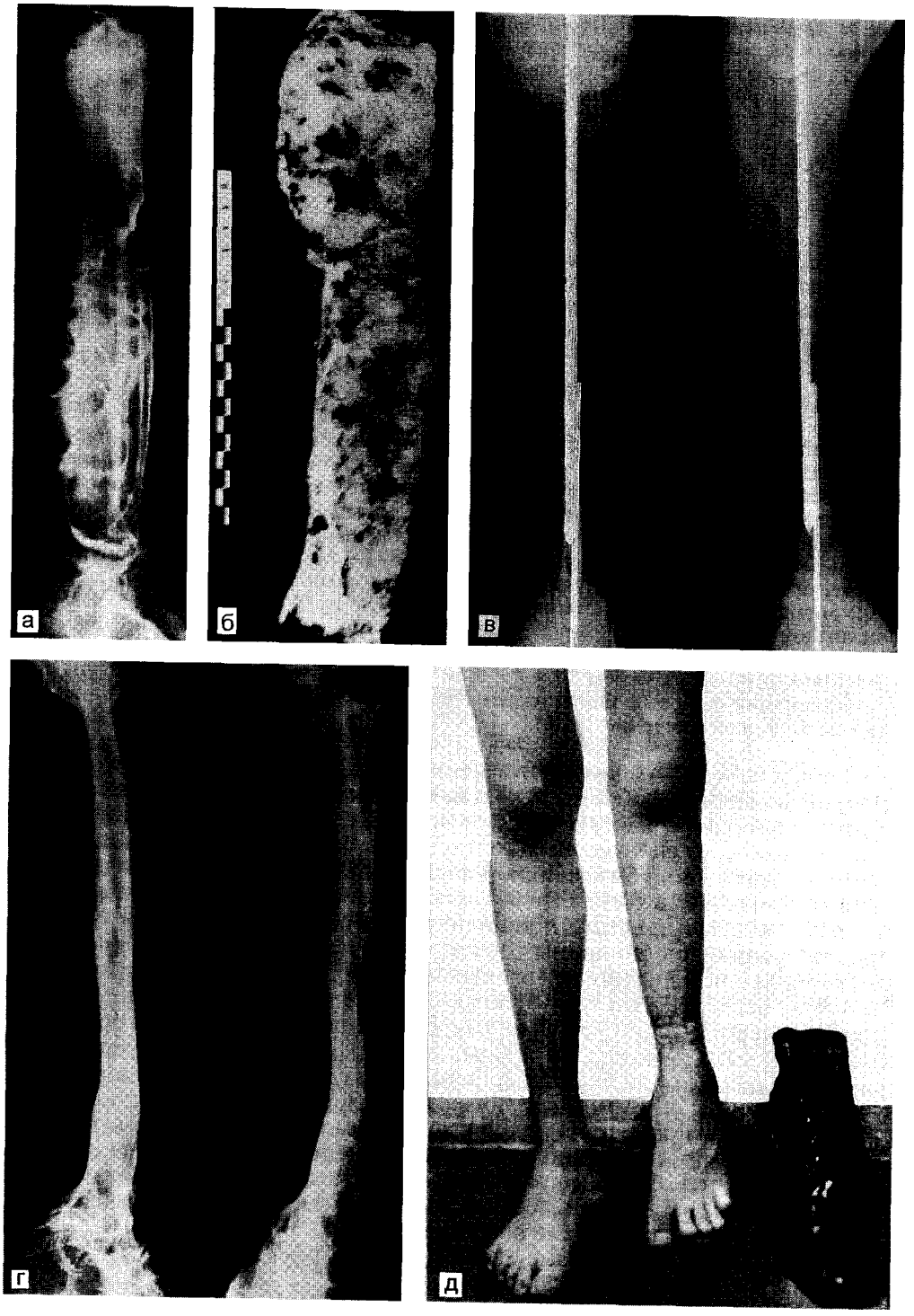
Для иллюстрации **агрессивной формы** хондромиксоидной фибромы приводим истории болезни двух из 5 наблюдавшихся нами больных.

1. Больной 16 лет. В 1968 г. в возрасте 12 лет появилась припухлость в нижней левой голени, через 6 мес возникли боли; в 1969 г. припухлость распространилась до верхней трети голени. Больному предложена ампутация. В 1972 г. поступил в ЦИТО. Объективно: резкое увеличение объема левой голени, боли, ходит с помощью костылей. Рентгенологически: левая большеберцовая кость от проксимального эпифиза до дистального отдела занята очагом поражения, распространяющимся на весь поперечник. В проксимальных отделах преобладают участки ячеистого строения, располагающиеся вдоль длинника кости, вздувающие и разрушающие кость. В дистальном отделе преобладает остеолитический процесс. Дифференциальный диагноз между адамантиномой и хондромиксоидной фибромой. Пункционная биопсия — хондромиксоидная фиброма (рис. 23.1).

26.06.72 г. произведена субтотальная резекция левой большеберцовой кости с замещением дефекта перемещенной малоберцовой костью, головка которой внедрена в верхний эпифиз большеберцовой кости, фиксация интрамедуллярная, артродез в голеностопном суставе путем внедрения в таранную кость, внутренняя лодыжка сохранена.

Рис. 23.1. Хондромиксоидная фиброма всего диафиза большеберцовой кости.

а — рентгенограмма; б — удаленный препарат; в — перемещенная малоберцовая кость фиксирована интрамедуллярно штифтами; г — малоберцовая кость после аутоаллопластики и дозированной нагрузки в ортопедическом аппарате (штифты удалены). Через 6 лет после первой операции в регенерате образовался костномозговой канал; д — подвижность в коленном суставе полная, в голеностопном — анкилоз, укорочение на 6 см. После операции прошло 24 года, ходит в ортопедической обуви.


а
б
в
г
д

Результаты гистологического исследования: по периферии опухоли видна фиброзная капсула, прилежащая к разреженным структурам губчатой кости. В ***межкостных пространствах — отдельные мелкие дольки опухолевой ткани, расположенные за пределами капсулы.*** Периферические участки опухоли имеют строение типичной хондромиксоидной фибромы. Преобладают хрящевые участки с умеренно клетчатым, базофильным нежноволокнистым межуточным веществом. Клетки резко полиморфны. Двуядерные формы — до 3—5 в поле зрения. По краям долек преобладают клетки округлой формы, отличающиеся наиболее выраженным атипизмом. Большую часть опухоли составляют хрящевые участки относительно более зрелого вида с плотным базофильным межуточным веществом. Встречаются обширные участки сетчатого обызвествления межуточного вещества в виде островков и полей.

Заключение: хондромиксоидная фиброма. Атипичная форма, отличающаяся значительной выраженностью хрящевого компонента относительно зрелого характера и наличием обызвествления, типичного для хондробластомы (патологоанатом С.И.Липкин). Особенность опухоли - ее быстрое распространение по длинной оси кости почти на всем ее протяжении в результате постепенного рассасывания и вытеснения кости, крупные размеры опухоли.

14.02.73 г. — дополнительная пластика для укрепления тонкой малоберцовой кости аутотрансплантатами — кусками резецированных ребер и аллопластика, удаление металлических штифтов. После первой операции прошло 28 лет, рецидива нет, ходит в ортопедической обуви из-за укорочения ноги на 6 см, нога опорна.

2. Больной 23 лет. В одной из больниц на основании клинико-рентгенологического исследования и данных пункционной биопсии поставлен диагноз: хондросаркома медиального отдела левой подвздошной кости. Проведена лучевая терапия в дозе 7800 рад. Рост опухоли ускорился, боли уменьшились, но через 2—3 мес достигли большей силы. Мать привела сына в ЦИТО, считая, что у сына саркома, он обречен и никто не может ему помочь. Опухоль больших размеров, менее плотная, чем хондросаркома. Это был еще один больной с типичной для хондробластомы локализацией. При пункционной биопсии диагноз хондромиксоидной фибромы подтвержден. Произведена резекция крестцово-подвздошного сочленения слева с удалением опухоли размером 1 0 х 7 х 8 см и аутопластикой дефекта. Диагноз хондромиксоидной фибромы подтвержден. Через 2 года после операции — полное выздоровление, жив в течение 22 лет.

Л е ч е н и е . Адекватным лечением при доброкачественных формах хондромиксоидной фибромы является краевая резекция пораженного отдела кости единым блоком, отступя от видимых границ опухоли на 0,5 см, а если возможно (в спонгиозных костях), то и больше. Нужно помнить, что основная масса хондромиксоидной фибромы сравнительно легко удаляется из своего ложа, но в стенках этого ложа остаются мелкие дочерние дольки опухоли, которые приведут к рецидиву — продолженному росту опухоли. Процент рецидивов, по данным некоторых авторов, составлял от 40 до 60, но это только при неадекватных операциях. Если резекция произведена абластично, несколько отступя от края опухоли и при этом удаляется реактивный склеротический «ободок» вокруг опухоли, рецидивы бывают редко. Краевую резекцию можно выполнить на метафизарных отделах таких костей, как бедренная или большеберцовая, образующийся дефект замещается ауто-аллотрансплантатами. При поражении наружной лодыжки приходится ее резецировать полностью и замещать с помощью костно-пластической операции. При поражении области крестцово-подвздошного сустава, когда опухоль достигает больших размеров и необходимо резецировать значительную часть сустава или весь сустав целиком, приходится выполнять сложные костно-пластические операции.

Лучевое лечение не рекомендуется: оно неэффективно, но может способствовать озлокачествлению опухоли.

23.2. Озлокачествление хондромиксоидной фибромы — злокачественная хондромиксоидная фиброма

S.Iwafa, B.L.Coley (1958) были первыми, кто сообщил об озлокачествлении хондромиксоидной фибромы у юноши 15 лет. К настоящему времени опубликовано большое число работ, авторы которых сообщают об озлокачествлении доброкачественных хондромиксоидных фибром. Как мы отмечали в статье совместно с С.И.Липкиным и А.В.Перцем (1974), не у всех авторов упоминаемые наблюдения хорошо документированы, поэтому возможны ошибки. E.Aegerter и J.A.Kirkpatik (1968), наблюдавшие 21 больного с хондромиксоидной фибромой, у 8 из них обнаружили признаки хондросаркомы, что вызывает удивление и недоверие, так как клиницистами не наблюдается злокачественное течение этой опухоли у такого большого числа больных (38 %). Очевидно, это следует объяснить клеточным полиморфизмом опухоли, которая при ультраструктурном изучении [Липкин СИ., 1985) несколько напоминает полиморфизм клеток при хондросаркоме высокой степени зрелости. Нужно также вспомнить, что Y.Jaffe и L.Lichtenstein ()948) выделили ее из группы хондросарком. Поэтому к вопросу постановки диагноза озлокачествления нужно отнестись с большей ответственностью. Однако к настоящему времени имеется большое число работ с описанием случаев озлокачествления. Как показывает клинический опыт, если есть случаи озлокачествления, то обязательно появляется и случай первично-злокачественной опухоли этой нозологической единицы. Мы не может отказаться от мысли, что и случаи озлокачествления предопределены заранее вследствие своих биологических особенностей, но пока они непредсказуемы на основании морфологических исследований. О злокачественной хондромиксоидной фиброме писали С.Т.Зацепин, М.К.Климова, С.И.Липкин, А.В.Перец (1979); K.Salazer, K.Salazer-Kuntschi (1965); E.Feldman, R.Hecht, L.C.Johnson (1970); T.Witwitcki, A.Daniluk (1971); F.Schajowicz, H.Gallardo (1971). Особенно подробно описаны и хорошо документированы работы E.Feldman (1970), S.Iwata, H.L.Jaffe, W.Ackerman, H.J.Spjut (1971), W.S.Gilmer (1963), Seth, Levy, Tezzil; С.Т.Зацепина, С.И.Липкина, А.В.Переца (1974), так что мнение F.Schajowicz (1981) о том, что злокачественные формы настолько редки, что это не имеет существенного значения, — неверно: он у 44 больных не наблюдал злокачественного превращения.

Среди наших 43 больных у 4 человек наблюдалось озлокачествление хондромиксоидной фибромы, что подробно описано в нашей совместной с С.И.Липкиным и А.В.Перцем работе*. Приведем краткие данные.

1. Больной 59 лет в 1955 г. перенес травму левого плеча, в 1958 г. появились боли, через 2 мес — припухлость в области плечевого сустава. Предложена ампутация, от которой больной отказался. Проведен курс рентгенотерапии. 1.06.59 г. поступил в ЦИТО с большой опухолью в верхней трети левого плеча, сильными болями. 18.06.59 г. произведена межлопаточная грудная ампутация. Патологоанатомическое исследование: головка и метафиз плечевой кости замещены розовато-желтой тканью, кортикальный слой плечевой кости в верхней трети на протяжении 15 см разрушен, на остальном — истончен, костномозговой канал заполнен серо-желтыми массами. Гистологически: часть опухоли имела строение хондросаркомы средней степени зрелости, отдельные участки — типичная хондромиксоидная фиброма.

* *С.Т.Зацепин, С.И.Липкин, А.В.Перец.* К вопросу о злокачественных хондромиксоидных фибромах костей. — М., 1976.

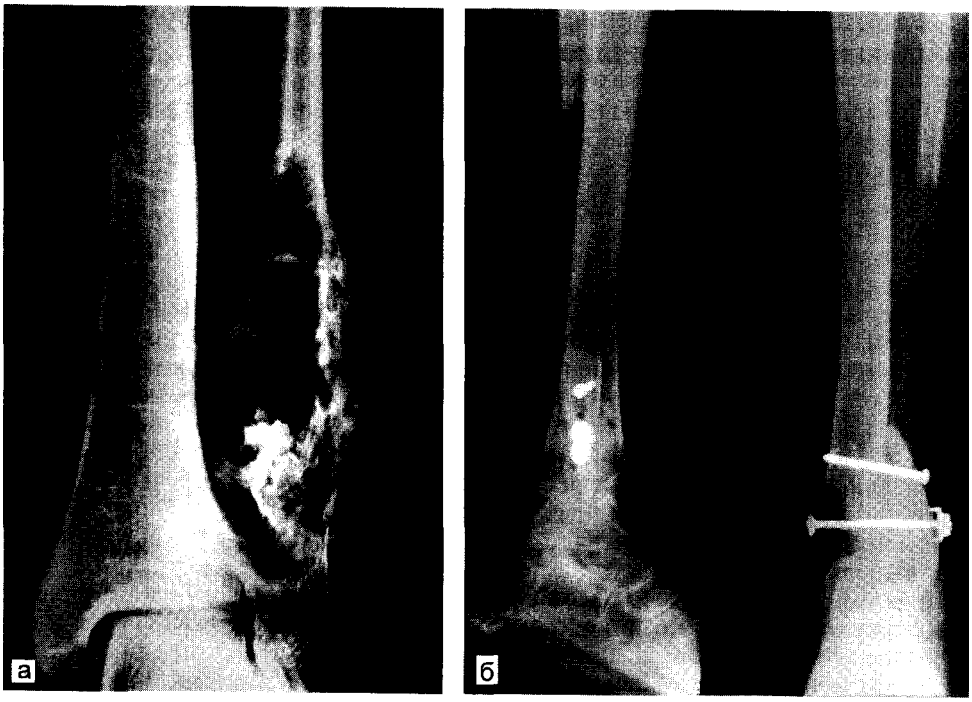


Рис. 23.2. Злокачественная хондромиксоидная фиброма нижнего конца малоберцовой кости (а). После абластичной резекции малоберцовой кости вместе с опухолью дефект замещен передней верхней остью таза, сухожилия заменили дельтовидную связку (б).

2. Больная 21 года. В возрасте 6 лет появились костно-хрящевые экзостозы на костях левой и правой голени и левой бедренной кости. Поступила в ЦИТО с диагнозом: множественные костно-хрящевые экзостозы, хондросаркома малоберцовой, переход процесса на большеберцовую кость правой голени. Диагноз подтвержден биопсией. Произведена ампутация. Гистологически — строение типичной хондромиксоидной фибромы, небольшие участки имели строение хондросаркомы средней степени зрелости.

3. Больная 36 лет также с озлокачествлением хондромиксоидной фибромы наружной лодыжки левой голени. Боли и припухлость появились в августе 1973 г. В апреле произведена лучевая терапия в дозе 3000 рад, 6.05.75 г. — резекция дистального конца малоберцовой кости, аутопластика (рис. 23.2). Микроскопически — опухоль с участками типа хондросаркомы злокачественной гигантоклеточной саркомы, хотя в препаратах пункционной биопсии, полученных до ЦИТО и еще до лучевой терапии, была обнаружена хондромиксоидная фиброма без признаков озлокачествления. Через 8 мес — местный рецидив, опять выполнена резекция; через 4 мес — снова рецидив, произведена ампутация. В мягких тканях найдена опухоль темно-красного цвета размером 6 х 8 см, нижний метафиз и часть диафиза большеберцовой кости замещены опухолевой тканью, на разрезе она представлена кистами от 0,5 до 4 см, заполненными свернувшейся кровью. Диагноз: злокачественная гигантоклеточная опухоль. Перед выпиской у больной обнаружены множественные метастазы в легкие.

4. Больная 26 лет. В 1975 г. после травмы появились боли в правом тазобедренном суставе, в 1976 г. выявлен очаг деструкции в таранной кости. Поступила в ЦИТО с вздутием, очагом деструкции и выбуханием в заднем отделе таранной кости. Диагноз: хондрома, хондробластома. Произведена трепанобиопсия — выяв-

лена доброкачественная опухоль типа хондромиксоидной фибромы с отдельными участками, напоминающими хондробластому.

17.02.77 г. — частичная резекция таранной кости, пластика аллотрансплантатом. В это время произошел перелом правой ключицы, обнаружен очаг деструкции. Наблюдение показало быстрый рост опухоли в ключице. 29.09.77 г. — пункционная биопсия очага в ключице, обнаружено строение хрящевой опухоли типа хондромиксоидной фибромы с участками хондробластомы без определенных признаков злокачественности. 5.10.77 г. произведена резекция грудинного конца ключицы без замещения дефекта. В феврале 1979 г. — рецидив опухоли в области таранной кости. 5.03.79 г. — экстирпация таранной кости вместе с опухолью, замещение дефекта аллотрансплантатом. Гистологически: рецидивная опухоль расценена как озлокачествленная хондромиксоидная фиброма. Опять развился рецидив опухоли. 14.03.79 г. произведена ампутация голени. В послеоперационном периоде выявлены множественные участки литической деструкции в костях свода черепа. 26.02.80 г. больная умерла. При вскрытии обнаружены множественные метастазы опухоли в кости свода черепа, позвоночник, ребра, кости таза, правую бедренную кость; несомненно, метастаз был и в ранее резецированной ключице. Гистологически опухоль имела строение хондробластической остеогенной саркомы с участками типа злокачественной остеобластокластомы.

Приведенные истории болезней весьма поучительны; они еще раз подтверждают, что нужно оперировать адекватно, абластично, не применять лучевую терапию. В четвертом случае вполне можно думать о первично-злокачественной хондромиксоидной фиброме, давшей метастаз в ключицу, а затем в другие кости.

Глава 24

Хондросаркома

Хондросаркома (chondrosarcoma) — опухоль, злокачественный потенциал которой может быть различным. Существуют самые разнообразные формы опухоли, которые занимают промежуточное положение: от медленно растущей с малым злокачественным потенциалом до быстро растущей с высоким злокачественным потенциалом, метастазирующей, вызывающей опухолевую интоксикацию.

Хондросаркома подразделяется следующим образом:

1) **первичная:**

- центральная;
- периостальная;

2) **вторичная,** возникающая при озлокачествлении диспластических процессов:

хондроматоз костей — болезнь Олье—Маффуччи;
костно-хрящевые экзостозы;
хондромы;
хондробластомы;
хондромиксоидная фиброма.

По строению хондросаркомы, кроме типичной, подразделяют на мезенхимальные, дедифференцированные, анапластические, светлоклеточные.

Хондросаркомы выделены из группы остеогенных сарком в 1925 г. Keiller, в 1930 г. — Phemister, который отметил присущие им отличия.

Источниками развития хондросарком могут являться островки хрящевой ткани, оставшиеся от периода эмбрионального или раннего постнатального развития кости, а также недифференцированные мультипотентные клетки мезенхимального происхождения.

По данным разных авторов, хондросаркомы составляют 7,6—16 % всех злокачественных опухолей костей; по D.C.Dahlin — 11 %, причем первичные хондросаркомы наблюдаются в 90 % случаев, вторичные — в 10 %. По нашим наблюдениям, процент вторичных хондросарком значительно выше.

Вторичные хондросаркомы несомненно встречаются намного чаще, чем это принято считать. Далеко не всегда возможно морфологически доказать, что вначале была доброкачественная хрящевая опухоль или диспластический процесс, которые затем озлокачествились. Дело в том, что после удаления хондросарком больших размеров патологоанатомы в силу различных причин удовлетворяются установленным диагнозом «хондросаркома», и если не ведется специальной научной работы, такой диагноз удовлетворяет и лечащих врачей. Наши наблюдения убеждают нас в том, что вторичные хондросаркомы встречаются значительно чаще, чем это фиксируется документально. Вторичные хондросаркомы на нашем материале возникали на основе костно-хрящевых экзостозов у 66 больных, дисхондроплазии — у 16, обызвествляющихся внутрикостных хондром — у 12, длительно существующих хондром и хондроматоз костей кистей и стоп — у 26 больных, озлокачествления хондробластом — у 8, озлокачествления хондромиксоидной фибромы — у 4, всего более 132 случаев.

Таким образом, по нашим данным, больные с вторичными хондросаркомами составили 27,7 %, если же к этому числу прибавить количество хондросарком, возникших из энхондром, то этот процент, по нашему мнению, составит не менее 40. Мы не согласны с авторами, которые говорят, что вторичные хондросаркомы относительно редки, к сожалению, доказать переход хондромы (о которой больной часто и не знал) в хондросаркому невозможно. Мы участвовали с группой сотрудников ВОНЦ в исследовании* по разработке дифференциальной диагностики вторичной хондросаркомы кости с помощью ЭФМ, в память которой вводилось 85 признаков, но использовать это в повседневной работе невозможно.

Недостаточно тщательный анализ клинико-рентгенологических данных и морфологическое исследование только одного участка опухоли не позволяют выявить истинное количество вторичных хондросарком.

D.C.Dahlin (1978) указывает, что хондросаркомы чаще встречаются у мужчин (62 %). Из 384 больных только у одного хондросаркома обнаружена в возрасте 9 лет, у 5 пациентов — во втором десятилетии; возраст наибольшего числа больных составил от 30 до 60 лет.

Мы наблюдали 476 больных с хондросаркомами. Из них в возрасте от 16 до 20 лет — 41 больной, от 21 года до 30 лет — 83, от 31 года до 40 лет — 115, от 41 года до 50 лет — 127, от 51 года до 60 лет — 72, от 61 года до 70 лет — 30 и от 71 года до 80 лет — 8 больных. Наиболее часто хондросаркома наблюдалась в костях таза (137 больных, или 28,8 %); бедренная кость была поражена у 109 больных (22,9 %), что составляет более 51,7 % наблюдаемых пациентов; плечевая кость — у 52 (11,1 %), лопатка — у 42 (8,8 %), грудина — у 20 (4,2 %), большеберцовая кость — у 20 (4,2 %), пястные кости — у 16 (3,3 %), фаланги пальцев — у 13 (2,7 %), крестец — у 10 (2,1 %), хондро-

* *Петровтев Н.Н.* и др. Вопр. онкол. —1990. — Т. 36, № 1.

саркома синовиальной оболочки суставов — у 6 (1,2 %), пяточная кость — у 3, таранная — у 1, прочие кости стопы — у 5, кости запястья — у 1, шейный отдел позвоночника — у 2, грудной — у 5, поясничный — у 5, копчик — у 1 больного. Таким образом, у 316 больных (66,4 %) хондросаркома поражала кости таза, позвоночника, лопатки, ребер, бедренной, плечевой и большеберцовой костей, оперативные вмешательства на которых сопряжены с большими техническими трудностями и для производства сохранных операций необходима специальная подготовка хирургов.

J.Hollander, D.C.Dahlin, F.H.Sim (1976) описали больную, которой по поводу хондросаркомы бедренной кости была произведена ампутация. В ткани хондросаркомы обнаружены метастазы аденокарциномы. Появились боли в животе; через 1,5 года при повторной лапаротомии обнаружена аденокарцинома в головке поджелудочной железы.

Как показали наблюдения С.Т.Зацепина и Л.П.Кузьминой, длительное существование хондром фаланг пальцев кисти, даже ногтевой, приводит у части больных пожилого возраста к развитию хондросарком (26 больных). Хондросаркомы чаще бывают центральными и реже периферическими, значительная часть периферических опухолей — вторичные.

Клинические проявления хондросарком начинаются с припухлости, позднее возникают несильные боли, поэтому больные только через несколько месяцев обращаются к врачам. У молодых людей клинические проявления могут наступать быстро и сопровождаться интенсивными болями. Медленно развивающиеся хондросаркомы лопатки, плеча, ребер, костей таза иногда достигают больших размеров.

Отсутствие онкологической настороженности мешает поставить диагноз при первых клинических проявлениях, хотя любое увеличение размеров кости, ее вздутие или появление образования, примыкающего к кости, должно служить показанием к обследованию больного.

Рентгенологическая картина при развитии центральных и периферических хондросарком различна. При центральных имеется очаг деструкции обычно в метадиафизарном отделе кости, которая при этом вздувается. На фоне деструкции кости часто видны мелкие обызвествления, в поздних стадиях развития опухоли преобладает деструктивный процесс, выходящий за пределы кости и иногда значительно превышающий по размерам внутрикостный очаг. Для периферических хондросарком характерно изменение структуры участка кортикального слоя кости с наличием процессов деструкции и участков обызвествления, а также мягкотканного компонента.

Несмотря на длительный период изучения хондросарком (первая специальная русская работа А.Соболева появилась в 1873 г., т.е. более НО лет назад, под названием «Остеоидная хондрома»), данные, касающиеся морфологии, классификации, клиники, уточнены лишь в последние годы, а многие вопросы еще подлежат изучению. Мы уже указали, что хондросаркомы различны по своему течению. Это давало повод часть хондросарком считать хондромами. Н.Н.Трапезников в 1968 г. писал, что «... в группе хрящевых опухолей типа хондром понятие доброкачественности является весьма условным».

Длительно существовало клинико-морфологическое понятие «пролиферирующая хондрома». Такой диагноз ставили, когда морфологи обнаруживали достаточно активную хрящевую опухоль. Мы хорошо помним период, когда это понятие существовало, и как в связи с улучшением диагностики хондром и хондросарком в патологоанатомическом отделении ЦИТО от этого диагноза отказались. Более тщательное исследование опухоли и ее различных участков позволило отнести опухоль к хондромам или хондро-

саркомам и отказаться от диагноза «пролиферирующая хондрома». Такой дифференцированный ответ морфологов более правильно ориентирует хирургов и помогает выбрать наиболее рациональный адекватный метод хирургического лечения.

Появились объективные клинико-морфологические данные, на основании которых хондросаркомы стали подразделять на группы в зависимости от степени зрелости [Simmons, 1939; Meyerding H.W., 1983]. Наиболее широко принятое деление хондросарком на три группы — высокой, средней и низкой степени злокачественности — вошло в практику после работ L.W.O'Neel и V.Ackerman (1951, 1952), D.C.Dahlin и E.D.Henderson (1956) и др. Установить степень зрелости хондросаркомы (высокая, средняя и низкая) следует до операции на основании клинико-рентгенологических и морфологических данных. Это необходимо для решения вопроса о характере, объеме и методике оперативного вмешательства. Наш опыт показал, что при правильно выполненных резекциях костей у больных с хондросаркомами высокой степени зрелости, как правило, не бывает ни местных рецидивов, ни отдаленных метастазов, тогда как при хондросаркомах средней степени зрелости развиваются местные рецидивы (около 15 %) и метастазы в легкие.

У больных с хондросаркомами низкой степени зрелости с резко выраженной анаплазией клеток прогноз как для жизни, так и для проведения сохранной операции неблагоприятен. После обширных резекций таза у таких больных быстро возникает рецидив.

Ввиду особой важности подразделения хондросарком в зависимости от степени зрелости мы приводим таблицу, предложенную С.И.Липкиным (1966), позволяющую произвести дифференцирование (табл. 24.1). Он возражает против разделения хондросарком на группы в зависимости от степени злокачественности на основании морфологических признаков и предлагает подразделять их по степени зрелости.

Таблица 24.1. **Гистологические особенности хондросарком различной степени зрелости [Липкий С.И., 1966]**

Детали гистологического строения	Степень зрелости опухоли		
	высокая	средняя	низкая
Соотношение основное вещество/клетки	Относительная малоклеточность. В некоторых случаях клетки преобладают над основным веществом	Многоклеточность. В редких случаях основное вещество преобладает над клетками	Многоклеточность
Капсулы клеток	Выражены четко в большинстве случаев	Выражены нечетко, иногда отсутствуют	Выражены нечетко, часто отсутствуют
Клетки с крупными пухлыми ядрами	Относительно редко встречаются не на всех участках	Часто встречаются на большинстве участков	Большинство клеток
Одно- и многоядерные гигантские клетки	Немногочисленные, встречаются редко	Многочисленные, встречаются часто, изредка отсутствуют	Многочисленные, встречаются часто
Митозы	Обычно отсутствуют, изредка встречаются единичные	Встречаются относительно редко, немногочисленные	Многочисленные, встречаются редко

Продолжение табл. 24.1

Детали гистологического строения	Степень зрелости опухоли		
	высокая	средняя	низкая
Основное вещество	Плотное или рыхлое	Плотное или изредка полужидкое	Рыхлое или полужидкое
Обызвествление	Встречается часто, выражено в значительной степени	Встречается часто, выражено в различной степени	Встречается редко, выражено слабо
Костеобразование на основе хряща	Встречается часто, иногда имеет сходство с нормальным энхондральным остеогенезом	Встречается редко, костные структуры имеют уродливый характер	Отсутствует в большинсте случаев

А.А.Запорожец (1959) отметил одну из бесспорных особенностей хондросарком, а именно: способность ткани хондросарком к имплантации. Если при операции нарушена целость опухоли, то можно считать почти 100 % вероятность возникновения рецидива хондросаркомы средней и низкой степени зрелости. Повреждение хондросаркомы высокой степени зрелости не всегда ведет к ее рецидиву (обязательны смена инструментов и более широкое иссечение тканей в том месте, где произошло нарушение целости опухоли). При возникновении имплантационного рецидива в зоне оперативного вмешательства появляется рецидивный узел, при пальпации которого часто определяются четкие границы, однако это впечатление обманчиво, так как, кроме основного узла, в его окружности в рубцах бывают рассеянные мелкие клинически не определяемые рецидивные узлы. Попытка иссечь только определяемый рецидивный узел часто приводит к повторному нарушению абластики и радикализма, поэтому в таких случаях повторную операцию, если это возможно, следует выполнять более широко, иссекать не только рецидивный узел, но и всю зону — рубцы после первой операции, при этом необходимо обследовать легкие, так как в значительном проценте случаев в них развиваются метастазы.

Рецидивные узлы хондросарком бывают более злокачественными, чем первичная опухоль, их инвазивность больше. По мнению D.V.Phemister (1930), B.L.Coley и N.L.Higinbotham (1954) и нашим данным, хондросаркомы метастазируют значительно реже остеогенных сарком, и это происходит у большого числа больных только в тех случаях, когда первичные опухолевые узлы достигают больших или громадных размеров, что связано с биологическими особенностями опухоли.

Метастазирование хрящевых опухолей Т.П.Виноградова (1962, 1964) объясняла тем, что хондромукоид основного вещества хрящевой ткани в процессе рассасывания попадает вместе с хрящевыми клетками в тканевые щели. Вместе с хондромукоидом опухолевые хрящевые клетки могут попадать в кровяное русло и давать начало как местному внутрисосудистому опухолевому росту, так и развитию метастазов.

Миксоматозный компонент в хондросаркомах встречается или в незначительном количестве, или придает опухоли жидкую консистенцию. Многие патологоанатомы не считают, что это свидетельствует о большой злокачественности хондросаркомы. Для оперирующего хирурга жидкая консистенция хондросаркомы связана со значительными техническими

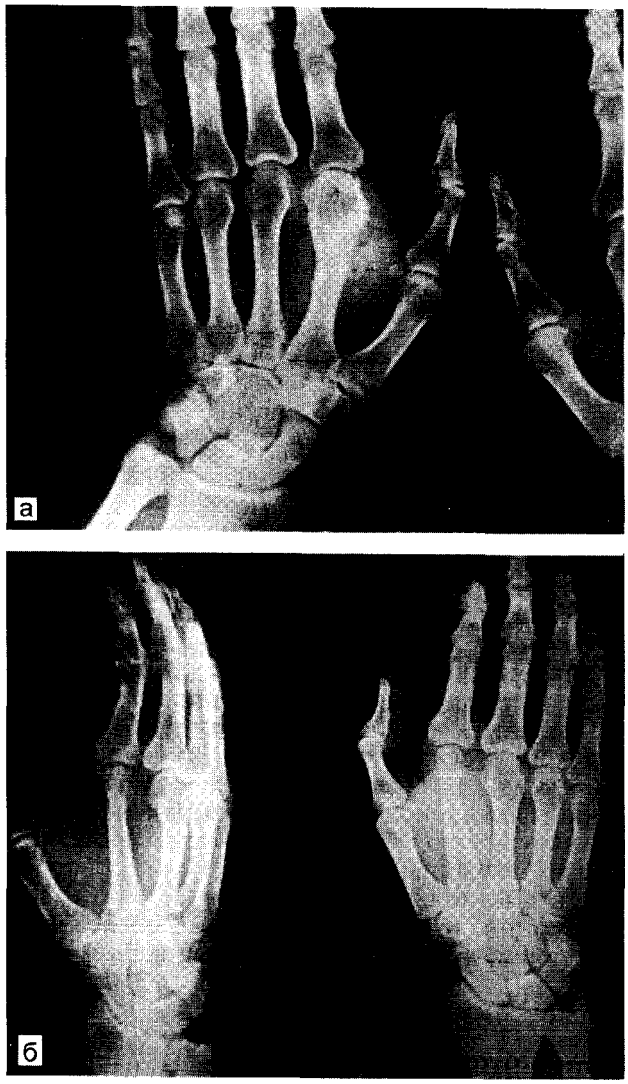


Рис.24.1. Хондросаркома II пястной кости левой кисти (а). Удаленная II пястная кость замещена IV плюсневой костью (б).

трудностями. При производстве пункционной биопсии, а особенно трепанобиопсии опухоль жидкой консистенции изливается через образовавшееся отверстие, что обусловливает возникновение рецидива. Поэтому такую опухоль лучше не пунктировать, а если это необходимо, то сначала ее надо заморозить, взять материал для исследования, дождаться срочного цитогистологического ответа и удалить ее до оттаивания, так как эти опухоли богаты сосудами, сильно кровоточат и кровь выдавливает опухолевые массы в рану.

Повышенное кровоснабжение опухоли, согласно данным А.В. Смолянникова, Д.С. Саркисова, А.А. Пальцына (1984), свидетельствует о высокой степени ее злокачественности. Хирургическая практика подтверждает это. Большие и очень большие хондросаркомы часто имеют на своей поверхности выросты различной величины, как бы вторичные опухоле-

вые отростки, которые располагаются в пространствах, оказывающих меньшее механическое сопротивление: пространствах, выполненных рыхлой соединительной тканью, — вдоль сосудистых пучков, нервов, мочеточников, запирательных отверстий и т.д., что очень осложняет их удаление, так как их содержимое имеет более жидкую консистенцию.

Мы наблюдали больного, у которого из громадной хондросаркомы, развившейся из ребра, произошла инвазия опухолевых масс в нижнюю полую вену (описание представлено С.И.Липкиным). Подобное наблюдение описал L.Borrotta и др. в 1977 г. J.Hollander! и др. описали в 1978 г. случай, когда аденокарцинома поджелудочной железы метастазировала в хондросаркому бедренной кости.

Лечение. Согласно опыту многочисленных клиник лучевое воздействие на хондросаркому не оказывает положительного терапевтического воздействия (скорее — отрицательное). Химиотерапия также не дает положительных результатов, поскольку хрящевые клетки окружены основным веществом, для растворения которого требуется не менее 6 различных ферментов.

Последние данные говорят о положительном результате химиотерапии у больных с мезенхимальными саркомами, хорошо васкуляризованными и резко отличающимися от других форм.

Основным методом лечения является хирургический. При далеко зашедших процессах при достижении опухолями громадных размеров и при рецидивах иногда единственным методом остается ампутация. Нашим больным при хондросаркомах верхнего конца бедра и костей таза были произведены 66 межподвздошных экзартикуляций (оставление небольшой части подвздошной кости может быть источником рецидива и ухудшает 5—10-летние отдаленные результаты) и 61 обширная резекция костей таза с сохранением конечности.

У ряда больных были показания к транслюмбальной ампутации (ниже II поясничного позвонка). С родственниками 3 больных мы беседовали, но они категорически отказались от этой операции, как и сами больные, которые еще хорошо ходили; 6 больным была произведена межлопаточно-грудная ампутация, а 38 — межлопаточно-грудная резекция — эту операцию необходимо широко пропагандировать. 25 больным выполнены ампутации конечностей на различном уровне и 12 — ампутации пальцев. Остальным пациентам были произведены различные другие сохранные операции (рис. 24.1, 24.2).

Хондросаркомы метастазируют сравнительно редко, наиболее часто в легкие, реже в лимфатические узлы. Больных с метастазами в легкие мы направляли в Центр хирургии, где 8 человек были оперированы, 3 из них умерли.

Результаты лечения больных со злокачественными опухолями приводятся во многих работах. Однако при анализе материала авторов почти всегда можно обнаружить, что он неоднороден или недостаточно тщательно изучен гистологически, несравнимы применявшиеся методы лечения и т.п., поэтому мы всегда очень осторожно относимся к процентным оценкам хороших или плохих результатов.

То же самое можно сказать и относительно хондросарком, поскольку исход зависит не только от степени зрелости опухоли, но и от локализации (таз, позвоночник, грудина, ребра, лопатка, верхний или нижний конец бедренной, большеберцовой костей, пястных костей или фаланг пальцев) и от других причин, поэтому к выбору операции надо подходить строго.

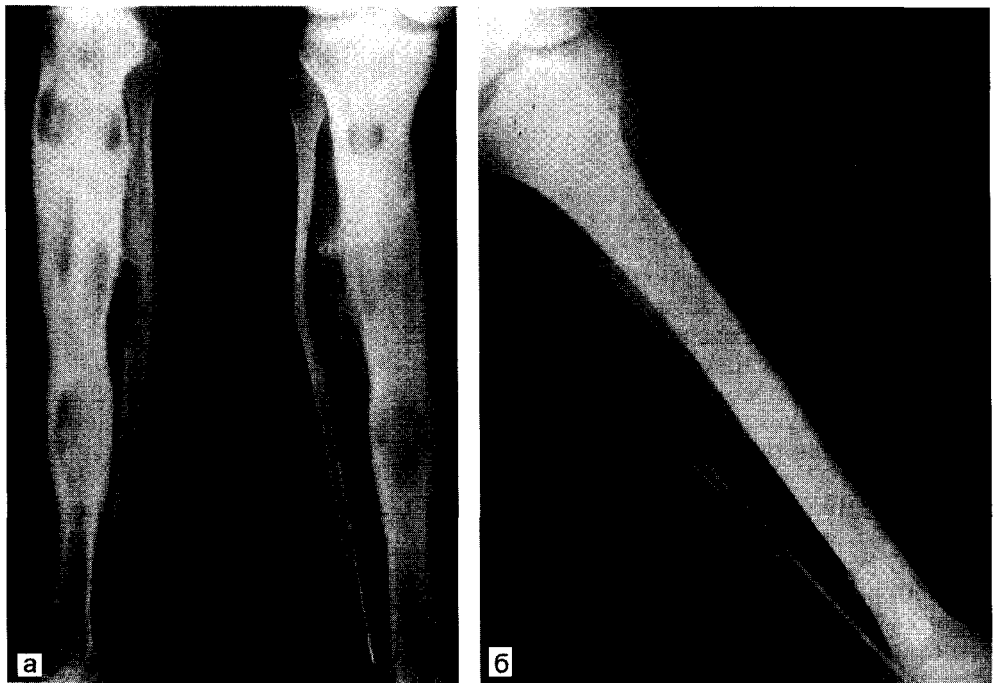


Рис.24.2. Хондросаркома [3]/4 большеберцовой кости.

а — удаление здоровых тканей с опухоли по типу «снимания чулка с молнией»; б — замещение дефекта аллотрансплантатом.

24.1. Светлоклеточная хондросаркома кости

Светлоклеточная хондросаркома кости (clear-cell-chondrosarcoma of bone) была выделена и описана как один из вариантов хондросаркомы в 1976 г. K.K.Unni, D.C.Dalhin, J.W.Beobout, F.H.Sim, которые наблюдали 16 больных с подобной опухолью. Нужно помнить, что в 1965 г. F.M.Enzinger описал светлоклеточную саркому сухожилий и апоневрозов, гистогенез которой неясен, а в 1972 г. — хондросаркому, происходящую из мягких тканей и внескелетного хряща. Светлоклеточная саркома в отличие от простой хондросаркомы имеет более медленное и, следовательно, длительное благоприятное течение, начало процесса бывает всегда в эпифизарной зоне, опухоль имеет своеобразное гистологическое строение. Вскоре появились описания, сделанные С.И.Липкиным (1983), M.Poster с соавт. (1978), Y.Le Charpantier с соавт. (1979), L.B.Angerval, L.G.Kindblom (1980), F.Schajowicz с соавт. (1981), M.Salzer-Kuntschik (1981), T.Farragiana с соавт. (1981), G.Povysil, Z.Matejovsky (1982), V.Bjornsson с соавт. (1984) и др.

В литературе описано более 80 наблюдений светлоклеточнои хондросаркомы. Это, однако, не говорит о большой редкости опухоли, а скорее о том, что не все хирурги и морфологи тщательно анализировали свой старый (архивный) и новый материал, тем более, что ее не так легко выделить из группы таких опухолей, как трудно классифицируемые хондросаркомы, группы атипичных хондробластом и других костных опухолей.

В настоящее время появилось мнение, что светлоклеточная хондросаркома является злокачественной формой хондробластомы или одним из морфологических вариантов озлокачествления хондробластомы.

Это мнение основывается на анализе морфологических и клинико-рентгенологических данных, полученных у больных, которые находились под наблюдением в течение многих лет.

Мы наблюдали 15 больных со светлоклеточной хондросаркомой: 9 женщин и 6 мужчин, возраст которых колебался от 17 до 51 года. Локализация: проксимальный конец бедренной кости — у 7 больных, проксимальный конец плечевой кости — у 4, болыпеберцовая кость — у 1, поясничный отдел позвоночника — у 1, ребро — у 1 и подвздошная кость — у 1 больного.

К л и н и к а . Появление опухоли не сопровождается выраженными болевыми симптомами, как и появление припухлости в области очага; это приводит к тому, что от первых симптомов до обращения к врачу проходит от 4 мес до 11 лет, а в среднем наши больные обращались за помощью через 3 года, что является одним из важных клинических признаков. Атрофия мышц и ограничение движений в суставе возникают поздно, хотя опухоль, расположенная внутри кости, постепенно растет и разрушает кость, конечность не выключается из функции, поэтому часто встречаются патологические переломы (у 8 наших больных), иногда повторные — от 2 до 4 раз (как при солитарных кистах костей). Отломки срастаются в нормальные сроки, и у некоторых больных патологический характер перелома был не диагностирован и лишь при повторном был обнаружен очаг деструкции кости. Общее состояние больных не страдает, в обычных клинических анализах мочи и крови изменений не обнаруживается. Отмечена способность опухоли по связочному аппарату переходить на другую кость (например, через коленный или плечевой сустав с болыпеберцовой на бедренную кость или с плечевой кости на лопатку) — это необходимо учитывать при обследовании больных — ультразвуковом или при ангиографии.

Рентгенологическая картина довольно характерна, хотя некоторые авторы [Unni K.K., 1976; Le Charpentier Y., 1979, и др.] писали, что она не имеет патогномоничных признаков. Однако, изучая рентгенограммы, мы обнаружили, что граница очага деструкции с окружающей костью обычно четкая, ровная или слегка фестончатая, изредка отмечается наличие зоны склероза. Кортикальный слой истончен, вздут, иногда разрушен. Рентгенологическая картина светлоклеточной хондросаркомы на ранних стадиях развития несколько напоминает доброкачественную хрящевую опухоль, в частности хондробластому. В ходе выполнения работы были ретроспективно изучены рентгенограммы и пересмотрены рентгенологические заключения у всех 15 больных со светлоклеточными хондросаркомами. Это дает нам основания полагать, что опухоль имеет характерную рентгенологическую картину, в которой можно схематически выделить три стадии развития.

I. *Начальная стадия.* Опухоль — деструкция кости небольших размеров, располагается эксцентрично в метаэпифизе. Кортикальный слой истончен, возможно его «вздутие», изредка имеется периостальная реакция. Структура очага деструкции преимущественно смешанного характера с участками уплотнения и разрежения костной структуры, иногда с преобладанием ячеистого рисунка. Уже в этой стадии возможны патологические переломы.

II. *Стадия дальнейшего развития опухоли.* Характерно увеличение опухоли, которая захватывает весь метаэпифиз и распространяется на диафиз. Суставной конец кости значительно увеличен в объеме, кортикальный слой

неравномерно истончен, частично разрушен. Очаг деструкции сохраняет черты, характерные для I стадии, однако отмечается преобладание участков литического характера. Опухоль распространяется на диафиз вначале только по костномозговому каналу, почти не разрушая кортикального слоя, и напоминает по форме «клин» или «пробку». В этой стадии наиболее часто происходят патологические переломы, которые сравнительно быстро срастаются.

III. *Стадия далеко зашедшего процесса.* Характерны булавовидное утолщение эпиметафизарного отдела кости, значительная выраженность и распространенность деструктивных изменений большей части кости. Очаг деструкции приобретает выраженный литический характер, на значительном протяжении разрушен кортикальный слой. Своеобразная рентгенологическая картина дает основания полагать, что по мере накопления опыта диагностика светлоклеточной хондросаркомы станет возможной по клинико-рентгенологическим данным. Представляет интерес сопоставление рентгенологических заключений с предоперационным клинико-рентгенологическим диагнозом, относящимся ко времени, когда светлоклеточная хондросаркома еще не была описана. Рентгенологически у 6 больных была диагностирована остеобластекластома (у 2 — злокачественная), у 4 — хондросаркома, у 1 — хондробластома. Клиническое течение заболевания в нескольких наблюдениях позволило дополнить или изменить рентгенологические заключения. Клинико-рентгенологические диагнозы у тех же больных перед операцией были следующими: в 5 наблюдениях — хондросаркома, в 2 — злокачественная остеобластокластома, в 2 — хондробластома, в 1 — «саркома» и в 1 случае диагноз колебался между злокачественной остеобластокластомой и хондросаркомой.

Все больные были оперированы: 7 из них произведена резекция суставного конца пораженной кости (4 больным — с замещением дефекта аллогенным трансплантатом, 3 — эндопротезом), 1 пациенту выполнена плечелопаточная резекция, 1 — межподвздошно-брюшная резекция, 1 — удаление плечевой кости с лопаткой и замещением дефекта эндопротезом, 1 — краевая резекция шейки бедренной кости с замещением дефекта аллогенным трансплантатом и 1 больному — резекция ребра. В одном случае выполнена первичная межподвздошно-брюшная ампутация. Двое больных оперированы по поводу рецидивов опухоли после операций, произведенных в других лечебных учреждениях.

М о р ф о л о г и я . Опухоль деформировала пораженный участок кости, постепенно распространялась по костномозговому каналу. При разрушении кортикального слоя кости вокруг опухоли возникала костная реактивная ткань. Некоторые опухоли достигали очень больших размеров. Цвет опухоли — серо-красный или серо-желтый, по внешнему виду она не была похожа на типично хрящевую ткань. Наблюдались парабластомные узлы — метастазы опухоли в окружающих мышцах.

Г и с т о л о г и ч е с к а я к а р т и н а : среди межуточного вещества или остеоидного типа располагались пузырчатые *светлые* клетки, многоядерные гигантские клетки, участки обызвествлений и примитивных костных структур, сосуды. Местами опухолевая ткань напоминала ткань хондробластом или хондросарком, поэтому нужно хорошо знать гистологическую картину, чтобы провести дифференциальную диагностику с хондробластомой и хондросаркомой.

Электронно-микроскопическое исследование светлоклеточных хондросарком проведено и подробно описано С.И.Липкиным (1983).

Для иллюстрации особенностей течения светлоклеточной хондросаркомы приводим следующее наблюдение.

Больная М., 38 лет, считает себя больной с 1959 г. Было три перелома верхнего отдела левой плечевой кости, которые в поликлинике по месту жительства были расценены как обычные травматические. В 1962 г. обратилась в ЦИТО, где на основании клинико-рентгенологического, а затем морфологического исследований диагностирована хондробластома, хотя ни клинически, ни рентгенологически, ни морфологически картина не укладывалась в диагноз хондробластомы — морфологи отметили атипичность строения. Произведена резекция верхнего отдела плечевой кости с пластикой дефекта идентичным аллотрансплантатом. Через 12 дней после операции обнаружен метастаз в левом легком — выполнена резекция легкого. Еще через 7 лет, в 1979 г., диагностирована опухоль левой лопатки и произведена плечелопаточная резекция. В 1980 г. обнаружен метастаз в правом легком — резекция легкого в 1982 г. В 1983 г. в связи с продолжающимся ростом в оставшейся дистальной половине плечевой кости последняя удалена и дефект замещен эндопротезом. Все опухоли — от первичной до легочных метастазов — имели однотипное строение, которое было расценено как светлоклеточная хондросаркома (морфолог С.И.Липкин).

Нужно особенно подчеркнуть три факта. 1. В 1962 г. светлоклеточная хондросаркома кости еще не была выделена в особую нозологическую единицу. Первый раз в ЦИТО гистологический диагноз светлоклеточной хондросаркомы кости был поставлен Т.П.Виноградовой и С.И.Липкиным. 2. Данное наблюдение показывает особенности клинического течения этого вида опухоли: рецидивы и метастазирование при сравнительно спокойной клинике. 3. Имеется возможность проведения сохранных, абластических операций, которые являются адекватными. Неадекватной и неабластичной у этой больной была первая операция ограниченной резекции кости после 3 патологических переломов и выраженной деструкции кости, когда, естественно, нужно было предположить наличие парабластоматозных метастазов.

С.И.Липкин, исследовавший гистологическую картину удаленных опухолей наших больных, пришел к выводу, что возможность вторичного происхождения светлоклеточной хондросаркомы на основе озлокачествления хондробластомы в 2 случаях была вероятна, в 4 — возможна, в остальных — сомнительна.

Как указывает С.И.Липкин (1983), светлоклеточные хондросаркомы имеют некоторое сходство с остеогенными саркомами, так как способны продуцировать остеоид и опухолевые костные структуры.

Для нас совершенно ясно, что светлоклеточная хондросаркома кости должна получить свое место в классификации опухолей костей.

24.2. Дедифференцированная хондросаркома

Дедифференцированная хондросаркома (dedifFerentiated chondrosarcoma) — высокозлокачественная опухоль низкой степени зрелости, анаплазированная, хорошо известная хирургам, онкологам уже много лет. К сожалению, прогноз при таких опухолях плохой, большинство больных, несмотря на самые радикальные, абластичные операции, погибают как от частых местных рецидивов, так и отдаленных метастазов. В 1971 г. D.C.Dahlin и J.W.Beabout предложили выделить этот вариант хондросаркомы в отдельную форму. Следует согласиться, что такую форму надо рассматривать отдельно, так как эффективных методов лечения этого вида опухоли нет, их нужно искать. Если не выделить указанный вид опухоли, то сводные результаты лечения больных будут хуже. Но это не основное, дело в том, что необходимо ре-

шать, наступает ли дедифференцировка вторично в результате длительного существования опухоли и ее неправильного физиотерапевтического лечения или это первично особый вид опухоли в силу ее особого гистогенеза.

Больной 40 лет обратился в медико-санитарную часть 16.04.89 г. с жалобами на боли в области приводящих мышц левого бедра, усиливающиеся при ходьбе. Хирургом назначено амбулаторное лечение по поводу миозита, улучшения не было. Повторно обратился 10.05.89 г., отмечалась боль в левой паховой области. Назначено лечение по поводу лигаментита: кеналог — 40 мг, 2 инъекции в связку. Улучшения не было, и 2.06.89 г. назначено лечение: алоэ — 1 мг внутримышечно (15 инъекций), гумизоль — 2 мг внутримышечно (15 инъекций), парафин (10 сеансов), метиндол по 1 таблетке 3 раза в день, ультразвук с анальгином, наружно бутадиеновая мазь; эффекта не отмечено. 20.06.89 г. во время рентгенографии левого тазобедренного сустава патологии не выявлено. СОЭ — 13 мм/ч. Проведена консультации со специалистами. Отмечены вторичные проявления остеохондроза пояснично-крестцового отдела позвоночника. Хроническое воспаление паховых лимфатических узлов (биопсия). Неврологическая клиника отсутствует. Дисплазия пояснично-крестцового отдела позвоночника (аномалия — тропизм II, III поясничных позвонков, незаращение дужек I, II крестцовых позвонков). Остеохондроз поясничного отдела позвоночника II степени. Периартрит левого тазобедренного сустава. Лечение: мануальная терапия, ЛФК, массаж, тепловые процедуры, спазмолитики, витамины группы В, метиндол, баралгин, разгрузочный пояс. После проведения всего назначенного курса лечения улучшения не отмечено.

28.08.89 г. — повторная консультация невропатолога, назначена иглорефлексотерапия, однако улучшения не было, и 7.09.89 г. выписан на работу. С 5.10.89 г. по февраль 1990 г. боли продолжали беспокоить. Проведен ряд консультаций, но определенного мнения не достигнуто. Назначены курс лазертерапии, лечение токами Д'Арсонваля, вибрационный массаж, лечебные ванны, санаторное лечение.

В Республиканской больнице обследовался в ортопедическом отделении с 26.03 по 23.04.90 г. Диагноз: остеохондроз поясничного отдела позвоночника, периартрит левого тазобедренного сустава, дисплазия поясничного отдела позвоночника в виде незаращения дужки позвонка. Жалобы на боли в левом тазобедренном суставе, резкое ограничение подвижности, ходит хромая на левую ногу.

Лечение: вытяжение на щите, ходьба на костылях, витамины BI и Bi2, алоэ, платифиллин, бруфен, сибазон, мидокалм, фуросемид, оротат калия, блокады — паравертебральные, сакральная, симпатическая нервного ствола, в миофасциальные узлы, внутритазовая по Школьникову (вводили дексазон, платифиллин, В), гидрокортизон), мануальная терапия. Отмечены явления деформирующего артроза в обоих тазобедренных суставах, больше слева. Ввиду отсутствия эффекта направлен в научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии, где на томограммах и рентгеновском снимке таза обнаружено: деструктивный процесс в основании лонной кости, дне вертлужной впадины в виде очага просветления ячеистой структуры с увеличением (вздутием) основания лонной кости, разрыхленностью кортикального слоя типа периостальных наслоений. В головке бедра — очаг эностоза. Контуры головки четкие, ровные. Щель сустава не изменена. Заключение: опухолевый процесс левой лонной кости, дна вертлужной впадины слева. Ретикулосаркома?

Больной направлен в онкологический диспансер, откуда — в Онкологический институт им. П.А.Герцена и затем в ЦИТО. У больного оказалась дедифференцированная хондросаркома.

24.3. Мезенхимальная хондросаркома

Мезенхимальная хондросаркома (mesenchymal chondrosarcoma) — особый вид хондросаркомы, довольно резко отличающийся по своим клинико-рентгеноморфологическим признакам от других ее вариантов, был описан L.Lichtenstein в 1956 и в 1959 гг. совместно с D.Bernstein, наблюдав-

шими 2 больных. У больного 26 лет с поражением IV—V грудных позвонков с нижней параплегией после операции быстро наступили метастазы в височную и затылочные кости, ключицу, грудину, крестцово-подвздошные кости и лопатку. У второй больной 22 лет была опухоль височной кости, у которой также после операции появились метастазы в течение более 12 лет.

Мезенхимальная хондросаркома (дефениция ВОЗ): злокачественная опухоль, характеризующаяся присутствием в разных местах более или менее дифференцированного хряща и одновременно высоковаскуляризированной веретеноклеточной или мезенхимальной ткани из клеток округлой формы, имеющей сходство с гемангиоперицитомой.

Кроме мезенхимальных сарком, располагающихся внутрикостно, описаны и опухоли мягких тканей. К 1982 г. в литературе было известно около 250 наблюдений, каждый год число таких больных увеличивается.

A.G.Huvos (1991) подразделяет мезенхимальную хондросаркому на два подвида: с более четкой дифференцировкой — гемангиоперицитомный вариант и с менее дифференцированными мелкими клетками с зонами анапластических округлых или веретенообразных клеток. На основании электронно-микроскопической картины F.Schajowicz считает, что такая комбинация из сосудистых, хрящевых и структурально недифференцированных клеток мезенхимальной ткани позволила высказать предположение, что эта опухоль может быть смешанной мезенхимальной опухолью (злокачественная мезенхимома). R.V.Hutter (1966) назвал ее первичной мультипотентной саркомой кости.

Как указывала Т.П.Виноградова (1973), включение в название опухоли «мезенхимальная» неправильно, поскольку мезенхима — это эмбриональная ткань, из которой происходят все хондросаркомы, но которой нет во взрослом организме. Авторы хотели подчеркнуть примитивность строения опухоли, и теперь задача исследователей — дать этой опухоли название, соответствующее ее гистологическому строению, гистогенезу. Следует учесть, что один компонент опухоли представлен тканью хондросаркомы высокой и средней степени зрелости, тогда как во втором компоненте преобладает ткань типа гемангиоперицитом, а местами типа ангиосаркомы (гемангиоэндотелиомы). Вслед за первым описанием об этой опухоли сообщили D.C.Dahlin, E.D.Henderson (1962) и многие другие; количество описанных случаев превышает 150, причем часть опухолей локализовалась в мягких тканях, окружающих кости. По мнению Liechtenstein, D.Bernstein (1959), D.C.Dahlin, E.D.Henderson (1962), A.J.Pepe с соавт. (1977), F.Schajowicz (1981), возможно, существуют случаи одновременного множественного поражения скелета, а не раннего метастазирования.

Локализация опухоли. Обращает на себя внимание тот факт, что опухоль часто развивается в спонгиозных костях, в том числе черепа, ребра, позвоночника, височной, затылочной костей, верхней и нижней челюсти, лопатке, грудине [Pirschel J., 1976], плечевой кости, подвздошной кости, крестце, бедренной, болынеберцовой костях, пяточной, таранной и костях предплюсны или в мягких тканях, расположенных близко к костям [Guccioni Y.G. et al., 1973]. Опухоль наблюдается и у людей различного возраста — от 5 до 74 лет.

Клиника в первый период сравнительно обычная для хрящевых злокачественных опухолей. Этот период может продолжаться месяцы, а иногда и годы. Кроме болей, обычно незначительных, небольшой припухлости или определяемого на рентгенограмме очага, после какого-то переломного момента клиническая картина меняется, нарастает интенсивность болей, отмечается быстрый рост опухоли, нетипичный для хондросарком.

Рентгенологическая картина довольно разнообразная: это литические очаги деструкции, вздувающие кость, иногда с ячеистым или остатками ячеистого строения, наличием остатков от неполностью разрушенных костных структур, иногда с участками обызвествления и окостенения. При околокостном расположении опухоли бывает виден различной интенсивности очаг в мягких тканях с более равномерным или очаговыми формами обызвествления и окостенения с нечеткими контурами, прилежащий кости или охватывающий ее.

Приводим пример.

Больная 17 лет. В 1985 г. в возрасте 12 лет впервые заметила припухлость в области VII ребра справа. В больнице по месту жительства 28.11.80 г. произвели надподкостничную резекцию VII правого ребра по лопаточной линии. Клинический диагноз: остеохондрома. В 1984 г. опять появились припухлость и боли. 29.11.84 г. в той же больнице была еще раз произведена резекция того же ребра с опухолью. Гистологически — хондросаркома. В послеоперационном периоде — быстрый рост опухоли, явления нижней нарастающей параплегии, кахексия. 28.01.85 г. самостоятельно ходить не может, в области бывших двух операций — большая припухлость 15 х 5 см, захватывающая область позвоночника. Ввиду нарастающей параплегии больную решено оперировать. Предоперационный диагноз: рецидив хондросаркомы. Проведен дифференциальный диагноз с ангиосаркомой. Выполнены резекция блоком VI, VII, VIII ребер вместе с опухолью, ламинэктомия VI—VIII позвонков и удаление опухоли, сдавливающей спинной мозг, из тел этих позвонков. При операции отмечено, что опухоль обильно кровоснабжена как артериальными, так и венозными сосудами. Вмешательство сопровождалось кровотечением из всех окружающих тканей. Через 8 дней больная умерла при явлениях легочно-сердечной недостаточности.

Результаты патологоанатомического исследования: опухоль вместе с прилежащими тканями размером 15 х 7,5 х 7 см, на разрезе — розовато-желтоватая ткань с мелкими вкраплениями костной плотности. Микроскопически опухоль является редкой разновидностью новообразований — так называемая мезенхимальная хондросаркома (некоторые авторы обозначают подобные процессы как злокачественная мезенхимома). Опухоль состояла из ткани хондросаркомы и ангиосаркомы (В.Г.Ягодовский). Морфологически — опухоль желтовато-белого или серого цвета, местами с кровоизлияниями и наличием как известковых, так и костных структур. Гистологически выявлены различные клетки, одни из которых имеют вид более или менее обычных хрящевых клеток округлой и овальной формы, хорошо диагностируемых; другие клетки образовали ткань, похожую на ангиосаркому, напоминающую ткань опухоли Юинга.

Приводим еще один пример.

Больная П.А., 49 лет. Диагноз: мезенхимальная форма хондросаркомы левой половины таза (тотальное поражение). В онкодиспансере проведен курс лучевой терапии, 10 сеансов по 400 рад и курс химиотерапии — циклофосфан в общей дозе 2800 мг. Болезнь прогрессировала. Поступила в ЦИТО, где произведена межподвздошно-брюшная экзартикуляция слева с резекцией части правой лобковой кости и левой боковой части крестца.

Макроскопическое описание препарата. Левая нога с половиной таза и частью белой массы крестца, покрытой слоем мышц. Таз резко деформирован и «раздут» во всех отделах, за исключением лобковой кости. На распилах все отделы костей левой половины таза, за исключением лобковой кости, замещены опухолевой тканью, которавя только в самых периферических отделах (толщиной от 0,5 до 3 см) имеет вид розового рыбьего мяса. Основная масса опухоли представляет собой плотное, но крошащееся, вероятно, обызвествленное хрящевое вещество, которое в глубоких отделах опухоли имеет плотность слоновой кости. Приблизительные размеры опухоли 22 х 13 х 10 х 13—7 см.

Микроскопическое описание препарата. В исследованных кусочках опухоли обнаружена картина мезенхимальной хондросаркомы, т.е. опухоли, представленной «банальной» хондросаркомой и полями, окруженными оваль-

ными недифференцированными клетками, местами формирующих структуры, напоминающие гемангиоперицитому.

Послеоперационное течение гладкое. Выписалась домой с рекомендацией провести к онкодиспансере курс химиотерапии. Судьба больной неизвестна.

Подробную морфологическую характеристику мезенхимальной хондросаркомы дали Л.ВЛитвинова, Н.Н.Петровичев, Ю.Н.Соловьев (1984). Они считают, что при морфологическом исследовании тканевая природа может быть установлена только после обнаружения хондроидных зон, образованных хондробластическими клетками и хрящеподобным межуточным веществом. Следует отметить, что по ультраструктурным деталям определить гистогенетическую природу клеточных элементов недифференцированных участков мезенхимальной хондросаркомы не представляется возможным. Однако электронно-микроскопическое исследование оказывает несомненную пользу при дифференциальной диагностике круглоклеточных зон мезенхимальной хондросаркомы с другими круглоклеточными опухолями — саркомой Юинга, нейробластомой, лимфосаркомой. Так, наличие межклеточных контактов позволяет отвергнуть диагноз лимфосаркомы (Bessis). Отсутствие нейросекреторных гранул служит основным критерием, отличающим мезенхимальную хондросаркому от нейробластомы (Mackay и соавт.). Наличие между клеточными элементами мезенхимальной хондросаркомы волокон коллагена отличает ее от саркомы Юинга (Л.В.Литвинова и Ю.Н.Соловьев). Кроме того, участки мезенхимальной хондросаркомы с перицитарным характером расположения клеток при электронно-микроскопическом исследовании могут быть отдифференцированы от ангиогенных сарком, так как клетки последних формируют тубулярные структуры, имеют псевдоподии, пиноцитозные везикулы и базальные мембраны (Battifora; Tomec и соавт.).

Электронно-микроскопическое исследование дает основание считать, что хрящевые клетки похожи на клетки плода [Steiner G.C. и др., 1973; FuI.S., KayS., 1974].

Л е ч е н и е . В настоящее время на этот вопрос ответить еще трудно, поскольку достаточный опыт отсутствует. Мезенхимальная хондросаркома по своим биологическим свойствам непохожа на другие хондросаркомы — это особый вид опухоли, на который оказывает положительный лечебный эффект химиотерапия (как известно, другие виды хрящевых опухолей на химиотерапию не реагируют, поскольку клетки хондросарком защищены слоем основного вещества).

24.4. Периостальная хондросаркома

Периостальная хондросаркома встречается очень редко. Она подразделяется на истинно периостальную хондросаркому, когда вся опухоль располагается на наружной и на внутренней поверхностях надкостницы. Опухоли не имеют клинически четкой границы, поэтому при попытках иссечения только участка надкостницы опухоль обычно рецидивирует.

Мы наблюдали женщину 56 лет, которой опытные хирурги иссекали надкостницу с опухолью в нижней трети лучевой кости, и оба раза наступали рецидивы. Нами была произведена резекция нижнего конца обеих костей предплечья с замещением дефекта; хороший эффект отмечен в течение 26 лет. Рецидивы при иссечении надкостницы объясняются, по нашему мнению, тем, что невозможно определить, какую часть окружности кости поразила опухоль и где она проросла в кортикальный слой. Необходима компьютерная томография.

Глае *а 25*

Паростальная остеома и паросталыпя саркома. Околокостная остеома и околокостная саркома*

Выделение этого вида опухоли (juxtacortical, parosteal osteoma and sarcoma) в самостоятельную нозологическую единицу связывают с именами C.F.Geschichter и M.M.Copeland (1951), опубликовавших статью «Parosteal osteoma of bone». Авторы сообщили о 16 больных с подобной опухолью, которая, по их мнению, имеет две формы — доброкачественную и злокачественную, причем злокачественная форма этой опухоли встречается чаще. В последующем авторы описывали по несколько наблюдений или встречали только больных с паростальными саркомами, поэтому постепенно сложилось мнение, что существуют лишь паростальные саркомы, а паростальных остеом нет. Очевидно, это ошибка C.F.Geschichter и M.M.Copeland, которые неправильно, неудачно назвали злокачественную опухоль «остеомой». Мнение авторов, наблюдавших лишь по несколько больных, со временем превратилось в убеждение, что доброкачественная форма опухоли отсутствует и что существует лишь паростальная саркома. Ее стали называть «паростальная остеобластическая саркома» [Корж А.А., 1961], «паростальная остеосаркома» [Рейнберг С.А., 1964], «злокачественная паростальная остеома» [Лихтенштейн Е.А., 1964], «паростальная, пароссальная саркома» [Шлапоберский В.Я., Трапезников Н.Н., 1968], юкстакортикальная остеосаркома и т.д.

Большинство авторов, признавая злокачественность паростальной саркомы, выделяют две фазы, или стадии, ее развития — доброкачественную или злокачественную [Трапезников Н.Н., 1966, 1968; Шлапоберский В.Я., 1969; Лильников, Сухарев, 1974]. Имеются различные взгляды на природу паростальных сарком. Так, Ю.Н.Соловьев (1970), W.Aegerter (1968), L.A.Dwinnel (1954), O.Scaglietti, B.Calandriello (1962) и др. считают, что эти опухоли являются злокачественными с самого начала своего развития. По мнению С.А.Рейнберга (1964), нелогично выделение двух форм опухоли, так как она при любом варианте развития приводит к смерти. С.Т.Зацепин, В.Н.Бурдыгин и С.И.Липкин отмечают несостоятельность самого принципа выделения фаз или стадий развития паростальных сарком в том виде, как это делают в литературе. Нельзя отрицать стадийности развития опухоли как динамического процесса, однако «доброкачественная стадия» развития паростальной саркомы противоречит современным теоретическим представлениям о возникновении и развитии злокачественной опухоли.

С.Т.Зацепиным в 1962 г. была удалена паростальная остеома, располагавшаяся по задней поверхности нижней трети бедренной кости, ошибочно принятая за костно-хрящевой экзостоз (рис. 25.1). Т.П.Виноградовой на основании морфологического строения установлен правильный диагноз: паростальная остеома. Через 1,5 года по поводу рецидива остеомы произведена повторная операция, при планировании которой учитывали особенности опухоли; выполнена резекция надкостницы и кортикального слоя бедренной кости на значительно большей площади, чем основание остеомы, морфологический диагноз повторно подтвержден. Через 35 лет рецидива опухоли нет, больной здоров. С тех пор мы начали пристально изучать каждого больного с паростальными опухолями.

* Глава написана в соавторстве с В.Н.Бурдыгиным и С.И.Липкиным.

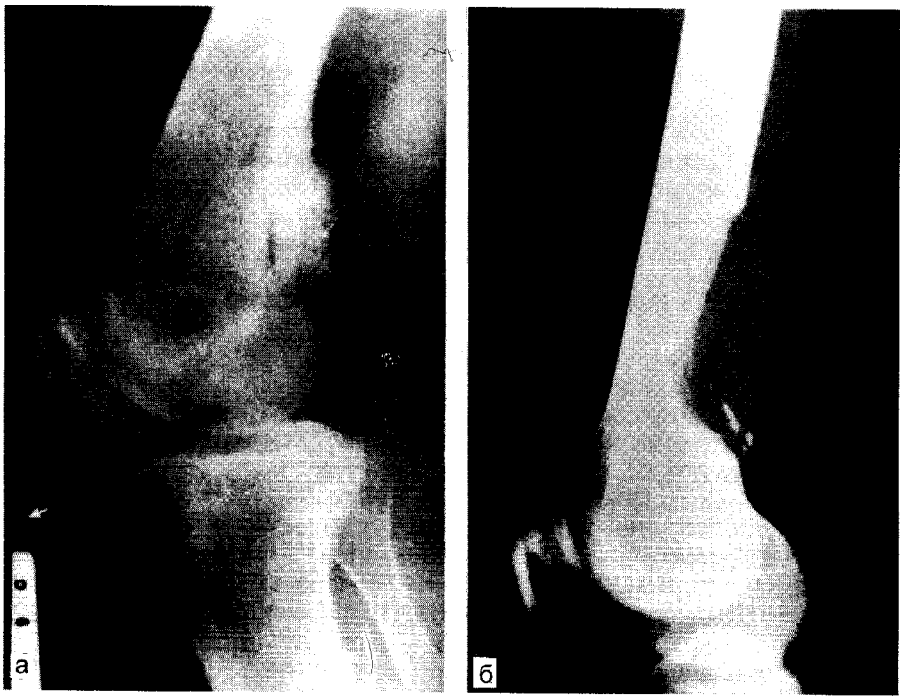


Рис. 25.1. Наш первый больной с паростальной остеомой задней поверхности бедренной кости.

а — ошибочно поставлен диагноз костно-хрящевого экзостоза, удаление по типу резекции, рецидив; б — повторная операция — резекция с кортикальным слоем бедренной кости, рецидива нет 32 года.

Т.П.Виноградова (1973) указывала, что существуют паростальные и остеомы, и саркомы. В 1979 г. С.Т.Зацепин, В.Н.Бурдыгин, С.И.Липкин описали 14 больных с паростальной остеомой и 36 — с паростальной саркомой.

В.Н.Бурдыгин и С.И.Липкин (1981), тщательно изучив литературу, отметили, что поверхностная критика термина «паростальная остеома» постепенно превратилась в ошибочное убеждение, согласно которому доброкачественная форма отсутствует, а существуют лишь паростальные саркомы.

Под нашим наблюдением находились 28 больных с паростальной остеомой и 65 — с паростальной саркомой, всего 93 пациента, что составляет 8,7 % всех других видов костных сарком и значительно превышает процентное соотношение, указываемое другими авторами. Например, F.Schajowitz (1981) наблюдал 2,8 % таких больных; D.C.Dahlin (1978) - 4 %; M.Companacci, A.Giunti (1976)— 5 %. Очевидно, это объясняется тем, что к нам почти не поступали больные с остеогенными саркомами и другими видами сарком, при которых основным видом лечения являлось химиолучевое.

На нашем материале паростальные остеомы и саркомы чаще встречаются у женщин; это же отмечают большинство авторов, и лишь некоторые одинаково часто встречали их как у мужчин, так и у женщин. Наиболее часто опухоль выявляется в возрасте от 20 до 40 лет — у 56 больных (табл. 25.1).

Таблица 25.1. Распределение больных с остеомой и саркомой в зависимости от возраста

Опухоль	Возраст больных, годы						
	16-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	73
Остеома	3	7	6	8	3	1	0
Саркома	6	25	18	7	6	2	1
Всего...	9	32	24	15	9	3	1

Наибольшее число больных (66 %) с паростальной саркомой наблюдалось в возрасте от 21 года до 40 лет.

Наиболее часто паростальной саркомой поражается бедренная кость — у 62 % больных, при этом в 85 % случаев ее дистальный метадиафиз по задней поверхности; второе и третье места занимают плечевая и большеберцовая кости (табл. 25.2). Обращает на себя внимание тот факт, что все отделы позвоночника поражались паростальными остеомами — 10 остеом из общего числа (28). Сравнительно часто остеома развивалась на костях кистей и стоп, в 2 случаях поражения таранной кости опухолью располагались в области шейки этой кости и до поступления к нам оперировались как костно-хрящевой экзостоз.

Клиника паростальных остеом более мягкая, первыми обычно появляются боли и опухоль, причем припухлость замечается больными нередко позднее, чем непостоянные незначительные, тупые боли, иногда же первым симптомом является ограничение движений в суставе. Очень часто больной, обнаружив припухлость, начинает отмечать и боль, и ограничение движений. Такая симптоматика часто не настораживает ни больного, ни врача, который неправильно оценивает симптомы (периартрит, миозит, полиартрит и т.д.) и нередко назначает анальгетики, тепловые или электропроцедуры. Эти малоинтенсивные и непостоянные боли, которые иногда беспокоят больных 1—2 года, В.Н.Бурдыгиным отнесены к «малым» симптомам. Опухоль бывает костной плотности, неподвижная, спаянная с костью, контуры ее имеют ряд различной величины полушарий, хребтов, могут располагаться локально и захватывать треть или половину длинника бедренной, плечевой кости. Для остеом характерны меньшие размеры, меньшая протяженность, чем для саркомы. Провести клиническую дифференциальную диагностику между паростальной остеомой и паростальной саркомой трудно и даже невозможно, но отсутствие каких-либо клинических

Таблица 25.2. Распределение больных с остеомой и саркомой в зависимости от

Опухоль	Локализация						
	ключица	плечевая кость	лучевая	локтевая	обе кости предплечья	фаланги пальцев	ребра
Остеома		1	1		1	3	1
Саркома	1	8	2	1	—	1	—
Всего...	1	9	T'f"	1	1	4	1

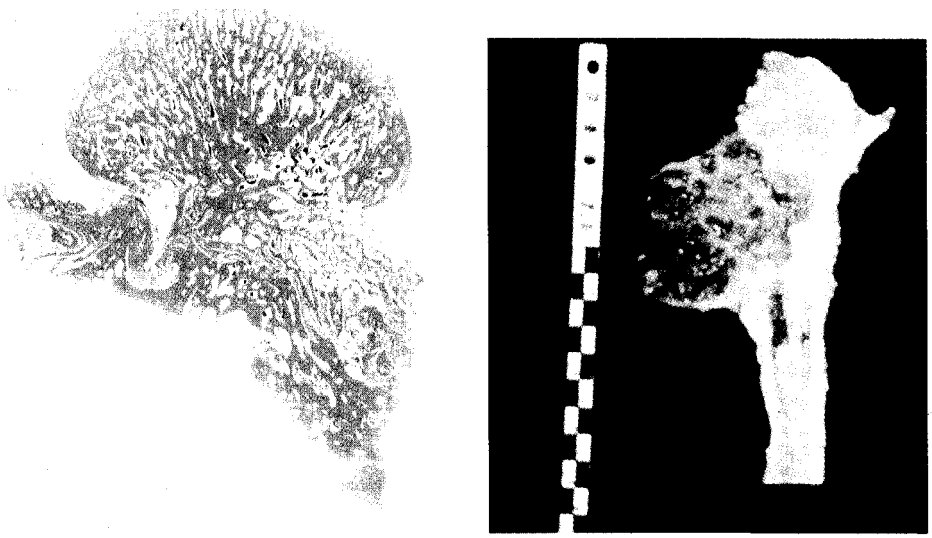
указаний на быстрый рост опухоли более характерен для остеом. Пальпация паростальных остеом и сарком у подавляющего числа больных безболезненна, боль чаще непостоянная, незначительная, может быть нарушена походка, редко бывает видимая деформация, отмечается атрофия мышц. При быстром росте паростальных сарком возможны местное повышение кожной температуры, усиление сосудистого рисунка кожи, следствие высокой активности злокачественной опухоли или сдавления магистральных артерий и вены, которые часто проходят в глубоком желобке опухоли. У 8—12 % больных клиническое течение с самых первых проявлений носило злокачественный характер: довольно острое начало, более сильные и постоянные боли, быстрый рост опухоли, большая протяженность по длиннику кости с разрушением кортикального слоя, местные рецидивы после резекций кости на протяжении, раннее метастазирование в легкие.

Рентгенологическое исследование. В ранние периоды возникновения остеомы, саркомы рядом с контуром (кортикальным слоем) кости появляется образование — участок интенсивного склероза аморфного строения, которое у части больных отделено узкой светлой полоской (прозрачной для рентгеновских лучей) от наружной поверхности кортикального слоя кости, что является важным диагностическим признаком паростальной остеомы (рис. 25.2), саркомы. Этот симптом указывает на то, что опухоль развивается из наружного слоя надкостницы и первично не спаяна с костью (принципиальное отличие от костно-хрящевого экзостоза, развивающегося из элементов зоны роста кости). При этом в отличие от остеогенной саркомы не наблюдается ни игольчатого периостита, ни симптома «козырька», ни регионарного остеопороза. Эта светлая полоска не видна, если основание опухоли охватывает значительную часть окружности кости — в этом случае светлая полоска может быть обнаружена при компьютерной томографии. Эта разделительная полоска существует дольше при паростальной остеоме и быстро исчезает при паростальной саркоме, которая не только сравнительно быстро врастает в кортикальный слой, но и прорастает в костномозговой канал (рис. 25.3). Постепенно опухоль в виде участков различной плотности растет в сторону мягких тканей, при этом периферические участки менее интенсивно оссифицированы. Пятнистый или пятнисто-радиарный рисунок паростальной саркомы объясняется неоднородностью ее гистологического строения (остеома, фибросаркома, хондросаркома, веретеноклеточная саркома). Паростальная остеома обычно имеет основание сравнительно небольшой плотности, тогда как саркома располагается на широком основании и разрушает подлежащую кость, что особенно хорошо видно на компьютерной томограмме.

локализации опухоли

опухоли									
отделы позвоночника				кости таза	бедренная	большеберцовая	малоберцовая	таранная	плюсневые фаланги
шейный	грудной	поясничный	крестец						
3	1	4	2	1	4	1	1	2	2
—	—	—	—	2	40	5	4	—	1
3	1	4	2	3	44	6	5	2	3

Рис. 25.2. Паростальная остеома задней поверхности метафиза бедренной кости. Зона контакта с костью значительно меньше опухоли, прослеживается граница между опухолью и поверхностью кости. Опухоль удалена вместе с кортикальным слоем кости — краевая резекция.



а б

Рис. 25.3. Препараты паростальной саркомы бедренной кости.

а — грибовидная форма опухоли, основание опухоли проникает в костномозговой канал; б паростальная саркома прорастает костномозговой канал.

Биохимические исследования не обнаруживают каких-либо ценных дифференциально-диагностических признаков. Как и при других опухолях костей, особенно злокачественных, отмечается увеличение содержания в крови углеводно-белковых соединений, особенно мукопротеидов. Только в исследованиях Л.Н.Фурцевой (1971) у ряда больных с паростальной саркомой костей большой величины была резко повышена экскреция оксипролина с мочой (в среднем 83,6 мг/сут), что превышает его экскрецию при остеогенной саркоме.

Макроскопически во время операции хирург обнаруживает бугристую опухоль костной плотности, на поверхности которой он должен оставить часть покрывающих ее мягких тканей. Паростальные остеомы обычно сравнительно небольшие, даже в дистальном конце бедренной кости их размер редко превышает 8x6x7,5 см, а на фалангах пальцев он составляет 2x1,5x1 см.

У части больных с паростальными остеомами основание опухоли, прилежащей к кости, сравнительно невелико, вот почему иногда удается поставить показания к операции расширенной краевой резекции, однако практически у всех больных с паростальной саркомой имеется основание с тенденцией к циркулярному охвату кости, поэтому у подавляющего числа больных необходимо производить широкие резекции на протяжении, иначе операция будет неадекватной и рецидив опухоли неизбежным.

При изучении удаленного препарата удается увидеть, что опухоль покрыта тонкой фиброзной капсулой, а на распиле имеет вид то губчатой, то компактной кости. Иногда виден большой узел, представленный несколькими слившимися узлами меньших размеров, или определяются хрящевые включения различной величины, участки обызвествленного хряща.

Паростальные саркомы обычно имеют очень широкое основание; они растут, занимая полуокружность кости или окружая ее со всех сторон. Интенсивно растущие саркомы могут достигать очень большой величины и трудно отличимы от остеогенных сарком.

Гистологическое строение паростальных остеом. Капсула, покрывающая выпуклую поверхность остеом грибовидной формы или типа бугристого «выбухания», у одних больных распространяется и на их противоположную поверхность, заполняя щелевидное пространство между этой поверхностью и кортикальным слоем. Однако у другой части больных создается впечатление плавного перехода или слияния явно новообразованных, незрелых костных структур с предсуществующими структурами кортикального слоя кости.

Тщательное изучение паростальных остеом, проведенное С.И.Липкиным, позволило выявить непрерывный спектр в строении тканей различных участков остеом, которые не составляли четко разделенных между собой участков, а были смешаны в различных сочетаниях. Обычно компактные костные структуры располагались в центральных участках опухоли, затем встречались костные губчатые структуры, а по периферии — наименее зрелые примитивные костные структуры. Костные структуры были условно разделены на 3 типа:

- I — зрелые структуры типа компактной и губчатой остеомы;
- II — относительно зрелые и незрелые, примитивные костные структуры преимущественно волокнистого строения в виде тонких уродливых балочек различной толщины с неровными краями, расположенные разрозненно или образующие тонкопетлистую сеть;

• III — наименее зрелые костные структуры, отличающиеся не только примитивностью строения, но и некоторыми чертами атипизма. Они были представлены уродливыми базофильными балками с зазубренными, фестончатыми краями, часто содержали хрящевые включения, иногда имели смешанное костно-хрящевое строение.

Хрящевая ткань встречалась в составе опухоли в виде окаймления периферических участков и включений в костной массе. На границе хряща и подлежащих костных структур можно было обнаружить явления костеобразования с зоной обызвествления и формированием мелких примитивных балочек. Фибропластический компонент опухоли, помимо капсулы, был представлен рыхлой клеточно-волокнистой тканью межкостных пространств, содержащих сосуды, включения жирового костного мозга, волокнистых структур и сочных вытянутых и веретенообразных клеток.

Паростальные саркомы гистологически характеризуются выраженным атипизмом примитивных костных структур, обычно составляющих значительную часть «костного компонента»; отдельные небольшие поля или островки имеют строение остеогенной саркомы с резко выраженным атипизмом костных структур.

Биопсия, как трепанобиопсия, так и особенно пункционная, не всегда дают возможность патологоанатому уверенно ответить на важнейший для хирурга вопрос: что имеется у этого больного— паростальная остеома или паростальная саркома? Для окончательного диагноза необходимы не только гистологическое изучение различных участков опухоли, но и тщательный анализ гистотопограмм, что дает возможность обнаружить наиболее атипичные костные структуры.

Наши многолетние (35 лет) наблюдения и исследования позволяют рассматривать паростальные остеомы как доброкачественный аналог паростальных сарком, а не особую «доброкачественную» стадию их развития.

На основании клинических, морфологических и рентгенологических исследований нами была разработана следующая клиническая рабочая классификация.

Классификация паростальных остеом и паростальных сарком
(по С.Т.Зацепину, В.Н.Бурдыгину, С.И.Липкину)

I. Доброкачественные паростальные остеомы:
   а) классический вариант;
   б) «переходная» форма.
II. Паростальная саркома:
   а) паростальная саркома, не рецидивирующая после адекватных оперативных вмешательств и не дающая отдаленных метастазов;
   б) паростальная саркома, рецидивирующая даже после широких резекций на протяжении и дающая метастазы в легкие;
   в) клинически первично злокачественная форма, быстрый рост, ранние метастазы, как при остеогенной саркоме.

Таким образом, мы разделяем точку зрения C.F.Geschicter, M.M.Copeland (1951, 1958, 1959) и S.A.Jacobson (1958), указывавших на существование паростальных остеом, и взгляд D.C.Dahlin (1967), рассматривавшего паростальную остеому как начало непрерывного ряда опухолей этого вида.

Дифференциальную диагностику приходится проводить с костно-хрящевыми экзостозами, оссифицирующим миозитом, субпериостальным оссифицирующим миозитом, субпериостальной оссифицирующей гематомой, параоссальными оссификатами, параоссальными хондросаркомами.

Лечение. Паростальные остеомы и саркомы нечувствительны к лучевой терапии. Принятым методом лечения является хирургический. Убедительных данных об эффективности комбинации оперативного вмешательства и последующей химиотерапии, основанных на достаточно большом материале, мы не обнаружили, хотя некоторые авторы рекомендуют проводить химиотерапию, подобную той, что принята при остеогенной саркоме. Такая тактика лечения особенно показана при клинически первично-злокачественной форме, морфологические и клинические признаки которой сходны с таковыми при остеогенной саркоме.

Редкость паростальных остеом и сарком, недостаточная осведомленность врачей, отсутствие собственного опыта и продолжающаяся дискуссия в литературе о возможности существования доброкачественной остеомы ставят врача в трудное положение.

Хирургу нужно ориентироваться на клинико-рентгенологические данные и не ставить показания к ампутации и экзартикуляции там, где возможно произвести сохранную операцию, соблюдая принципы абластики.

Виды сохранных операций весьма разнообразны. Нашим больным были выполнены следующие операции.

- Краевые резекции у 11 больных с паростальной остеомой; у 4 из них возникли местные рецидивы из-за неправильно выбранного объема операций, так как был ошибочно поставлен диагноз: костно-хрящевой экзостоз.
- Самой распространенной операцией была резекция суставного конца вместе с опухолью и замещение дефекта идентичным костным консервированным аллотрансплантатом или эндопротезом.
- Резекция метадиафизарного отдела с оставлением эпифиза и замещением дефекта аутотрансплантации с применением накостных фиксаторов Зацепина [Зацепин С.Т., 1972], интрамедуллярного штифта и аллотрансплантата (рис. 25.4).
- Операция по Бойчеву с артродезированием коленного сустава при невозможности выполнить операцию с сохранением движений в коленном суставе.
- Операция тотального удаления бедренной кости с последующим эндопротезированием.
- Резекция суставного конца плечевой кости.
- Тотальное удаление плечевой кости с эндопротезированием по Зацепину.
- Резекции различных костей на протяжении с костной пластикой дефектов (рис. 25.5).
- Обширные резекции крестцово-подвздошного сочленения с аутопластикой дефекта по Зацепину.
- Резекции тел позвонков в различных отделах.
- Ампутации, экзартикуляции, в том числе и межподвздошно-брюшная ампутация, и многие другие виды оперативных вмешательств (рис. 25.6).

С грустью отмечаем, что часть больных мы оперировали при далеко зашедшем процессе, когда опухоль, существовавшая много лет, достигала больших величин. Одной из основных причин сохранных операций, не

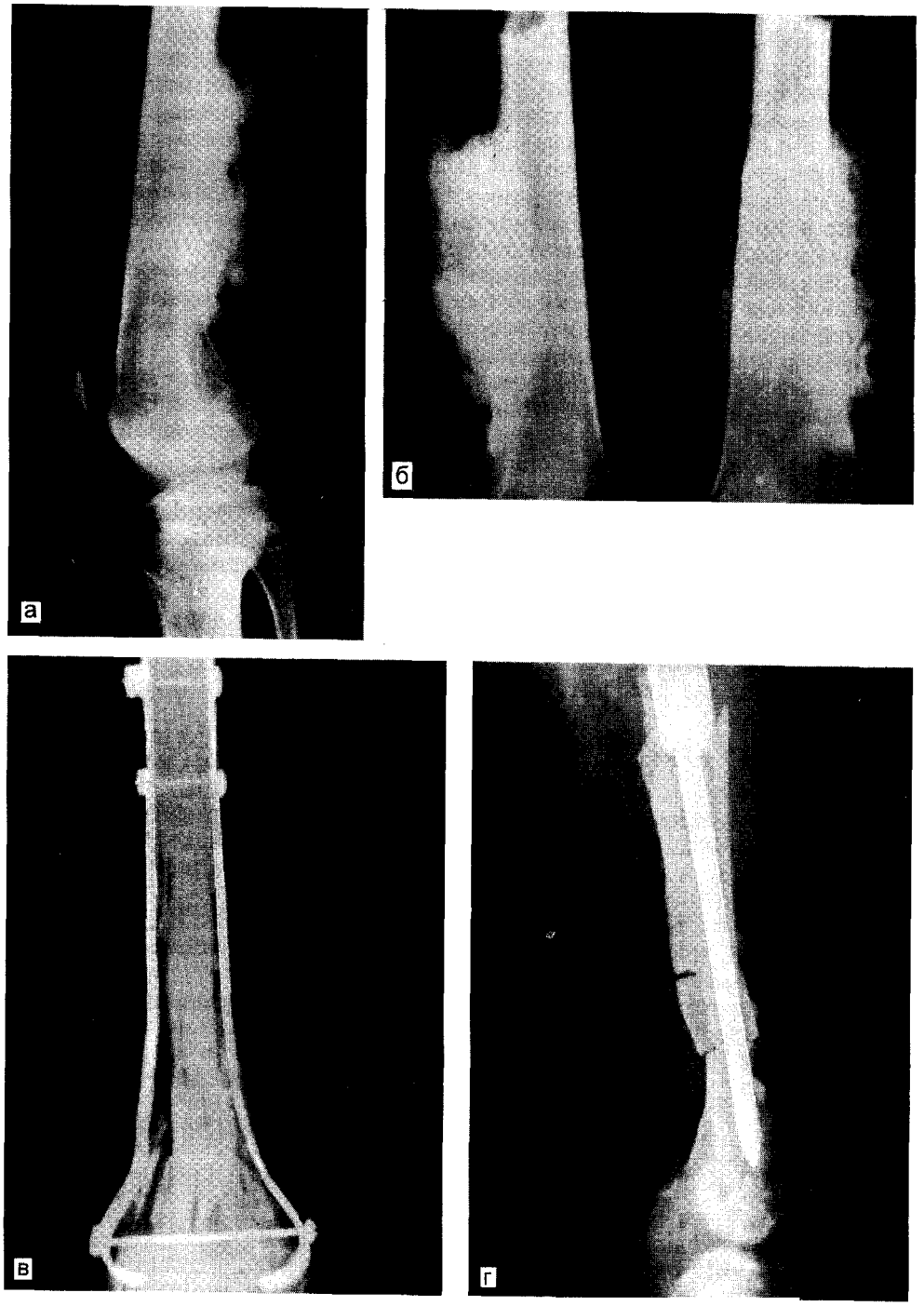


Рис. 25.4. Типичная рентгенологическая картина паростальной саркомы.

а - паростальная саркома занимает наружную, заднюю и внутреннюю поверхности- б - пезекция с сохранением суставного конца; в - фиксаторы автора, костная аутоаллопластика дефекта; г - резекция пораженного отдела, аутоаллопластика на интрамедуллярном штифте — сохранение функции в коленном суставе.

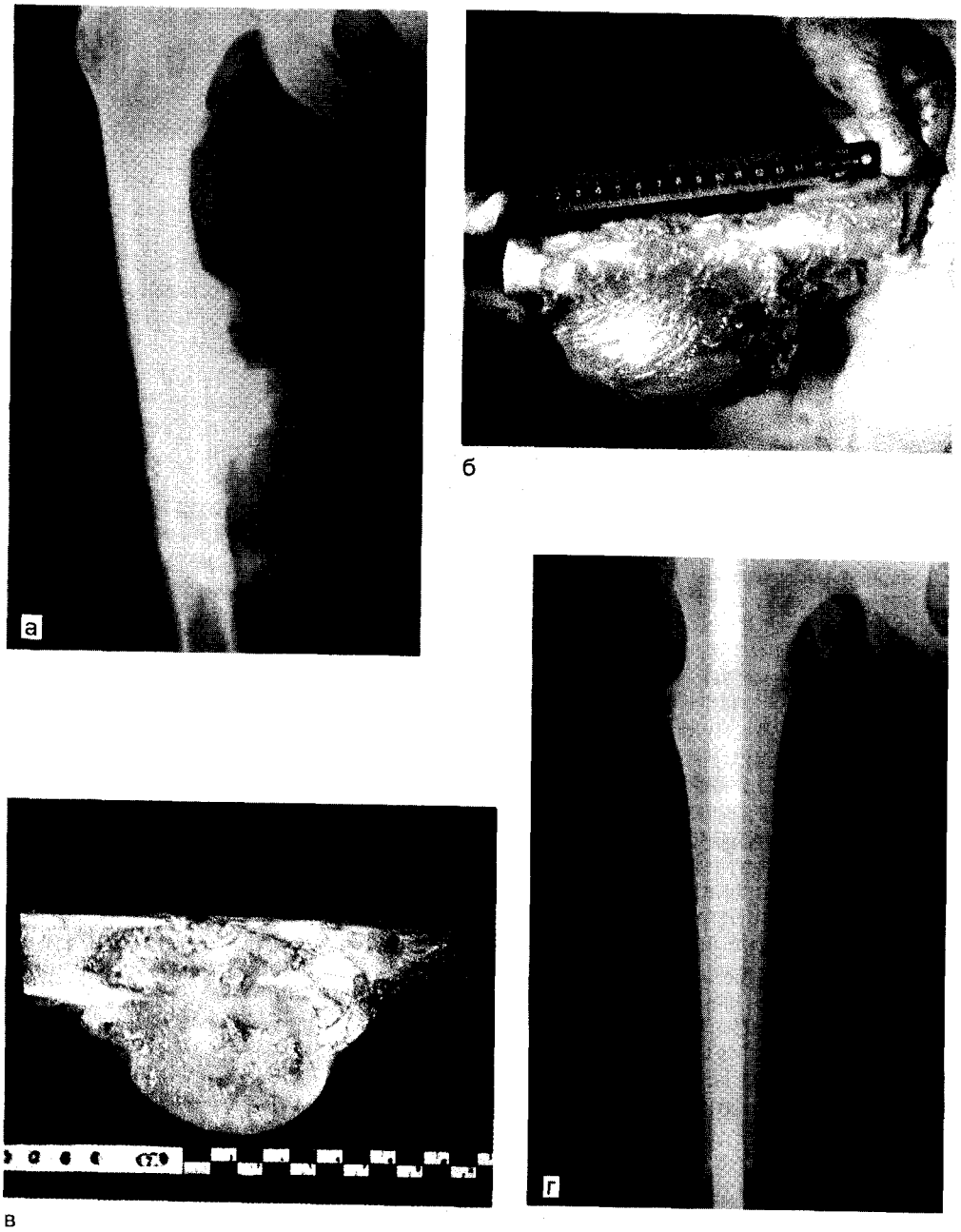


Рис. 25.5. Паростальная саркома диафиза бедренной кости.

а — типичная картина паростальной саркомы бедра; б — резецированный фрагмент бедренной кости с опухолью; в — макроскопическая картина опухоли на распиле; г — дефект замещен аллотрансплантатом, фиксация интрамедуллярным штифтом.

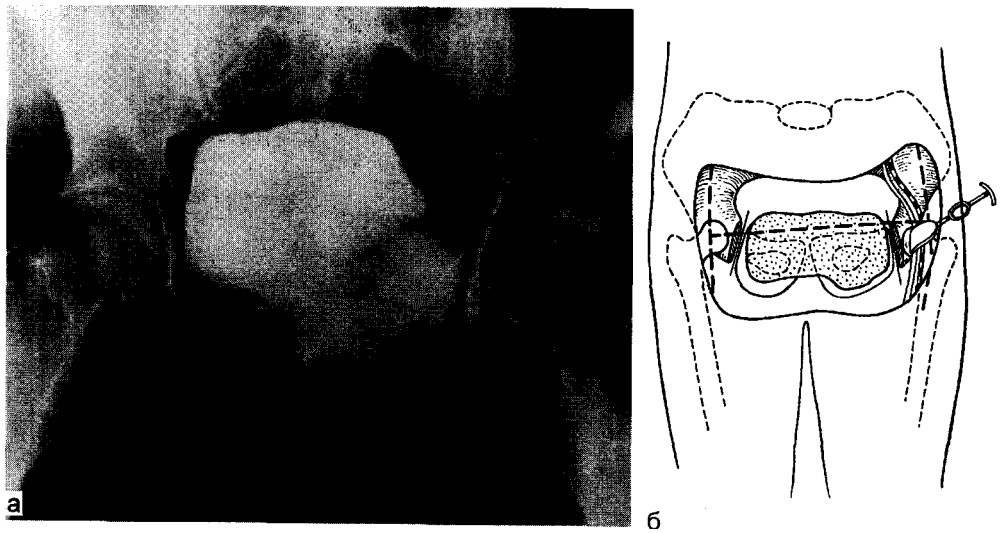


Рис. 25.6. Паростальная саркома лобковых костей.

а — паростальная саркома занимает всю полость малого таза; б — схема операции.

всегда выполнимых или приводивших к возникновению местных рецидивов, было взаимоотношение сосудистого пучка с опухолью. Если растущая опухоль легко отодвигает нервные стволы, то она оказывается неспособной легко отодвинуть пульсирующую магистральную артерию, которая сдерживает рост опухоли, и в результате опухоль оказывается расположенной в глубокой, узкой борозде-щели, откуда ее трудно выделить. При этом хирург работает в непосредственной близости от капсулы опухоли, а при всех операциях по поводу паростальных остеом и сарком, в особенности над капсулой опухоли, необходимо оставлять слой мягких тканей. Мы пытались единым блоком иссекать кость, опухоль, артерию и вену, замурованные или почти замурованные в опухоли, и производить затем одновременно пластическое замещение дефекта кости, артерии и вены (на бедре), однако нам не удалось добиться успеха, возможно, потому, что трансплантаты сосудов попадали в очень неблагоприятные условия: очень большая травматизация окружающих мягких тканей во время выделения опухоли.

Рецидивы паростальной саркомы, возникающие около сосудистого пучка, выделенного из опухоли, клинически диагностируют через 1—3 года в виде небольшого участка обызвествления — окостенения. Иногда это сопровождается появлением небольших неприятных ощущений, но больные об этом могут и не знать. Операцию удаления рецидива произвести трудно, так как он всегда располагается близко от сосудистого пучка и иссечь рецидив широко с окружающими тканями невозможно. Хирурги обычно иссекают только рецидив, осторожно отделяя его от сосудов, и через год больной возвращается с новым рецидивом, маленьким, не беспокоящим больного, но угрожающим новым рецидивом и метастазами в легкие. Хирургу нелегко уговорить больного на ампутацию. Очевидно, в случае рецидива паростальной саркомы в области сосудистого пучка необходимо выполнять широкое иссечение тканей с резекцией сосудистого пучка и пластикой, поскольку условия для успеха сосудистой пластики лучше, чем при первой операции, когда резецируется и кость.

Исходы лечения. Следует отдельно рассматривать группы больных с паростальными остеомами и классическими паростальными саркомами, учитывая длительность заболевания, размеры опухоли и, конечно, особенности гистологической картины, и отдельно — группу больных с клинически злокачественным течением процесса. Однако такого материала мы в литературе не нашли, а сводные таблицы, приведенные в многочисленных работах, мы не приводим, так как они не имеют ни научной, ни практической ценности. Среди 7 наших больных после произведенных ампутаций и экзартикуляций у 6 наблюдались метастазы в легкие, от которых 5 человек умерли. Однако это не говорит о «малой эффективности» ампутаций: они производились больным с особо злокачественными формами сарком, длительным анамнезом, некоторые из них ранее были оперированы. Такого же мнения придерживаются и Н.Н.Трапезников и Л.А.Еремина (1983, 1985).

Четверо наших больных с метастазами в легкие были оперированы легочными хирургами: в последующем умер 1 больной и 3 пациента живы в течение 18, 11 и 9 лет.

Из 96 наблюдавшихся нами больных 88 были оперированы, у 7 из них выполнены ампутации и экзартикуляций и у 81 больного — различные сохранные операции. Нам известно о смерти 11 больных, что составляет 13,6 %. Если же из 81 оперированного больного вычесть 28 больных с доброкачественной паростальной остеомой, то остается 53 пациента, а процент умерших от метастазов станет 20,7 %, т.е. будет соответствовать данным других авторов.

В заключение следует сказать, что необходимо продолжать интенсивное изучение паростальных опухолей.

Наши наблюдения и исследования с несомненностью показывают, что существует доброкачественная паростальная остеома. Паростальная саркома также имеет свои клинико-морфологические варианты. Таким образом, имеются признаки постепенного перехода доброкачественных форм опухоли во все более злокачественные, как это наблюдается у больных с другими опухолями.

С учетом сказанного и должно строиться лечение. Больных с этим видом опухолей надо лечить в специализированных учреждениях.

Глава 26

Остеогенная саркома

Остеогенная саркома — очень злокачественная опухоль. По частоте возникновения занимает первое место, составляя, по данным D.C.Dahlin (1967), наблюдавшего 650 больных с остеогенной саркомой, 39 % всех больных с саркомами. Из 650 больных с остеогенной саркомой у 20 она возникла в костях, пораженных болезнью Педжета, у 2 — фибросаркомой и у 1 больного — гигантоклеточной опухолью. Чаще она встречалась у лиц мужского пола (62 %).

По данным ВОНЦ АМН РФ, с 1952 по 1985 г. лечилось 350 больных с остеогенной саркомой, что составило 38,3 % больных с саркомой костей.

В 1922 г. J.Ewing предложил называть саркомы, происходящие из костных клеток, «остеогенными саркомами», следовательно, в эту группу опухолей входили и паростальная саркома, и хондросаркома. Последующими исследователями был внесен целый ряд уточнений [Виноградова Т.П., 1973; Kolodny A., 1927; Phemister D.W., 1930; Geschickter C.F., Copeland M.M., 1951], в результате чего пришли к единому мнению, выраженному в международной гистологической классификации костных опухолей 1974 г.: остеосаркома, остеогенная саркома — это злокачественная опухоль, характеризующаяся непосредственным образованием кости или остеоида опухолевыми клетками. Обнаружение в клетках опухоли щелочной фосфатазы с помощью гистохимического исследования может помочь проведению дифференциальной диагностики.

Т.П.Виноградова (1973) особенно подчеркивала, что хотя и принят термин «остеогенная саркома» (происходящая из костеобразующей ткани), ее правильнее было бы называть «остеогенетической саркомой», т.е. образующей костную ткань; следовательно, правомочен также термин «остеопластическая» независимо от того, имеется ли остеопоротическая или остеосклеротическая форма. Т.П.Виноградова принципиально возражала и против употребления широко распространенного названия «остеосаркома», считая его собирательным, неточным.

Остеогенная саркома, как правило, возникает в одной кости, но описаны и множественные поражения костей, а также возникновение остеогенной саркомы у 2 сестер и брата практически в одно и то же время [Roberts C.W., Roberts C.P., 1935]. Предположение, что остеогенная саркома возникает из мультипотентных мезенхимальных клеток, подтверждается, по нашему мнению, тем фактом, что описаны больные с *внескелетными остеогенными саркомами,* развивающимися в мыщцах, матке, почках, щитовидной железе, молочной железе и других тканях, причем опухоли не связаны с рядом расположенными костями. О внескелетных остеогенных саркомах упоминает и Т.П.Виноградова (1973). R.Lorentzon и соавт. (1979) сообщили о 4 больных, из которых в течение 2 лет умерли трое и один жив 14 лет. По данным этих авторов, в 1978 г. в англоязычной литературе описано 107 больных с внекостной остеогенной саркомой, средний возраст которых составил 51 год. Рецидивы опухоли возникают как правило, поэтому необходимы широкие резекции с соблюдением принципа зональности и футлярности, а также современная полихимиотерапия.

R.I.Ferguson, E.I.Junis (1978) на основании электронно-микроскопического изучения остеогенных сарком идентифицирует следующие типы клеток: примитивные недифференцированные мезенхимальные клетки и клетки с морфологическими признаками остеобластов, хондробластов и фибробластов в сочетании с многоядерными клетками, часть из которых подобны остеокластам, тогда как в других клетках имеются анапластические и дегенеративные изменения. Авторы полагают, что эти примитивные мезенхимальные клетки являются плюрипотенциальными клетками, способными дифференцироваться в различные клетки. К подобным выводам пришли Л.В.Литвинова (1976), D.Katenkamp и др. (1978), E.Grundmako и соавт. (1981). A.Roessner и соавт. к указанным видам клеток прибавили клетки ангиогенной природы и миофибробластической дифференцировки. В.Ф.Кондаленко и др. (1987) при электронно-микроскопическом исследовании остеогенных и паростальных сарком обнаружили различия во внеклеточном матриксе, в частности протеогликанов. Они считают, что отличие в структуре протеогликанов обусловливает направление и уровень дифференцировки клеток опухоли, что и определяет степень злокачествен-

ности опухоли. Так, они обнаружили резкое отличие в структуре протеогликанов в матриксе паростальной и остеогенной сарком, которые клинически резко различаются в своей злокачественности.

Электронно-микроскопические данные свидетельствуют о том, что остеогенная саркома, как и другие виды опухолей, может происходить из примитивных недифференцированных мезенхимальных клеток, прямо связанных с рядом биохимических процессов; некоторые из них приведены ниже.

В опухолевых клетках тканеспецифические белки отсутствуют или их очень мало, как и ферментов, характерных для нормальных тканей. На этом основании считают, что предшественниками опухолевых клеток являются низкодифференцированные клетки [Potter V.R., 1969, и др.] или возникновение злокачественных опухолей (клеток) связано с процессом недифференцировки, или ретродифференцировки, — процессом, который предшествует появлению опухолевых клеток [Оленев Ю.М., 1977; Uriel J., 1979; Curtin N.J., Snell K., 1983].

Прямое участие в развитии опухолевых клеток принимают ферменты, которые подразделяют на две группы: 1) ферменты, обеспечивающие процесс пролиферации, и 2) ферменты, включенные в системы передачи в клетку регуляторных сигналов извне, т.е. осуществляющие регуляцию пролиферации [Ходостова И.А., 1988].

Длительное время как о чем-то таинственном говорилось об автономности опухолевого роста. Эта особенность присуща опухолевым клеткам и определяет их свойства, но необъяснима. В последние годы было показано, что некоторые протеинкиназы находятся в связи с рецепторами факторов роста, а системы циклических нуклеотидов и ферментов их метаболизма приобретают важное значение в делении клеток нормальных тканей. Было обнаружено также, и это особенно важно, что в опухолевых тканях ***имеются существенные отклонения характеристик ряда ферментов, участвующих в пролиферации клеток.*** Это и определяет их автономный рост. Так объясняется с биохимических позиций автономность роста опухоли. И наконец, клетка обладает, с одной стороны, возможностью активировать положительные, необходимые в данное время процессы, а с другой — давать начало процессам, отрицательно отражающимся на функции всего организма или какого-либо органа, ткани. Процессы регуляции активности генов деятельности ДНК (торможение ее функции) происходят в результате сложных процессов, одним из которых является ***метилирование ДНК ферментами ДНК — метилазами.*** Химические канцерогены нарушают, изменяют, снижают процесс метилирования ДНК, в результате чего ряд генов (онкогены), кодирующих синтез белков и определяющих появление опухолевых клеток, начинают функционировать и вызывают дифференцировку примитивных недифференцированных мезенхимальных клеток в опухолевую ткань. Нужно помнить, что гены состоят из четырех нуклеотидных оснований: аденина (А), темина (Т), цитозина (Ц), гуанина (Г). Разные комбинации А, Т, Ц и Г кодируют различные белки.

Как известно, в 1960 г. была открыта согласуемая хромосомная аберрация в опухолевых клетках при хронической миеломной лейкемии, и с тех пор продолжаются исследования хромосом с точки зрения ракового цитогенеза. N.Mandahl и A.Rydholm (1989) опубликовали данные, полученные ими и другими исследователями, изучавшими изменения в хромосомах у больных со следующими опухолями костей: саркомой Юинга, остеогенной саркомой, хондромами, хондросаркомами, злокачественной фиброзной гистиоцитомой, синовиальной саркомой, липомой, липосаркомой и некоторыми другими.

При остеогенной саркоме только в незначительном числе клеток хромосомы оставались неизменными, а в большинстве клеток были обнаружены сложные изменения в наборах хромосом, наблюдались клетки как гиподиплоидные, так и приближающиеся почти до гексадиплоидного уровня, в большинстве опухолей обнаруживались участки с триплоидными и тетраплоидными клетками. Можно надеяться, что изучение хромосом злокачественных опухолей позволит лучше понять процессы, происходящие в клетках. Н.А.Краевский и Ю.Н.Соловьев (1971) описали важные наблюдения, имеющие значение в пато- и морфогенезе остеогенной саркомы. В теоретическом аспекте они исходили из известного положения о предшествующих опухолевому росту явлениях диспластического и дистрофического характера, согласно которому глубокие метаболические нарушения, приводящие к изменениям в клетках и тканях, влияют на их дифференцировку и являются обязательным условием возникновения опухолей. Изменения энхондрального остеогенеза непосредственно связаны с процессами кровоснабжения и особенностями метаболизма хрящевой ткани зоны роста длинных трубчатых костей, что приводит к нарушению процессов превращения хрящевой ткани в костную, а в период интенсивного роста кости может обусловить появление диспластической хрящевой ткани.

Изучение костей, пораженных остеогенной саркомой, у ряда больных в возрасте 12—18 лет позволило Н.А.Краевскому и Ю.Н.Соловьеву выявить отчетливые признаки задержки резорбции хряща и смещение участков метафизарной спонгиозы по оси в диафизарном направлении с отрывом их от эпифизарной хрящевой пластинки. Фактически подобные изменения представляют собой полный аналог зоны, или «пояска» (в известной мере эктопированного), костеобразования, которое наблюдается и при экспериментальном воспроизведении опухолей скелета. Единственным реальным объяснением этого явления может быть только трактовка его с позиции нарушения синхронности процессов костеобразования (энхондрального остеогенеза) и процесса роста кости.

Как показали исследования Ederer (1965) и J.E.Fraumani (1967), существует достоверный параллелизм между увеличением и ускорением роста в возрасте 12—17 лет и частотой возникновения остеогенной саркомы. По данным Ю.Н.Соловьева (1959), редукция сосудистого русла костей вблизи зон роста у экспериментальных животных приводит к угнетению энхондрального остеогенеза в зонах роста и персистенции хряща эпифизарных пластинок.

По сообщению Н.А.Краевского и Ю.Н.Соловьева, у 98,5 % больных остеогенная саркома возникла в длинных трубчатых костях, а у 80 % развилась в дистальном конце бедренной кости и проксимальных концах большеберцовой и малоберцовой костей, т.е. ростковых зонах, обладающих наибольшей скоростью роста. Известно, что остеогенная саркома наблюдается у пород собак высокого роста и не встречается у низкорослых собак, что нужно прямо связать со скоростью роста костей за счет эпифизарных зон.

В настоящее время морфологические данные являются основой, на которой строятся наши представления о патогенезе и развитии опухолей. Процессы, определяющие опухолевые клетки и предшествующие возникновению опухоли как таковой, известны, но не настолько детально изучены, чтобы в своей практической деятельности врачи различных специальностей могли бы улавливать момент возникновения опухоли, точную ее локализацию и направленность изменений биохимических процессов в

межклеточной субстанции, которые определяют возникновение новой опухолевой популяции клеток, развивающихся из мезенхимальных клеток — клеток-предшественников, стволовых клеток. Следует считать, что опухолевые клетки возникают под влиянием воздействия многочисленных физических (малоизученных), биохимических нарушений, а также атомных, молекулярных метаболических отклонений, которые приводят к изменениям генов и нарушениям в ДНК, обусловливающим начало опухолевого роста.

Н.Н.Трапезников и соавт. (1983) указывали, что во втором десятилетии жизни возникают 80 % остеогенных сарком, при этом у мальчиков 11—15 лет они встречаются реже (37,5 %), чем у девочек того же возраста (62,5 %). Противоположное соотношение наблюдается в следующее пятилетие: среди мужчин 16—20 лет опухоль развивается у 62,5 %, а среди женщин того же возраста — у 37,5 %. Приведенные статистические данные с несомненностью говорят о значении эндокринных влияний, скорости роста длинных трубчатых костей в длину за счет зон роста костей, где возникает 97 % опухолей, а в 80 % опухолей развиваются в зонах с наиболее интенсивным ростом: это нижний метафиз бедренной кости, верхний метафиз плечевой кости, затем следуют кости таза, верхняя и нижняя челюсти, позвоночник, ребра, лопатка, кости предплечья, стопы, кисти, при этом определенную роль играет размер площади зоны роста. Отмечено, что у подростков, юношей, девушек высокого роста вероятность возникновения опухоли больше.

Некоторые авторы считают, что травма может способствовать началу развития опухоли, если имеется «готовность» тканей к опухолевому процессу, а по мнению других — если имеются бластоматозные клетки. Согласно нашим наблюдениям травма способствовала лишь выявлению уже существовавшего опухолевого процесса.

Клиническая картина остеогенной саркомы характерна и соответствует проявлениям быстро растущих злокачественных опухолей. Особенно характерна боль, появляющаяся раньше видимой опухоли; сильная боль отмечается днем и ночью, рано развиваются атрофия мышц, сгибательная контрактура в суставе (наиболее часто в коленном). Повышение местной температуры, истощение, усиленная сеть подкожных вен, метастазы в легких появляются позднее. У части больных все клинические проявления протекают бурно, а у другой части — они менее выражены и развитие опухоли происходит медленнее.

Рентгенологическая картина зависит от многих причин: центрального или периферического расположения очага опухоли, превалирования тех или иных гистологических структур, процессов, сопровождающих рост опухоли. Принято выделять остеолитический и остеосклеротический варианты, а также хондробластический и телеангиэктатический типы остеогенной саркомы. Согласно данным Н.Н.Трапезникова, Л.А.Ереминой, Ю.Н.Соловьева и др. менее агрессивное течение наблюдается при остеосклеротическом и хондробластическом типах и более агрессивное — при остеолитическом и телеангиэктатическом типах, однако это бывает не всегда, так как при остеосклеротическом типе возможно и очень злокачественное течение.

При остеолитическом типе наблюдаются преимущественно процессы разрушения, лизиса кости; при телеангиэктатическом типе наряду с разрушениями происходит формирование плотных костных опухолевых масс, имеющих на рентгенограммах характерный склеротический вид. Широко известны такие рентгенологические симптомы, как спикулы и периосталь-

ный козырек Кодмана. У некоторых больных эти симптомы нерезко выражены, и тогда диагностика представляет значительные трудности; ошибки в диагнозе ведут к неправильному лечению.

Сцинтиграфия является ценным диагностическим методом, позволяющим рано выявить первичный очаг и определить состояние всего скелета. Е.К.Колесникова и А.В.Забродина (1988) показали, что возможности компьютерной томографии в диагностике остеогенной саркомы очень велики, поскольку хорошо видны такие изменения кортикального слоя кости, как разрыхление, расслоение, прерывистость, а также изменения надкостницы, ее отслоение, появление спикул, хорошо виден внекостный компонент опухоли.

Гистологическое строение остеогенной саркомы весьма разнообразно. Это относится как к разным больным, так и к различным участкам опухоли. Клетки то напоминают остеобласты, то имеют округленную, веретенообразную форму. В опухолевой ткани ***характерно наличие большего или меньшего количества атипичных костных обызвествленных или необызвествленных остеоидных структур*** (Т.П.Виноградова).

Тщательно проведенные на большом материале исследования И.В.Забродиной (1995) показали, что в 9,8 % случаев метастазы остеогенной саркомы выявляются в костях при еще интактных легких. Это еще раз подтверждает нашу гипотезу, что метастазирование возникает более легко и, следовательно, чаще в тканях, которые по строению близки к ткани опухоли, когда сходно строение «географических мембран» клеток опухолей и клеток тканей.

И.В.Забродиной (1995) детально разработаны критерии ранней диагностики опухоли в зависимости от ее локализации: губчатая кость, кортикальная кость, периост. Она также описала две редкие локализации остеогенной саркомы — интракортикальную и периостальную.

Для остеогенных сарком характерно метастазирование в легкие (95 %), сравнительно редко в другие кости (около 10 %), мышцу сердца и т.п. обычно в финальной стадии (гематогенный путь метастазирования), что резко ухудшает прогноз. В недалеком прошлом все авторы указывали на плохие результаты лечения (хирургического, лучевого, химиотерапевтического) у большинства больных. С.А.Райнберг (1964) писал: «Прогноз при остеогенной саркоме чрезвычайно неблагоприятен. Болезнь всегда ведет к смерти..., обычные случаи «излечения» остеогенных сарком при помощи того или иного способа лечения — хирургического, лучевого или химиотерапии — относятся к диагностическим ошибкам».

Динамическое наблюдение за больными с остеогенной саркомой позволило R.Marcow и соавт. (1970), N.Jaffe и соавт. (1974), E.Cortes и соавт. (1974), C.Pratt и соавт. (1974), Z.Matejovsky и соавт. (1975), Н.Н.Трапезникову, Л.А.Ереминой и др. считать, что клинически не определяемые метастазы в легких и других органах существовали ко времени диагностирования поражения кости и что остеогенную саркому условно можно расценивать как «системное» заболевание. Следовательно, необходимо одновременное лечебное воздействие как на очаг в кости, так и на метастазы в легких, иначе больной погибнет.

Особенно трудно лечить больного с метастазами в легкие, поскольку биологические свойства метастазов изменяются. П.А.Боговский писал: «При всех этих разновидностях рецидива в гистологических препаратах можно обнаружить такую же морфологическую структуру, как и в первичном очаге. В таких случаях, исходя из положения о несопряженной прогрессии свойств опухоли, можно допустить, что возникла новая популя-

ция опухолевых клеток, у которых ***прогрессировали не морфологические признаки, а, напротив, способность метастазировать или (после лечения) резистентность к лекарственным препаратам или облучению»*** (выделено мною. — С.З.)*.

А.Н.Феденко и П.А.Синюков (1989) писали, что первичная остеогенная саркома и ее метастазы в легких близки по своему строению. Все эти явления хорошо известны врачам, к сожалению, положительные результаты химио- или лучевой терапии сменяются у части больных быстрым ростом злокачественной опухоли. В отделении костной патологии взрослых ЦИТО лечилось 111 больных с остеогенной саркомой, из них 104 были оперированы. Возраст больных: 16—20 лет — 38 больных, 21—30 лет — 41, 31—40 лет - 15, 41-50 лет - 8, 51-60 лет - 6, 61-70 лет - 2, 71-80 лет - 1 больной. Локализация опухоли: бедренная кость — 58 больных, большеберцовая — 21, плечевая — 12, кости таза — 6, малоберцовая кость — 3, лучевая — 4, локтевая — 1, обе кости — 1, шейный позвонок — 1, поясничный — 1, крестец — 2 больных. Большинство из них было стационировано в 1957—1975 гг., поскольку, не имея возможности проводить современную химиотерапию, последние 20 лет мы направляли больных в специализированные онкологические отделения.

Телеангиэктатическая форма остеогенной саркомы протекает очень неблагоприятно. Мы наблюдали 12 больных с этой формой, что составляет 10,8 % всех больных с остеогенной саркомой. У нас создалось впечатление, что у больных с данной формой болевые ощущения несколько меньше.

Этот вид саркомы протекает очень злокачественно, только на ранних стадиях поражение ограничивается костью, как правило, метафизарного отдела, реакция надкостницы бывает незначительной, опухоль рано выходит за пределы кости, и, кроме внекостного ограниченного мягкотканного компонента, наблюдается пастозность окружающих мягких тканей. Вот почему так трудно, а чаще невозможно определить границы этого вида остеогенной саркомы в мягких тканях и произвести сохранную операцию.

С.А.Покровский (1954), описывая телеангиэктатический вариант остеогенной саркомы, высказывал мнение, что она относится к опухолям кровеносных сосудов кости и является кавернозной ангиосаркомой. Наличие различного размера сосудистых кист обусловливает и особую рентгенологическую картину, которая заставляет проводить дифференциальную диагностику с аневризматической кистой кости, гигантоклеточной опухолью, сосудистыми опухолями.

A.G.Huvos, G.Rosen и др. (1982) с 1921 по 1979 г. наблюдали 124 больных с телеангиэктатической формой остеогенной саркомы, которые составили 11 % всех больных с остеогенной саркомой. Возраст больных колебался от 3 до 67 лет; мужчин было 74—60 %, женщин — 50—40 %. Как и при других формах остеогенных сарком, она наиболее часто встречалась в возрасте 11—16 лет. У 36 пациентов был патологический перелом, что объясняется выраженным лизисом кости с возникновением кистозных образований, стенки которых состояли из опухолевых клеток. С 1975 г., когда начали проводить комбинированные методы лечения (пред- и послеоперационная химиотерапия — высокие дозы метотрексата, адриомицин или блеомицин, циклофосфан и дактиномицин), результаты лечения стали лучше.

* *Боговский Л.А.* Морфологические проявления прогрессии опухолей//Арх.пат. 1982. - №2.-С. 3-8.

Л е ч е н и е . Многие годы онкологи доказывали, что оперативное вмешательство в объеме резекции кости при остеогенной саркоме недостаточно из-за инфильтративного роста в мягкие ткани и распространения опухоли по костномозговому каналу, поэтому необходима ампутация. М.В.Волков в 1985 г. писал: «Ампутация пока является единственным методом лечения остеогенной саркомы, который может привести к выздоровлению*. Однако успехи ортопедов, совершенствовавших сохранные операции и применявших для замещения дефектов сначала массивные консервированные костные аллотрансплантаты, а затем специальные эндопротезы, выполнявших сохранные операции, не требующие эндопротезирования, ранняя диагностика остеогенных сарком показали, что местные рецидивы при выборе правильной методики сохранной операции сравнительно редки. По сообщению Л.А.Ереминой (1984), проведение ампутаций на протяжении пораженного диафиза показало редкость возникновения рецидивов, т.е. опровергло старое представление, согласно которому у всех больных остеогенная саркома распространяется по костномозговому каналу на большом протяжении.

В настоящее время общепринято мнение, что оперативный метод не дает надежды на излечение большинства больных как с остеогенной саркомой, так и с рядом других злокачественных опухолей. Однако нельзя относиться пренебрежительно к оперативным вмешательствам при остеогенной саркоме. Если перечитать работы, посвященные этой опухоли за последние 30 лет, то можно сделать следующие выводы:

- если сообщают о том, что кто-либо из больных живет после операции более 5 лет, это значит — был ошибочно поставлен диагноз;
- процент выживания больных в течение 5 лет колеблется от 0—4 до 17 %;
- в 60—70-е годы полностью отрицались возможность и целесообразность производства сохранных операций, но затем эти же авторы стали сторонниками сохранных операций как самостоятельного лечения, так и в комплексе с химио- и лучевой терапией;
- нельзя игнорировать следующее: прогноз лучше, если опухоль имеет небольшие размеры (важность ранней диагностики); процент выживаемости выше при поражении большеберцовой кости, и ниже при поражении бедренной кости, костей таза, костей верхней конечности.

Усовершенствование методик сохранных операций и качество их выполнения продолжают играть определенную роль. Г.М.Ведзижев (1982), активно разрабатывавший и применивший сохранные операции у 29 больных с остеогенной саркомой, сообщает, что 3-летний срок прожили 15 больных (51,7 %), а 5-летний — 11 (42,3 %).

Определенных успехов удалось достичь в лечении больных с остеогенными саркомами в результате открытия препаратов высокой противоопухолевой активности: адриамицина — АД [Marcov A.D. et al., 1974], препаратов платины, которые были испытаны B.Rosenberg и соавт. (1969), и работ N.Jaffe и соавт. (1973), показавших, что применение высоких доз метотрексата с лейковорином позволяет добиться исчезновения метастазов остеогенной саркомы в легкие.

Улучшения результатов лечения удалось добиться W.W.Sutow и соавт. (1978), G.Bacci (1979), Н.Н.Трапезникову и др. (1983); еще больших успехов достигли авторы, начавшие комбинировать химиотерапию с последую-

* *Волков М.В.* Болезни костей у детей. — М.: Медицина, 1985. — С. 332.

щими сохранными операциями [Jaffe N. et al., 1978; Marcow R.C. et al., 1980; Трапезников Н.Н. и др., 1983].

Е.Н.Федорова (1984) отметила следующие морфологические критерии патоморфоза опухоли: гибель опухолевых клеток и повреждение сосудов опухоли (альтернативные процессы), а также репаративные процессы стромы новообразования и сохранившихся элементов кости. На основании этих исследований можно судить, по ее мнению, о влиянии химиотерапевтических веществ и лучевом воздействии на опухоль.

Более того, как показал опыт зарубежных и отечественных онкологов [Трапезникова Н.Н., Еремина Л.А. и др., 1983], проведение в предоперационный период внутриартериальной инфузии адриамицина, вызывающего цитостатическое влияние на опухоль, создает благоприятные условия для проведения сохранной операции с последующей адъювантной химиотерапией.

Обнадеживающие результаты при лечении больных с остеогенной саркомой путем широкой резекции и полихимиотерапии получили также американские хирурги [Jaffe N., Frei F., 1971; Miller T.R., 1977; Marcove R.C. et al., 1977; Marcowe R.S., 1977]. За применение широких резекций при различных злокачественных опухолях костей высказывались австрийские ортопеды [Salzer M. et al., 1978].

Широкие резекции при остеогенных саркомах применяют японские хирурги (T.Ishida, A.Tateischi, S.Higaki, T.Nakada и др.). Предварительно они проводили перфузию с адриамицином в течение 30 мин, а через 2 нед — ампутацию конечности, при этом было обнаружено, что 90 % опухолевых клеток у большинства из 100 больных некротизировались. Выживание в течение 3 и 5 лет составило соответственно 37 и 34,3 %. Из 29 больных, которым систематически проводили лечение адриамицином, 1 год жили 88,6 %, 3 года — 50,1 %. Авторы предполагали, что в дальнейшем можно будет проводить химиотерапию без последующей ампутации.

Мы считаем, что, несмотря на положительный эффект от применения адриамицина, удалять первичную опухоль необходимо, при этом предпочтительна широкая резекция. Наблюдения Г.М.Ведзижева (1980), W.W.Sutow и др. (1975), N.Jaffe и др. (1977), S.A.Rosenberg и др. (1979), как и работы последующих лет, в том числе и отечественных авторов (Н.Н.Трапезникова, Л.А.Еремина и др.), показывают, что можно часть больных вылечить и продлить жизнь другим, комбинируя оперативное удаление метастазов легких с химиотерапией. Описаны наблюдения, когда излечения добивались после 3 операций — резекций легких, произведенных в течение 2—4 лет.

С 1966 г. мы начали применять сохранные операции у больных с остеогенными (и другими) саркомами. Нами были предложены эндопротезы для замещения верхнего отдела плечевой кости, всей плечевой кости, предложены модификации протеза Сиваша—Соколова для тазобедренного сустава (1969 г.), комплекс для замещения всей бедренной кости с тазобедренным и коленным суставом, который изготавливался за 4 рабочих часа и мог быть использован на следующий день для замещения верхнего конца большеберцовой кости и еще нескольких более мелких суставов (см. *Аллопластика, Эндопротезирование)*.

Поскольку у нас в клинике было разработано эндопротезирование, мы с начала 70-х годов стали работать совместно со специалистами Онкологического научного центра им. Н.Н.Блохина — акад. Н.Н.Трапезниковым, проф. Л.А.Ереминой, акад. Ю.Н.Соловьевым, акад. Л.А.Дурновым, чл.-кор. Н.Е.Кушлинским, докт.мед.наук П.А.Симаковым, проф. В.Н.Бурдыгиным и М.Д.Алиевым. Наша клиника помогала внедрять методы сохранных опе-

раций. Специалисты Онкологического научного центра им. Н.Н.Блохина под руководством Н.Н.Трапезникова изучали биохимические изменения в организме больных с остеогенной саркомой, проводили неоадъювантную химиотерапию, морфологические изменения в опухоли, адъювантную терапию. С 1979 г. Н.Н.Трапезниковым, Ю.Н.Соловьевым, Н.Е.Кушлинским, Л.А.Дурновым, Н.А.Синюковым, М.Д.Алиевым и др. исследовалось значение биохимических и эндокринологических показателей у 268 больных во втором десятилетии с остеогенной саркомой и другими злокачественными опухолями. Было выявлено, что для остеогенной саркомы характерна полная утрата полисиалоганглиозидов, для хондросаркомы — самые высокие уровни дисиалоганглиозидов, для опухоли Юинга — преобладание *GDI* (дублетный), для злокачественной фиброзной гистиоцитомы — специфический GMY (выявленный только в саркоме кости) и для гигантоклеточной опухоли — одинаковые количества $C_м$з и O_0з (синглетный) ганглиозидов. Эти данные, впервые полученные сотрудниками РАМН, дают возможность создать новое направление в диагностике и дифференциальной диагностике различных морфологических вариантов сарком костей и в первую очередь остеогенной саркомы. Морфологами подтверждено, что при хондробластическом варианте остеогенной саркомы легочные метастазы малочувствительны к химиотерапии.

Н.Е.Кушлинским и др. была показана эндокринная зависимость остеогенной саркомы: так, концентрация инсулиноподобного фактора роста I типа в плазме больных возрастала с увеличением активности роста опухоли. По данным авторов, остеогенные саркомы содержат цитоплазматические рецепторы андрогенов в 56 % и эстрогенов — в 52 % случаев, и впервые было показано, что наличие цитозольной фракции остеогенной саркомы (рецепторов андрогенов) является неблагоприятным прогностическим фактором. В исследованиях последних лет доказано, что одним из путей ухода опухолевых клеток из-под рострегулирующего контроля организма может быть продукция ими или окружающими стромальными клетками полипептидов, стимулирующих пролиферацию, — так называемых ауто- и паракринных факторов роста. Эпидермальный и трансформирующие факторы роста относятся к ауто- и паракринным регуляторам. Н.Е.Кушлинский пришел к мнению, что остеогенная саркома у человека — опухоль, гормоночувствительная к андрогенам, которые имеют связь с ее патогенезом. Очевидно, возможна и необходима разработка эндокринологических методов лечения больных с остеогенной саркомой.

Большую роль играют простагландины E и F_{2a}. Эти важнейшие биохимические исследования позволяют проводить дифференциальную диагностику, судить об интенсивности роста, появлении метастазов, об эффективности неоадъювантной и адъювантной (пред- и послеоперационной) терапии.

Несомненно, что разработка эффективных режимов химиотерапии связана с созданием высокоактивных противоопухолевых препаратов и профилактическим подходом, когда выбор основного химиотерапевтического препарата для послеоперационной химиотерапии определяется его эффективностью в отношении первичной опухоли.

Глубину регрессии опухоли после проведения неоадъювантной терапии принято подразделять на 4 степени:

- I степень — после химио- или лучевой терапии отмечался незначительный эффект (или эффекта не было);
- II степень — около 50 % ткани опухоли некротизировалось;
- III степень — более 90 % опухоли некротизировалось;
- IV степень — полное отсутствие жизнеспособности опухоли.

Если профилактическая терапия позволила добиться III—IV степени воздействия на опухоль, то в послеоперационном периоде продолжается лечение этим же препаратом; если эффект лечения слабый, то химиотерапия (адъювантная) проводится другими препаратами.

С 1968 г. в ОНЦ им. Н.Н.Блохина под руководством Н.Н.Трапезникова было начато целенаправленное исследование.

Неадъювантная химиотерапия проводилась в трех основных режимах, каждому из которых соответствовали следующие показания. *Предоперационная химиотерапия:* первый режим — внутриартериальная инфузия цисплатина (платидиама) в дозе 150 мг/м^2 в течение 3 ч. В зависимости от ответа опухоли, который контролировался клинически, рентгенологически (ангиография, компьютерная томография) и сканографически, больные получали от 2 до 6 курсов химиотерапии с интервалом 3—4 нед, после чего им выполняли операцию. Вторая схема подразумевала использование метотрексата высокими дозами (8—12 г/м^2) под защитой лейковорина в виде 2—3 курсов с интервалом 2—3 нед. Третий режим включал внутриартериальное введение адриамицина в дозе 30 мг/м^2 в сутки в течение 3 дней. В зависимости от ответа опухоли больные получают 1—2 курса с интервалом 3—4 нед.

Хирургическое вмешательство. При отсутствии осложнений через 3—4 нед после окончания очередного курса химиотерапии выполняли хирургический этап лечения. Объем операции зависел от степени местного распространения первичной опухоли. Сохранные операции в виде широкой сегментарной резекции кости выполняли при ограниченных поражениях без вовлечения в опухолевый процесс магистральных сосудов и окружающих мягких тканей. При показаниях были вынуждены прибегать к более расширенным операциям типа ампутаций или экзартикуляций.

1. Если при применении внутриартериальной инфузии препаратов платины достигался выраженный эффект (степень повреждения опухоли составляла 90 % и более), то дополнительная химиотерапия включала: внутривенную инфузию цисплатина (платидиама) в дозе 30—40 мг/м^2 в 1—3-й дни цикла или 100 мг/м^2 однократно на фоне поддерживающей гипергидратации и форсированного диуреза; внутривенное введение адриамицина — 40—50 мг/м^2 в первый день и циклофосфана в дозе 500—600 мг/м^2 во 2-й день (схема САР). В зависимости от переносимости лечение состояло из 6 курсов с интервалом 4 нед. При незначительных проявлениях лекарственного патоморфоза назначали адъювантную химиотерапию адриамицином. Препарат вводили внутривенно по 30 мг/м^2 в течение 3 дней. Интервалы между циклами составляли 3—4 нед, всего проводили 6 курсов.

Показатель 4-летней выживаемости без признаков заболевания при III—IV степени повреждения опухоли после внутриартериальной инфузии цисплатина составил 74,1 % (больные с IV степенью повреждения наблюдались в этот срок без каких-либо признаков основного заболевания). Представленный показатель в 5 раз достоверно превышал аналогичные данные в группе больных, получавших хирургическое лечение ($p<0,001$). При лечении больных остеогенной саркомой детей уровни 4- и 5-летней выживаемости равны и составляют 52,5 % ($p<0,05$).

2. Если при применении в предоперационном периоде высоких доз метотрексата с лейковорином отмечался выраженный эффект, то адъювантная химиотерапия включала: внутривенную инфузию метотрексата дозами по 8 мг/м^2 под защитой лейковорина в виде 3 курсов с интервалом 3 нед, чередующихся с введением адриамицина по 30 мг/м^2 в течение 3 дней (3 курса с аналогичным интервалом). В альтернативной ситуации исполь-

зевалась схема САР. После предоперационной химиотерапии высокими дозами метотрексата с лейковорином показатель 4-летней безметастатической выживаемости составил 33,3 %.

3. Если применение в предоперационном периоде внутриартериальной инфузии адриамицина сопровождалось значительным повреждением первичной опухоли, поддерживающую химиотерапию проводили по схеме САР.

Послеоперационную (адъювантную) химиотерапию начинали на 12—14-й день после операции, т.е. к моменту заживления раны, и проводили с использованием 3 режимов лечения.

1. Больным первой группы назначали многокомпонентную программу с включением препаратов различного механизма действия: адриамицин, циклофосфан, винкристин, сарколизин. Лечение продолжали в течение 76 дней по следующей схеме: адриамицин по 0,75 мг/кг в 1-й, 3-й, 6-й, 18-й, 21-й и 24-й дни; по 0,5 мг/кг в 36-й, 37-й, 54-й и 55-й дни лечения; циклофосфан — по 5 мг/кг ежедневно в течение 7 дней тремя курсами; винкристин вводили по 0,025 мг/кг один раз в 7 дней на протяжение 76 дней (всего 12 раз); сарколизин — по 0,3 мг/кг на 30-й, 42-й, 60-й и 72-й дни лечения. В среднем на курс лечения больные получали 260—390 мг адриамицина, 12—20 мг винкристина, 3700—5900 мг циклофосфана и 60—80 мг сарколизина.

Основной показатель эффективности адъювантной химиотерапии — время появления метастазов. Изучение отдаленных результатов показало, что в группе больных, получавших адъювантную химиотерапию, 5 лет без метастазов прожили 30,5 % больных, тогда как только при хирургическом методе этот показатель составил 7 %. Дополнительная химиотерапия улучшает результаты более чем в 3,5 раза (p,05).

2. Во второй группе проводили адъювантную химиотерапию адриамицином. Препарат вводили внутривенно по 30 мг/м^2 в течение 3 дней. Интервалы между циклами составили 3—4 нед, всего проводили 6 курсов. Изучение отдаленных результатов показало, что в течение 5 лет без метастазов прожили 53,2 % больных (p,001). У детей этот показатель несколько ниже — 36,8 % (p,05).

3. В третьей группе адъювантная химиотерапия (схема САР) включала: внутривенную инфузию цисплатина (платидиама) в дозе 30—40 мг/м^2 в 1 — 3-й дни цикла на фоне поддерживающей гипергидратации и форсированного диуреза, внутривенное введение адриамицина по 40—50 мг/м^2 в первый день и циклофосфана в дозе 500—600 мг/м^2 во 2-й день. В зависимости от переносимости лечение состояло из 6—9 курсов с интервалом 4 нед. Больные с 5-летней выживаемостью без метастазов в этой группе составили 45,5 % ($p<0,001$).

Таким образом, проведенное исследование показало, что при любой из схем адъювантной (профилактической) химиотерапии показатели выживаемости без метастазов были в 3—4 раза достоверно выше, чем при чисто хирургическом вмешательстве.

Таковы блестящие достижения современного лечения в ОНЦ им. Н.Н.Блохина, проводимого группой под руководством академика Н.Н.Трапезникова.

Проведенные в ОНЦ исследования по ***лечению множественных метастазов остеогенной саркомы в легких по двум основным программам*** показали следующее.

1. В первой группе больных химиотерапию применяли по схеме САР: платидиам по 30—40 мг/м^2 в 1—3-й дни, адриамицин — по 400—600 мг/м^2

на 2-й день у 62 больных с множественным поражением легких. Ранее эти больные получали комбинированное лечение, включающее радикальные операции различного объема, в том числе и резекции кости с замещением дефекта аллокостью или эндопротезом; у большинства из них проводили пред- и послеоперационную химиотерапию с использованием адриамицина. Эффект лечения отмечен у 30,8 % больных.

2. Во второй группе больных из 34 человек также с множественными метастазами использовали метотрексат в дозах от 300 мг/м^2 до 8 г/м^2 с лейковорином (метастазы у больных возникли после радикального удаления первичной опухоли вскоре или на фоне адъювантной химиотерапии с использованием антрациклинов или производных платины). Эффект лечения отмечен у 20,6 % больных.

Применяются и другие схемы полихимиотерапии.

Изучение представленных программ показало, что повышение эффективности терапии метастазов остеогенной саркомы в легких возможно путем комбинации лекарственного лечения и хирургического вмешательства.

Следует отметить, что под влиянием современной химиотерапии несколько изменились биологические особенности данной опухоли. Если раньше, по данным Онкологического научного центра им. Н.Н.Блохина, преобладали множественные метастазы, а солитарные и единичные опухоли составляли 9,9 %, то теперь на фоне адъювантной химиотерапии указанный характер поражения отмечен в 64 % наблюдений. В настоящее время наличие солитарного или единичных метастазов опухоли в легких представляет ту клиническую ситуацию, когда существует возможность оказать больному реальную помощь.

Программа терапии следующая: 1) предоперационная химиотерапия; 2) оценка эффективности лечения; 3) хирургическое лечение; 4) гистологическая оценка лекарственного патоморфоза; 5) послеоперационная поддерживающая (адъювантная) химиотерапия.

Предоперационная химиотерапия. Лечение наиболее часто начинали с химиотерапии по схеме САР: платидиам по 30—40 мг/м^2 в 1—3-й дни; адриамицин по 40—50 мг/м^2 на 2-й день. Реже применяли высокие дозы метотрексата — от 2,5 до 3,5 г/м^2 — с лейковорином. В обоих случаях проводили 2 курса химиотерапии. После операции — адъювантная химиотерапия. Следует отметить, что полихимиотерапия может проводиться только специалистами высокого класса.

К сожалению, ортопедам, занимающимся костной патологией и разрабатывающим сохранные операции, выпадает тяжелая миссия оперировать тех больных с остеогенной саркомой, которым онкологи не нашли возможным в комплексном лечении предложить резекцию и настаивали на ампутации, от которой больные отказывались. Однако существует определенная группа больных с остеогенной саркомой, у которых нет первичного поражения легких и метастазы развиваются не в первые годы после операции. Именно эта группа больных должна представить предмет особого всестороннего изучения специалистов.

Больная Б-ва, 16 лет, обратилась в больницу Ярославля по поводу болей и припухлости в верхней трети левой голени.

12.VII.88 г. произведена открытая биопсия. Направлена в ВОНЦ АМН СССР, где был поставлен диагноз остеогенной саркомы и рекомендована ампутация бедра. Больная отказалась от операции и обратилась в отделение костной патологии взрослых ЦИТО, где была произведена резекция единым блоком верхнего конца

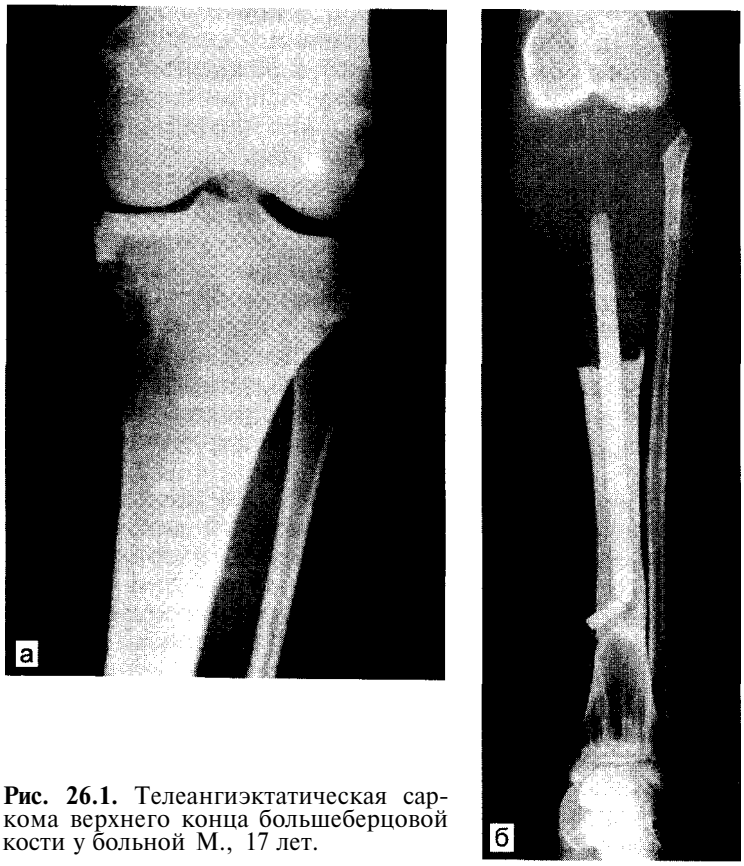


Рис. 26.1. Телеангиэктатическая саркома верхнего конца большеберцовой кости у больной М., 17 лет.

а — опухолевая деструкция на внутренней поверхности большеберцовой кости; б — для снижения внутрикостного давления через кортикальный слой к нижнему концу ножки эндопротеза введена канюля. Боли при ходьбе исчезли. Через 14 лет больная здорова.

большеберцовой кости с верхним концом малоберцовой кости, окружающими тканями, капсулой коленного сустава и менисками. Дефект замещен эндопротезом из метилметакрилата на титановой ножке, введенным в костномозговую полость большеберцовой кости (эндопротез С.Т.Зацепина). При нагрузке на ногу появлялась незначительная боль, обусловленная поршневыми движениями и повышением давления в костномозговом канале (рис. 26.1). Чтобы снизить давление, мы просверлили кортикальный слой кости на уровне конца титановой ножки и ввинтили трубочку, которая обеспечила сообщение жидкости костномозгового канала и мышечного пространства. Боли исчезли.

На распиле во фронтальной плоскости: часть эпифиза, большая часть метафиза и часть костномозгового канала диафиза занимают очаг неправильной формы, размерами 8,5х5х4 и 4х4х3 см. Над метафизом с внутренней стороны кости на площади 5х4 см кортикальная пластинка кости разрушена. Основной объем очага представлен множественными кистами диаметром от 0,5 до 2,5 см, заполненными жидкой кровью. Перегородки между кистами тончайшие, просвечивающие. Самый наружный прилегающий к окружающей костной ткани слой очага (он имеется только местами) представлен мягкой розовой тканью, толщина которой колеблется от 0,2 до 1,5 см. Наибольшей ширины — 1,5 см — эта ткань достигает в зоне, где костная кортикальная пластинка разрушена.

Заключение: опухоль имеет строение остеогенной саркомы — телеангиэктатический вариант.

Консультирована в ВОНЦ: нуждается в наблюдении; химиотерапия будет проведена в случае появления метастазов. Больная здорова в течение 13 лет. Окончила школу и институт, работает, ходит без палочки, танцует.

Это один из редких случаев, когда при телеангиэктатическом варианте остеогенной саркомы получен благоприятный исход оперативного лечения.

Второй больной — с полиоссальной формой фиброзной дисплазии: телеангиэктотическая саркома развилась в правой бедренной кости, которая несколько раз подвергалась операции и вытяжению с целью удлинения. Произведена межподвздошно-брюшная ампутация. Больной жив 19 лет.

26.1. Внутрикостная хорошо дифференцированная остеогенная саркома

Внутрикостная хорошо дифференцированная остеогенная саркома (intraosseus well differentiated osteosarcoma) была выделена и описана в 1977 г. K.K.Unni, D.C.Dahlin, R.A.McLeod, D.I.Pritchard. В результате изучения 1000 препаратов с остеогенной саркомой больных, лечившихся в клинике Мейо, было обнаружено 12 таких опухолей и 15 препаратов было прислано для консультации из других лечебных учреждений. Описание этого вида опухоли появилось во втором издании «Атласа по опухолевой патологии» в 1981 г. под редакцией H.I.Spjut, R.E.Fechner, L.V.Ackerman. Описание составлено на основании статьи K.K.Unni и соавт. (1977). Третья статья, опубликованная в 1983 г. Johannes, Bjornsson, Kristian, K.K.Unni, основана на результатах наблюдения 15 больных, лечившихся в клинике Мейо с 1919 по 1981 г. Открытие этого вида опухоли стало возможным только благодаря тому, что с 1919 г., т.е. более 72 лет, в образцовом порядке хранятся истории болезни, рентгенограммы, морфологические и микроскопические препараты. Этот богатейший банк данных позволил пересмотреть их с новых позиций, сравнить результаты клинических исследований (продолжительность жизни, виды операций, микроскопическая картина) и выделить новый нозологический вид опухоли.

В отечественной литературе имеется только одна статья Н.Н.Петровичева и соавт. (1988), в которой они описали больного 20 лет с внутрикостной высокодифференцированной остеогенной саркомой в дистальном конце правой бедренной кости. На рентгенограмме опухоль занимала заднюю половину полуокружности бедренной кости, разрушив в этом месте кортикальный слой, однако над опухолью располагались костной плотности реактивные образования надкостницы. Диагноз колебался между паростальной саркомой и юкстакортикальной хондросаркомой. На компьютерной томографии был обнаружен очаг деструкции неоднородной плотности, окруженный зоной склероза. Кортикальный слой разрушен по задней поверхности, но опухоль прикрыта ассимилированным периостозом, толщина которого в 4 раза превышала толщину кортикального слоя; внекостный массив включал мелкоочаговые оссификаты, а его поверхность большей частью не содержала замыкательной пластинки.

Больному произведена резекция дистального конца бедренной кости, дефект замещен эндопротезом. Размеры опухоли 5x5x4 см. Морфологи

ЦИТО в настоящее время пересматривают препараты целой группы больных с атипичными формами фиброзной дисплазии и другими заболеваниями. Нет сомнения, что у ряда больных будет обнаружена недиагностированная (не известная ранее) внутрикостная хорошо дифференцированная остеогенная саркома.

Описание этого нового вида опухоли приводится по статьям K.K.Unni и соавт. и Johannes and Kristian Bjornsson*.

Внутрикостная хорошо дифференцированная остеогенная саркома, по данным клиники братьев Мейо, составляет 1 % всех больных, которым в клинике был поставлен диагноз: остеогенная саркома. Мужчины и женщины поражаются одинаково часто. Возраст на момент установления диагноза — от 10 до 70 лет, наибольшее число больных было в возрасте от 20 до 30 лет и старше, что объясняется медленным течением этого опухолевого процесса. Наиболее часто опухоль локализовалась в дистальном метафизе бедренной кости у 11 больных и проксимальном — болыпеберцовой кости у 8, в дистальном конце — у 5 больных; поражение наблюдалось в подвздошной, пяточной кости и нижней челюсти у одного больного, было два очага — в правой подвздошной кости и проксимальном отделе большеберцовой кости, всего наблюдалось 27 больных.

Симптоматика. Боли локальные соответственно месту поражения кости, постепенно за месяцы и годы усиливающиеся и поэтому трудно переносимые; хотя размеры очага увеличиваются медленно, у некоторых больных появляются местно пастозность ткани, снижение мышечного тонуса. Поскольку опухоль обычно не выходит за контуры кости, мягкотканный компонент не определяется. Течение медленное — многие годы, краевые резекции обычно приводят к рецидиву процесса. Определить границы необходимой резекции кости на протяжении в настоящее время трудно, поскольку неизвестны отдаленные результаты таких операций у большого числа больных и отсутствуют достаточные сроки наблюдения. По данным клиники Мейо, даже после ампутаций наблюдались рецидивы опухоли, что говорит о возможности распространения опухоли по костномозговому каналу на большом протяжении. После ампутации умерло двое больных — через 15 и 24 мес.

Рентгенологическая картина. Опухоль располагается в костномозговом канале в виде одиночного просветления, обычно вытянутого по каналу или разделенного на несколько отделов более плотными полуперегородками. На фоне просветления встречаются более плотные островки с нечеткими контурами, но в некоторых местах имеющие даже склеротический хорошо выраженный край, что дает иногда основание ошибочно предположить, что это доброкачественный процесс. Постепенно разрушается, истончается и даже (правда, неравномерно) полностью разрушается кортикальный слой кости, периостальной реакции чаще не бывает. У детей опухоль со стороны диафиза доходит до зоны роста с ее закрытием, распространяется на метафиз и эпифиз, что дает основание путать ее с гигантоклеточной опухолью — остеобластокластомой.

Во время операции опухоль имеет беловато-серовато-розовый цвет, создается впечатление, что она хорошо отграничена от кости, но это впечатление ложное. Опухоль имеет плотную консистенцию, похожа на фиброзную ткань при фиброзной дисплазии и легко может быть с ней спута-

* *Unni K.K.* et al. - Cancer. - 1977. - Vol. 40, № 3. - H. 1337-1347; *Johannes, Kristian Bjornsson.* Tumor Protheses for Bone and Joint Reconstruction. The Design and Application. - New York Georgy: Thime Verlag, 1983. - P. 7-15.

на. Обычно она только приподнимает надкостницу, не нарушая ее, но возможны случаи, когда опухолевая ткань распространяется за пределы кости.

Микроскопически опухоль состоит из фиброзной ткани с остеоидом, содержание которого колеблется, коллагена и веретенообразных клеток, составляющих пучки. Клетки заполнены «активными» зернами хроматина, имеют одинаковое строение, величину, нет характерных для злокачественности атипичных форм, митозы встречаются редко или даже отсутствуют. Иногда трабекулы из остеоида по величине соответствуют нормальной кости и часто минерализуются. Клетки по краям остеоида могут напоминать остеобласты. Стромальные клетки в некоторых фокусах и в других местах кости ориентируются в разных направлениях к проекции кости и под разными углами, некоторые из них устанавливаются под прямым углом к трабекулам, как это встречается при паростальной саркоме.

Дифференциальный диагноз должен проводиться с фиброзной дисплазией, десмопластической фибромой, с типичной остеобластомой или агрессивной остеобластомой.

Лечение. Краевые резекции производить нельзя. По данным K.K.Unni с соавт. (1977), у всех 18 больных, которым были произведены краевые резекции, наступили рецидивы. К сожалению, в настоящее время трудно (невозможно) определить, на каком уровне необходимо выполнять резекцию на протяжении, так как у всех 3 больных, которым была произведена ампутация, наступили рецидивы, метастазирование и они умерли через 15—24 и 31 мес после операции. При операции на большеберцовой кости из крыла подвздошной кости был взят участок для пластики дефекта. В области крыла возник второй очаг опухоли, так что можно думать об имплантационном метастазе. Их опыт убедил нас, что даже тщательно произведенная краевая резекция неадекватна при этом виде злокачественной опухоли, так как после двух операций наступали рецидивы, возник рецидив и после третьей операции — резекции суставного конца кости, однако больная жива в течение 12 лет после первой операции. В клинике Мейо из 27 больных умерло 5, один из больных жив в течение 24 лет после первой операции. Таким образом, нужно думать, что имеются различные клинические варианты с различной степенью злокачественности — внутрикостной хорошо дифференцированной остеогенной саркомой. Детальное изучение этой относительно новой опухоли — важная задача современных хирургов.

Глава 27

Адамантинома

Адамантинома (adamantinoma) — очень редкая злокачественная опухоль костей, чаще местно-злокачественная (0,15 %), которая составляет, по литературным данным, 0,3—0,48 %, а по нашим данным — лишь 0,15 % среди злокачественных опухолей костей. Этот вид опухоли старые авторы считали эндотелиомой, однако в 1913 г. B.Fischer описал ее как первичную адамантиному большеберцовой кости, подобно одноименным опухолям челюстей. Они предполагали возможное происхождение этой опухоли из эмбрионального эпителия дентинного зародышевого слоя, эк-

тодермального элемента нижних конечностей у эмбриона, обладающего потенциальной способностью к развитию дентинной эпителиальной закладки в такой же степени, как эпителиальный слой десен, пенетрирующий в верхнюю челюсть. Такая трактовка сначала была принята, и в литературе укрепилось название «адамантинома», но затем многие авторы высказали другие предположения о гистогенезе этих опухолей. Н.Н.Петров и М.Ф.Глазунов (1933) назвали их первичными эпителиальными опухолями. G.I.Ryrie (1932) считал, что при травме эпидермис может быть смещен в глубь тканей кости и дать начало опухолевому росту, что невозможно себе представить и что не соответствует анамнезу больных. I.D.Hicks (1954), H.Lederer, A.I.Sinclair (1954) и др. предположили, что это особое проявление синовиальной саркомы, прорастающей большеберцовую кость, что также маловероятно, так как синовиальные саркомы часто и рано дают метастазы, а адамантиномы — поздно и сравнительно редко. M.B.Dockerty, H.W.Meyerding (1942), D.M.Cohen, D.S.Dahlin (1962) и другие авторы представили наблюдения, в которых адамантинома развилась в кости, пораженной фиброзной дисплазией. Параллельно с этим были высказаны предположения, что данная опухоль сосудистого генеза [Changus G.W. et al., 1957], ангиобластома [Стецула В.И., 1963; Виноградова Т.П., 1969; Glauber A., Juhosz J., Huvos I., 1963; Marcov R.C., 1975]. Не являясь морфологами, мы не считаем себя вправе обсуждать гистогенез опухоли, а отсылаем желающих к монографии Т.П.Виноградовой (1973), где автор, располагая достаточным опытом, подробно обсуждает сложное морфологическое строение опухоли и высказывает мнение, что правильнее относить такие опухоли к эндотелиомам, поскольку они имеют органную сосудистую структуру, но, возможно, существуют и такие разновидности опухоли, которым более подходит название «ангиобластома». F.Schajowicz (1981), анализируя данные электронной микроскопии, говорит о сложном клеточном строении опухоли и предпочитает придерживаться старого названия «адамантинома». Гистологическое строение вариабельно, и описание представляет значительные трудности. По мнению Т.П.Виноградовой, приходится дифференцировать данную опухоль от рака и других опухолей.

К л и н и ч е с к а я к а р т и н а характеризуется медленным спокойным развитием опухоли, не причиняющей болевых ощущений, время от появления припухлости до обращения к врачу измеряется от 1 года до 3—5 и даже 20 лет и более, но описаны редкие наблюдения, когда опухоль протекала с бурными проявлениями, как местными, так и гематогенными и лимфогенными метастазами [Nove-Jousserand, Tavernier, 1927]. Наиболее часто поражается средняя или нижняя треть диафиза болыпеберцовой кости. F.Schajowicz (1981) указывает, что эта локализация встречается у 90 % больных, хотя другие авторы указывают более низкий процент. Адамантинома у лиц мужского пола встречается чаще, чем женского, редко в первом десятилетии, чаще в возрасте от 15 до 30 лет, но ее возникновение возможно и в более старшем возрасте. Опухоль, развиваясь в виде большого удлиненного очага деструкции, иногда сливающихся округлых, шарообразных очагов, нередко сопровождается патологическим переломом. Характерно развитие первичного очага деструкции внутри кортикального слоя длинной кости, затем разрушающего кортикальный слой полностью и занимающего костномозговую полость, а с течением времени и $^{2}/3$ диафиза кости. Эти картины и бывают видны на рентгенограммах. При поражении плоских костей рентгенологическая картина менее характерна. Описаны наблюдения, когда адамантинома одновре-

менно диагностировалась в 3 и даже 4 костях, но это чаще обнаруживалось на вскрытии. Медленный рост опухоли, позднее метастазирование не должно успокаивать ни больного, ни тем более хирурга, поскольку нередки местные рецидивы и метастазы, которые, по данным сборных статистик, наблюдаются в 15—22 % случаев — в лимфатических узлах, других костях и легких.

N.F.Moon (1965), A.G.Huvos, R.C.Marcove (1975) считают, что адамантиномы бывают мультицентричными и лучше произвести ампутацию, чем резекцию единым блоком. По мнению некоторых авторов, существует два различных типа адамантиномы, определяющих прогноз: дифференцированная и классическая.

Мы наблюдали 12 больных, возраст которых колебался от 17 лет до 61 года, при этом в возрасте от 17 до 40 лет было 7 и от 40 до 61 года — 5 больных; лиц женского пола — 7 и мужского — 5. Локализация опухоли: большеберцовая кость — у 6 человек, бедренная — у 2, локтевая — у 1, пяточная кость — у 1 и у 2 больных выявлены множественные локализации: у одного седалищная кость и крестцово-подвздошное сочленение, у другого — седалищная, подвздошная кости и грудина. При множественном поражении можно думать как о первично-множественном поражении, так и о метастазах в другие кости.

В мировой литературе описано более 200 больных с адамантиномой, но, как показывает клиническая практика, таких больных было более 400, так как около половины больных не попадает в научные статистики. Лица мужского пола встречаются несколько чаще; у детей адамантинома наблюдается редко (она составляет 2,5—3,5 %). Чаще опухоль развивается между 10 и 30 годами у женщин и 30—50 годами у мужчин.

Наиболее часто наблюдается поражение большеберцовых костей — до 90 % наблюдений, описано одновременное поражение обеих большеберцовых костей, а также головчатой кости, таранной, первой клиновидной, ребра, малоберцовой кости.

Смерть больных обычно наступает от метастазов в легкие, паховые узлы и другие кости.

Типичным является наблюдавшийся нами случай поражения адамантиномой большеберцовой кости.

Больной А., 25 лет, поступил в отделение 4.01.85 г. с жалобами на боли и больших размеров опухоль средней и нижней трети правой голени. В 1980 г. во время игры в футбол получил перелом средней трети большеберцовой кости, а в 1983 г. — перелом в том же месте от незначительной травмы. При ретроспективном просмотре рентгенограмм уже на этих снимках хорошо виден продолговатой формы очаг, располагающийся в переднем кортикальном слое. Местно: атрофия мышц бедра и голени, опухоль, исходящая из средней и нижней трети большеберцовой кости, длиной 20 см. Кожа истончена, усилен венозный рисунок, местно — гипертермия (рис. 27.1).

На рентгенограммах в диафизе большеберцовой кости на протяжении 21 см центрально расположен очаг поражения, разрушивший кортикальный слой и выходящий в мягкие ткани. Структура очага негомогенна, видны крупные и более мелкие округлой формы ячейки, разделенные перегородками (симптом «мыльной пены»), реактивная костная ткань на границе опухоли присутствует не везде, надкостница отслоена в виде козырька, в дистальном отделе — спикулообразные периостальные разрастания. На ангиограммах передняя большеберцовая артерия смещена несколько кзади, кровоток замедлен, просвет равномерно сужен. Задняя большеберцовая артерия оттеснена по большой дуге кзади, она сужена, в капиллярной стадии — контрастирование опухоли негомогенное.

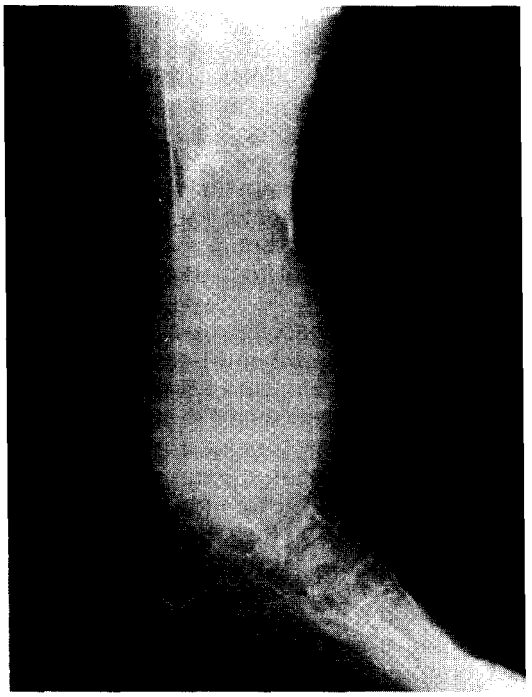


Рис. 27.1. Адамантинома. Далеко зашедший процесс разрушения нижней половины большеберцовой кости.

Клинически и рентгенологически диагностирована адамантинома большеберцовой кости. 28.01.85 г. произведена резекция всего диафиза большеберцовой кости, дефект замещен аналогичным консервированным аллотрансплантатом.

Нужно отметить, что при поражении адамантиномой плоских костей превалируют процессы остеолитической деструкции с неравномерно расположенными участками склероза — секвестроподобные тени. Ввиду редкости такой локализации диагноз поставить труднее.

Л е ч е н и е . Анализ наших данных свидетельствует о том, что адекватным методом лечения является широкая сегментарная резекция кости, когда ее пересекают на расстоянии не менее 4—6 см от границ видимой опухоли. В противном случае возникают рецидивы в области концов пораженной кости. Для замещения дефекта большеберцовой, бедренной, локтевой кости могут быть использованы консервированные аллогенные идентичные трубчатые трансплантаты, перемещенные в дефект большеберцовой кости, фрагменты малоберцовой кости, свободная пластика аутокости с наложением сосудистого анастомоза. В ЦИТО у первично оперированных по данным методикам 5 больных с поражением большеберцовой кости получены хорошие результаты, срок наблюдения составил от 6 до 18 лет. У больного с поражением бедренной кости рецидив развился через 20 лет — произведена экзартикуляция бедра. Четверо больных были ранее нерадикально оперированы и поступили в ЦИТО с рецидивами процесса. Несмотря на широкие резекции (повторные операции), у них развились повторные рецидивы и были выполнены ампутации, у 3 из них затем появились метастазы в легкие. Лучевая терапия, проводившаяся 2 больным до ЦИТО в дозе 80 Гр, не дала заметного положительного результата, но привела к довольно резким изменениям мягких тканей. У больных с множественными поражениями костей первыми были выполнены резекция седалищной кости и удаление очага в области крестцово-подвздошного сочленения, а вторым этапом — экстирпация пораженной пяточной кости и замещение дефекта эндопротезом. У больной с поражением грудины правой подвздошной кости и позвонка Су произведена лишь декомпрессивная ламинэктомия.

Таким образом, вопросы лечения больных *с* адамантиномами остаются очень сложными; можно надеяться на благоприятный результат только в том случае, если первой операцией является очень широкая абластичная резекция.

Глава 28

Фибросаркома кости

Фибросаркому выделили и описали еще в прошлом веке H.Lebert и L.Birket (1858), Р.Вирхов (1864), I.Paget (1895). В 1925 г. Американским комитетом по регистрации костных опухолей она включена в остеогенные саркомы. В гистологической классификации костных опухолей ВОЗ 1974 г. в разделе VI «Прочие соединительнотканные опухоли» фибросаркома определена как «Злокачественная опухоль, характеризующаяся образованием опухолевыми клетками межуточных пучков коллагеновых волокон и отсутствием других типов гистологической дифференцировки, таких, как хрящ или кость», т.е. особо подчеркнуто, что фибросаркомы в связи с изменившейся точкой зрения более не относят к классу остеосарком, а выделены в отдельную группу. Как мы покажем далее, взгляды на эту опухоль продолжают претерпевать изменения, вернее — получают дальнейшее развитие. В последние годы ряд авторов, пересматривая свой материал по фибросаркомам, изменили свою оценку частоты наблюдений, отнеся их к злокачественным фиброгистиоцитомам. Поэтому, хотя мы и приведем некоторые цифровые данные авторов, наблюдавших больных с фибросаркомами, нужно иметь в виду, что авторы, выполняя расчеты, не проводили дифференциальной диагностики со злокачественной фиброзной гистиоцитомой.

Фибросаркома — редкая опухоль, которая по отношению ко всем первичным злокачественным опухолям костей составляет: по D.C.Dahlin, C.Charles (1967) — 3,3 %, по A.Glauber, Zs.Csato, J.Junacs (1979), — 10 % (авторы вряд ли выделяли злокачественную фиброзную гистиоцитому). В 1978 г. D.C.Dahlin из клиники Мейо сообщает о 158 больных, что составило 3,3 %; A.G.Huvos, N.L.Higinbotham (1975) из Memorial Sloan Kettering cancer center — о 130 больных за 50-летний период; Н.Н.Трапезников и Л.А.Еремина (1986) располагали данными о 30 больных. По сборной статистике ВОНЦ, ЦИТО (материал отделения костной патологии взрослых) и Киевского института рентгенорадиологии, в 1986 г. фибросаркома кости по отношению ко всем первичным злокачественным опухолям составила 1,3 %; несколько чаще она встречается у мужчин — у 25 из 42 (59,9 %), чем у женщин — у 17 из 42 (40,5 %). Чаще всего опухоль развивалась у больных в возрасте 3—5-го десятилетий (78,6 %). Трубчатые кости были поражены у 34 больных (80,9 %), бедренная кость — у 21 (50,0 %), большеберцовая — у (21,4 %), лучевая — у 3 (7,1 %), ребра — у 3, кости таза — у 2, лопатка — у 1 и скуловая кость — у 1 больного.

Как указывают Н.Н.Трапезникова и Л.А.Еремина (1986), D.Fisher и соавт. (1972), фибросаркома наиболее часто (56—77 %) поражает концы бедренной и большеберцовой костей, образующих коленный сустав. Нередко опухоль распростаряется по костномозговому каналу; мы наблюдали больную *с* одним очагом в нижней и вторым — в верхней трети бедренной кости. P.E.Steiner сообщил о случае множественного поражения фибросаркомой — ребер, грудины, плечевой, бедренной, черепных костей с очагами такого же характера во внутренних органах у мужчины 43 лет. Фибросаркома может развиться на месте предшествующего процесса (болезнь Педжета, гигантоклеточная опухоль и т.д.) и, по данным некоторых авторов, после лучевой терапии при различных процессах. Последнее утверждение нуждается, по нашему мнению, в проверке, поскольку у наблю-

даемых нами больных после лучевой терапии чаще развивалась злокачественная фиброзная гистиоцитома (на месте гигантоклеточной опухоли костей таза через 7 и 11 лет после лучевой терапии).

Обычно фибросаркомы подразделяются на внутрикостные (центральные, эндостальные, медуллярные) и периостальные.

Клиническая картина. Как правило, первым симптомом бывает боль; припухлость при периостальной форме проявляется раньше, чем при внутрикостной. Боли не достигают той силы, что при остеогенной саркоме, поэтому больные обращаются за помощью не так рано — обычно через 3—8 мес, иногда и позже — до 14 лет.

И.Т.Кныш наблюдал 22 больных с фибросаркомами: 20 — с центральной и 2 — с периостальной формой; среди больных было 11 мужчин и 11 женщин. Патологические переломы, как отмечал И.Т.Кныш (1984), не так уж редки, поскольку при росте фибросаркомы происходит только разрушение кости без ее воссоздания. Рост опухоли сопровождается нарушением контуров кости, появлением припухлости, нарушением функции.

А.Аннамухаммедов (1986), опубликовавший сводный материал ВОНЦ, ЦИТО, Киевского ИРР (всего 42 больных), выявил, что у 31 больного (73,8 %) были обнаружены метастазы, из них в первые 5 лет — у 27 больных (87,1 %). Умерло 30 человек (71,4 %), причем в первые 5 лет — 26 больных (61,9 %). Наиболее часто наблюдались метастазы в легкие, но их появление возможно также в других костях и мягких тканях. По данным Н.Н.Трапезникова и Л.А.Ереминой, в среднем метастазы развиваются через 23,2 мес.

Рентгенологическая картина неоднозначна: это или литический очаг, расположенный эксцентрично и разрушающий с одной стороны кортикальный слой, или центральный очаг, наиболее часто располагающийся в метадиафизной области. Рост опухоли сопровождается появлением мягкотканного, внекостного участка опухоли и некоторым распространением опухоли по длинной оси кости; периостальная реакция, как правило, отсутствует. В плоских костях чаще встречается ячеистое очаговое поражение различной степени с лизисом костной ткани в отдельных очагах. При периостальной форме обнаруживается тень опухоли в мягких тканях, или разрушающая кортикальный слой кости, или прилежащая к ней.

Морфологическая диагностика сложна, поскольку фибросаркому приходится дифференцировать от фибромы кости, фиброзной дисплазии, неостеогенной фибромы с узлом нейрофиброматоза, злокачественной нейролеммомы с метастазами лейомиомы матки [Виноградова Т.П., 1973], ретроперитонеальной липосаркомы [Dahlin D.C., Jvins J.C., 1969], от злокачественной фиброзной гистиоцитомы кости (об этом подробнее нами будет сказано ниже). Морфологи не всегда могут дать определенный ответ по материалу, полученному путем пункционной биопсии. Трепанобиопсия, позволяющая получить кусочек опухоли большого размера, более надежна. На разрезе ткань опухоли имеет различную плотность, белый цвет с различными оттенками — желтоватым, розоватым.

Микроскопически строение фиброзной опухоли представлено Т.П.Виноградовой (1973): «... пучки вытянутых несколько полиморфных клеток, иногда имеются митозы в них. Между пучками клеток расположены коллагеновые волокна. Васкуляризация опухоли обычно слабая». H.L.JafTe еще в 1958 г. подразделял фибросаркомы по гистологическому строению на два типа. D.C.Dahlin (1978) предлагал разделить фибросаркомы на 4 группы, F.Schajowicz (1981) — на 3 группы: хорошо дифференциро-

ванные (moderately), среднеумеренно-дифференцированные, малодифференцированные.

Г.А.Ирзуманян и соавт. (1987) считают, что фибросаркомы следует подразделять на дифференцированные и низкодифференцированные формы.

F.Schajowicz (1981) писал: «Многие опухоли анапластического, недифференцированного типа с клетками, имеющими одно или более уродливых ядер (гигантоклеточные опухоли), которые раньше назывались «pleumorphic fibrosarcoma», в настоящее время классифицируются как «злокачественная фиброзная гистиоцитома» — фиброксантосаркома».

В этом смысле представляет очень большой интерес работа Л.А.Пашкевич (1980), по сообщению которой в Белорусском НИИ травматологии и ортопедии за последние 30 лет лечился 41 больной с первичной фибросаркомой кости — 22 мужчины и 19 женщин в возрасте от 12 до 62 лет. Автор, тщательно проанализировав клинику и морфологическую картину, отметила, что были выявлены очень злокачественные формы с быстрым ростом и ранними метастазами, которые напоминали по своему течению остеогенные саркомы с инфильтративным ростом. Не останавливаясь на анализе подробно представленной морфологической картины, считаю необходимым отметить, что в клетках фибросаркомы Л.А.Пашкевич обнаружила некоторое различие, касающееся характера, структуры и распределения ДНК и РНК в зависимости от степени зрелости клеток. В низкодифференцированных опухолях содержание ДНК было выше в ядрах, в кариоплазме она располагалась неравномерно в виде зерен и глыбок. В более зрелых фибросаркомах ДНК меньше, она отличается сетчатым строением. Кроме того, в низкодифференцированных фибросаркомах Л.А.Пашкевич отметила многочисленные фигуры типичных и атипичных митозов, а также установила, что ткань этих сарком хорошо кровоснабжена за счет пронизывающих ее многочисленных кровеносных сосудов щелевидной и синусоидной формы, выстланных одним слоем уплощенных эндртелиальных клеток. Эти и другие данные позволили ей выделить две группы фибросарком. Нужно очень высоко оценить результаты работы Л.А.Пашкевич, но, поскольку она, очевидно, не проводила дифференциальной диагностики со злокачественной фиброзной гистиоцитомой, правомерно поставить вопрос, не было ли среди наблюдаемых ею больных лиц со злокачественной фиброзной гистиоцитомой, тем более что в 1984 г. А.В.Смольянников, Д.С.Саркисов и соавт., рассматривая злокачественную фиброзную гистиоцитому, представили подробное описание (см. раздел 16.1 «Злокачественные формы фиброзной гистиоцитомы кости»).

Н.Н.Петровичев, А.Аннамухаммедов (1984) при пересмотре данных о 35 больных с фибросаркомой кости, у 17 из них оставили старый диагноз (48,6 %), у 9 изменили на злокачественную фиброзную гистиоцитому кости, у 2 — на паростальную саркому, у одного — на так называемую дедифференцированную хондросаркому и у 6 больных — на полиморфноклеточную саркому (диагноз уточнить не удалось). Совершенно ясно, что эти данные обязывают всех авторов пересмотреть свой материал с новых позиций.

Л е ч е н и е . И.Т.Кныш (1984) в результате проведенного курса лучевой терапии наблюдал ослабление болей, но только на 2—3 мес, поэтому не советует применять этот метод лечения. Химиотерапия также не дает продолжительных результатов.

Методом выбора являются оперативные вмешательства: сегментарные резекции на большом протяжении и удаление целых костей с последующим замещением дефекта эндопротезами (рис. 28.1), костными консервирован-

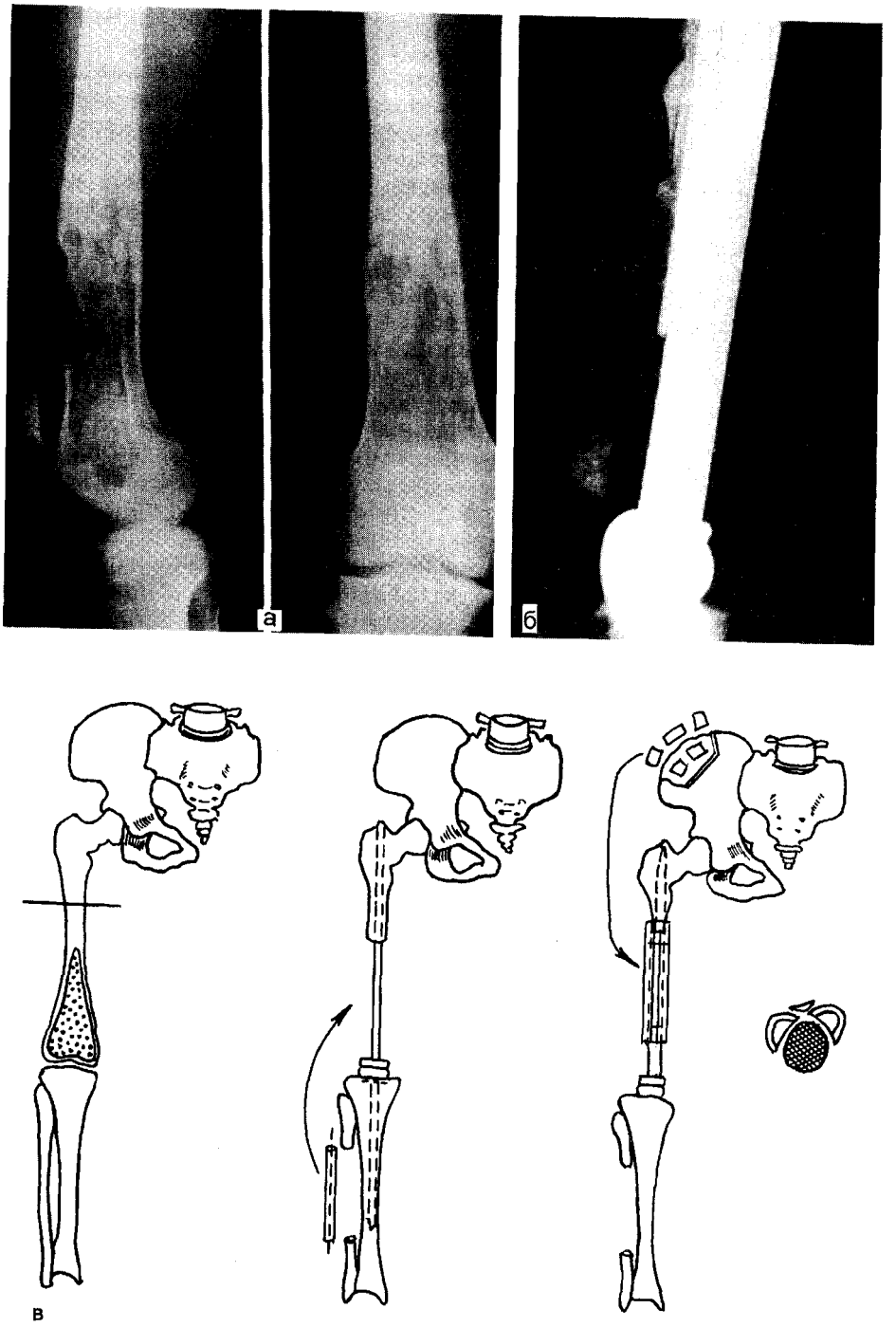


Рис. 28.1. Фибросаркома нижней трети бедренной кости.

иТольнРоТжИ„вбв^чеТие ^леГ КоСтм "**"ЗаМ6ЩеН Этм0"Ртм! в – схема опера-

ными аллотрансплантатами, а также ампутации, экзартикуляции. Поскольку фибросаркомы распространяются по костномозговому каналу, определить такое распространение трудно, рекомендуется резецировать участок кости с, видимо, не измененным костномозговым каналом. Для иллюстрации приводим пример.

У больной 19 лет в 1976 г. появилась боль, а затем и припухлость в области нижнего эпиметафиза правой бедренной кости. В Ростове-на-Дону после стационарного обследования была диагностирована фибросаркома и предложена ампутация бедра, от которой больная отказалась. Она обратилась в поликлинику ЦИТО и поставила категорическое условие: или ей мы сохраняем ногу, или она «повесится». Больная была немедленно стационирована, так как мы предполагали после резекции нижней половины бедренной кости заместить дефект эндопротезом. Однако она вдруг упала. При рентгенологическом контроле обнаружен второй очаг фибросаркомы в верхней трети той же бедренной кости с резким истончением кортикального слоя — на этом уровне и произошел патологической перелом. На следующий день произведена операция — удаление всей бедренной кости и ее замещение эндопротезом с тотальными тазобедренным и коленным суставами. Экзартикуляцию мы произвести не могли, так как больная угрожала лишить себя жизни. Следует также сказать, что ампутация бедра, которую ей предлагали, не была бы оправдана, так как необходимо иметь рентгенограммы кости на всем ее протяжении.

Вопрос, какой тип оперативного вмешательства можно применять, должен решать опытный хирург.

Мы не будем приводить литературные данные об исходах лечения, так как большинство авторов не выделяли злокачественную фиброзную гистиоцитому. Укажем лишь, что, по сообщению Н.Н.Трапезникова и Л.А.Ереминой (1983), из 22 больных с фибросаркомой 5- и 10-летнее выживание составило 33,8 %. Среди 9 больных со зрелым вариантом живы 8, а среди 13 человек с анаплазированным вариантом жив только 1 больной; 12 человек умерли в среднем через 20,2 мес. Такие же данные о 5-летней выживаемости приводили Мае Кеппа и др. (1966) — 31,7 %, D.C.Dahlin, J.CJvins (1969) — 28,7 %. А.Аннамухаммедов (1986), который детально проанализировал сводный материал, в том числе и материал С.Т.Зацепина, привел следующие данные. Из 42 больных у 31 (73,8 %) обнаружены метастазы, из них в первые 5 лет — у 27 (87,1 %). Умерло 30 человек (71,4 %), причем в первые 5 лет — 26 больных (61,9 %). Более 10 лет под наблюдением находилось 7 больных (16,7 %). Среди пациентов, перенесших чисто хирургическое лечение, 3-летняя выживаемость составила 59,3 %, 5-летняя — 38,3 %. Основной метод лечения больных этой группы — хирургический.

Заканчивая раздел о фибросаркоме, следует привести соображения крупнейших специалистов костной патологии. A.P.Stout (1948), C.F.Geschickter, M.M.Copeland (1949) ставили под сомнение существование фибросаркомы как самостоятельной нозологической формы и предполагали, что это — вариант остеогенной саркомы, потерявшей (или не имеющей) способность продуцировать остеоид, а если это хондросаркома, то — вариант хондроида, поскольку эти опухоли резко дедифференцированы. Однако ряд авторов [A.G.Huvos, N.L.Higinbotham, 1975; Capanna et al., 1984] высказывают мнение, что фибросаркома и злокачественная фиброзная гистиоцитома кости — это одна и та же опухоль. Очевидно, нужно подождать, чтобы дальнейшие наблюдения внесли ясность в этот сложнейший вопрос. Вполне возможно, что фибросаркома — один из видов опухолей фиброгистиоцитарного ряда.

Глава 29

Лимфосаркома кости

Дефиниция ВОЗ: «Лимфома кости, некогда относившаяся к ретикулоклеточной саркоме, определяется как злокачественная лимфоидная опухоль с довольно разнообразной гистологической структурой и рассматриваемая как первичная в кости. Опухолевые клетки обычно округлые и довольно плеоморфны и могут обладать хорошо очерченными цитоплазматическими границами; многие из их ядер являются зазубренными или вдавленными, или имеющими вид седла и имеют выступающие вакуоли. В большинстве случаев многочисленные ретикулярные фибриллы имеют место и распределяются униморфно между опухолевыми клетками».

В группу лимфом—лимфосарком входит целая группа опухолей.

Лимфосаркома возникает из лимфоидных клеток костного мозга, она встречается менее часто, чем саркома Юинга, чаще наблюдается у мужчин в возрасте 20—50 лет, тогда как саркома Юинга чаще встречается в первом и втором десятилетии. Наиболее часто встречается в костях таза, поясничном, грудном отделах позвоночника, а другие 50 % опухолей поражают длинные кости — бедренную, плечевую, большеберцовую и т.д. (рис. 29.1; 29.2).

Симптоматика менее выражена, чем саркоме Юинга. Появляется боль, которая постепенно увеличивается, не наблюдается ни анемии, ни субфебрилитета, лейкоцитоза. Довольно поздно над местом поражения появляются пастозность, отек, могут быть патологические переломы.

Рентгенологически отмечается появление мелких очагов в спонгиозной части кости сначала на небольшом протяжении по длине, затем может захватить до V3—'/2 длины диафиза кости, постепенно очаги деструкции сливаются, достигают кортикального слоя, постепенно его разрушая с небольшим периостозом и отечностью мягких тканей.

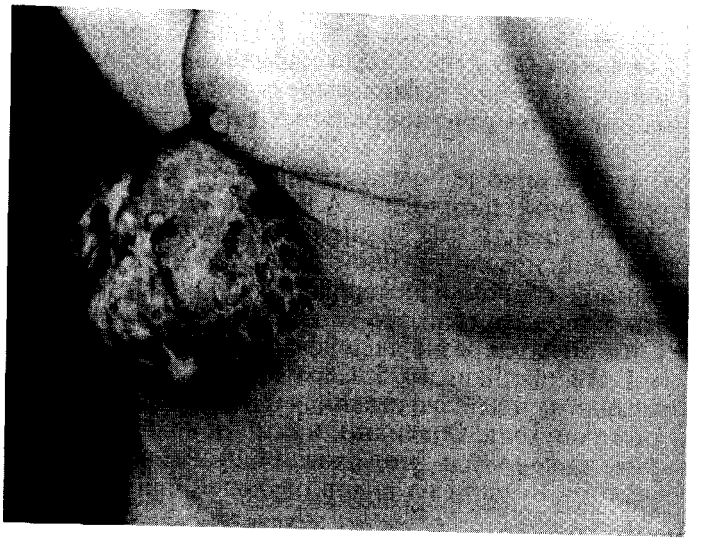


Рис. 29.1. Лимфосаркома ребер.

Рис. 29.2. Лимфосаркома средней трети бедренной кости.

Микроскопически картина очень разнообразна и имеется много попыток создать гистологические классификации. Постановка точного диагноза различных форм злокачественной лимфомы очень трудна.

Лечение. В разных учреждениях применяют различные комбинации химиотерапии, облучение, резекция или ампутация. Некоторые клиники последние годы предпочитают облучение в комбинации с химиотерапией. Отмечают зависимость сроков выживания от гистологического строения опухоли.

Лимфосаркомы, по данным В.М.Федотова и соавт. (1996), составляют 15 % среди злокачественных гемобластом. Авторы приводят данные по Алтайскому краю, который с 1949 по 1965 г. неоднократно подвергался загрязнению радионуклидами, а радиационный фактор в возникновении злокачественных гемобластозов в настоящее время признан. Они наблюдали трех больных с поражением костей: у одного были поражены обе большеберцовые кости — лимфобластная лимфосаркома, у второго была поражена затылочная кость — плазмоцитарная лимфосаркома и у третьего поражены были тела позвонков D_2, De, D_n, L_5.

В.И.Бабский (1997) среди 561 больного с лимфосаркомами наблюдал 422 (75 %) мужчин и 139 (25 %) женщин; у 35 больных были поражены кости. Он пришел к выводу, что эффективность химиолучевого лечения высока, особенно при локальных и ограниченных поражениях и превышает 95 %. Отдаленные результаты лечения оказались значительно лучше, когда вначале проводится химиотерапия, а затем лучевое лечение. Одновременное применение лучевой и полихимиотерапии дало положительный результат на 2—3-й день лечения.

E.Bajetta (1988) считал, что неудачи лучевой терапии объясняются появлением на диагностированных очагах новых опухолевых очагов — за границами зоны облучения. По его мнению, химиотерапия должна оказывать неоадъювантное воздействие на скрытые очаги поражения и предотвратить генерализацию опухоли. Несомненно, большое значение для успеха лечения имеют общее состояние больного, возраст, стадия процесса, повышение уровня лактатдегидрогеназы (L ДН) в сыворотке крови. Г.В.Круглова (1995) писала, что при помощи лучевой терапии могут быть обеспечены стойкие местные лечебные результаты. В большинстве лечебных учреждений в настоящее время при наличии показаний проводят комбинированное химиолучевое лечение по схеме «сандвич»: 3 цикла полихимиотерапии — облучение очага или очагов поражения — 3 цикла полихимиотерапии; при бластных лимфосаркомах: циклофосфан + винкристин — преднизолон или

с добавлением адриобластина. Таким образом, лечение лимфосаркомы костей (ранее называющихся ретикулосаркомами) проводят химиотерапевты и радиологи, хирурги-онкологи, к которым попадают эти больные вначале.

29.1. Липома кости

Липома кости — доброкачественная опухоль из зрелой жировой ткани без признаков клеточного атипизма. Встречается редко, чаще в метаэпифизах длинных костей конечностей. Клинически проявляется незначительными болевыми ощущениями, деформацией костей, их переломами в местах наиболее истонченного кортикального слоя. Мы наблюдали 2 больных с липомами в области верхнего метафиза плечевой кости. Клинически выявлялись небольшие боли, ограничение ротационных движений в плечевых суставах. У одной больной была выраженная дугообразная деформация плечевой кости. Рентгенологически определялись исчезновение спонгиозной кости и деформация эпиметафиза плечевой кости с истончением кортикального слоя. Произведена широкая краевая резекция кости, после удаления прямоугольной пластинки кости обнаружена опухоль — жировая ткань желтоватой окраски, не спаянная с костью; опухоль была легко удалена. Внутренняя поверхность костной полости абсолютно гладкая, в проксимальном конце спонгиозная кость, в дистальном — сужение костномозговой полости и нормальный костный мозг. После обработки стенок полости желобоватым долотом — электрокоагуляция, замещение дефекта аутокостью и пластинкой кортикального слоя. Через 5 мес восстановилось строение нормальной кости.

29.2. Липосаркома кости

Дефиниция ВОЗ: «Злокачественная опухоль, характеризующаяся липобластической дифференциацией, присутствием атипичных липобластов в различной степени дифференциации».

Липосаркома кости, располагающаяся внутри кости, встречается очень редко. F.Schajowitz писал, что часть представленных в литературе липосарком на самом деле являются, очевидно, злокачественными фиброгистиоцитами. Впервые о липосаркоме, возникшей из жировых клеток костного мозга, сообщил J.Ewing, и с тех пор описано немногим более 20 наблюдений.

Мы наблюдали больную 20 лет с липосаркомой диафиза большеберцовой кости, при этом располагавшиеся на небольшом расстоянии друг от друга два очага округлой, неправильной формы почти полностью разрушали кортикальный слой по передней поверхности (рис. 29.3). Больная страдала от болей и ходила с костылем и палочкой. Операция была произведена в виде широкой сегментарной резекции с абластичным удалением всего диафиза большеберцовой кости. Дефект был замещен идентичным аллотрансплантатом. Больная 10 лет свободно ходила, чувствовала себя здоровым человеком. Через 11 лет она приехала к нам с большой опухолью, занимавшей половину таза, подвздошную и ягодичную область — местного рецидива опухоли не было. В легких обнаружены множественные метастазы, через 5 мес больная умерла.

R.D.Brasfield, T.K.Das Gupta (1970) среди 236 больных (сборный материал) с липосаркомой всех локализаций у 18 человек отметили липосаркому кости и у 2 — метастаз липосаркомы в кости.

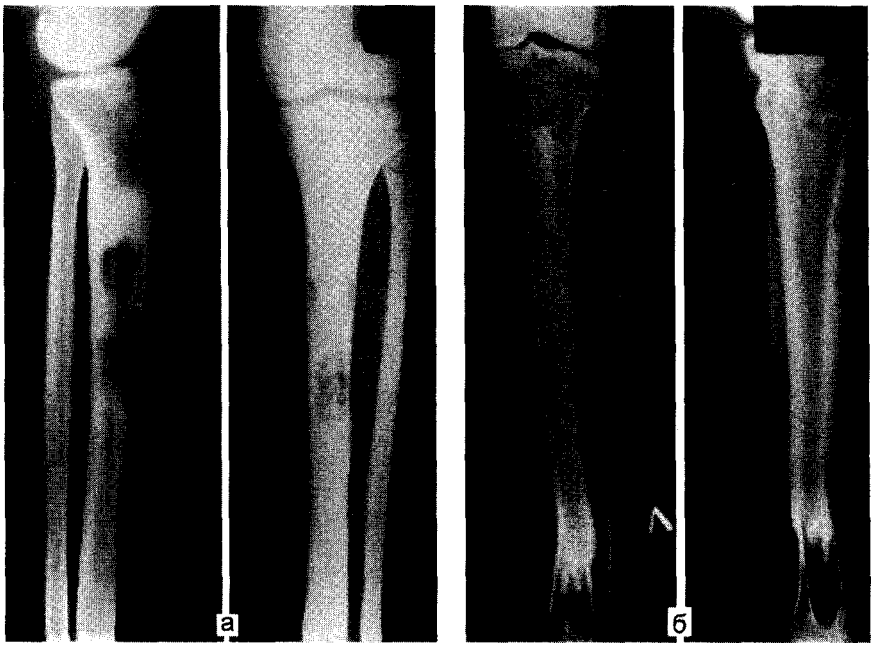


Рис. 29.3. Липосаркома.
а — до операции; б — после обширной резекции и замещения аллотрансплантатом.

Глава 30

Сосудистые опухоли костей

Сосудистые опухоли костей возникают в результате увеличения количества сосудов практически нормального строения и разрастания клеток сосудистого эндотелия, ангиобластов, приобретших патологические опухолевые свойства, которые настолько разнообразны, что строго дифференцировать сосудистые опухоли на группы очень сложно.

По данным ВОЗ, сосудистые опухоли подразделены на 3 группы: 1) доброкачественные; 2) неопределенные, или промежуточные; 3) злокачественные.

Доброкачественные	*Неопределенные (промежуточные)*	*Злокачественные*
Ангиомы	Гемангиомы	Ангиосаркомы
Капиллярные	Гемангиоэндотелиомы	Гемангиоперицитомы
венозно-капиллярные		
венозно-кавернозные		
артериокапиллярные		
очень редко		
гломангиомы		

Доброкачественные опухоли — гемангиомы — чаще всего встречаются в позвонках, иногда в двух, трех, четырех. Длительное время они могут ничем себя не проявлять, затем появляются боли, которые с трудом поддаются лечению. Диагноз ставят на основании рентгенологической картины, особенно при использовании КТ. Длительный опыт показал, что применяемое лучевое лечение малоэффективно. Гемангиомы могут быть венозные, артериовенозные и артериальные или преимущественно артериовенозные. Возможны попытки лечения путем эмболизации сосудов опухоли гемангиомы позвоночника, но это можно попытаться делать, лишь имея большой опыт работы в специализированных отделениях.

Попытка произвести частичную резекцию тела позвонка и фиксацию может вызвать профузное кровотечение, которое очень трудно остановить.

На всю жизнь запомнился больной 27 лет с резкими болями в нижнегрудном отделе позвоночника и рентгенологической картиной, указывавшей на резкие изменения в телах VIII, IX, X грудных позвонков. Во время операции после резекции ребер с двух сторон мы (оперировал проф. А.И.Казьмин) увидели пульсирующее округлое образование, диаметр которого оказался гораздо больше диаметра позвоночника на этом уровне. Было выполнено единственное, что возможно: вдоль пульсирующей ангиомы позвоночника уложено и фиксировано к ребрам 4 широких, длинных, гладких консервированных аллотрансплантата, наложены швы на мышцы, кожу. Через 6 мес, когда сняли гипсовый корсет, больной отметил уменьшение болей, увеличение устойчивости, через 1,5 года мог свободно проходить 10—15 км, не испытывая боли, охотясь за зайцами.

Клинически очень демонстративен пример с больным К., 18 лет, поступившим с большой опухолью средней трети правой бедренной кости и сросшимся переломом в этой области (рис. 30.1). Больной от операции решил воздержаться. Приехал через 2,5 мес, когда опухоль резко увеличилась. Произведена экзартикуляция бедра. Микроскопический диагноз: гемангиоэндотелиома. Через 4 мес наступил патологический перелом тела I поясничного позвонка — метастаз опухоли.

Нужно помнить, что даже после сегментарной резекции возможны рецидивы через 17 лет и более. Всего мы наблюдали 14 больных с гемангиоэндотелиомой.

Гемангиоперицитома встречается реже; под нашим наблюдением находилось 4 больных: двое с поражением верхнего конца бедренной кости; у одной больной в возрасте 21 года внезапно наступил патологический перелом, и ее доставили из онкологического учреждения, поскольку она отказалась от экзартикуляции в тазобедренном суставе У четвертого больного с поражением лопатки произведены экстирпация лопатки и замещение эндопротезом; отмечено практически полное восстановление функции руки. Двум первым больным были произведены обширные резекции верхнего конца бедренной кости, при операциях наблюдалась повышенная кровоточивость окружающих нормальных на вид мышечных тканей. Осуществлено эндопротезирование; в течение 2 лет больные получили по 6 курсов лечения циклофосфаном. Здоровы, при ходьбе прихрамывают, на улице ходят с палочкой — отдаленный результат 27 лет.

Вывод, который мы можем сделать на основании собственного опыта лечения больных с гемангиоэндотелиомами и гемангиоперицитомами:

1) опухоли необходимо удалять абластично, оставляя на опухоли слой здоровых тканей;

2) возможно производить сохранные операции с применением эндопро-! тезов.

Однако прогнозировать результат лечения очень трудно или невозможно.

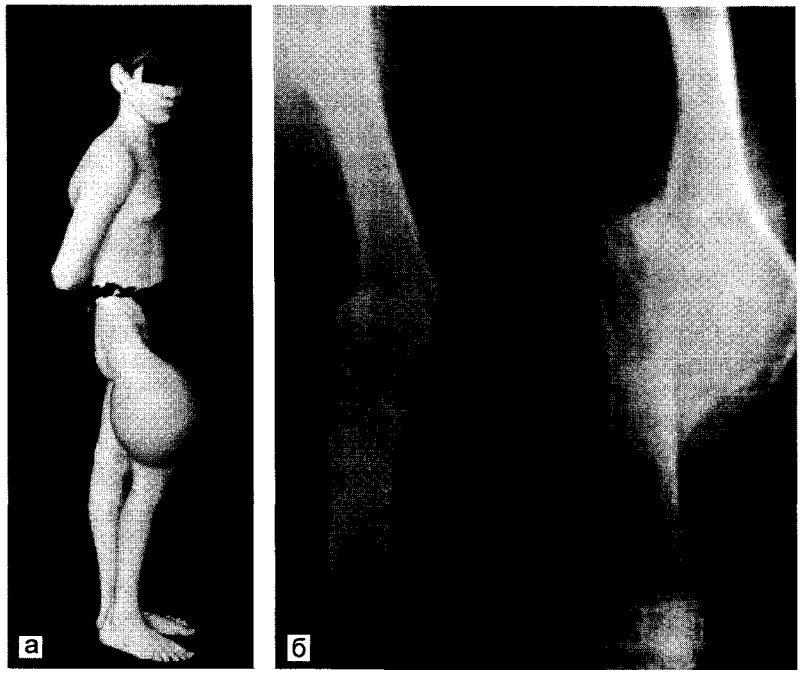


Рис. 30.1. Злокачественная сосудистая опухоль бедренной кости.

а — ткань костной мозоли благодаря отсутствию «памяти формы» растягивается, но не ломается; б — рентгенограммы.

30.1. Ангиосаркомы

Наблюдали 12 больных, 7 из которых умерли в разные сроки после операции; у 2 пациентов при сохранных операциях наблюдались рецидивы, по поводу которых они были повторно оперированы. Судьба больных после операций неизвестна.

Развитие опухолевого процесса, очевидно, бывает очень стремительным. Так, у больного 55 лет была обнаружена опухоль правой половины таза, которая, судя по анамнезу, быстро росла. При обследовании грудной клетки — легкие прозрачные, без очаговых изменений. Произведена межподвздошно-брюшная ампутация. При обследовании через 3 нед в легких выявлено много довольно крупных метастазов.

Сосудистые опухоли — это опухоли, локализующиеся в костях; опухолевой трансформации со стороны костной ткани не наблюдается. Сравнительно часто встречаются венозно-кавернозные опухоли в верхнем завороте коленного сустава. Если такому больному на бедро наложить слегка натянутый жгут и опустить ногу вниз, едва пальпируемое образование резко увеличится и станет более плотным. При этом можно считать, что диагноз подтвержден.

Однако мы наблюдали ангиосаркому, которая покрывала синовиальную оболочку всего верхнего заворота, имела ярко-красную окраску, что отличало ее от пигментно-виллезно-нодулярного синовита.

30.2. Гломусные опухоли

Гломусные опухоли имеют обычно небольшие размеры, сферическую форму в виде узелка и поэтому называются гломусными (glomus — шар). Они могут располагаться во всех тканях человеческого тела, кроме головного мозга. Опухоль состоит из сети анастомозирующих синусоидальных сосудов, снова переходящих в артериальный ствол. Между этими сосудами располагаются рецепторные клетки, являющиеся основой опухоли. Как пишет Е.В.Уранова (1971), гистогенетические гломусы представляют собой дериваты элементов ганглионарной пластинки и закладок парасимпатической системы.

К нехромаффинным параганглиям (гломусам) относят: артериальные, каратидные, югулярные, интравагинальные, пульмональные узелки, узелки по ходу артериальных и венозных стволов конечностей, надкостницы, костного мозга, поперечнополосатой мускулатуры и т.д.

Гломусная опухоль впервые описана в 1876 г. русским врачом Г.Ф.Гобером. Выделяют следующие виды гломусных опухолей:

- обычный тип, характеризующийся альвеолярным и альвеолярно-трабекулярным строением;
- аденомоподобный тип;
- ангиомоподобный тип;
- компактный тип;
- злокачественные варианты.

Наиболее часто встречается опухоль ногтевых фаланг пальцев, чаще под ногтевой пластинкой, через которую просвечивает в виде красноватого или синюшного образования размером 5x7 или 3x12 мм, резко болезненного при надавливании или изменении температуры льющейся на палец струи воды. Ногтевая пластинка над этим образованием часто деформирована, а на рентгенограмме может обнаруживаться дефект ногтевой фаланги. Эти опухоли известны как опухоли Барре—Массона (по именам описавших их авторов) [Barre J., Masson P., 1924].

Л е ч е н и е только оперативное: под проводниковой анестезией снимают ногтевую пластинку или резецируют часть ее; опухоль, покрытая соединительнотканной оболочкой, легко удаляется. При правильно проведенной операции рецидивы крайне редки.

При разрушении костей черепа, позвоночника и т.п. диагноз, как и оперативное вмешательство, значительно труднее.

Мы наблюдали более двух десятков больных с поражением ногтевых фаланг; в одном случае поражение было симметричным.

30.3. Саркома Юинга

Саркома Юинга — очень злокачественная опухоль костей, встречающаяся сравнительно редко. Эта опухоль была выделена Джеймсом Юингом в 1921 г. По мнению Т.П.Виноградовой, раньше она относилась к круглоклеточным саркомам костей. Юинг назвал ее эндотелиомой, а затем многочисленные исследователи относили ее к разным группам опухолей. Этот сложный вопрос до настоящего времени дискутируется. Н.А.Краевский и Б.П.Тарасов включали ее в группу злокачественных гемангиоперицитом. Б.П.Тарасов практически был согласен с мнением Юинга, подразделяя опухоль на три варианта в зависимости от строения. Подобную же точку

зрения высказывала в 1973 г. Т.П.Виноградова, признававшая существование разновидностей саркомы Юинга, исходя из ее микроскопического строения и давшая микроскопическое описание двух из них. Гистогенетический источник опухоли Юинга не установлен, предполагалось ее происхождение из недифференцированных ретикулярных клеток, а также миелогенном, гистиоцитарном, мезенхимальном, ангиогенном происхождении. Л.В.Литвинова, Ю.Н.Соловьев (1982) в результате электронно-микроскопического исследования пришли к мнению, что опухоль состоит из низкодифференцированных клеток, в которых обнаружены: умеренно развитый ШЭР, аппарат Гольджи, микрофибриллы, лизосомы, пиноцитозные везикулы, псевдоподии, базальные мембраны; клетки формируют единичные тубулярные структуры. Эти данные подтверждают, по мнению авторов, предположение об ангиогенной принадлежности клеток опухоли. Дифференциальный диагноз иногда сложен, его приходится проводить с ретикулосаркомой, метастазами нейробластомы и другими опухолями. В отличие от ретикулосаркомы в саркоме Юинга отсутствуют в определенном порядке расположенные ретикулярные волокна. По данным Ф.Шайовича, в клетках саркомы Юинга имеется гликоген, тогда как в нейробластоме и ретикулосаркоме он отсутствует. У больных с нейробластомой увеличено выделение катехоламинов с мочой.

По D.C.Dahlin (1978), саркома Юинга составляет 6 % в группе злокачественных опухолей костей. F.Schajowicz (1981), наблюдавший 210 больных с саркомой Юинга, говорит о 9,17 %; по данным ВОНЦ, 230 больных, находившихся там на лечении, составляли 25,8 %, однако, очевидно, правы Н.Н.Трапезников, Л.А.Еремина (1985), считавшие, что вряд ли все эти цифры отражают действительность, так как это материалы специализированных клиник. Например, среди наших стационарных больных саркома Юинга выявлена у 34 человек, что составило 0,026 % (они попадали к нам, как правило, случайно, без установленного диагноза). Как указывают все авторы, располагающие большим материалом, чаще поражаются лица мужского пола.

По данным В.А.Бизера и В.Н.Тимухиной (1987), саркома Юинга редко наблюдается у больных до 5 лет, в последующие 5 лет число больных возрастает в 6 раз и уменьшается к 16 годам. Поражение костей таза, по их данным, отмечается в 20 % случаев. По данным Н.Н.Трапезникова, Л.А.Ереминой и др. (1985), из 230 больных у 69 была поражена бедренная кость, у 25 — кости голени, у 48 — кости верхней конечности, у 48 — кости таза, у 10 — лопатка, у 26 — ребра, у 4 — кости стопы и у 1 больного — верхняя челюсть. Авторы подчеркивают, что саркома Юинга чаще поражает метадиафизарные отделы длинных трубчатых костей, а не диафизов, которые были поражены только в 37 % больных. Наблюдаемые нами 34 пациента распределялись по возрасту следующим образом: 16—20 лет — 20 больных, 21—30 лет — 9, 31—40 лет — 4 и 41—50 лет — 1. Кости таза были поражены у 10, бедренная — у 9, кости голени — у 4, позвонки поясничного отдела у 3, первое ребро — у 1 и кости кисти — у 1 больного.

Клиническая картина у больных с саркомой Юинга протекает неоднотипно и заставляет врачей проводить дифференциальную диагностику не только с остеогенной саркомой, ретикулосаркомой, но и с остеомиелитом и другими даже общими заболеваниями, поскольку, кроме боли и припухлости, наблюдаются общее недомогание и температурная реакция. В.А.Бизер и В.Н.Тимухина (1987) подразделяют клиническое течение болезни на три варианта. Первый, наиболее частый (58 %) — постоянное постепенное прогрессирование боли, припухлости, температуры. Второй —

волнообразное течение то с усилением болей, то снижением, и такой же температурной реакцией. Третий вариант — с безболезненным течением, когда первым симптомом бывает появление опухоли. Рентгенологическая картина: мелкоочаговая деструкция кости, слоистый периостит (луковичный), однако очаги деструкции могут быть и крупными, иногда встречается симптом «козырька». При поражении плоских костей, костей таза рентгенологическая картина может быть сложной, разнообразной: очаги деструкции, вздутие кости, внекостный компонент опухоли. В.А.Бизер и В.Н.Тимухина считают, что разнообразие рентгенологической картины определяется темпами роста опухоли от медленного до бурного.

В последние годы правильно поставить диагноз помогает компьютерная томография.

Для установления диагноза необходимо цитологическое или морфологическое исследование. Дифференциальный диагноз приходится проводить между саркомой Юинга и первичной ретикулосаркомой кости, остеогенной саркомой и остеомиелитом.

Л е ч е н и е . Длительное время наиболее распространенным являлось лучевое лечение, при этом считалось необходимым производить облучение всей пораженной кости от одного эпифиза до другого даже при локальной форме поражения. Обычная доза колебалась от 50 до 70 Гр, но иногда больные получали и значительно большие дозы.

В.Н.Тимухина (1985) приводит печальные данные о грозных осложнениях, наступающих у больных после лучевой терапии: фиброз мягких тканей, паралич малоберцового нерва, нарушение функции конечности, контрактура в коленном суставе под углом 110—120°, патологический перелом, произошедший у 10 из 15 больных, что заставило произвести ампутацию.

По данным И.И.Соколовой и соавт. (1983), у больных с саркомой Юинга имеется известная взаимозависимость между тяжестью клинического течения и изменениями гематологических показателей. Неблагоприятному течению предшествуют нейтрофильный лейкоцитоз с моноцитозом, уменьшение числа клеток красного ростка костного мозга. Хороший прогноз — ремиссия более 3 лет, продолжительность жизни 5—12 лет — совпадает с эозинопенией, отсутствием макрофагальной реакции в крови при сохранении красного ростка костного мозга.

Ю.А.Пуанов (1988) сообщал, что 5-летняя выживаемость больных с центральной и проксимальной локализацией опухоли составила соответственно 15,2 и 15,4 %, тогда как при дистальной она была равна 58,3 %. По его наблюдениям, при облучении всей пораженной кости у 43 детей местные рецидивы наблюдались у 8 пациентов (18,6 %), а у 34 больных, у которых полной дозой был облучен только патологический очаг, местные рецидивы возникли в 50 % случаев. Ю.А.Пуанов отметил, что 5-летняя выживаемость была равна 54,3%, а при гиперфибриногенемии — 16,8 %. Многие онкологи считают, что саркома Юинга, как и остеогенная саркома, возможно, — системное заболевание, а исследования P.Pearlman (1973) позволили ему считать саркому Юинга быстрорастущей опухолью, при которой метастазы уже имеются к моменту установления диагноза. Предположить, что саркома Юинга является системным заболеванием, позволяют обнаруженные и описанные R.C.Pokko и соавт. (1979) внекостные опухоли, имеющие идентичное с саркомой Юинга строение.

Н.Н.Трапезников, Л.А.Еремина и др. (1987) сообщают, что в ВОНЦ наблюдалось 200 больных с саркомой Юинга, у 144 из них имелась локализованная форма. При лучевом лечении и очаговой дозе 50—60 Гр оказалось, что эта доза достаточна для достижения местного контроля в 77,8 % наблю-

дений, но у значительной части больных через 11,5 мес наблюдалась диссеминация опухоли, в связи с чем авторы предполагают существование субклинических метастазов еще при первых симптомах заболевания, поэтому имеется абсолютное показание к проведению химиотерапии и лучевого лечения.

Первое сообщение в нашей стране, сделанное Н.Н.Трапезниковым (1964), о необходимости наряду с лечением первичного очага в кости проводить системную химиотерапию для подавления отдаленных метастазов (легкие, кости, в том числе трудно диагностируемые в позвоночник и череп), было одобрено всеми. С тех пор применялись различные вещества в различных комбинациях [Samuels M., Howe C., 1967; Jaffe N.L. et al., 1976; Rosen G. et al., 1977, 1981]. Н.Н.Трапезников, Л.А.Еремина и соавт. (1985, 1987) сообщили, что они получили благоприятные ближайшие результаты при следующем лечении. После окончания лучевой терапии начинают химиотерапию: адриамицин внутривенно по 20 мг/м^2 в 1-й, 8-й и 15-й дни, циклофосфан внутримышечно 6 раз в 2 нед — до 1,5 г/м^2 на цикл, винкристин внутривенно по 0,75 мг/м^2 в 1-й, 8-й, 15-й дни лечения. Всего проводят 9 таких циклов с интервалами 1 мес между 2-м и 3-м, 4-м и 5-м, 6-м и 7-м, 8-м и 9-м курсами и перерывом 2 мес между 3-м и 4-м, 5-м и 6-м, 7-м и 9-м курсами. Этот метод лечения был применен у 30 больных; у 25 из них в сроки от 3 до 12 мес признаков заболевания не отмечено.

N.L.Jaffe и соавт. (1976) при комбинации курса лучевой терапии с полихимиотерапией (винкристин + циклофосфан + актиномицин D) наблюдали полную регрессию опухоли, при этом 70 % больных с локализованной стадией опухоли прожили более 3 лет. А.Ф.Бухны и соавт. (1984) сообщают, что они у большинства больных начинали лечение с полихимиотерапии и при ее эффективности (уменьшение мягкотканного компонента опухоли) проводили лучевое лечение. Как показали исследования, проведенные в ВОНЦ с использованием ЭВМ, длительность болезни до начала лечения, проведение физиотерапевтического лечения, молодой возраст прогностически неблагоприятны. Несмотря на улучшение результатов лечения, все же у большинства больных через разные сроки возникают генерализация процесса и наиболее часто метастазирование в легкие. Л.А.Еремина (1968, 1976, 1986, 1987), В.А.Бизер, А.Ф.Бухны (1984) установили, что у большого числа больных метастазы исчезали под влиянием лучевой терапии и полихимиотерапии, но через несколько месяцев возникали вновь и приводили больных к гибели.

Так же сдержанно относились Н.Н.Трапезников, Л.А.Еремина и соавт. (1985) к операциям, считая, что если оперировать, то пораженную кость нужно удалять целиком. Однако ряд авторов с успехом применили у отдельных больных в комплексном лечении и оперативное вмешательство, в том числе и сохранные операции, при рано диагностированной опухоли без выхода ее за пределы кости и хорошем эффекте предоперационной лучевой терапии. Ампутации показаны при патологических переломах, невозможности произвести сохранную операцию. Некоторые онкологи ставили показания к оперативному лечению 20 % больным. По мнению Л.А.Ереминой (1969), оперативное вмешательство показано в тех случаях, когда опухоль оказывается нечувствительной к лучевой и химиотерапии.

Н.Ю.Полонская (1987), изучавшая особенности химиолучевого патоморфоза опухоли Юинга у 25 больных и ретикулосаркомы у 14 больных, при морфологическом исследовании обнаружила, что опухоль Юинга и ретикулосаркома не всегда чувствительны к химиолучевой терапии: у отдельных больных она наблюдала продолжение роста и рецидивы.

По данным М.М.Нивинской, Л.А.Ереминой и др. (1984), В.А.Бизера (1985, 1987), высокой радиочувствительностью обладают и метастазы в легкие. Необходимо продолжать разрабатывать методику комбинации с химиотерапией, так как у большинства больных метастазы в легких возникают вновь и больные погибают.

Ю.А.Пуанов (Ленинградский онкологический институт им. Н.Н.Петрова) сообщил в 1988 г., что применение только лучевой терапии позволило достичь 5-летней выживаемости лишь у 5,9 % больных, химиолучевой — у 25,0 %, а в группе, где дополнительно оперативно удалялся первичный очаг путем резекции кости, 5-летняя выживаемость составила 84,0 %. Было оперировано 13 больных, которым проводили или экстирпацию кости, или широкие резекции (лопатка, малоберцовая, большеберцовая кости, ребро); у 1 больного выполнена ампутация. Следует согласиться, что оперативное лечение надо включать в комплексную терапию, поскольку ни лучевая, ни химиотерапия не могут привести к гибели все опухолевые клетки.

По данным Н.Н.Трапезникова, Л.А.Ереминой, П.А.Синюкова и Е.М.Слонимской (1986), в ВОНЦ АМН СССР с 1955 по 1984 г. находилось на лечении 230 больных с саркомой Юинга. При лучевом лечении 5-летняя выживаемость составила 7,56±4,86 %, тогда как при адъювантной химиотерапии (циклофосфан, адриамицин, полихимиотерапия) — 31,06±6,04 %.

Возможно, следует пересмотреть принятый двухлетний срок, в течение которого проводится химиотерапия, и удлинить его; надо искать критерии, которые могли бы указать на диссеминацию опухоли (сцинтиграфия, показатели крови и т.д.), и этим больным проводить курсы химиотерапии в течение 3-го, 4-го года или в более поздние сроки, поскольку если у больного появляется даже легкое недомогание, субфебрилитет, бывает невозможно выявить мельчайшие «субклинические» метастазы.

Наш опыт говорит о необходимости тщательного наблюдения за больными после окончания курсов полиохимиотерапии, проводимых в течение 2 лет. Под нашим наблюдением находились больные, у которых на фоне полного благополучия через 5—6 лет после начала комбинированного лечения происходит диссеминация процесса. При этом любое, даже легкое недомогание, повышение температуры (субфебрилитет) являются показанием к обследованию больного и даже проведению 2—3 курсов полиохимиотерапии, поскольку через 2—3 или 5 мес состояние больного может стать тяжелым и обнаружиться множественные и больших размеров метастазы.

У некоторых наших больных после 2—3 курсов лучевого лечения наступали некрозы костей и патологические переломы, которые почти никогда не срастались, даже при применении компрессионно-дистракционного метода по Г.А.Илизарову. В случае инфицирования зоны такого перелома — воспаления мягких тканей вокруг спиц — купировать воспаление необычайно трудно и приходится ампутировать конечность. Нами с успехом производились операции фиксации некротизировавшихся длинных трубчатых костей толстыми интрамедуллярными гвоздями, вводимыми «закрытым методом» через коленный сустав, поскольку облученные мягкие ткани некротизировались, если бы доступ был осуществлен через них. И, наконец, всем хорошо известно, что при «плохо» проведенном лучевом лечении иногда наступает такой фиброз облученных тканей, что конечность становится полностью афункциональной.

Необходимо упомянуть и о более редких, но также типичных ситуациях, в которые попадают врачи. Нам пришлось оперировать 2 больных с де-

структивным опухолевым поражением тел III и IV поясничных позвонков. Клинико-рентгенологическое обследование и пункционная биопсия не дали результата. Приводим одно наблюдение.

Больной 17 лет с разрушением передних отделов тела III поясничного позвонка, больше справа. Операционный подход осуществлен спереди справа внебрюшинным разрезом. Обнаружено, что в опухоль впаяна поясничная мышца; она пересечена выше и ниже опухоли, а затем широким желобоватым долотом опухоль вместе с припаянной к ней мышцей удалена единым блоком — приблизительно до '/3 тела, дополнительно удален еще слой нормальной на глаз спонгиозы. Послеоперационное течение гладкое.

Микроскопия — опухоль Юинга. Через 2 нед проведен курс лечения сарколизином и циклофосфаном. Через 1,5 мес начат курс лучевой терапии (45 Гр), затем в течение 2 лет проведено еще 5 курсов химиотерапии. Больной закончил школу, затем поступил в институт, был практически здоров 6,5 лет, когда появилось недомогание, а через 4 мес на рентгенограммах в легких было множество крупных метастазов. Рекомендована химиотерапия. Больной умер через 3 мес.

Подобные наблюдения не единичны. Во-первых, у больных, которые после операции становились нетранспортабельными, мы начинали лечение с курса химиотерапии и получали хороший эффект; во-вторых, необходимо строгое диспансерное наблюдение за больными, ставшими практически здоровыми после химиолучевого лечения в течение 6—10 лет и более, чтобы вовремя уловить момент рецидива опухолевого процесса (СОЭ, температурная реакция, общеклинические симптомы и т.д.); в-третьих, мы считаем, что у некоторых больных на каком-то этапе лечения, чаще, чем это делается в настоящее время после курса лучевой терапии и нескольких курсов химиотерапии, по показаниям следует хирургическим путем удалять первичный костный опухолевый очаг, поскольку не всегда первые два метода приводят к гибели всех (100 %) опухолевых клеток.

Проблема дифференциальной диагностики саркомы Юинга с другими круглоклеточными опухолями иногда решается с помощью моноклональных антител. Заслуживает внимания NSE, положительное при всех нейробластомах и отрицательное при других крутлоклеточных саркомах, при саркоме Юинга и лимфоме кости.

Дальнейшие исследования поставили вопрос: либо все саркомы Юинга представляют собой менее дифференцированную форму нейродермальных опухолей кости (PNET), либо этот диагноз должен ограничиваться только атипичной саркомой Юинга. Многие авторы сходятся во мнении, что поставить правильный диагноз саркомы Юинга сложно, нужно прибегать к гистохимическим, иммунохимическим и электронно-микроскопическим исследованиям, чтобы исключить опухоль невралыного происхождения.

Глава 31

Нейрогенные опухоли костей

Нейрогенные опухоли костей — неврилеммомы и нейрофибромы, как доброкачественные, так и особенно злокачественные, редко встречаются у больных, и даже в специализированных учреждениях и отделениях костной патологии опыт по их диагностике и лечению невелик. Во многих руководствах по патологической анатомии вообще не указывается, что неврилем-

момы и нейрофибромы поражают кости, а лишь упоминается, что они могут быть и в других органах. По данным В.Н.Бурдыгина (1990), в доступной литературе описано всего 57 больных с неврилеммомами и нейрофибромами костей черепа и 44 — с поражением других костей. По сообщениям H.Jaffe (1959), L.Lichtenstein (1959), K.J.Fawcett, D.C.Dahlin (1967), F.Schajowicz (1981), неврилеммомы костей составляют 0,17—0,19 % всех первичных опухолей скелета; статистические данные о нейрофибромах отсутствуют. Мы наблюдали [Зацепин С.Т., 1989] 39 больных с нейрогенными опухолями костей и 32 — с неврилеммомами (16 мужчин и 16 женщин), из них 4 больных со злокачественными формами (патологоанатом С.И.Липкин) — поражением крестца (2 случая) и позвонков (2 случая). Под нашим наблюдением находились также 7 больных с нейрофибромами костей: 6 доброкачественных и 1 — злокачественная с поражением крестца (4 женщины и 3 мужчины). Частота локализации неврилеммом: крестец — 18 больных, поясничный отдел позвоночника — 8, грудной отдел — 2, пястные кости — 2, плюсневые кости — 2, лучевая кость — 1, лопатка — 1, большеберцовая кость — 1, подвздошная кость — 1 больной. Частота локализации нейрофибром: крестец — 4 случая, ребро — 1, лопатка — 1, пястная кость — 1 случай. Частота нейрогенных опухолей в костях составила, по данным С.Т.Зацепина и В.Н.Бурдыгина, 0,74 % всех первичных опухолей костей.

Приводимые многими авторами статистические данные, по нашему мнению, нельзя считать достоверными, поскольку в учреждениях, где они работают, или не бывает больных с поражением позвоночника, или их число недостаточно, поэтому рассуждения авторов о редком поражении позвоночника или костей конечностей, а особенно процентные данные, некорректны. Вызывает некоторое удивление, почему K.T.Fawcett и D.C.Dahlin (1967) из 3987 больных с опухолями костей из клиники братьев Мейо обнаружили только 7 (0,17 %) больных с внутрикостными неврилеммомами, а F.Schajowicz (1981) верифицировал неврилеммому у 8 больных (5 женщин и 3 мужчин), что составило 0,19 %. В.Н.Бурдыгин, работая в нашем отделении и занимаясь вопросами опухолей крестца и позвоночника, в нескольких работах описал нейрогенные опухоли костей (1972, 1975, 1983).

Термин «неврилеммома» предложил в 1935 г. P.Masson Stont; его синонимами являются шваннома и невринома. Первые описания неврилеммомы-шванномы связаны с именами T.H.Peers (1934; локтевая кость) и P.Gross с соавт. (1939; плечевая кость). Первой работой, где представлено наиболее полное описание этой опухоли на основании собственных и литературных данных, является сообщение T.G.Samter, F.Vellios (1960).

По мнению многих авторов [Виноградова Т.П., 1974; F.Schajowicz, 1981; T.W.Dominok, H.T.Knoch, 1982, и др.], происхождение нейрогенных опухолей костей связано с нервами и первыми стволами вегетативной нервной системы, входящими вместе с сосудами через сосудистые каналы в кости и играющими важную роль в регуляции кровоснабжения костей. Поэтому понятно, что нейрогенные опухоли наиболее часто встречаются в нижней челюсти, вдоль которой вместе с артериями с двух сторон проходят n.mandibularis, которые имеют и чувствительные, и вегетативные волокна, подходящие к каждому зубу и костной ткани челюсти. Встречаются такие опухоли и в крестце, через который проходят крупные нервные стволы и многочисленные мелкие, и в различных отделах позвоночника, так как тело каждого позвонка хорошо васкуляризовано, и в любой кости скелета.

Нейрогенные опухоли костей могут быть центральными и развиваться внутри кости, но чаще они расположены эксцентрично, смещаясь при этом

в ту сторону, где в кость входят питающие ее сосуды; в этом случае, как правило, на каком-то протяжении кортикальный слой кости отсутствует. На простых рентгенограммах такой дефект кортикального слоя кости иногда можно лишь предположить, тогда как на компьютерных томограммах он хорошо виден: на крестце это, как правило, его передняя поверхность; на теле позвонка — задняя поверхность, обращенная в спинномозговой канал (причем дефект расположен всегда эксцентрично, т.е. смещен вправо или влево); на нижнем отделе бедренной кости — ее задняя поверхность и т.д. Нейрогенная опухоль может развиваться в непосредственной близости к кости — в надкостнице, и тогда возникает только узура кости той или иной глубины.

Клиническая картина. Доброкачественные нейрогенные опухоли костей обычно растут медленно, хотя могут достигать очень больших размеров, поскольку иногда, особенно при локализации на передней поверхности крестца, длительно не вызывают болей и других неприятных симптомов. Больные поздно обращаются к врачам, правильный диагноз обычно не ставится, и больные наблюдаются в течение нескольких лет. Наши больные поступили для оперативного лечения в сроки от 2 до 20 лет после начала заболевания. Подобного больного, симптомы заболевания у которого прослеживались 25 лет, описал И.М.Марьин (1981). Итак, боли при локализации в костях конечностей таза, плечевого пояса появляются поздно и медленно нарастают, часто появляется припухлость, медленно увеличивающаяся, малоболезненная при пальпации и даже давлении на нее. Если же эти опухоли развиваются в позвоночнике или крестце, картина другая: они механически давят на корешки, нервные стволы, спинной мозг, больных начинает беспокоить сильная боль, иногда изнуряющая, появляются парезы, параличи, нарушения тазовых органов и т.д. Такая же бурная клиническая картина наблюдается при злокачественных формах опухоли, когда больной страдает от болей, опухоль разрушает кость и распространяется на мягкие ткани, инфильтрируя их, появляются общие признаки интоксикации. Однако не всегда злокачественные формы так агрессивны. Уверен, что в дальнейшем будут выделены различные формы и степени злокачественности.

Мы наблюдали и оперировали больного 46 лет с громадной злокачественной нейрофибромой крестца, которому из-за копростаза, вызванного придавливанием сигмовидной кишки к стенке малого таза, за полтора года до обращения к нам наложили цекостому. Мы удалили опухоль по методике, разработанной нами в 1972 г. Она состоит в следующем: через два внебрюшинных доступа спереди-сбоков и из желобков в опухоли на всем протяжении выделяют бифуркацию аорты и нижней полой вены, а затем общие и наружные подвздошные сосуды, выделяя при этом верхнюю и обе боковые поверхности опухоли. Долотом пересекают тело крестцового позвонка выше опухоли. Раны зашивают. Выполняют задний доступ и после мобилизации заднебоковых отделов крестца пересекают его выше опухоли, которую удаляют через заднюю рану. Больной умер через 7 лет после операции. Таким образом, ясно, что у него была, очевидно, озлокачествленная нейрофиброма, но процесс не был высокой степени злокачественности.

Иная картина наблюдалась у больной Е., 39 лет, которая поступила в 1977 г. Она страдала от сильнейших болей в поясничном отделе позвоночника с явлениями сдавления конского хвоста. При обследовании обнаружено разрушение заднеправых отделов тела III поясничного позвонка, корня дужки позвонка злокачественной неврилеммомой. Произведены ламинэктомия, резекция правой половины тела позвонка L_3, иссечен боль-

шой мягкотканный компонент, выполнен задний спондилодез. У больной исчезли боли и вся неврологическая симптоматика, она получила возможность ходить, но через 5 мес вновь появились боли, стала нарастать неврологическая симптоматика, и через год после операции больная умерла.

Эти наблюдения убедительно говорят, что степень озлокачествления бывает разной, оперативные вмешательства сложны и могут быть весьма обширными.

Рентгенологическая картина имеет свои особенности: определяется дефект костей ткани с четкими контурами; периостальная реакция, симптомы «козырька» отсутствуют. При поражении трубчатых, плоских костей можно отметить слабо выраженный псевдоячеистый характер деструкции, что объясняется неравномерным ростом и, следовательно, давлением отдельных вторичных узлов опухоли на костную ткань, в которой остаются гребни между отдельными более глубокими нишами. Эти гребни и создают картину слабой выраженности ячеистого разрушения.

При поражении костей кисти, стопы может быть практически разрушена вся кость — фаланги пальца или узура кости либо отмечается разрушение кости, идущее из костномозгового канала и истончающее все стенки пораженной кости. При поражении позвонков наблюдается, как правило, разрушение задних отделов тела позвонка, исходящее из спинномозгового канала или из области соответствующего нервного корешка, поэтому обычно на прямых рентгенограммах расположение деструкции несколько асимметрично, а на профильных видно, что деструкции подвергается задняя поверхность тела позвонка. Зона склероза обычно не прослеживается, но она может быть; как правило, не наблюдается оссификации нейрогенных опухолей костей, что является дифференциальным признаком при злокачественных и доброкачественных синовиомах.

Крестец поражается нейрогенными опухолями чаще, чем другие кости. При возникновении опухоли ближе к передней поверхности тел крестцовых позвонков основной рост опухоли, как и при других видах опухолей (хордома, хондросаркома, тератома), происходит вперед, где мягкотканные образования малого и большого таза не оказывают значительного давления на опухоль. В связи с тем что опухоль не давит на нервные корешки, у некоторых больных она достигает громадных размеров прежде, чем вызовет сдавление сигмовидной кишки и нарушит акт дефекации, сместит мочевой пузырь и нарушит мочеиспускание и т.п., или гинеколог при осмотре обнаружит гигантскую опухоль. У этих больных необычайно большое значение приобретают такие методы обследования, как компьютерная томография, ангиография, цистография, выделительная урография, которые помогают определить истинные размеры опухоли, ее взаимоотношение с окружающими органами и их состояние. Только после такого обследования можно думать об установлении диагноза.

Лабораторные исследования у этих больных не дают ценных сведений.

Многие авторы считают, что без пункционной или трепанационной биопсии невозможно поставить правильный диагноз. Однако это не так. С приобретением опыта и знаний клиницисты и рентгенологи — наши сотрудники — не раз ставили правильный диагноз по клинико-рентгенологической картине, хотя совершенно ясно, что во всех случаях, когда это необходимо, следует производить пункционную или трепанобиопсию.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с большим числом различных нозологических форм опухолей — это неостеогенная фиброма кости, хондромиксоидная фиброма, нейрофиброматоз, гигантская опухоль, хордома, эпиндимома, а также ряд других опухолей.

Л е ч е н и е хирургическое — адекватная резекция кости: краевая резекция с последующим замещением дефекта аллогенными кортикальными и аутотрансплантатами, резекция кости на протяжении с замещением дефекта одним из существующих методов — аллогенный массивный трансплантат, эндопротез или протез по Илизарову. При локализации в позвонках показана резекция задних элементов и тела или тел позвонков в пределах здоровых тканей. У наблюдаемой нами больной со злокачественной неврилеммомой III поясничного позвонка и большой внекостной опухолью удаление опухоли и резекция тела позвонка широким заднебоковым доступом дали временный положительный эффект. Вслед за этим опухоль рецидивировала и дала метастазы в легкие, больная через год умерла. При опухолях крестца тип и объем операции в значительной степени зависят от локализации поражения и величины опухоли.

В 1972 г. нами была разработана методика операции, позволившая удалить у 5 больных абластично, т.е. адекватно, опухоли крестца, достигшие такой большой величины, что в других учреждениях больным было отказано в операции, а одному наложен каловый свищ на слепую кишку, поскольку опухоль так придавила сигмовидную кишку к костям таза, что каловые массы не могли естественным путем попасть в прямую кишку.

При нейрофиброматозе отдельные узлы достигают очень большой величины и представляют большие сложности для удаления, если оперативное вмешательство откладывается на годы и десятилетия.

К нам из одной московской клиники направили больную 30 лет с гигантской нейрофибромой с основанием в пояснично-ягодичной области, свисавшей до средней трети голени (рис. 31.1). Во время иссечения пришлось перевязать и пересечь 11 вен диаметром 15—23 мм и несколько артерий сравнительно небольшого диаметра.

Второй больной, 33 лет, обратился с нейрофибромой 33x18x16 см, располагавшейся в правой плевральной полости, резко сместившей правую ключицу, правые подключичные и сонные артерии, вызвавшей резкую деформацию верхнегрудного и шейного отделов позвоночника. Нами он был направлен к высококвалифицированным хирургам, но они решили воздержаться от операции.

М и к р о с к о п и ч е с к о е с т р о е н и е н е в р и л е м м о м. На операции, если неврилеммома расположена внутрикостно и оперирующий хирург, выполняя краевую резекцию, удаляет истонченную кортикальную пластинку над опухолью, он видит белого, бело-серого или желтоватого цвета плотную, слегка бугристую опухолевую ткань, покрытую тонкой капсулой (инкапсулированную) и отграниченную от костной ткани. Как правило, опухоль удаляют целиком в виде монолитного бугристого узла. Эта монолитность, очевидно, объясняется тем, что микроскопически неврилеммома, происходящая из леммоцитов (шванновских клеток), состоит из волокнистых структур, соединяющихся в пучки, располагающиеся то беспорядочно, то образующие завихрения, связывая тем самым всю опухоль. Вдоль этих волокон располагаются клетки, образуя так называемые палисадные структуры. Для неврилеммом считаются патогномоничными тельца Верокаи, но существует и вариант неврилеммом, в котором тельца Верокаи не встречаются. В опухоли могут быть участки с расширенными, измененными сосудами и дистрофические участки с кистами обычно небольших размеров.

Г.А.Галил-Оглы, В.Е.Норманский (1985) считают целесообразным выделять 4 основных варианта неврилеммомы:

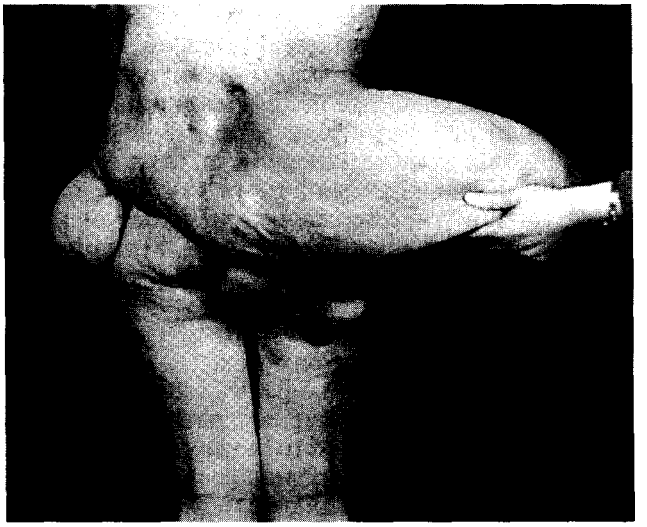


Рис. 31.1. Нейрофиброматоз.

- неврилеммома с преобладанием ткани типа Антони А;
- с преобладанием ткани переходной зоны;
- с преобладанием ткани типа Антони Б;
- фиброзирующий вариант опухоли.

Изученные или ультраструктурные признаки этих опухолей подтверждают их гистологическую связь с клетками шванновской оболочки периферических нервов — леммоцитами.

Для злокачественных неврилеммом характерны большое количество митозов, полиморфизм клеток с вытянутыми ядрами; часто они приобретают строение саркомы, судить о происхождении которой бывает трудно, если она не связана с нервом.

Микроскопическое строение нейрофибромы в общем схоже со строением неврилеммомы. Гистологически обнаруживаются подобные волокнистые структуры — волокна, поля фиброза, значительное количество мелких, капиллярного типа сосудов. При импрегнации серебром иногда выявляются тонкие безмиелиновые нервные волокна. Как указывает А.К.Анатенко, гистогенетически нейрофибромы связаны с эндо- и периневральными соединительнотканными элементами; в отличие от неврилеммом волокна в нейрофиброме окрашиваются пикрофуксином в розовый или красный цвет. При озлокачествлении нейрофиброма превращается в фибро- или веретеноклеточную саркому.

Неврилеммома и нейрофиброма нечувствительны к лучевому воздействию. Мы наблюдали больную, которой удалили большую неврилеммому боковой массы крестца. Через 6 лет возникла неврилеммома также в тазу, но в новом месте, поэтому мы считали ее второй самостоятельно развившейся опухолью. Поскольку хирурги высказали мнение о невозможности удаления опухоли хирургическим путем, больной назначили лучевую терапию — 45 Гр, но опухоль продолжала расти, и через год больная опять обратилась к нам. Опухоль была удалена целиком абластично, но паталогоанатомы нашли, что это злокачественная неврилеммома: не произошло ли озлокачествление под влиянием лучевой терапии?

Глава 32

Паразитарные и грибковые заболевания костей

32.1. Альвеококкоз и эхинококкоз

Частота поражения костей эхинококковом и альвеококкозом на большом материале не исследована и в доступной нам литературе не представлена. К сожалению, то же произошло и с нашими оперированными больными (21 пациент). Что-либо сказать о частоте этого заболевания трудно, поскольку в Средней Азии, на Кавказе, в Монголии, Южной Америке эхинококкоз встречается во много раз чаще, чем в Европейской части нашей страны или в других странах Европы, особенно северных. Вот почему нельзя указывать на частоту развития этого редкого поражения костей в процентах, не упоминая страну и часть света, о которых идет речь. По данным С.А.Рейнберга, относящимся к 1964 г., в мировой печати сообщалось в общей сложности почти о 1000 случаев эхинококкоза скелета: наиболее частая локализация поражения — позвоночник — 40 %, затем кости таза — 30 % и остальные 30 % приходятся на бедренные, плечевые, большеберцовые кости, ребра и другие кости.

По нашим данным (23 пациента с эхинококкозом костей), наиболее часто поражаются кости таза нередко вместе с крестцом — 10 больных (43 %); у 4 (17 %) больных была поражена бедренная кость, еще у 4 (17 %) — лопатка и плечевая кость и только у 3 (13 %) больных — позвоночник. Эти цифры относительны, так как у многих больных при их обращении за врачебной помощью бывают поражены тазовые кости и крестец, тазовые кости и бедренная кость, лопатка и плечевая кость, можно только предполагать, какая кость была поражена первой.

Альвеококкоз (alveococcosis) — гельминтоз из группы тениидозов, вызываемый личинками Alveococcus multilocularis. Синоним: многокамерный эхинококкоз (echinococcosis multilocularis), альвеолярный эхинококкоз (echinococcosis alveolaris).

Паразитарная природа заболевания установлена в 1856 г. R.L.K.Virchow. В 1863 г. K.G.Leuckart назвал возбудителя альвеолярным, или многокамерным, эхинококком в отличие от известного ранее однокамерного эхинококка — это два разных рода паразита.

Существует два подвида альвеококка: один распространен в Европе, а второй — в Сибири, Азии.

Альвеококк — ленточный червь длиной 1,2—2,5 мм. Головка (сколекс) имеет 28—32 хитиновых крючка и 4 присоски, члеников обычно 4, первые два бесполые, третий — гермафродитный и четвертый содержит матку с яйцами. Такие членики с яйцами отрываются и могут или выползать из ануса своего хозяина — собаки, лисицы, песца, койота, волка, кошки или выделяться вместе с калом и заражать воду, почву, растения. Яйца очень стойки к температурным колебаниям от —40 до +40 °С и могут сохраняться длительное время. В дикой природе временными хозяевами бывают грызуны. Люди заражаются от собак, грязных шкур убитых животных — постоянных хозяев, загрязненной воды, пыли, содержащих испражнения больных животных. Яичко паразита, попавшее в желудочно-кишечный тракт, содержит в себе сформированную личинку с 6 крючками — онкосферу, которая освобождается от оболочек и проникает через кишечную стенку в капилляр, а затем с током крови заносится в ткань одного из органов (печень, легкие, кости и т.п.).

Развитие паразита медленное, длится многие месяцы и годы до появления первых симптомов.

Диагноз ставят на основании клинического, рентгенологического исследования, реакции Кацони, гемагглютинации с латексом, эозинофилии, реакции непрямой гемагглютинации с эхинококковым диагностикумом.

Эхинококкоз (echinococcosis) — паразитарное заболевание человека, вызываемое личиночной стадией гельминта Echinococcus granulosus. Заболевание было известно в древности (Гиппократ и др.)- В XVIII в. была установлена этиология заболевания. В 1862 г. Э.Островский экспериментально доказал, что собаки, рыси являются постоянными носителями (хозяевами) эхинококкового червя. Наиболее часто эхинококкоз наблюдается у населения Южной Америки, Африки, Австралии, Новой Зеландии, Монголии, Сибири, Средней Азии и южных районов Европы.

Промежуточный хозяин — верблюд, лошадь, свинья, человек. Длина червя 3,4—6,2 мм, ширина — 0,45—1 мм. На головке паразита имеется 38—40 крючков и 4 присоски. Он имеет также 3—4 членика, в последнем из которых расположены матка и до 800 яиц с зародышем — онкосферой.

Размер эхинококковой кисты — левроцисты — колеблется от 1 мм до величины футбольного мяча. Таких размеров достигают кисты, расположенные в печени, легких. Стенка кисты состоит из 2 оболочек: наружной — кутикулярной, непроницаемой для лекарств, и внутренней — герминативной, зародышевой.

В ответ на раздражающее воздействие кисты вокруг нее образуется фиброзная капсула. В костях фиброзная капсула не образуется.

В зародышевой (герминативной) оболочке, толщина которой составляет 0,01—0,025 мм, развиваются зародышевые системы, имеющие по 4 присоски и по 2 ряда крючков. Зрелые сколексы свободно плавают в жидкости эхинококкового пузыря, образуя так называемый гидатидный песок. В толще герминативной оболочки из сколексов могут образовываться дочерние пузыри (гидатиды), которые растут внутрь или наружу. У человека чаще наблюдается эндогенный рост. Дочерних и внучатых пузырей может быть несколько десятков и даже сотен. Фиброзная капсула постепенно растягивается, и часть пузырей может прорваться в соседние ткани. Иногда эхинококковые пузыри не содержат дочерних сколексов, а заполнены только жидкостью — они называются ацефалоцистами.

Эпидемиология. Собаки съедают мясо и внутренности копытных животных, пораженных эхинококком, а затем выделяют с калом тысячи яиц, заражая животных и человека.

Патогенез. Онкосфера, попадая в желудочно-кишечный тракт, проникает через слизистую оболочку кишки в венозные сосуды портальной системы, поэтому в 85 % случаев наблюдается поражение печени. Затем она проникает в легкие, где и задерживается. Редко онкосфера попадает через артериовенозные анастомозы в большой круг кровообращения, и тогда она может поразить любой орган. В связи с этим поражение костей наблюдается редко; обычно поражаются наиболее васкуляризованная область, спонгиоз костей таза, тела позвонков, эпиметафизарная зона длинных костей. Заражение человека эхинококкозом сопровождается сенсибилизацией организма больного, интоксикацией, что может сопровождаться недомоганием, головной болью, крапивницей; в крови отмечаются эозинофилия и другие явления, вызываемые поступлениями содержимого кист при их повреждениях в ткани.

Клиническая картина зависит от того, какой орган поражен, какого размера достигли кисты, какие органы разрушены или сдавлены, произошло ли поражение окружающих тканей, имеется ли патологический перелом кости, наступило ли нагноение кисты и образование свища.

Течение эхинококкоза костей на основании клинико-рентгенологической картины, по нашему мнению, можно разделить на 4 стадии, что целесообразно, исходя из теоретических и практических соображений.

Первая стадия — латентная — начинается с момента попадания онкосферы в кость и продолжается до первых клинических проявлений. При медленном росте пузырей эта стадия может длиться несколько лет.

В первое время поражение нельзя выявить даже при рентгенологическом исследовании. Примером может служить поражение вертлужной впадины у больного, выявленное при операции. Рентгенограммы до операции указывали только на обширное поражение бедра, поэтому во время оперативного вмешательства необходимо исследовать под микроскопом костный мозг или спонгиозу из опила оставляемого фрагмента кости.

На второй стадии — начальных клинических проявлений — отмечаются постоянные или периодические болевые ощущения, больной щадит конечность, в результате чего возможно развитие мышечной атрофии.

Боль может обусловить небольшую хромоту. При пальпации поверхностно расположенной кисты можно определить некоторое ее утолщение. Рентгенологически в пораженной кости выявляются полости различной величины и некоторое вздутие кости, обычно на ограниченном протяжении. Мягкие ткани в этой стадии обычно в процесс не вовлечены.

Третья стадия — нарастание количества эхинококковых пузырей и увеличение их размеров — приводит к разрушению костной ткани на большом протяжении и резкому истончению кортикального слоя.

Это сопровождается болевыми ощущениями, понижением силы конечности, атрофией мышц, что вынуждает больных пользоваться при ходьбе палкой или костылями. Часты патологические переломы, которые в большинстве случаев срастаются в обычные сроки. Это может приводить к деформациям, укорочению конечности. Переломы сопровождаются попаданием эхинококковых кист в окружающие ткани, и наряду с эхинококкозом кости в этой стадии может возникнуть эхинококкоз мягких тканей. Последний иногда наблюдается и без патологического перелома на фоне узурирования коркового слоя пораженной кости. Эхинококковые пузыри в мягких тканях проникают между мышечными волокнами и отдельными мышцами, расслаивая последние, распространяясь таким образом до другой кости, где эти мышцы прикрепляются.

Рентгенологическая картина при этой стадии характеризуется значительной протяженностью процесса, захватывающего от одной до двух третей длинника кости и весь ее поперечник. Кость бывает умеренно вздута, кортикальный слой резко истончен, встречаются большие и средние участки кистозного разрежения, разделенные перегородками из костной ткани.

В четвертой стадии поражение распространяется на соседнюю кость, иногда захватывая 3—4 кости.

Возможна значительная деформация костей в результате бывших патологических переломов. Функция конечности резко нарушена. Через кровоток или в результате неосторожных манипуляций может присоединиться инфекция, и тогда наряду с распространенным эхинококкозом развивается остеомиелит. Через свищ выделяются гной и распадающиеся оболочки эхинококка.

Диагноз. Выясняют анамнез: в каких районах, странах жил или бывал пациент. Диагноз ставят на основании клинической картины, результатов рентгенологического исследования, компьютерной томографии, иммунологической реакции латекс-агглютинации, энзим-иммунологического метода, дающих свыше 90 % положительных ответов, проводят ультразвуковую диагностику. Дифференцируют от альвеококкоза, опухолей.

Рентгенологическая картина зависит от стадии процесса. Вначале обнаруживают очаги деструкции, чаще множественные, имеющие кистозный вид, сливающиеся друг с другом. Очаги не имеют четких контуров, постепенно распространяются по длиннику кости, истончают кортикальный слой, появляются неравномерные периостальные наслоения. Участок кости (чаще метафизарный) или участок спонгиозной кости (крыло или тело подвздошной кости, крестец или часть его) могут быть частично или полностью разрушены; выход очага в мягкие ткани сопровождается множеством мелких и крупных нечетких крапчатых включений, иногда похожих на мыльную пену.

Лечение в основном оперативное. Иногда выполняют пункцию кисты, отсасывают часть жидкости и вводят 2 % водный раствор формальдегида на 2—3 мин — убивают герминативные элементы паразита.

Как мы упоминали раньше, оперативным методом можно вылечить лишь сравнительно ограниченное число больных с эхинококкозом и альвеококкозом костей, поскольку радикальные операции, к тому же очень большого объема, стало возможным выполнять лишь в последнее время. Хирурги для предотвращения обсеменения раны во время операции используют спирт, 3 % раствор формалина, припафлавин, однако эти вещества, очевидно, воздействуют в основном механически, смывая сколексы, и в меньшей степени химически. Попытки лечить больных различными веществами, принимаемыми внутрь (цитостатики, тепал, акрисалин, акрихин, циклофосфамид и др.), длительное время были безуспешными. Только в 1974 г. W.C.Campbell, L.S.Blair сообщили о положительном действии мебендазола при альвеококкозе, а D.D.Heath и R.A.F.Chevis (1974) — об эффективности препаратов тиабендазола и камбендазола при экспериментальном эхинококкозе. А.И.Кротов и соавт. (1977) установили в эксперименте, что мебендазол угнетает развитие паренхимального слоя лервоцист и вызывает гибель значительного процента протосколексов и более активное развитие рубцовой капсулы у лабораторных животных. С тех пор мебендазол (вермокс) широко применяется в клинике для лечения больных эхинококкозом и альвеококкозом. Несомненно положительным качеством вермокса является его хорошая переносимость — отсутствие симптомов отравления (у некоторых больных наблюдаются тошнота и головная боль в течение нескольких дней), поэтому довольно быстро первоначальные небольшие дозы были резко увеличены. Т.Н.Константинова и соавт. (1986) сообщают, что они начинали лечение с 200 мг в первые 2 дня и при хорошей переносимости увеличивали дозу до 600 мг; эту дозу больные получали в течение 25—30 дней, иногда проводили до 7 курсов лечения. Из 30 больных (26 — эхинококкозом и 4 — альвеококкозом печени, легких, почек, органов брюшной полости) положительный эффект был получен у 14 пациен-

тов. Некоторые авторы применяют значительно большие дозы — 4 г в сутки при продолжительности курса лечения 30 дней. Такие же дозы применяли и мы у 4 больных в комбинации с оперативным лечением и отметили положительный эффект.

В последние годы исследователи считают, что очень важным является метод введения вермокса, поскольку его растворимость в воде незначительна. Мы его растворяли — смешивали с плазмой и путем инъекций вводили в очаг поражения позвоночника. К сожалению, у наших больных заболевание было очень запущенным, поэтому надеяться на чудо и выздоровление больного с поражением 7 грудных позвонков, нижним парапарезом и обсеменением мягких тканей было невозможно, однако некоторое улучшение мы отметили и считаем, что хирургическое лечение необходимо дополнять медикаментозным. В последние годы в послеоперационном периоде стали применять альбендазол.

Под нашим наблюдением находились 23 пациента, часть из них с эхинококкозом, часть — с альвеококкозом костей. К сожалению, морфологи не у всех больных установили форму заболевания. Большинство пациентов были жителями Средней Азии и Кавказа. Лишь у 1 больного 12 лет был поражен верхнегрудной отдел позвоночника и развился нижний парапарез. Возраст наибольшего числа больных колебался от 18 до 50 лет, только 1 пациент был старше 70 лет. Мужчин было 12, женщин 11. Поражение шейного отдела позвоночника выявлено у 1 больного, грудного — у 1, крестца и костей таза — у 6, костей таза — у 4, бедренной кости — у 6, плечевой — у 3, лопатки — у 1, лопатки и плечевой кости — у 1 больного.

Из 23 пациентов операция выполнена у 21 больного. Всего в ЦИТО произведено 43 оперативных вмешательства, а если учесть операции, которые делались до обращения в ЦИТО по поводу рецидивов, то их было 61. У многих больных заболевание продолжалось многие годы, имелись обширная зона поражения, гнойные свищи, у 1 пациента выявлена туберкулезная инфекция. При поражении позвоночника 3 больным были выполнены декомпрессивные ламинэктомии, причем у 1 больной — на трех уровнях последовательно. При поражении лопатки и плечевой кости удаляли всю плечевую кость с замещением дефекта эндопротезом по Зацепину (история болезни приводится), выполняли плечелопаточную резекцию, частичную резекцию лопатки, лопатки и верхнего конца плечевой кости. Эхинококкозом костей таза страдали 8 больных: из них 3 пациентам произведена межподвздошно-брюшная экзартикуляция. Ампутацию производить не следует, так как определить границу распространения эхинококкоза в губчатой кости практически невозможно, а суставной хрящ лишь некоторое время служит препятствием для распространения на другую кость. Одной больной была удалена половина таза с частью крестца, но сохранена нога, другим — резекция костей таза.

При поражении бедренной кости 2 больным произведено тотальное ее удаление и замещение эндопротезом с двумя суставами (по предложению С.Т.Зацепина); 2 больным выполнены обширные резекции с замещением аналогичными аллотрансплантатами.

Необходимо как можно раньше диагностировать процесс, когда он еще не вышел за пределы ограниченного участка, а оперировать адекватно, т.е. производить широкие резекции, полное удаление костей.

После операции применять вермокс, альбендазол или более эффективный препарат, если такой появится.

Рис. 32.1. Эхинококкоз правой плечевой кости.

В настоящем разделе мы приводим краткую выписку из истории болезни нашей пациентки.

Больная М., 48 лет, жительница Ирака. Анамнез: в 1966 г. (в возрасте 28 лет) заболела пневмонией. На рентгенограмме легких обнаружена киста в верхнем сегменте правой нижней доли; киста была расценена как эхинококковая. 26.07.1966 г. в Лондоне произведена правосторонняя торакотомия: сегментарная резекция нижней доли правого легкого, рассечение диафрагмы. Обнаружена киста правой доли печени размером с апельсин, которая была вскрыта, обработана формалином, дренирована. Чувствовала себя удовлетворительно до 1970 г., когда произошел перелом правой плечевой кости, который был расценен как обычный травматический. Через 1 год при дополнительном рентгенологическом исследовании установлен диагноз эхинококкоза плечевой кости, и в 1971 г. в Ираке произведена операция — удаление эхинококковых пузырей из правой плечевой кости без дополнительной костной пластики. В 1972 г. в области послеоперационного рубца в мягких тканях появились округлые образования, которые были иссечены. В последующие годы (1976—1979) произошло 4 патологических перелома, однако до 1982 г. рука сильно не беспокоила. В 1982 г. повторно консультирована в Лондоне, рекомендовали лечение противоэхинококковым препаратом мебендазолом. Принимала по 10 таблеток в день. Во время третьей консультации в Лондоне была предложена операция — ампутация правой руки вместе с лопаткой, от которой больная отказалась. В 1986 г. консультирована в Институте паразитологии в Москве, откуда направлена в Центральный институт травматологии и ортопедии им. Н.Н.Приорова (ЦИТО). После консультации в поликлинике стационирована в отделение костной патологии взрослых (рис. 32.1).

Местно: правое плечо приведено к грудной клетке и деформировано за счет опухолевидных образований, располагающихся в мягких тканях верхней и средней трети правого плеча на задненаружной и передневнутренней поверхности плеча, деформирующих плечо. Ощупывание образований безболезненно, задний узел значительных размеров (7х6 см), мягко-эластической консистенции, подвижный. В послеоперационном рубце и вокруг него — гомогенная припухлость; отдельные образования не пальпируются. Движения в кисти, лучезапястном и локтевом суставах в полном объеме.

В легких и печени в настоящее время клинические, рентгенологические и лабораторные исследования отклонений от нормы не выявили.

Рентгенологически определяется деструкция проксимальной половины плеча и метадиафиза. Обычная кость отсутствует, она замещена патологическими очагами кистевидной формы, сливающимися друг с другом. Очаги не имеют четких контуров, кроме единичных, которые сохраняют округлую и овальную форму; располагаются как по длиннику кости, так и выходят в мягкие ткани плеча. В средней трети

плечо утолщено за счет неравномерных периостальных наложений. Виден выход патологического очага в мягкие ткани по наружному краю, причем в мягких тканях прослеживается множество мелких, нечетких крапчатых включений. Полностью разрушен проксимальный суставной конец плеча. В дистальной трети диафиза плеча имеется значительно выраженный остеопороз с истончением кортикального слоя. Внутренний контур истонченного кортикального слоя полицикличный, что делает обоснованным предположение о поражении и дистального отдела плечевой кости.

Выполнена операция: экстирпация правой плечевой кости с одновременным иссечением мягких тканей вместе с эхинококковыми узлами единым блоком, обработка раны 3 % раствором формалина, эндопротезирование плечевой кости по Зацепину.

Операционное вмешательство было адекватным, радикальным, позволило сохранить хорошо функционирующую в локтевом, лучезапястном суставах и кисти руку. Результат лечения следует считать хорошим в течение 5 лет. В послеоперационном периоде больная получала вермокс по 10 таблеток ежедневно в течение 30 дней.

С уверенностью следует сказать, что обоснованная надежда на излечение больного с эхинококкозом кости возникает только в тех случаях, когда во время первой операции полностью удаляется вся пораженная кость и иссекаются единым блоком пораженные мягкие ткани, а после операции проведено лечение химиопрепаратами.

32.2. Грибковое поражение костей. Мицетома стопы — мадурская стопа

Грибковое заболевание костей вызывается различными видами (около 80) плесневых грибов, поэтому идентификация возбудителя часто бывает сложной. При микроскопическом исследовании пораженных тканей среди воспалительных реактивных образований обнаруживают друзы гриба или высевают патологическую ткань на среду Сабуро для выращивания культуры.

Актиномикоз — грибковое заболевание человека, вызываемое лучистыми — aktis — грибами. I.Israel и M.Wolff в 1891 г. выделили из воспалительного очага у человека анаэробный лучистый гриб. С.Ф.Дмитриев считает, что возбудителем могут быть как анаэробные, так и аэробные лучистые грибы. Мужчины болеют в 2—3 раза чаще, чем женщины, обычно заболевание встречается в возрасте 20—40 лет. По данным Института медицинской паразитологии и тропической медицины им. Е.И.Марциновского, в нашей стране в течение года обнаруживается до 800 новых больных актиномикозом.

П а т о г е н е з . В полости рта, дыхательных путях, желудочно-кишечном тракте, мочевых путях, на коже некоторых областей тела находятся сапрофитирующие лучистые грибы. При нарушении целости слизистой оболочки и понижении сопротивляемости организма вследствие заболеваний возможно внедрение гриба под кожу, в подслизистый слой, что и является началом патологического процесса, образования актиномикомы — специфической гранулемы. Очень редко актиномикома возникает на месте раны, т.е. происходит экзогенное внедрение лучистого гриба — актиномицета. С ростом гранулемы в процесс постепенно вовлекаются близлежащие ткани и отмечается прорыв содержимого через кожу или через слизистую оболочку желудочно-кишечного тракта, легких с образованием свищей и

присоединением неспецифической бактериальной флоры. Поражение костей возможно гематогенным путем или при распространении инфекции из пораженных внутренних органов, мягких тканей конечностей на кости.

Патологическая анатомия. Внедрившийся в ткань лучистый гриб вызывает вокруг себя пролиферативный процесс — образование гранулемы с явлениями нагноения, некроза, распада, уплотнения фиброзной ткани. Такая пестрая картина при рассечении патологического очага обусловливает ячеистое строение тканей, напоминающее иногда соты. Вокруг грибов располагаются лейкоциты, эпителиоидные клетки, соединительнотканные клетки, лимфоидные, ксантомные, плазматические клетки, коллагеновые волокна, гнойнички и друзы актиномицетом, размеры которых колеблются от 20 до 330 мкм. Общая картина зависит от того, как протекает процесс (деструктивный или деструктивно-пролиферативный).

В результате лечения больных и при повышении защитных сил организма наблюдаются лизис и фагоцитоз друз. Друзы могут кальцифицироваться, поглощаться гигантскими клетками, превращаться в аморфные массы.

Клиническая картина. Выясняют: острая или хроническая форма, длительность болезни, локализация очага, какие ткани и органы поражены.

Нужно помнить о возможности гематогенного распространения актиномикоза с развитием множества очагов.

Актиномикоз костей. Изменения в костях при актиномикозе имеют разнообразный характер и зависят от путей проникновения инфекции, преобладания одного из одновременно протекающих процессов — деструктивного, остеолитического или продуктивного, склеротического.

При контактном пути распространения актиномикоза в первую очередь поражается надкостница, затем корковое вещество кости и, наконец, губчатое вещество. Надкостница утолщается, уплотняется. В дальнейшем она может обызвествляться (оссифицирующий периостит). Обызвествление межпозвоночных связок обусловливает деформацию позвоночника в форме бамбуковой палки.

При гематогенном пути распространения очаг актиномикоза напоминает центральный костный абсцесс, отличаясь от последнего зоной склероза вокруг, которая может быть едва заметной или резко выраженной. Выраженность и увеличение зоны склероза вокруг очага в кости — благоприятный прогностический признак. Размеры очагов деструкции варьируют: солитарный очаг имеет обычно относительно большие размеры, множественные очаги — меньшего размера.

Актиномикоз не поражает хрящевую ткань и, как правило, суставы. По-видимому, именно поэтому актиномикоз позвоночника даже при обширном поражении не осложняется искривлением. Своеобразная клинико-рентгенологическая картина наблюдается при поражении стопы (см. *Мадурская стопа)*.

Рентгенологическая картина при первичном (гематогенном) поражении кости характеризуется наличием остеолитического очага или, чаще, очагов со склерозом в окружности. Поэтому только при большом очаге — актиномикотической «гумме» — хорошо виден литический очаг; при мелких очагах наблюдается пестрая картина: более четко виден склероз, менее четко — литические участки, перекрывающиеся склеротическими перифокальными образованиями. При значительной длительности процесса возможны периостальная реакция с окостенением и инфильтрация мягких тканей, что можно определить и клинически. Если воспалительные явления отсутствуют, суставной хрящ оказывается преградой, и процесс не переходит на сустав.

Рис. 32.2. Мадурская стопа (мицетома стопы).

При поражении позвоночника отмечается разрушение как тел позвонков, дужек, суставных отростков, так и зоны склероза вокруг участков лизиса, что особенно четко определяется при компьютерной томографии. При распространении процесса на окружающие мягкие ткани обнаруживают обызвествление продольных и боковых связок, участки обызвествления в мягких тканях. При вторичном поражении скелета вначале поражается периост на большом протяжении, очаги остеолиза с остеосклерозом не содержат секвестров. При первичном поражении легких чаще наблюдается вторичное поражение ребер, иногда позвоночника. При поражении забрюшинного пространства возможно вовлечение костей таза. В случае нагноения выявляется один или несколько свищевых ходов.

Лабораторные методы. Гной или пунктат исследуют микроскопически для обнаружения друз или мицелия. При оперативном вмешательстве выполняют патоморфологическое исследование пересаженных тканей. Окраска гематоксилином и эозином или по Цилю—Нильсену Культуры лучистых грибов выделяют по специальной методике.

Лечение, как правило, комбинированное. Проводят иммунотерапию — актинолизатом внутрикожно или внутримышечно по схеме или актиномицетной поливалентной вакциной внутрикожно. Длительность курса 3 мес, далее перерыв 1 мес и, если нужно, повторный курс. Антибиотики воздействуют не только на микрофлору, но и на лучистые грибы Оперативные вмешательства всегда сложны, так как поражения костей и мягких тканей не имеют четких границ, а иногда иссечь все пораженные ткани бывает невозможно, поэтому оперативное вмешательство может способствовать выздоровлению только на фоне иммуно- и антибиотикетерапии.

Актиномикоз легких может привести к поражению ребер, грудины грудного отдела позвоночника; при поражении слепой кишки процесс может перейти на правую половину таза.

Поражение костей стопы происходит в результате микротравматизации кожи стопы, через которую грибы попадают в мягкую ткань и оттуда проникают в кость. Это заболевание в подавляющем большинстве случаев встречается у людей жарких стран - Африки, Юго-Восточной Азии Центральной и Южной Америки, Средней Азии, в южных районах нашей страны, где, очевидно, природные условия благоприятны для роста плесневых грибов, а большинство населения предпочитают ходить босыми Впервые это заболевание было описано английскими врачами [Gill, 1848-

Colebrook, 1846], работавшими в Индии в г.Мадура. По названию этого города заболеванию дано название — мадурская стопа. За прошедшие 150 лет оно было описано и у жителей средней полосы Европы, но все же чаще оно встречается в странах Средиземноморья. В нашей стране первые две статьи принадлежат М.А.Членову с соавт. (1936) и Д.Ильдрыму (1936); писали об этом также В.Д.Клеман (1952), С.А.Рейнберг и С.А.Свиридов (1956) и др.

Заболевание вызывают два вида грибов: актиномицеты (актиномикозы) и истинные плесени — мицетомы (рис. 32.2). В клинической практике диагноз чаще ставится на основании клинико-рентгенологических, микробиологических и морфологических признаков. Мы наблюдали 4 больных с мадурской стопой в различные периоды болезни. В начальном периоде обычно беспокоят незначительные болевые ощущения и некоторая припухлость мягких тканей без четких границ, неправильной формы, цвет кожи не изменен. Очевидно, кости стопы поражаются сравнительно рано: с соответствующей стороны (с той, где поражены мягкие ткани) появляются мелкие очажки обызвествления неправильной формы и рядом — такие же мелкие участки просветления, что создает пеструю картину. На профильном с,нимке видно поражение таранной, пяточной, ладьевидной костей, на прямом снимке можно четко определить поражение только наружной части этих костей. У наблюдаемого больного мы резецировали пораженные мягкие ткани по наружной поверхности и пораженные кости стопы. Микроскопически диагноз был подтвержден. В послеоперационном периоде проводили лечение антибиотиками. В течение 4 лет назначали повторные курсы лечения актинолизатом, однако через 3 года опять появились боли и изменения в костях и мягких тканях. Через 5 лет после первой операции выполнена резекция таранной, пяточной, ладьевидной костей в сагиттальной плоскости. Проведено консервативное лечение. Больной продолжал испытывать боли, и через 2 года после второй операции произведена ампутация голени в пределах здоровых тканей.

Таким образом, в настоящее время сохранная операция в виде обширной резекции костей, иссечения мягких тканей и специфической консервативной терапии актинолизатами не может считаться эффективным методом лечения. Из 4 наблюдавшихся нами больных троим произведена ампутация: 2 больным после предварительно выполненных сохранных оперативных вмешательств и одной — как первое вмешательство, так как процесс у нее зашел очень далеко, она не могла пользоваться ногой и страдала от сильных болей. Если С.А.Рейнберг и С.А.Свиридов (1956) пишут о типичной рентгенологической картине, когда наряду с деструктивными очагами наблюдаются и очаги остеосклероза, то авторы, характеризуя клиническую картину, обычно описывают очень далеко зашедшую стадию.

Женщина 56 лет с мадурской стопой больна около 16 лет, пользоваться стопой не может, на стопе — большое количество мелких свищевых ходов с отделяемым, страдает от болей. Клинический и рентгенологический диагноз такого заболевания для опытного врача не представляет затруднений, однако на ранних стадиях болезни при начальных изменениях мягких тканей и костей диагностика значительно труднее.

Хирургическое вмешательство при этом может быть только подсобным мероприятием без надежды на излечение. Необходимо разрабатывать более эффективные противогрибковые препараты.

Часть 3

Оперативное лечение

Глава 33. Обоснования производства сохранной операции при опухолях костей . . . 376

Глава 34. Некоторые виды типичных оперативных вмешательств 390

Глава 35. Аллопластика при лечении опухолей длинных трубчатых костей 412

Глава 36. Эндопротезирование при опухолях костей 446

Глава 37. Сохранные операции при опухолях лопатки 480

Глава 38. Опухоли грудины и ребер 499

Глава 39. Сохранные операции при опухолях костей таза 528

Глава 40. Ампутация 549

Глава 41. Оперативное лечение больных с метастазами в кости 582

Глава 42. Сохранные операции на костях в комплексе лечения миеломной болезни 586

Глава 43. Опухоли позвоночника . . 589

Глава 33

Обоснования производства сохранной операции при опухолях костей

Знания и мысли оттачивают скальпель хирурга. Клинический опыт и скальпель дают новые знания для новых мыслей.

Учение о сохранных операциях при первичных опухолях костей — интересный и сложный раздел клинической онкологии. Длительным было его развитие; оно происходило не простым поступательным путем, а «по спирали» — каждый раз на более высоком уровне знаний, но все же с периодическим возвращением к старому. Это объяснялось в первую очередь тем, что взгляды на доброкачественность и злокачественность многих опухолей костей многократно пересматривались.

С самых древних времен при лечении опухолей костей применяли два метода — ампутацию конечностей и сохранные операции (удаление только опухоли). Однако развитию хирургии мешала боль, и пока в середине XIX в. в хирургию не пришел наркоз, оперативные вмешательства производили за считанные секунды, а для этого разрезы делали одним движением ножа на всю необходимую глубину. Ни о каком послойном рассечении тканей, тщательной препаровке, без которых немыслимо современное хирургическое вмешательство, тогда не думали.

Появление во второй половине XIX в. методов обезболивания, а затем асептики способствовало развитию хирургии, разработке новых хирургических методик. Были созданы предпосылки для изучения опухолей костей и разработки методов их лечения, поэтому на рубеже XIX и XX вв. отмечены большие успехи в лечении опухолей костей.

В 1884 г. Т.Кохер разработал и произвел резекцию половины таза больному с хондросаркомой, сохранив ногу, — первую большую сохранную операцию. Подобные операции из-за сложности выполнения и высокой смертности до 60-х годов XX в., т.е. в течение 80 лет, выполнялись редко и лишь небольшим числом хирургов.

В 1889 г. В.А.Ратимов и С.А.Бильрот произвели межподвздошно-брюшную ампутацию — ампутацию ноги с половиной таза; больные умерли, но в 1894 г. Jabouley, а в 1898 г. Э.Г.Салищев успешно выполнили эту операцию, которую вынужденно делают больным при поражении костей таза злокачественными опухолями, несмотря на летальность, составляющую 50—60 %, а по некоторым данным, и выше вследствие массивных кровопотерь, нагноений.

Снижение послеоперационных гнойных осложнений было связано с фундаментальными исследованиями отечественных и зарубежных авторов, посвященными изучению микрофлоры больничных помещений [Руднев С.М., 1895] и индивидуальному предрасположению к инфекции, в частности к нагноению [Park, 1891; Welch, 1891; Reichel, 1895, и др.].

Тяжелые и калечащие операции, как и другие виды ампутаций и экзартикуляций, нашли довольно широкое распространение, так как нередко являлись единственным способом эффективного лечения ряда онкологических больных.

При опухолях костей верхней конечности нередко выполняли ампутацию руки с лопаткой. Одновременно с межлопаточно-грудной ампутацией

производили операции удаления лопатки иногда с частью ключицы или с головкой плечевой кости, но эти операции не были онкологически обоснованными и хирургически разработанными.

Большим событием в хирургии опухолей костей стала операция, предложенная нашим соотечественником П.И.Тиховым, который в 1912 г. произвел межлопаточно-грудную резекцию — сохранную абластичную операцию, выполненную с соблюдением принципов футлярности и зональности, удовлетворяющую всем современным онкологическим правилам. Однако это были лишь отдельные оперативные методики, к которым хирурги могли прибегать только в крайних случаях. Их останавливали очень высокая смертность и отсутствие четких клинико-рентгено-морфологических характеристик опухолей костей, а также их сколько-нибудь удовлетворительных классификаций.

Как мы уже сказали, в лечении опухолей костей существовало два направления, две тенденции. Одно из них объединяло хирургов — сторонников крайне радикальных оперативных вмешательств — ампутации и экзартикуляции. Основа этого направления заключается не в объеме и уровне ампутаций, а в показаниях к этим калечащим операциям. Некоторые хирурги и в настоящее время являются сторонниками, как раньше было принято считать, радикальных операций, т.е. ампутаций и экзартикуляций, которые они производят без достаточных показаний. Однако известно, что ряд злокачественных опухолей костей еще в доклиническую фазу своего развития сопровождается появлением отдаленных метастазов; таким образом, даже ампутация и экзартикуляция не могут считаться и не являются радикальными операциями. Другое направление — использование сохранной сберегательной тактики при лечении опухолей костей — имеет своих сторонников и свою историю, родоначальниками которой были и русские хирурги.

Очевидно, в русской литературе понятие и сам термин «сохранная операция» принадлежат Ф.А.Рейну, писавшему в 1903 г.: «Значение действительно сохраняющей операции, имеющей все преимущества перед ампутацией, резекция получает лишь в том случае, если по иссечении пораженной кости непрерывность скелета снова восстанавливается».

Если в лечении опухолей костей можно и нужно противопоставлять одно направление другому, то совершенно неправильно противопоставлять методы хирургических вмешательств, показания к применению которых всегда индивидуальны. Для каждой нозологической опухоли кости существуют объективные показания к производству того или иного оперативного вмешательства, и сложность заключается в том, что хирургу нужно правильно оценить клинические особенности данной опухоли, индивидуально и правильно установить показания к определенному оперативному вмешательству.

Поскольку за последние 20 лет хирургическое лечение опухолей костей обогатилось новыми методиками, а многие давно известные методы были существенно усовершенствованы, задачей современных специалистов является выявить достоинства и недостатки этих методов как с онкологической, так и с функциональной стороны.

В развитии учения об опухолях костей, их лечении и сохранных операциях можно выделить четыре этапа.

I этап (1818—1884) — работами Cooper, Trawers (1818), J.Padget (1853), E.Nelaton (1860), R.Virchov (1876), В.И.Кузьмина (1979) и др. сделаны первые шаги в клиническом и морфологическом изучении опухолей.

II этап (1885—1914) — внедрение в хирургию принципов асептики и антисептики, разработка всех основных видов оперативных вмешательств

при опухолях костей. Изучались вопросы рецидивирования, распространения в мягких тканях и метастазирования опухолей костей. Морфологическое и гистологическое изучение строения опухолей было недостаточным, ведущим оставалось клиническое наблюдение.

III этап (1915—1950) — научное изучение опухолей костей, уточнение их морфологического строения, накопление клинических данных, выделение основных нозологических форм опухолей костей, создание гистогенетических (с учетом гистологических данных) классификаций, уточнение показаний к различным видам оперативных вмешательств.

IV этап (с 1950 г. по настоящее время) — значительный прогресс в научном изучении опухолей, создание четких клинико-рентгеноморфологических характеристик всех основных нозологических форм опухолей костей, подразделение этих форм в зависимости от особенностей их гистологического строения, клинического течения, отдаленных результатов лечения. Сформулированы требования к сохранным операциям и обоснования их применения. Благодаря успехам хирургии, развитию аллопластики и эндопротезирования, комбинированному лечению (с лучевой и химиотерапией) сохранные операции при большем радикализме стали давать лучшие онкологические и функциональные результаты, что способствует их более широкому распространению, так как это теоретически обосновано.

Примером того, как непоследовательно и сложно развивались сохранные операции при лечении опухолей костей, может быть такой вид вмешательства, как экскохлеация.

Нелатон (1856) впервые высказал мнение, что tumor enmyeloplaxes — остеобластокластома (гигантоклеточная опухоль) — относительно доброкачественна; основываясь на этом, Фолькман в 80-х годах XIX в. вместо общепринятой резекции кости начал применять evidement — вычерпывание, вылущивание опухоли. Ф.К.Борнгаупт (1906) считал, что Фолькман нашел последователей. Как при остеобластокластомах, так и при других опухолях ряд хирургов для сохранения конечности стали выполнять резекцию, при этом строение опухоли не принималось во внимание. M.Miculitz (1895) был одним из пионеров метода широких резекций при опухолях костей. Следует отметить, что в русских руководствах начала XX в. термин «экскохлеация» не встречается.

Подробное ознакомление с рекомендациями ведущих хирургов конца XIX и начала XX в. убеждает, что все они с осторожностью относились к экскохлеации опухолей костей и советовали удалять костные стенки, окружающие опухоль, с помощью долота, сбивая с них тонкий слой или удаляя его рычагообразными движениями желобоватого долота [Бобров А.А., 1908]. Только недостаточное знакомство с руководствами по хирургии и простота экскохлеации послужили причиной того, что эта операция получила распространение и официальное признание; иногда ее применяют до настоящего времени, тогда как все крупные хирурги предупреждали о ее ненадежности и большой частоте рецидивов.

Так, E.Lexer, упоминая о возможности выполнения экскохлеации, рекомендует на самом деле производить краевую резекцию. Он считал, что «при гигантоклеточных саркомах», «коричнево-красных опухолях» (т.е. остеобластокластомах) можно удалять опухоль ложкой; рецидивы при этом наблюдаются не так часто. Однако предпочтительнее одновременно удалять долотом и часть окружающей ткани — материнскую почву опухоли. Если костные стенки опухоли тонки, то они должны быть удалены полностью; непрерывность кости сохраняется в виде костного мостика в тех случаях, когда опухоль с одной стороны окружена еще очень широким слоем

кости. Однако успешными эти операции бывают обычно лишь при гигантоклеточных саркомах, так как при других формах обычно наблюдаются рецидивы в соседних участках костного мозга. Дефекты закрывают путем костной пластики.

Экскохлеацию острой ложкой, как это делали раньше, производить не следует. Во всех случаях при наличии опухоли стенки следует обработать долотом, т.е. осуществить краевую резекцию.

Поскольку остеобластокластомы — гигантоклеточные опухоли — развиваются в эпиметафизарных отделах длинных трубчатых костей, то в конце 40-х и в 50-х годах XX в. многие отечественные авторы разрабатывали различные виды краевых резекций или, как их стали называть, околосуставные резекции. Для большей радикальности даже предлагалось (В.Я.Шлапоберский) оставлять лишь субхондральную пластинку с суставным хрящом, а второе сечение пораженной кости делать, отступя от опухоли в диафизарном отделе, замещая дефект консервированным костным аллотрансплантатом. Однако при этой очень трудной в техническом отношении операции или наблюдались рецидивы, исходившие из субхондральной зоны кости, или не происходило сращения аллотрансплантата в одном из мест соединения.

Убедившись в нецелесообразности применения этих видов околосуставных резекций, мы, как и другие авторы, стали широко ставить показания к резекции суставного конца длинной трубчатой кости. Этот вид оперативного вмешательства позволил предотвратить развитие рецидивов практически у 100 % больных с остеобластокластомами, но у части пациентов иногда отмечались ограничение подвижности в суставе и осложнения: переломы, медленное сращение консервированных аллотрансплантатов.

В связи с этим мы резко сузили показания к резекции суставного конца кости, когда, применив по предложению А.Груца и Л.П.Кузьминой электрокоагуляцию стенок полости после удаления гигантоклеточной опухоли и замещения дефекта трансплантатами, получили практически 100 % отсутствие рецидивов и больший объем движений в суставах при более сохранном виде оперативного вмешательства.

В настоящее время, говоря о «старом» методе электрокоагуляции стенок полости после удаления остеобластокластомы, нельзя не упомянуть о более новом методе — криовоздействии (жидкий азот) на гигантоклеточную опухоль. R.Marcove и соавт. (1973, 1977) сообщили, что им удалось вылечить 25 больных с гигантоклеточными опухолями криохирургическим воздействием на ткань опухоли (—60 °С). Очевидно, со временем будут установлены показания к применению этого метода. В последнее время его начали комбинировать с ультразвуковым воздействием. Однако показания к его применению ограничены и должны еще уточняться; несомненно, для его использования нужна более сложная аппаратура, чем для электрокоагуляции. Таким образом, на примере лечения больных с гигантоклеточными опухолями становится ясно, как с течением времени меняются методы лечения.

Из высказываний крупнейших хирургов видно, что вопрос о показаниях к различным видам оперативных вмешательств являлся дискутабельным и решался в зависимости от знаний о природе опухоли, ее особенностей и хирургических возможностей. Русские хирурги начала XX в. П.И.Дьяконов и Ф.А.Рейн (1903) писали, что при эк- и энхондромах, фибромах, остеомах и гигантоклеточных саркомах хирурги обычно прибегают к резекции; при других видах сарком резекции дают плохие результаты, поэтому производят ампутации и вычленения в вышележащем суставе, так как только этим путем можно избавить больного от скорого рецидива опухоли.

Совершенно особую, важную роль в развитии учения о сохранных операциях при опухолях костей имеет история развития хирургических методов лечения опухолей лопатки и верхнего конца плечевой кости — **история нежелания больных жить без руки и борьбы хирургов сначала за жизнь больного путем ампутации руки, а потом и за жизнь больного, и за спасение руки.**

Хирурги прошлого века считали, что выздоровление больного, которому машина оторвала руку вместе с лопаткой и который находился на излечении в Лондонском госпитале St.Thomas, послужило основанием для разработки операции — ампутации руки вместе с лопаткой. Первую успешно закончившуюся межлопаточно-грудную ампутацию произвел в Карибском море в 1808 г. английский хирург Cunning моряку, получившему тяжелое огнестрельное ранение плечелопаточной области. В 1836 г. такую ампутацию выполнил Crostby по поводу новообразования. С середины прошлого века подобные операции стали производить во всех странах. Некоторые авторы называли эту ампутацию операцией Берже, однако вряд ли это правомерно. Нужно согласиться с Т.Кохером, который считал, что Berger принадлежит лишь заслуга опубликования в 1887 г. обстоятельной монографии, в которой ясно разработаны отдельные детали этой операции, но наряду с ним большие заслуги принадлежат также Faraboef, Adelmann, Chavesse, Bergmann.

Esmarch возвел в метод перепиливание ключицы и предварительную перевязку подключичных сосудов.

По данным А.Н.Струнникова (1914), мировая статистика располагала 289 больными, которым по поводу саркомы лопатки или верхнего конца плечевой кости была произведена межлопаточно-грудная ампутация: R.D.Mussey (1837, 1845), McClellan (1838), Rigand (1842), Langenbeck (1860), Syme (1834), F.Esmarch (1874), P.Berger (1882—1905) — 6 операций, Bergmann (1885 и последующие годы) — 14 операций, L.Oilier (1884) с предварительной лигатурой подключичных сосудов, Л.В.Орлов — 7 операций, С.М.Федоров — 3 операции, В.А.Гусев (1903), А.Н.Струнников (1914) — 3 операции, П.И.Тихов (1907) и др. (цит. по А.Н.Струнникову).

Параллельно этой тяжелой, калечащей операции с середины XIX в. довольно часто стали производить экстирпацию лопатки вместе с опухолью. Впервые Syme в 1856 г. удалил лопатку с наружным отделом ключицы у больного с рецидивом новообразования после удаления одной только головки плечевой кости. В 1865 г. D.Bird по поводу рецидива опухоли, исходившей из шейки лопатки и лопаточной ости, удалил лопатку, акромиальный конец ключицы и головку плеча. Обе операции были двухэтапными и произведены без определенной методики оперативного вмешательства. Русские хирурги по возможности также старались не производить межлопаточно-грудную ампутацию и ограничиться лишь экстирпацией лопатки.

Пехлин в 1866 г. при поражении шейки лопатки и акромиального отростка злокачественной опухолью выполнил экстирпацию лопатки и резецировал акромиальный отдел ключицы. В 1867 г. Орловский не только удалил лопатку и акромиальный конец ключицы, но и резецировал головку плечевой кости. Операции, при которых удаляли только пораженную опухолью лопатку, производили гораздо чаще.

Онкологические результаты экстирпации лопатки по поводу злокачественных опухолей анализировали многие хирурги начала XX в.: они были малоутешительны. Nancred в 1909 г. приводит следующие данные: из 67 больных, которым была произведена экстирпация лопатки по поводу саркомы, 26 умерли до истечения 1 года после операции, от рецидивов до истечения 2 лет умерли 35 больных и до истечения 3 лет — 2 пациента. На 4-м

году умерли 2 пациента и на 6-м — один больной. Только один пациент оставался здоровым в течение продолжительного времени.

В конце XIX — начале XX в. хирурги на основании анализа результатов сотен экстирпаций лопатки и межлопаточно-грудных ампутаций убедились, что оба вмешательства обладают серьезными недостатками.

В.Н.Прянишников (1908) первым выступил с критикой этих оперативных вмешательств. На основании успехов онкологии того времени он считал, что данные клиники и патологической анатомии позволяют определять пути распространения опухолей и тем самым точнее устанавливать пределы оперативного вмешательства, чтобы, не жертвуя напрасно тканями, обезопасить больного от рецидива опухоли. Он предупреждал о возможности развития переносимых по венам и врастающих в окружающие ткани зачатков новообразований (в нашем понимании парабластоматозные метастазы), указывал, что нередко опухоль распространяется в одном слое тканей, не переходя на соседние. В.Н.Прянишников сообщал об отмеченной особенности сарком лопатки, заключающейся в быстром прорастании мышц плечевого пояса. На основании всего этого он сделал вывод, что при злокачественной опухоли лопатки может быть выполнена операция, представляющая как бы переход от удаления (экстирпации) лопатки и операции межлопаточно-грудной ампутации к «... более коренной, чем первая, и более консервативной, чем последняя, это — удаление лопатки с резекцией головки плеча...». Он критикует межлопаточно-грудную ампутацию, при которой остаются венозные стволы, отходящие от опухоли лопатки и впадающие не в подмышечную и подключичную вены, которые удаляют при ампутации, а в систему межреберных вен. При ампутации, как и при экстирпации лопатки, остаются части зубчатой, ромбовидных и трапециевидной мышц.

Несмотря на такой всесторонний анализ и теоретические предпосылки к применению новой, более совершенной операции, В.Н.Прянишников 5 ноября 1906 г. мальчику 7 лет с опухолью левой лопатки произвел операцию без определенного плана: удалил лопатку, вскрыв плечевой сустав, а потом дополнительно резецировал головку плечевой кости и часть ключицы.

Некоторые авторы считают В.Н.Прянишникова и Estor (1904) создателями нового метода операции, но это не так. Подобные операции делали и раньше, причем с точки зрения онкологии они не лучше, чем операции, произведенные еще в прошлом веке, — поэтапное или неполное удаление наружной части ключицы и элементов плечевого сустава. Так, Estor после удаления лопатки, резекции плечевой кости и ключицы металлическими швами подвесил конец плечевой кости к ключице и подшил к ней остатки суставной сумки плечевого сустава (цит. по Б.М.Бронштейну), т.е. не полностью резецировал плечевой сустав, оставив мягкие ткани, начинающиеся на лопатке и прикрепляющиеся к плечевой кости, следовательно, не внес своей операцией ничего принципиально нового. Поэтому произведенную им операцию нельзя считать онкологически полностью оправданной и новой.

Дальнейшее теоретическое обоснование, разработка методики принципиально новой онкологической операции, ее внедрение в практику — заслуга русских хирургов. В 1913 и 1914 гг. появляются две статьи И.Л.Эпштейна и П.К.Баумана, в которых даны теоретические обоснования и описаны методики онкологически оправданных, методически разработанных операций, которые впоследствии получили название межлопаточно-грудной резекции. В 1912 г. такие операции были произведены Я.В.Зильбербер-

гом в Одессе больному с рецидивом опухоли левой лопатки и П.И.Тиховым в Томске по поводу опухоли верхнего конца плечевой кости. Эти операции отличались радикализмом межлопаточно-грудной ампутации и сохранением работоспособной руки.

Одним из обоснований сохранения руки при опухоли лопатки являлось положение, высказанное еще в 1894 г. В.В.Подвысоцким: «Направление, по которому несутся клетки опухоли, определяется законами гидродинамики и эмболии и поэтому может быть заранее предсказано со значительной долей вероятности».

В связи с этим авторы двух упомянутых статей, как и хирурги, разработавшие и выполнившие операции, считали, что при межлопаточно-грудной ампутации по поводу опухолей верхнего конца плечевой кости и лопатки удаляется верхняя конечность — орган, расположенный дистальнее тока крови и лимфы, идущих от пораженной опухолью области, поэтому появление метастазов где-либо на руке, вопреки законам гидродинамики, едва ли возможно. Данное положение было подтверждено в последующем десятками наблюдений хирургов и онкологов всех стран, а также данными З.Д.Заложневой (1926), В.А.Пешекерова (1928) и тысячами операций последних лет. Рассуждения этих авторов сводились далее к тому, что при межлопаточно-грудной ампутации, производимой по поводу опухоли лопатки, удаление всей в общем здоровой руки является ничем не оправданной напрасной жертвой, чрезвычайно тяжелой для больного, так как превращает его в инвалида со значительно пониженной трудоспособностью.

П.К.Бауман писал, что межлопаточно-грудная ампутация производилась редко, несмотря на сравнительную частоту показаний к ней, так как больные категорически отказывались от ампутации, когда опухоль была еще небольшой и не очень их беспокоила, но давали согласие на ампутацию, когда она уже была бесполезна. Статистические данные отечественных и зарубежных хирургов показали, что ставить показания к этой калечащей операции следует осторожно, так как часть больных все равно умирают от рецидивов и метастазов.

Операция, произведенная Я.В.Зильбербергом, менее известна; она была единственным подобным вмешательством, выполнена с меньшим радикализмом, чем операция П.И.Тихова, рана у больного заживала вторичным натяжением в течение ряда месяцев, и в конце концов больной умер от парапроктита.

В основу операции П.И.Тихова положен принцип реплантации конечности на сосудисто-нервном пучке. После выделения сосудисто-нервного пучка опухоль была удалена единым блоком с кожей, покрывающей этот отдел лопатки, с окружающими мышцами, элементами плечевого сустава, верхней трети плеча и наружной трети ключицы. На плече, ниже опухоли, произведен циркулярный разрез кожи и всех подлежащих тканей вместе с плечевой костью. Дистальный отдел плеча подшит к краям такого же циркулярного разреза в области предплечья. Больная осталась жива, у нее сохранились движения в локтевом суставе, кисти и пальцах.

Как ни парадоксально, но самой совершенной и самой «современной» с точки зрения указанных требований к онкологическим вмешательствам является первая из операций, разработанных для верхней конечности, — операция П.И.Тихова, описанная в 1914 г. Межлопаточно-грудная резекция оказалась идеальной, о чем свидетельствовали следующие особенности:

- мышцы, начинающиеся на лопатке, окружены плотными фасциальными листками, позволяющими лопатке легко смещаться по грудной клетке (распространения опухолей лопатки на грудную стенку почти никогда не наблюдается);
- сухожилия этих мышц прикрепляются к верхней трети плечевой кости, которая резецируется;
- сосудисто-нервный пучок имеет хорошо выраженное фасциальное ложе и легко выделяется. Только дельтовидная мышца имеет широкое мышечное тело и довольно низко прикрепляется к плечевой кости, но парабластоматозные метастазы развиваются в ней лишь при поражении опухолью акромиального отростка лопатки (мы наблюдали у одного больного).

Приведенные нами данные литературы с несомненностью доказывают, что хирурги, разрабатывавшие межлопаточно-грудную резекцию, в первую очередь П.И.Тихов, положили в ее основу абластику, футлярность и зональность, и не следует приписывать эти понятия авторам последнего десятилетия, которые также сделали очень много дальнейшей разработкой, уточнением и конкретизацией этих понятий.

Идеи удаления раковых опухолей с соблюдением принципов зональности заложены в самом термине «карцинома», «рак», т.е. узел опухоли, имеющий отростки. Учение о морфо- и гистогенезе опухолей за последние 20 лет резко изменилось. Д.И.Головин (1975) указывает, что в XIX — начале XX в. незыблемыми догмами были: 1) опухоль развивается, как правило, уницентрически; 2) она возникает из маленького фокуса клеток; 3) приобретение опухолевых свойств происходит как бы одним скачком; 4) опухоль растет только «сама из себя».

Однако благодаря работам ряда авторов (L.Foulds, R.Wills и др.) было сформулировано положение об опухолевом поле и изменены представления о развитии опухоли. По мнению Н.П.Дубинина с соавт., в настоящее время имеется единая концепция о природе появления злокачественного роста — специфические изменения генетической информации клеток под влиянием различных причин, мутация и тканевый отбор.

Это представление о развитии опухолей Д.И.Головин описывает следующим образом: «Во-первых, опухоль развивается не уницентрически, а мультицентрически. Это не означает обязательного возникновения множественных опухолей; множественные почки роста обычно сливаются в один узел. Во-вторых, опухоль возникает не из маленького фокуса клеток, а из большого опухолевого поля (Willis), которое может занимать часть органа, весь орган или даже систему органов. В-третьих, приобретение опухолевых свойств происходит не единовременно, а стадийно (теория прогрессии Foulds). В-четвертых, опухоль может расти не только «сама из себя», но и путем стадийной опухолевой трансформации нормальных тканей, попавших в зону опухолевого поля. Опухолевая трансформация (аппозиционный рост сочетается с опухолевой пролиферацией) продолжается до тех пор, пока резервы опухолевого поля не окажутся исчерпанными. Лишь после этого опухоль начинает расти только «сама по себе» путем опухолевой пролиферации. В метастазах опухолевое поле отсутствует».

Однако А.И.Струков и В.В.Серов (1979), заканчивая описание теории опухолевого поля, указывают, что эту теорию признают не все онкологи. В.С.Шапот (1977) на разных примерах показал, что представление об «опухолевом поле» и рекрутировании опухолью соседних нормальных клеток, т.е. вовлечении их в процесс неопластического превращения, противоречит

данным о моноклоновом происхождении неоплазмы и поэтому не может быть принято.

Д.И.Головин считает, что новые закономерности, понятие об опухолевом поле, очевидно, касаются всех опухолей, но они изучены для опухолей молочных желез, шейки матки, предстательной железы, желудочно-кишечного тракта, мочевыводящих путей, печени. Существует ли опухолевое поле для первичных опухолей костей, пока неизвестно, мы не нашли работ, утверждающих это, поэтому приведем старые данные, которые служили основой для разработки и обоснования оперативных вмешательств.

В.В.Подвысоцкий (1894) писал, что опухоли имеют три различных типа распространения: 1) путем инфильтрации клетками опухоли окружающей клетчатки и тканевых щелей, 2) путем инфильтрации клетками опухоли ближайших лимфатических узлов, 3) перенесением клеток в отдаленные части организма по кровеносным и лимфатическим сосудам — метастазирование опухолей, основные виды роста опухолей.

Первый тип распространения опухоли — образования «островков» опухоли по соседству с основным узлом — имеет большое практическое значение при лечении больных с опухолями костей. Н.Н.Петров (1910), описывая особенности роста опухоли, выделил специальный раздел «Распространение при утрате связи с первоначальным очагом». Он писал: «Опухоли с периферическим, инфильтрирующим характером роста распространяются по обоим указанным выше способам, т.е. дают отростки, связанные с первоначальным узлом, а также вызывают к жизни самостоятельные близкие и отдаленные узлы аналогичного строения». В 1947 г. Н.Н.Петров писал уже несколько по-другому: «Иначе говоря, по соседству с очагом злокачественного роста могут возникнуть новые очаги такого же злокачественного роста под влиянием тех самых причин, какие создали первый очаг, т.е. речь идет о мультицентричном возникновении злокачественного роста с последующим слиянием между собой нескольких таких очагов». «Понимаемое в таком виде представление об аппозиционном распространении злокачественных опухолей вполне приемлемо для современной онкологии».

На подобные явления указывали и другие онкологи, как отечественные, так и зарубежные. L.W.O'Neall и W.Ackerman в 1951 г. указали на возможность наличия вокруг хрящевых опухолей, часто имеющих четко различимую капсулу, мелких опухолевых узлов — сателлитов, которые могут быть оставлены в ране и затем дать начало для развития рецидивной опухоли. И.В.Давыдовский называл их окрестными метастазами. Такие окрестные, или парабластоматозные, метастазы диктуют определенную оперативную технику: опухоль должна быть удалена единым блоком с окружающими ее мягкими тканями. Решить же вопрос, что является парабластоматозными метастазами, а что — особенностями развития опухоли (опухолевое поле), помогут дальнейшие исследования, поскольку в настоящее время ясности в этом вопросе нет.

Для опухолей костей необходимо учитывать распространение таких парабластоматозных метастазов на то или другое расстояние по костномозговому каналу трубчатой кости или по ячейкам спонгиозной кости, поэтому существуют определенные правила о необходимости резецировать кость на том или другом расстоянии от определяемых границ опухоли и из остающегося конца кости ложкой брать костный мозг для срочного цитологического исследования на опухолевые клетки. Для хондробластомы, хондромиксоидной фибромы — это 0,5—1—2 см, для хондромы длинной трубчатой кости, остеобластокластомы — 3—5 см в зависимости от степени их активности, для хондросаркомы высокой и средней степени зрелости, парос-

тальной саркомы — 5—7 см, для остеогенной саркомы — не менее 10—15 см, как и для злокачественных опухолей сосудистого происхождения.

Если фасция обычно является преградой для распространения опухоли по мягким тканям, то при операциях по поводу злокачественных опухолей костей высокого потенциала злокачественности таких барьеров в костномозговом канале нет и преградой является только суставной хрящ, вот почему многие хирурги предпочитают производить экзартикуляцию или, если это возможно, ***по предложению С.Т.Зацепина и Н.Е.Махсона, удалять целиком длинную трубчатую кость при поражении ее злокачественной опухолью (новый вид зональности и футлярности).***

Теория опухолевого роста не меняет показаний к объему и методам оперативных вмешательств, на что указывают А.И.Струков и В.В.Серов (1979). Заканчивая описание гипотезы об опухолевом поле, авторы указывают: «Опухолевое поле в разных органах неодинаково по своей распространенности, и установление его величины имеет большое практическое значение, так как определяет объем хирургического вмешательства. При удалении узла опухоли необходимо захватывать как можно больше на вид не измененной ткани, так как из оставшихся неудаленных точек роста могут возникнуть рецидивы».

Хирурги уже давно хорошо представляли себе особенности роста, распространения раковых опухолей. С учетом этих данных они разрабатывали методики и технику оперативных вмешательств, считая для себя бесспорным правилом производить операции абластично, с соблюдением принципов зональности и футлярности. Nasse в 1889 и 1893 гг. на основании изучения препаратов конечностей больных с саркомами костей установил, что саркомы из кости распространяются на прилежащие мышцы и далее именно по этим мышцам, поэтому нужно «жертвовать» теми мышцами, которые прикрепляются к пораженной кости, причем иссекать их вплоть до начала и, следовательно, по другую сторону ближайшего сустава.

В соответствии с этим положением хирурги стали производить ампутацию бедра при саркоме голени и т.д. Э.Лексер в 1908 г. в своем известном руководстве писал: «Отсюда следует правило производить высокую ампутацию плеча или бедра при опухолях предплечья и голени, экзартикуляцию плеча со всем плечевым поясом при саркомах плечевой кости и вылущивание в тазобедренном суставе с удалением всех тазобедренных мышц при опухолях бедра».

Kramer (1902), Que'nu и Desmarest (1903) советовали при экзартикуляции бедра иссекать все мышцы, прикрепляющиеся к лобковой и седалищным костям, оставляя для прикрытия раны лишь большую ягодичную мышцу. Следовательно, еще в начале XX в. были известны пути распространения саркомы по окружающим мягким тканям и мышцам, а также определены требования к объему оперативных вмешательств (не только абластичность, но и футлярность и зональность).

Оценивая значение зональности и футлярности в лечении больных с опухолями костей, первым, кто говорил об этом, следует назвать Н.И.Пирогова, который в 1837 г. в работе «Хирургическая анатомия артериальных стволов и фасций» дал четкое и ясное описание строения сосудистых влагалищ, а вторым — И.П.Матюшенкова (1848), считавшего, что фасции, апоневрозы и клетчатка образуют сложную, но единую систему волокнисто-клеточной ткани.

В основе операций, производимых при удалении опухолей костей, лежат знания анатомического расположения артерий, вен, нервов и фасциальных лож. Н.В.Склифосовский в речи, произнесенной *5* августа 1897 г.

при открытии памятника Н.И.Пирогову работы скульптора Шервуда, проект которого он подарил, а деньги на постройку постамента и отливку были собраны по всей стране, сказал замечательные слова, которые должны остаться для науки и истории: «Начала, внесенные в науку Пироговым, останутся вечным вкладом и не могут быть стерты со скрижалей ее, пока будет существовать русская наука, пока не замрет на этом месте последний звук богатой русской речи. У нас нет своего русского храма славы, но если когда-нибудь создастся народный «Пантеон», там отведено будет место великому врачу и гражданину».*

В своей речи Н.В.Склифосовский упомянул и о встрече Пирогова с Вельпо (Velpo) в Париже. Это было в 1837 г. 28-летний Пирогов явился к Вельпо — знаменитому представителю парижской врачебной школы и застал его рассматривавшим атлас по анатомии фасций и артерий. Вельпо, узнав, что Пирогова, автора этого атласа, привело в Париж желание учиться у него, воскликнул: «Не Вам учиться у меня, а мне — у вас!».

Хирурги второй половины XIX в., разрабатывая оперативные вмешательства, призывали разделять ткани по межмышечным фасциальным пространствам с учетом зональности и футлярности, в конце XIX — начале XX в. были разработаны основные операции при раковых опухолях различной локализации.

Так, Т.Кохер в конце XX в. писал, что «руководящим принципом при разделении глубоких тканей должно служить сегментарное распределение их». Только недостаточное знание литературы приводит иногда к удивительным открытиям, когда хорошо известные нашим предшественникам методы «открываются» снова. Н.Н.Петров, П.А.Герцен и другие отечественные хирурги, онкологи много сделали для того, чтобы при операциях по поводу опухолей, особенно злокачественных, соблюдались принципы абластики с учетом особенностей роста опухоли и ее распространения, а разрезы проводились в пределах здоровых тканей. На основании учета опыта хирургов, онкологов, патологов всех стран постепенно создавались классические оперативные вмешательства при опухолях (раках и саркомах) различных локализаций.

А.И.Раков (1960, 1964) подвел итог этим достижениям. Он писал, что практически далеко не всегда возможно на глаз и на ощупь определить границы здоровых тканей, особенно при опухолях диффузно-инфильтрационного характера. В этих условиях принцип в «пределах здоровых тканей» оказывается весьма шатким и неопределенным. Для того чтобы не нарушить в таких случаях абластику, нужно учитывать возможность распространения опухоли по тканям, расположенным внутри фасциального футляра, и, следовательно, удалять опухоль, не вскрывая фасциальные отграничивающие листки (принцип футлярности), а зная, что клетки опухоли ранее всего попадают в региональные лимфатические узлы, — удалять также и их (принцип зональности).

Как мы отмечали выше, самой совершенной, самой современной операцией, удовлетворяющей этим принципам, является операция Тихова — межлопаточно-грудная резекция, разработанная и успешно произведенная в 1912 г. Несмотря на большие достижения в разработке и обосновании сохранных операций, их необходимо производить только по строгим, объективным показаниям. То, что было сказано Н.И.Пироговым в отношении

* Цит.: *Юдин С.С.* Николай Васильевич Склифосовский. Очерк его жизни и деятелъности//Вопросы военно-полевой хирургии и переливания посмертной крови. — М.: Медгиз, 1960. - С. 303.

показаний к ампутации, целиком относится к обоснованию показаний к сберегательным операциям при злокачественных опухолях костей. «В определении показаний к производству ампутаций всего яснее обнаруживается медицинская логика: ни одна операция не требует столько соображения, столько здравого смысла и внимания со стороны врача, как рациональное, отчетливое составление показаний к ампутации», — писал Н.И.Пирогов. Но в то же время врач, решая произвести сберегательную операцию при злокачественной опухоли, должен быть логичным и в своих решениях исходить из реальных объективных данных, строго научных фактов, медицинских знаний об опухолях на данный момент, ибо лучше жить с тремя конечностями, чем умереть с четырьмя.

В каждом конкретном случае нужно строго взвесить все данные, и поскольку во время сберегательной операции возможны непредвиденные обстоятельства — прорастание опухолью сосудов, их повреждение при выделении, нарушение целости опухоли (нарушение абластики) и т.п., то следует получить от больного согласие на непредвиденную, но ставшую необходимой ампутацию.

В настоящее время, когда прошло уже около 100 лет с начала разработки различных хирургических методов лечения опухолей костей, для производства ампутаций и сохранных операций существуют объективные научные показания, которые, однако, постепенно меняются в зависимости от изменений наших знаний об опухолях костей, разработки новых видов сохранных операций, совершенствования лучевого и химиотерапевтического методов лечения.

Непатогномоничная симптоматика — это понятие неправильное. За ним скрывается тот факт, что часть врачей плохо знают симптоматику, считают бедной, без ярких, «кричащих», классических симптомов. Но это показатель того, что больных с бедной симптоматикой нужно особенно тщательно обследовать, а не говорить об опухолях с «непатогномоничной клинико-рентгенобиохимической симптоматикой». ***Она патогномоничная для этих опухолей,*** но чтобы это установить, необходимы различные исследования. В настоящее время никому не придет в голову изучать болезнь, не сделав пациенту рентгенологическое и лабораторное обследование. Недалеко то время, когда в компьютер будут закладываться симптомы болезни, обнаруженные при клиническом обследовании, а также многочисленные данные аппаратного (биохимического) обследования, причем станет ясным, между какими заболеваниями нужно проводить дифференциацию и какие дополнительные исследования необходимы, чтобы уточнить диагноз.

Международная гистологическая классификация опухолей костей насчитывает 32 нозологические единицы, из них 14 видов сарком и большая группа неклассифицируемых опухолей.

Первичные злокачественные опухоли костей — саркомы — в США составляют 1,1 среди мужчин и 0,6 — среди женщин на 100 000 населения, а по данным Лионского международного агентства, — 1,0 среди мужчин и 0,6—0,7 среди женщин. Таким образом, каждый год на 100 000 населения появляются 2 больных с саркомами костей, на 1 000 000 — 20 больных и на 250 000 000 — около 5000 человек. К этому числу нужно прибавить больных с вторичными саркомами, развившимися из первично-доброкачественных процессов, а также большое число больных с доброкачественными опухолями и диспластическими процессами в костях. Ясно, что нужны специальные учреждения для лечения таких больных, для проведения научных изысканий, обучения молодых врачей, рентгенологов, химиотерапевтов, ортопедов-хирургов, для обобщения опыта.

Еще два-три десятилетия назад при наличии хондробластомы очень часто ошибочно ставили диагноз хондросаркомы и производили ампутацию. Существовал и морфологический диагноз «пролиферирующая хондрома», которая в дальнейшем была признана хондросаркомой, имеющей три степени зрелости, что также резко отразилось на показаниях к различным видам оперативных методик.

Н.Н.Петров (1947) указывал: «Однако частота образования метастазов по кровяному току в том или другом органе определяется далеко не одними только законами механических возможностей внедрения злокачественных клеток в те или иные сосудистые системы. Первоочередную роль играют и другие влияния, еще далеко не полностью разгаданные по своей сущности». Вековой опыт хирургов показал, что опухоли метастазируют преимущественно в проксимальном, ортоградном направлении по току крови и лимфы, а в дистальные отделы конечности они, как правило, не распространяются. Это нашло отражение в работах Т.Кохера (1886), П.И.Тихова (1914, 1917), П.А.Герцена (1928) и др. В связи с этим оправданы операции резекции, удаления злокачественной опухоли с соблюдением современных принципов абластики, футлярности, зональности. В настоящее время они завоевывают все большее признание.

За последние годы в нашей стране большой вклад в развитие сохранных операций при опухолях костей внесли Т.П.Виноградова, Н.А.Краевский, А.В.СМОЛЯННИКОВ, И.Р.Воронович, А.А.Корж, Л.П.Кузьмина, И.Л.Крупко, Н.Е.Махсон, А.Н.Махсон, Н.Н.Трапезников, В.Н.Бурдыгин и др.

Успехи в аллопластическом замещении обширных дефектов длинных трубчатых костей и эндопротезировании, позволившие сохранить не только конечности, но и их функции, способствовали расширению показаний к сохранным операциям. Сохранные операции получают все большее признание и распространение по нескольким причинам:

- неизвестны химиотерапевтические или лучевые методы лечения доброкачественных опухолей (кроме остеобластокластомы);
- оперативный метод лечения остеобластокластом дает лучшие результаты, чем лучевой метод;
- для ряда злокачественных опухолей костей нет эффективных химиопрепаратов (хондросаркома, фибросаркома и некоторые другие), лучевые методы воздействия также неэффективны;
- появление новых активных химиопрепаратов позволяет проводить комплексное лечение некоторых злокачественных опухолей костей (остеогенная саркома, ретикулосаркома, солитарная миелома), сочетая сохранную операцию и химиолечение.

Последние достижения сохранных оперативных вмешательств — обширная резекция или экстирпация целой длинной трубчатой кости (бедренной, плечевой, обеих костей предплечья) с окружающим мышечным массивом и полноценное замещение дефекта эндопротезами различных конструкций — позволяют все чаще прибегать не к ампутации, а к сохранной операции, обеспечивающей восстановление функции конечности.

«Сохранные операции — это оперативные вмешательства, сохраняющие конечности. Они должны быть радикальными и адекватными с учетом распространенности опухоли по кости и окружающим мягким тканям, с индивидуальным учетом принципов абластики, футлярности, зональности. Для восстановления (сохранения) возможно полной функции конечности должны быть использованы все методики и виды пластики, эндопротезиро-

вания, при показаниях их следует комбинировать с химиотерапией, лучевой терапией и другими методами лечения».*

Арсенал сохранных операций при опухолях костей конечностей, плечевого и тазового пояса разнообразен.

При опухолях верхней конечности и плечевого пояса показаны:

1) резекция дистального суставного конца лучевой кости с пластическим замещением дефекта;

2) резекция дистальных суставных концов обеих костей предплечья единым блоком с пластическим замещением дефекта (С.Т.Зацепин);

3) полное удаление обеих костей предплечья единым блоком межкостной мембраной и окружающими мышцами с замещением дефекта эндопротезом (операция Зацепина);

4) резекция дистального конца плечевой кости и проксимального конца костей предплечья (резекция локтевого сустава) с замещением эндопротезом локтевого сустава;

5) резекция диафиза плечевой кости с пластическим восстановлением дефекта;

6) резекция верхнего суставного конца плечевой кости с замещением дефекта;

7) удаление (экстирпация) всей плечевой кости (операция Зацепина—Махсона) с эндопротезированием по Зацепину;

8) скапулэктомия;

9) межлопаточно-грудная резекция (операция Тихова—Линберга);

10) удаление лопатки и всей плечевой кости единым блоком с замещением эндопротезом плечевой кости по Зацепину.

При опухолях нижней конечности и тазового пояса:

1) резекция нижнего суставного конца большеберцовой кости с пластическим замещением;

2) резекция диафиза большеберцовой кости с пластическим замещением;

3) резекция верхнего суставного конца большеберцовой кости с пластическим замещением;

4) резекция нижнего суставного конца бедренной кости с пластическим замещением;

5) резекция верхнего конца большеберцовой кости и нижнего суставного конца бедренной кости (резекция коленного сустава) с пластическим замещением;

6) резекция диафиза бедренной кости с пластическим замещением;

7) резекция верхнего суставного конца бедренной кости с замещением дефекта;

8) удаление всей бедренной кости с замещением тазобедренно-коленным комплексом по предложению С.Т.Зацепина;

9) резекция лобковой и седалищной костей;

10) резекция обеих лобковых и седалищных костей;

11) резекция тела подвздошной кости, лобковой и седалищной костей — межподвздошно-брюшная резекция;

12) резекция крыла и тела подвздошной кости;

13) удаление половины таза;

14) резекция крестцово-подвздошного сочленения с пластикой дефекта по Зацепину.

* *Зацепин С.Т.* Сохранные операции при опухолях костей. — М., 1984.

Несмотря на большие достижения в области разработки сохранных операций, в некоторых случаях хирурги для спасения жизни больных вынуждены выполнять ампутацию конечности — всей руки с лопаткой или ноги с половиной таза даже на уровне IV—V поясничных позвонков.

В настоящее время сконструированы блестящие протезы, с помощью которых больные могут обслуживать себя, совершать прогулки и даже трудиться.

Подводя итог изложенному выше, мы приводим высказывание Н.Н.Блохина (1973): «На протяжении многих десятилетий хирурги всего мира разрабатывали сложнейшие онкологические операции, и не будет преувеличением сказать, что именно онкология дала наиболее значительную почву для развития современной хирургии. Хирурги внесли большой вклад в онкологию, не только развивая методы оперативных вмешательств при опухолях, но они были и первыми организаторами противораковой борьбы, видя, сколь кратковременны успехи хирургических операций при слишком далеко зашедшем опухолевом процессе.

Сложность технического выполнения некоторых новых, очень объемных, шокогенных, многочасовых оперативных вмешательств с большой потерей крови или тончайших, ювелирных операций ставит перед хирургами такие препятствия, которые кажутся непреодолимыми. Но если родилась ценная идея и сделаны первые попытки выполнить эту сложнейшую на данном этапе операцию, то через сравнительно короткий промежуток времени появляются новые технические средства, новые методики, и казавшиеся ранее не выполнимыми операции делаются доступными специально подготовленным хирургам.

Примеров много: эти операции при опухолях позвоночника, костях таза, грудины, поражении суставных концов длинных костей, тотальном поражении длинных костей, операции с применением микрохирургии или артроскопической техники операций.

Молодым поколениям хирургов нужно сказать: «Дерзайте! Пределам науки и ее воплощению в практику нет предела, но всему свое время, и это нужно предвидеть».

Глава 34

Некоторые виды типичных оперативных вмешательств

34.1. Краевая резекция кости

Краевая резекция кости — одно из наиболее часто выполняемых оперативных вмешательств при доброкачественных опухолях небольших и средних размеров. При правильно определенных показаниях и правильно выбранной технике операции с учетом особенностей роста и нозологической формы опухоли краевая резекция дает хорошие результаты.

По нашему убеждению, экскохлеацию не следует производить как неадекватную операцию даже при доброкачественных опухолях. Хирурги начала XX в. А.А.Бобров, E.Lexer не упоминают в своих руководствах операций типа экскохлеации. Те оперативные вмешательства, которые они описывают, равнозначны краевой, околосуставной резекции кости. Против

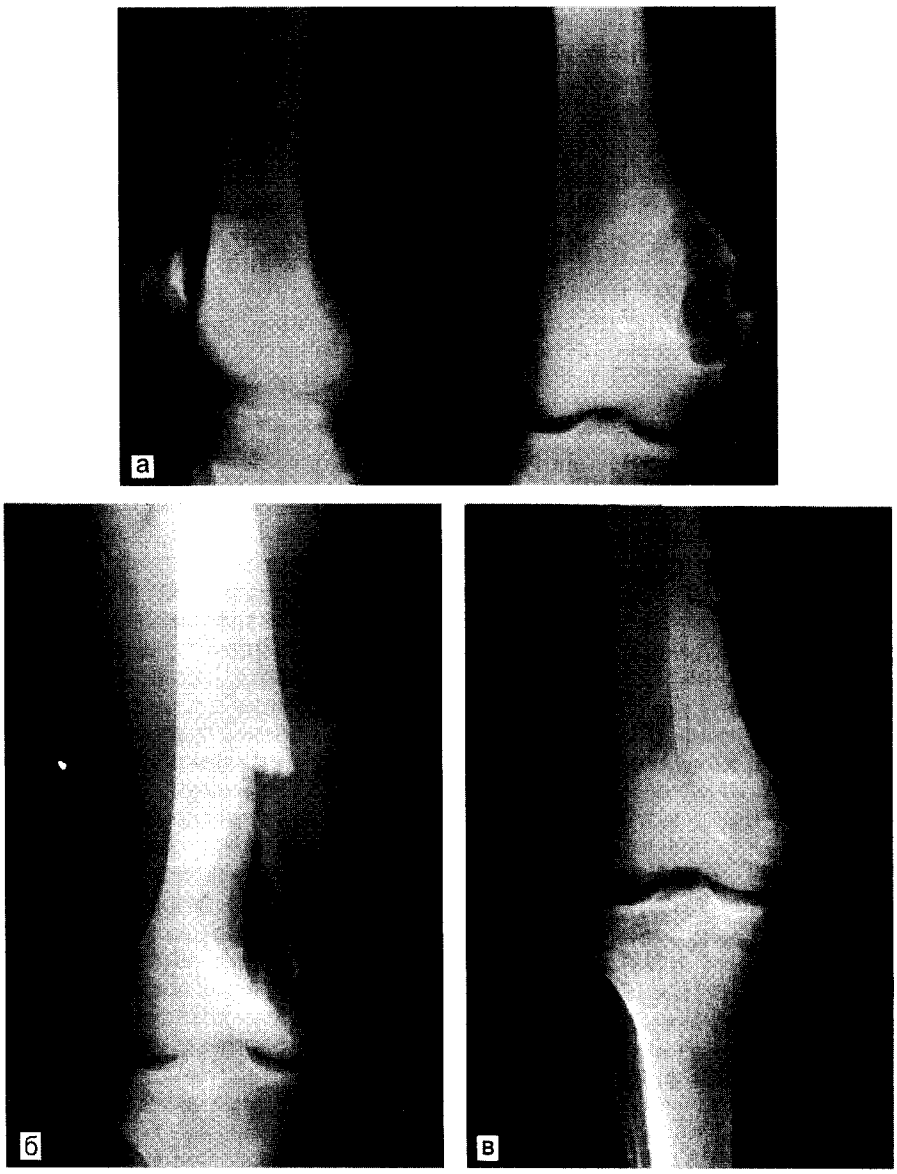


Рис. 34.1. Хондромиксоидная фиброма бедренной кости.

а — до операции; б — после резекции; в — дефект замещен аллогенным трансплантатом.

применения экскохлеации (с использованием хирургических ложек) возражают как отечественные, так и иностранные ортопеды и онкологи. H.P.Vitalli (1967), J.F.J.Bethge и соавт. (1969) указывают, что при остеобластокластомах экскохлеация в 50—60 % случаев дает рецидивы, причем в 15—20 % из них наблюдается озлокачествление.

Из 12 наблюдавшихся нами до 1989 г. больных с остеобластокластомами верхнего конца большеберцовой кости, которым экскохлеация произведена

до поступления их в ЦИТО, рецидив наступил у 10 человек, у 3 из них с озлокачествлением. Эти данные свидетельствуют о недопустимости экскохлеации.

Методика операции. Краевая резекция должна обязательно включать следующие моменты:

- кость обнажают на большем протяжении, чем длина опухолевого очага, и, если возможно, более широко, чем поперечник очага;
- долотом или осцилляторной пилой производят окаймляющее рассечение кортикального слоя так, чтобы оно проходило кнаружи от видимой границы опухоли, т.е. проксимальнее и дистальнее ее; эти сечения не должны (в идеале) проходить через опухоль;
- долото, введенное последовательно в эти пропилы, должно проникнуть в кость несколько глубже опухоли или до противоположного кортикального слоя кости. После этого рычагообразными движениями двух долот этот участок кости удаляют одним блоком. Это удается сделать, если опухолевый очаг небольшой и располагается неглубоко, а сечения долотом делают так, что они сходятся под центром опухоли.

Если опухоль располагается у одного края кости, то выполняют П-образную краевую резекцию. Удаляют участок кости, имеющий сбоку форму той или другой части круга (рис. 34.1). Если же опухоль полностью или частично разрушает $^{2}/_{3}$ или $^{3}/_{4}$ окружности кортикального слоя, то следует оставить только непораженную часть, осторожно сбив долотом поверхность кости, обращенную в костномозговую полость. Следует произвести тщательное замещение дефектов, лучше комбинированными ауто- и аллотрансплантатами.

Мы оперировали больную с довольно большим по протяженности и ширине (7х3х1,5 см) очагом в верхнем эпиметафизе болыиеберцовой кости. На основании клинико-рентгенологических данных мы предполагали злокачественное превращение очага хондроматоза кости, поэтому не проводили биопсию (хрящевые опухоли дают имплантационные метастазы). Правило выполнения краевой резекции кости — не нарушать костные стенки, ограничивающие опухоль, — было нами соблюдено. Микроскопический диагноз: хондросаркома средней степени зрелости. Больная жива, рецидива и метастазов нет, после операции прошло 26 лет.

При краевой резекции у больных с кистами допускается обработка стенок кисты долотом внутри ее полости (но не костномозгового канала). Мы не пользовались фрезами для обработки стенок полости кисты и не имеем собственного опыта, хотя считаем наличие большого количества мелких крошек кости нежелательным моментом при некоторых видах кист и недопустимым при опухолях.

34.2. Околосуставная резекция кости

Околосуставная резекция кости — одно из распространенных оперативных вмешательств (поскольку опухоли в большинстве случаев развиваются в эпиметафизарных зонах костей) и один из наиболее старых видов сохранных операций [Левшин Л., 1910, и др.]. Основным обоснованием возможности проведения операции является то обстоятельство, что опухолевый процесс не переходит на гиалиновый хрящ, покрывающий суставной конец кости, поэтому возможно сохранить не пораженное опухолью суставное хрящевое покрытие. Методика оперативного вмешательства при доброкачественных опухолях в течение XX в. претерпела ряд изменений. К сожале-

нию, при этой локализации опухолей, как уже отмечалось выше, наиболее часто производят экскохлеации, что следует считать грубой ошибкой. Такие операции с применением одних острых ложек недопустимы.

Несмотря на тщательно разработанную методику и хорошее техническое выполнение, наблюдался значительный процент рецидивов. Из 49 оперированных больных рецидив отмечен у 12 (25 %), в основном у больных с остеобластокластомами. Это требовало дальнейшего усовершенствования методики.

Околосуставная резекция кости с электрокоагуляцией стенок полости. Метод электрокоагуляции мягкотканных, преимущественно поверхностно расположенных опухолей применяют в онкологии давно. Идея электрокоагуляции опухолей костей предложена А.Груцем в 1937 г., который назвал эту операцию биологической резекцией. Суть ее состоит в оперативном выделении пораженного сегмента кости, обработке его электрокоагулятором до полного уничтожения опухолевых клеток и зашивании раны. Обработанный электрокоагулятором отдел кости остается в организме больного. При биологической резекции в отличие от анатомической сохраняется непрерывность кости и лишь временно выключается пораженный сегмент, который, по А.Груце, является каркасом для последующих регенеративных процессов. Мысль о термической обработке кости, пораженной опухолью, высказал в 1927 г. Р.Р. Вреден, предложивший подвергать вываривaнию сегмент кости, резецированный вместе с опухолью, в кипящем изотоническом растворе натрия хлорида в течение 40 мин и реплантировать его на место.

Отличие метода Груца заключается в сохранении анатомической непрерывности кости. А.Груца применяет метод биологической резекции при таких локализациях опухоли, при которых невозможно резецировать и реплантировать пораженный сегмент (кости таза, позвоночник, ребра, лопатка). Т.Витвицки начал использовать обработку полостей при частичных резекциях доброкачественной опухоли. Методы не получили широкого распространения.

После изучения результатов применения метода биологической резекции в клинике, руководимой А-Груцем в Варшаве, он был апробирован и внедрен Л.П.Кузьминой (1964) в клинике костной патологии взрослых ЦИТО. Этот метод оказался настолько эффективным, что стал операцией выбора у всех больных с гигантоклеточной опухолью эпиметафизарной области любой локализации, когда оставались непораженными часть кортикального слоя и хрящевой покров суставной поверхности кости.

Методика операции (если возможно, ее производят при наложении на конечность кровоостанавливающего жгута). Осуществляют широкий доступ для обнажения всего участка кости, где имеется наибольшее поражение ее кортикального слоя. По возможности резекцию выполняют так, чтобы сечение долотом происходило через здоровые участки кости, и затем всю типичную темно-красную или сероватую ткань гигантоклеточной опухоли удаляют. Дополнительно прямым и желобоватым долотом иссекают оставшиеся участки опухолевой ткани вместе с костными пластинками до появления нормальной костной ткани. Иногда на части субхондральной пластинки в небольших углублениях остаются опухолевые элементы. Меняют инструменты и тщательно коагулируют всю поверхность стенок образовавшейся полости до появления темной, местами черной окраски. При сомнении можно еще раз долотами снять тонкий слой стенок полости и еще раз повторить коагуляцию. Пластику дефекта производят таким образом, чтобы укрепить субхондральную пластинку кости, а если она отсутствует, — укрепить суставной хрящ плоскими фигурными кусоч-

ками кости. При первых операциях полость заполняли кортикальными аллотрансплантатами.

Однако перестройка аллотрансплантатов и замещение полости костной тканью происходили в ограниченных масштабах и очень медленно из-за образования своеобразной скорлупы из коагулированных тканей, соприкасавшихся с гомотрансплантатами. Для устранения этих нежелательных явлений С.Т.Зацепин предложил и начал применять рассечение долотом коагулированных тканей до появления кровотечения и замещение полости не только гомотрансплантатами, но и аутотрансплантатами как из крыла подвздошной кости, так и из прилежащих отделов пораженного метафиза. Этот прием позволил получить более быстрое и полноценное восстановление костной ткани, замещенной ауто- и аллотрансплантатами.

При тщательно выполненной операции мы не наблюдали рецидивов. Хорошие результаты применения данной методики у больных с гигантоклеточной опухолью следует объяснить тем, что эти опухоли имеют особый вид кровообращения и по сосудам распространяются парабластоматозные метастазы и опухолевые клетки, вызывая рост опухоли. При электрокоагуляции термическое воздействие по сосудам проникает значительно дальше и глубже, чем по костной ткани. Достоинством этой операции является то, что сохраняется собственный суставной конец кости, покрытый гиалиновым хрящом, поэтому у большинства больных сохраняется полный объем движений в суставе.

Хорошие результаты применения околосуставной резекции с электрокоагуляцией повлекли за собой пересмотр выбора оперативного вмешательства. Если до этого времени мы из-за боязни рецидива широко ставили показания к резекции суставного конца кости и аллопластике дефекта суставным трансплантатом, то после ***накопления отдаленных результатов стали по возможности отказываться от резекции суставного конца кости и применять околосуставную резекцию с электрокоагуляцией.***

Мы применяли эту методику и при литических формах остеобластомы, когда процесс захватывал не более $^2/_5$ суставного конца кости, и не отметили рецидива даже у тех 5 больных, у которых микроскопически была обнаружена злокачественная форма опухоли.

34.3. Криовоздействие при лечении больных с опухолями костей

Возможность использования температурных воздействий при лечении больных с опухолями всегда привлекала врачей.

Первая попытка применения криохирургического воздействия при опухоли кости принадлежат, очевидно, R.C.Marcov, T.R.Miller, W.C.Cahan, которые в 1964 г. с успехом применили криохирургический метод у больного с метастазами рака легкого в плечевую кость, что вызвало сильнейшие боли в этой кости. Вместо ампутации руки было проведено замораживание участка плечевой кости, пораженной метастазами, что избавило больного от болей. В последующие годы метод криохирургии стал применяться во всех странах, но наряду со сторонниками он имеет и оппонентов, поэтому в большинстве крупных онкологических учреждений применяется по особым показаниям, т.е. не очень широко.

К 1982 г. хирурги применили криовоздействие более чем у 1000 больных. В нашей стране целый ряд ортопедов-травматологов используют криохирургию, однако наибольший опыт ее применения при лечении больных с опухо-

лями костей имеет Н.П.Демичев, который руководит целым коллективом сотрудников, разрабатывающих эту проблему. Всем хорошо известно огромное число работ онкологов, хирургов, нейрохирургов и врачей других специальностей, которые освещают данную проблему, поэтому мы ограничимся рассмотрением лишь некоторых вопросов, связанных с костной патологией.

Наиболее распространенным методом криовоздействия является следующий: хирургическим путем обнажают пораженную часть кости, которая может быть отделена от мягких тканей или не отделена, но желательно выделить и отвести в сторону сосудистый пучок и нервные стволы. Трижды производят процедуру замораживания и оттаивания, а затем или выполняют хирургическое удаление пораженной опухолью участка кости или он остается на месте. Чаще пораженный участок кости иссекают и дефект замещают костными трансплантатами. Как показали исследования, происходит криодеструкция опухолевых клеток, уменьшается количество рецидивов [Демичев Н.П., 1985; Marcov R.C., 1982, и др.].

R.C.Marcov (1982) сообщает о больном, у которого после криодеструкции не было обнаружено опухолевых клеток в пораженной болыпеберцовой кости после ампутации конечности, но выявлялись метастазы в легких. Отсутствовали также клетки злокачественной фиброзной гистиоцитомы при повторной биопсии после криохирургического мероприятия. Но вместе с тем были отмечены рецидивы хондробластом, метастазов гипернефром, гигантоклеточных опухолей и т.д. и все это — в результате нарушения техники криохирургии. Таким образом, несомненно, что криохирургия — мощное антиопухолевое воздействие, но правильное техническое выполнение — задача не простая.

Положительное впечатление о криохирургическом лечении 12 больных с гигантоклеточными опухолями получили P.Jacobs, R.E.Clemency (1985). Однако они наблюдали у 5 больных патологические переломы в послеоперационном периоде, что должно настораживать врача.

Не свободен метод криохирургии и от осложнений. Известен один случай смерти от газовой эмболии: полость в кости, где был жидкий азот, плотно закрыли, и газообразный азот поступил в сосудистое русло. Наблюдаются некрозы кожи, подкожной клетчатки, ведущие ко вторичному заживлению раны и нагноениям. Особенно неприятным является нарушение проводимости по нервам: так, после криовоздействия функция седалищного нерва восстановилась только через 2 года. Но прав R.C.Marcov, который считает, что в тех случаях, когда крупный нерв, например седалищный, окружен опухолевыми массами, а ампутацию производить почему-либо нежелательно, можно после криохирургического воздействия удалить некротизировавшиеся опухолевые массы, выделив неповрежденным нерв, функция которого со временем восстановится и больной будет доволен.

Необходимо сказать о некрозе и некробиозе окружающих опухолевый очаг костных структур, зоны роста кости, суставного хряща, связочного аппарата и синовиальной оболочки. Эти осложнения являются сопутствующими, они — ***нежелательная составная часть криовоздействия.*** Очень интересные данные в экспериментальной работе на кроликах получила группа авторов [Шумадд И.В., Скляренко Е.Т., Пашкова Е.П., Бруско А.Т., 1985]. Они установили, что процесс замещения девитализированной кости резко замедляется и замещается новой тканью только через 280—365 сут при условии, что кость испытывает нормальную биомеханическую нагрузку. Суставной хрящ подвергается некрозу, а затем деструкции и рассасыванию, особенно в местах нагрузки, а на его месте формируется фиброзная соединительная ткань. Эпифизарный хрящ зоны роста замещается соединитель-

ной тканью, которая подвергается окостенению, приводя к сращению эпифиза с метафизом и вторичным деформациям. Подобные же данные были получены И.Г.Герценом и В.О.Ткачевым (1985), которые на основании этих явлений применяли криовоздействие для получения артродеза с положительным результатом. Несколько разноречивые данные приводят авторы о влиянии на кровотечение: одни говорят о гемостатическом эффекте, тогда как Н.П.Демичев считает, что, несмотря на тщательный гемостаз, наступает дилатация сосудов, а также о патофизиологических изменениях в организме на операционном столе или в палате интенсивной терапии, когда у больного возникает кровотечение.

Нужно полностью согласиться с Н.П.Демичевым, который говорит, что в настоящее время необходимо решить основной вопрос: при каких нозологических формах опухолей костей следует применять криохирургическую методику? Несмотря на работы отечественных и зарубежных авторов, достаточно убедительного ответа нет. Мы не можем понять, почему Н.П.Демичев (1985) применял криовоздействие: 1) при остеомах; 2) костно-хрящевых экзостозах; 3) остеоид-остеоме; 4) солитарной кисте кости; 5) фиброзной дисплазии; 6) «оссифицирующем миозите»; 7) аневризмальной кисте кости (в каких случаях); 8) метафизарном фиброзном дефекте. Если криовоздействие выполняется, кроме хирургической операции, ***«на всякий случай»,*** тогда это не оправдано.

При разработке показаний к методу лечения и при выполнении лечебного мероприятия все должно быть обоснованным, ничего не следует делать дополнительно, так как любое ненужное дополнение повлечет за собой дополнительные осложнения, а их при криохирургии достаточно.

Признавая положительные стороны криохирургического вмешательства, мы согласны с Н.П.Демичевым, который считает, что определенного окончательного заключения о ценности этого метода дать пока нельзя и необходимы дальнейшие исследования, как практические — накопление однородных групп больных, так и теоретические.

Мы считаем, что испытание и применение криохирургического метода требуют разнообразных организационных мероприятий. Вместо него мы по примеру старых хирургов, польских ортопедов и по предложению Л.П.Кузьминой с большим успехом применяли электрокоагуляцию, которую можно произвести без всяких приготовлений в любой операционной.

Замещение больших полостей метаэпифизарной зоны в странах Западной Европы, США часто производят путем заполнения полости быстротвердеющим цементом, таким же, какой используется для фиксации эндопротезов.

Положительные качества этого метода:

- при полимеризации цемент разогревается до 70—90 °С, оказывая девтализирующее действие на опухолевые клетки, оставшиеся на костных стенках полости, особенно гигантоклеточной опухоли;
- цемент имеется во всех лечебных учреждениях и его можно хранить длительное время.

Отрицательные качества:

- цемент никогда не замещается костной тканью больного;
- он мешает регенерационным процессам кости;
- постепенно сцепление цемента с костными стенками полости нарушается, вследствие чего механическая прочность кости может снижаться;
- часто наблюдается развитие тяжелого деформирующего артроза в расположенном рядом суставе.

Причинами, которые побудили хирургов, ортопедов, онкологов в странах Западной Европы и США прибегать к этому методу, являются: недостаточное знакомство с методом замещения дефекта кости костными кортикальными аллотрансплантатами и необходимость их приобретать в костном банке перед операцией. Однако нужно еще раз подчеркнуть, что замещение дефекта костными аллотрансплантатами биологически значительно лучше.

Tricalcium phosphate выпускается De-Puy для замещения полостей после удаления доброкачественных опухолей костей. У 18 больных были применены гранулы диаметром от 0,4 до 2 мм, которые имели поры 250—400 мкм, и у 2 больных — в виде блоков. Как показали исследования, данное вещество не имеет остоиндуктивных свойств, но, согласно наблюдениям, на этом месте образуется остеоид.

Положительные свойства этого метода:

- материал для замещения полости в стерильном виде всегда может быть под рукой;
- осложнений, связанных с применением этого материала, не наблюдалось.

Добавление к цементу метатрексата. Изучаются возможность добавления к цементу метатрексата (МТХ) и его воздействие на клетки остеогенной саркомы (в эксперименте на собаках). H.U.Langendorff (1989) сообщил о положительном опыте применения после сохранных операций для замещения полостей после резекции по поводу метастазов рака в кости и липосаркомы palacos-шгамб с добавлением МТХ. Он обнаружил некроз опухолевых клеток на протяжении более 15 мм от цемента и считает показанным применение цемента palacos с метатрексатом в следующих случаях:

А диагностические биопсии злокачественных опухолей;
А краевые резекции при первичных злокачественных опухолях костей;
А паллиативные стабилизирующие операции.

В последние годы в отделениях ЦИТО и ряда больниц широко используются деминерализованные костные трансплантаты для замещения больших дефектов костей, метафизарных зон, тел позвонков и т.п.

Технология изготовления деминерализованных костных трансплантатов разработана совместными усилиями сотрудников костного банка и клиницистов ЦИТО [Лекишвили М.В., Касымов И.А., 1999]. Особенностью данного пластического материала явилась последовательность технологических этапов приготовления частично деминерализованных трансплантатов: деминерализация кортикального слоя фрагментов длинных костей, их лиофилизация и последующая стерилизация потоком быстрых электронов дозой поглощения 20±5 кГр. Перед стерилизацией трансплантаты помещают в двойную стандартную пластиковую упаковку, а после стерилизации они могут храниться до 3 лет при комнатной температуре без существенных изменений свойств. Наиболее важная черта данных аллотрансплантатов — проявление остеоиндуктивных свойств в области пластики. Воздействие потока быстрых электронов на трансплантаты гарантирует стерильность и резко снижает риск иммунологических реакций на трансплантируемый материал.

Клинический опыт показал сокращение сроков резорбции костных трансплантатов у больных с одновременным образованием регенерата. Диапазон использования деминерализованных, лиофилизированных костных трансплантатов достаточно большой: от замещения опухолеподобных

образований до использования при посттравматических деформациях и ложных суставах костей в качестве стимулятора репарации.

Данный пластический материал прошел обязательную на сегодняшний день процедуру сертификации и лицензирования и внесен в Государственный реестр изделий РФ.

34.4. Отграничивающая костная пластика

При возникновении очень больших дефектов суставных концов длинных трубчатых костей всегда встает вопрос о методике замещения дефекта кости. Как показали длительные клинические наблюдения, при пластике кортикальными аллотрансплантатами они через 2—5 лет у взрослых полностью не перестраиваются и не замещаются костной тканью больного. Кортикальные трансплантаты окружает соединительная ткань типа надкостницы, частично по поверхности они замещаются костью больного и в таком виде осуществляют свою опорную функцию.

Учитывая эти наблюдения, мы при замещении полостей стали производить смешанную ауто- и аллопластику. Однако по возможности лучше замещать дефекты аутотрансплантатами, тогда перестройка их, происходящая сравнительно быстро, позволяет получить совершенно нормальную кость на месте бывшего дефекта. В 1970 г. при очень большом дефекте верхнего эпиметафиза большеберцовой кости мы применили метод отграничивающей костной пластики. Весь разрушенный аневризматической кистой и удаленный во время операции кортикальный слой заместили аутотрансплантатом такого же размера и формы, взятым из крыла подвздошной кости. Трансплантат пришили к краям дефекта, восстановив тем самым нормальную конфигурацию верхнего конца большеберцовой кости, что сделало невозможным врастание рубцовой ткани. Заполнить дефект аутотрансплантатами мы не могли из-за очень больших размеров полости, образовавшейся после резекции пораженного эпиметафиза, поэтому поместили в полость всего лишь несколько мелких кусочков кортикальной и спонгиозной кости, взятой также из крыла подвздошной кости, основную же часть образовавшейся замкнутой полости заполнила гематома. Через 1,5 года наступило полное восстановление структуры кости, и о бывшем патологическом процессе и костной пластике можно догадаться лишь по слегка сглаженной измененной конфигурации задней поверхности кости.

Методы замещения дефектов костей методом билокального остеосинтеза по Г.А.Илизарову применяются рядом ортопедов при лечении больных с опухолями костей. Этот метод может найти применение при операциях, когда резецируются диафизы костей, и в настоящее время нами и другими авторами с успехом применяется замещение дефекта консервированными аллотрансплантатами. Отдаленные результаты превышают 30 лет (см. раздел 29.2 «Липосаркома кости»). Несомненно трудность представляют те больные, у которых резецируется практически весь диафиз и трансплантат из метафизарной части нужно перемещать для замещения на протяжении 20—25 см. Нужно иметь большой опыт подобных операций. Заместить же дефект консервированным аллотрансплантатом проще, хотя полное спаяние и функция обычно восстанавливаются через 6—8—10 мес. Методика замещения по Г.А.Илизарову суставных концов кости после резекции вряд ли получит распространение, поскольку при этом теряется подвижность в суставе. Замещение эндопротезом обеспечивает опорной конечности полный объем движения в суставе через 3 мес.

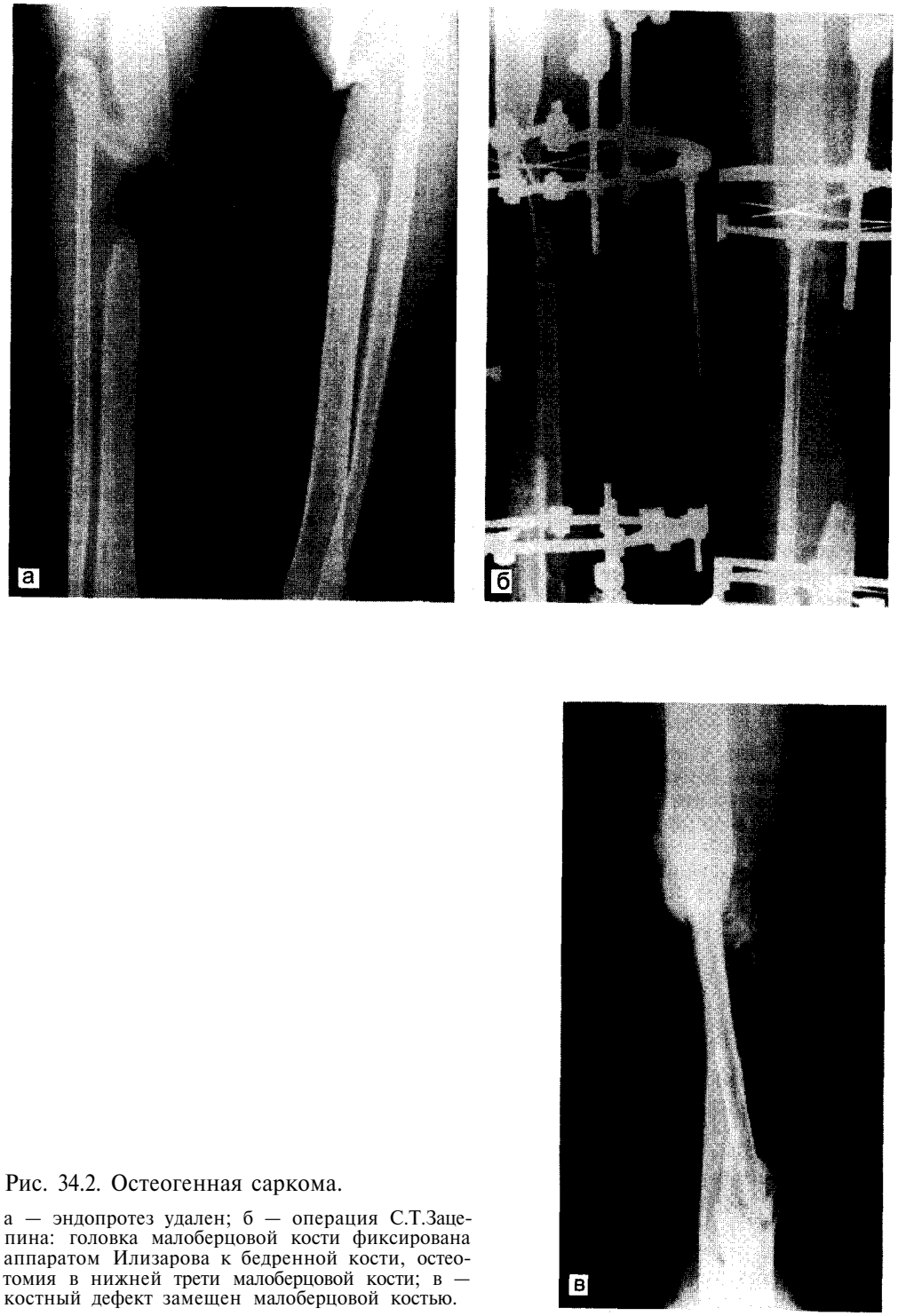


Рис. 34.2. Остеогенная саркома.

а — эндопротез удален; б — операция С.Т.Зацепина: головка малоберцовой кости фиксирована аппаратом Илизарова к бедренной кости, остеотомия в нижней трети малоберцовой кости; в — костный дефект замещен малоберцовой костью.

Приводим пример, когда при использовании аппарата Илизарова мы применили оригинальную методику, разработанную нами.

Больная Я. В 19-летнем возрасте диагностирована остеогенная саркома верхнего конца правой болыиеберцовой кости. В ВОН Ц после курса лучевой терапии 40 рад и курса химиотерапии (адриабластин, винкристин, циклофосфан) 11.01.1985 г. произведена абластичная резекция верхней трети большеберцовой кости вместе с мыщелками бедренной кости; дефект длиной 18 см. Выполнено замещение эндопротезом для коленного сустава Сиваша. В послеоперационном периоде наступило осложнение, эндопротез был удален 18.03.1985 г. Рана зажила вторичным натяжением с образованием глубокого втянутого рубца и образованием перетяжки на месте резекции кости. Больной предложена ампутация, от которой она отказалась, несмотря на болтающуюся голень. Консультирована С.Т.Зацепиным и переведена в отделение костной патологии взрослых ЦИТО. Ввиду наличия резких рубцовых изменений на уровне коленного сустава и верхней трети голени в результате курса лучевой терапии и заживления гнойной раны после удаления эндопротеза, делавшей типичную операцию билокального остеосинтеза по Илизарову малоперспективной и опасной из-за возможного повреждения перемещаемым фрагментом кости, сосудов и нервов в подколенной области и верхней трети голени (хорошо видно, что остеофит на конце бедренной кости упирается в кожу), а также вследствие рецидива гнойного процесса решено произвести замещение дефекта по предложенной нами оригинальной методике (рис. 34.2).

15.05.1986 г. — операция: выделение и мобилизация малоберцового нерва в области головки малоберцовой кости, которая также выделена из мягких тканей; обнажение дистального конца бедренной кости, в костномозговой канал которой частично введена головка и зафиксирована в таком положении для получения сращения с 3 спицами в кольце аппарата Илизарова. Произведена остеотомия малоберцовой кости на расстоянии 20 см дистальнее головки, наложено еще 2 кольца, одно на границе средней и верхней трети бедра и одно в нижней трети голени. Начато постепенное (по 1—2 мм в сутки) удлинение, при котором увеличивалось расстояние между концами бедренной и большеберцовой костей, верхний конец малоберцовой кости постоянно замещал дефект. Укорочение 18 см было ликвидировано за 95 дней.

15.10.1986 г. выполнен второй этап операции — дистальный конец перемещаемого отрезка малоберцовой кости внедрен в конец большеберцовой кости. Вдоль малоберцовой кости поднадкостнично уложено два кортикальных аллотрансплантата. Фиксация аппаратом продолжена до 23.03.1987 г.

На рентгенограммах от 23.03.1989 г. хорошо видно, что дефект между концами бедренной и большеберцовой костей заполнен фрагментами малоберцовой кости, который интимно сросся с ними; по ходу перемещения фрагмента малоберцовой кости образовалась «новая малоберцовая кость», сливающаяся с настоящей — перемещенной костью только в самом верхнем отделе. Больная пользуется конечностью, вышла замуж.

34.5. Особенности хирургических доступов при опухолях головки малоберцовой кости

Оперативная тактика при опухолях головки малоберцовой кости различна в зависимости от величины опухоли и степени деструкции головки. Приводим наши рекомендации.

I. При небольших опухолях, не разрушающих кортикальный слой головки малоберцовой кости по медиальной поверхности, т.е. в области соединения с наружным мыщелком большеберцовой кости, основной опасностью является повреждение малоберцового нерва. В связи с этим доступ осуществляют из разреза, проведенного по проекции малоберцового

нерва до уровня шейки малоберцовой кости, затем по границе между латеральной и задней группами мышц. После рассечения фасции выделяют малоберцовый нерв, который после некоторой мобилизации в области шейки малоберцовой кости отодвигают вместе с мышцами кпереди, затем пересекают малоберцовую кость. Особая осторожность необходима при отделении мышц по медиальной поверхности малоберцовой кости и межкостной перегородке, так как несколько ниже шейки малоберцовой кости на переднюю поверхность выходит передняя берцовая артерия, которую легко повредить неосторожным движением. Отсекают сухожилие двуглавой мышцы и при небольших ротационных движениях головкой рассекают связочный аппарат сустава между головкой и большеберцовой костью.

П. При выходе опухоли за пределы головки малоберцовой кости, практически при полном ее разрушении, основной трудностью во время операции следует считать выделение опухоли без нарушения целости капсулы. Наиболее сложным моментом является рассечение связок, особенно прочных на задней поверхности малоберцовой кости в области межберцового сочленения. Если не рассечь связки, фиксирующие головку малоберцовой кости, то во время ротационных движений верхнего отдела малоберцовой кости капсула опухоли повреждается и абластичность операции нарушается. В этих случаях необходимо производить разрез по задней поверхности головки малоберцовой кости с таким расчетом, чтобы обеспечить доступ прямо к межберцовому сочленению, подойдя к задним связкам, и рассечь их. При хорошо осуществленной мобилизации малоберцового нерва по задней поверхности голени нетрудно произвести и все остальные моменты операции.

III. Опухоль головки малоберцовой кости, особенно больших размеров, достигает подколенного сосудисто-нервного пучка, отделение которого от опухоли является основным, наиболее важным и сложным моментом операции. В этих случаях разрез следует делать в подколенной впадине по медиальному краю опухоли, т.е. по средней линии подколенной области. Сначала выделяют большеберцовый и малоберцовый нервы, а затем отводят медиально сосудистый пучок, который часто непосредственно прилежит к опухоли. Поскольку для удаления большой опухоли приходится делать длинный разрез, остальные этапы выполняются легче. Малоберцовый нерв часто бывает распластан на поверхности опухоли, и в целях абластики его иногда иссекают вместе с опухолью.

С.Т.Зацепин и Г.В.Богданский отметили, что после удаления верхнего отдела малоберцовой кости появляются симптомы, свидетельствующие о нарушении функции наружнобоковой связки коленного сустава, поэтому рекомендуют подшивать сухожилие двуглавой мышцы бедра и наружную боковую связку коленного сустава лавсановым швом к остаткам связочного аппарата и к наружному мыщелку большеберцовой кости.

Доступ к задней поверхности проксимального отдела большеберцовой кости является более сложным, но он в значительной степени определяет успех оперативного вмешательства. Доступ осуществляют из продольного разреза, проведенного по средней линии подколенной области и верхней трети голени. Дальнейший подход зависит от величины и расположения опухоли, характера предлагаемого оперативного вмешательства и вида костной пластики. При небольшой опухоли — хондробластоме, которая, по нашим данным, часто располагается по задней поверхности большеберцовой кости у прикрепления задней крестообразной связки, подход может быть осуществлен *совершенно бескровно путем раздвигания мышечных воло-*

кон сначала икроножной, а затем камбаловидной мышцы. Этот доступ применен нами более чем у 20 больных.

При наличии большой опухоли, когда необходимо осуществить широкий доступ, мы выделяем большеберцовый и малоберцовый нервы, затем переднюю и заднюю большеберцовые артерии, после чего отсекаем наружную или внутреннюю головку икроножной мышцы либо обе сразу. Затем постепенно отсекаем все мышечные волокна, прикрепляющиеся к задней поверхности малоберцовой и болыпеберцовой костей так, чтобы на их задней поверхности оставались лишь берцовые артерии и вены. Следует указать, что передняя берцовая артерия препятствует смещению задней и тем самым резко ограничивает возможности операции, у некоторых больных ее следует пересекать.

34.6. Резекция и аутопластика наружной лодыжки

Наружная лодыжка сравнительно редко поражается опухолями. Наиболее часто встречаются: хондрома, хондромиксоидная фиброма и злокачественная форма хондромиксоидной фибромы. Наиболее простым и надежным методом при необходимости произвести полное удаление наружной лодыжки или ее резекцию является артродезирование большеберцовой и таранной костей с использованием скользящего аутотрансплантата из большеберцовой кости, который внедряют в таранную кость, и применение компрессии одним из видов компрессионных аппаратов.

Другой метод — создание новой наружной лодыжки (после резекции нижнего конца малоберцовой кости) из проксимального отдела той же малоберцовой кости с суставным концом. Аутопластику нижней трети малоберцовой кости с сохранением дистального отдела лодыжки (тонкой пластинки) описали А.Н.Бакулев и соавт. (1953). Полное замещение произвел Campbells (1949).

Как показали результаты операций, произведенных нами и нашими коллегами, замещение дефекта кости на протяжении верхним концом малоберцовой кости ненадежная операция. У подавляющего числа больных костный мозг, находящийся в спонгиозе головки малоберцовой кости, при свободной пересадке длительное время лишен кровоснабжения и гибнет, что сопровождается рассасыванием головки малоберцовой кости. Мы наблюдали это при пересадке верхнего конца малоберцовой кости вместо верхнего конца плечевой кости, дистального конца лучевой кости или вместо наружной лодыжки. Хороший результат всегда получают, когда осуществляется свободная пересадка с применением микрохирургической техники и швом артерий и вен, подходящих к головке малоберцовой кости.

34.7. Оперативное лечение опухолей таранной кости (методика С.Т. Зацепина)

Таранная кость наиболее часто поражается остеобластекластомой, хондромой и хондросаркомой. При ограниченных, строго очерченных очагах, располагающихся в шейке и головке таранной кости, возможна резекция шейки и головки с последующей аутопластикой дефекта, артродезированием с ладьевидной костью.

Поражение всей таранной кости при быстро растущих опухолях требует или полного удаления таранной кости, или, при некоторых злока-

чественных опухолях, ампутации голени. Удаление таранной кости (астрогалэктомия) при опухолевом поражении — сложная операция, не имеющая ничего общего с астрогалэктомией, производимой при косолапости.

Операция полного удаления таранной кости при опухолевом поражении ее должна быть выполнена абластично. Нельзя брать таранную кость костедержателем и повертывать ее так, чтобы было удобно пересечь те или иные связки, нельзя резко супинировать и пронировать стопу во время операции, чтобы не нарушить целость опухоли, что особенно опасно при опухолях хрящевого генеза.

Удалять таранную кость следует из двух дугообразных разрезов — внутреннего и наружного, проходящих кзади от лодыжек. Сначала делают внутренний разрез над проекцией сосудисто-нервного пучка несколько кзади от внутренней лодыжки, переднюю часть разреза поднимают почти на тыльную поверхность стопы, чтобы можно было рассечь связки таранно-ладьевидного сустава. Выделяют и приподнимают на держалках сосудисто-нервный пучок, сухожилия задней большеберцовой мышцы и общего сгибателя пальцев, после чего рассекают весь связочный аппарат по внутренней поверхности и таранно-ладьевидные связки. Наружный разрез позволяет рассечь связки по наружной поверхности, и осторожно, чтобы не разорвать истонченный кортикальный слой, таранную кость удаляют через медиальный разрез.

В том случае, если во время операции выясняется, что опухоль (хондросаркома) распространяется на окружающие ткани, то кожные раны зашивают, стопу обертывают стерильным бельем, меняют перчатки, инструменты и проводят ампутацию голени. Если же удаление таранной кости прошло гладко, стопу сдвигают несколько кзади, чтобы вилка голеностопного сустава располагалась над передним отделом пяточной кости, и рану послойно зашивают. Это положение стопы фиксируют гипсовым сапожком на срок 1 — 1VS мес, разрешая больному постепенно нагружать ногу. Однако с годами развивается деформирующий атроз, появляются боли.

Поэтому нами предложена следующая операция (авторское свидетельство № 825039). После удаления таранной кости производят косую остеотомию (протяженность 8—10 см) большеберцовой кости в нижней трети из внутреннего разреза, который начинают несколько выше (рис. 34.3). Нижний отломок смещают до упора в верхнюю поверхность пяточной кости и заднюю поверхность ладьевидной. Удаляют хрящевой покров с суставных поверхностей и связки для образования костного сращения между большеберцовой, пяточной и ладьевидной костями. Отломки большеберцовой кости соединяют винтами и винтом же фиксируют болыпеберцовую кость к пяточной.

Удаляют хрящевой покров и связки с медиальной поверхности наружной лодыжки, которую фиксируют винтом или костным аллогенным кортикальным штифтом к дистальному отломку большеберцовой кости. Послойно зашивают раны, накладывают гипсовую повязку. Этот способ операции позволяет получить хороший результат, исключить укорочение конечности, хромоту и развитие деформирующего артроза.

Ангиография при опухолях костей. Работа, проведенная нами совместно с В.Н.Бурдыгиным, Л.П.Кузьминой, А.А.Беляевой, М.К.Климовой, позволила убедиться в ценности ангиографии при диагностике опухолей костей вообще и патогномоничной симптоматике (остеоид-остеома, пигментно-виллезно-узелковый синовит).

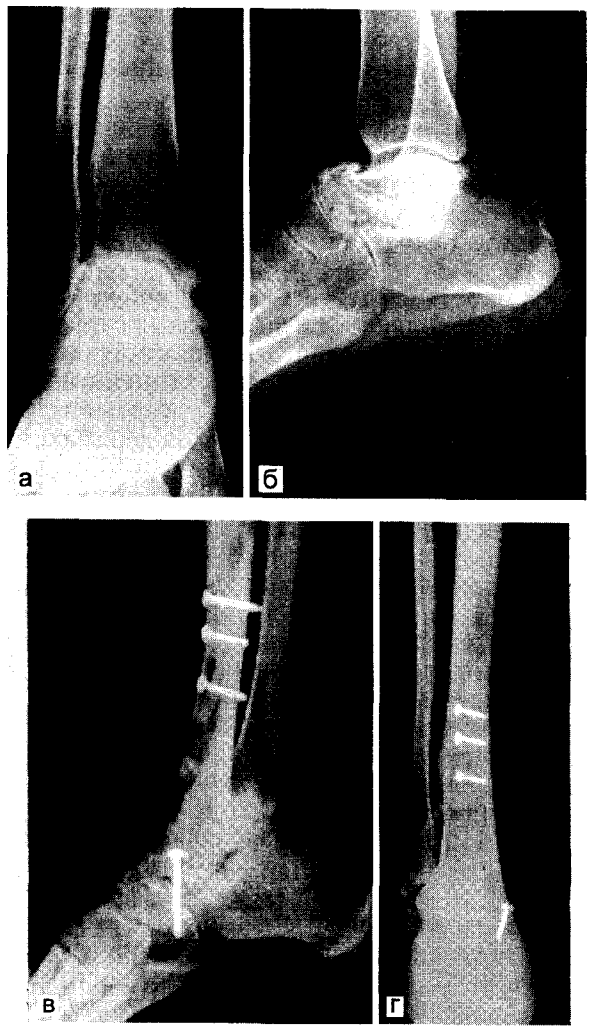


Рис. 34.3. Операция С.Т.Зацепина при разрушении таранной кости опухолью.

а, б — таранная кость разрушена гигантоклеточной опухолью, патологический перелом; в, г — большеберцовая кость удлинена путем косой остеотомии, конец кости артродезирован с пяточной и ладьевидной костями.

Первое, что позволяет определить ангиография, — это степень смещения магистрального сосудистого пучка:

- смещения нет;
- незначительное отклонение от естественного хода;
- выраженное смещение с образованием дуги той или иной кривизны;
- резкое смещение в одной или двух плоскостях с образованием угла, приближающегося к прямому.

Совершенно естественно, что чем больше смещение и давление, тем сильнее воздействие опухоли на сосуды. Поскольку стенки вены тоньше и менее эластичны, чем у артерии, вена раньше уплощается, иногда настоль-

ко существенно, что тонкий ее просвет, заполненный уже сильно разбавленным в венозной фазе контрастным веществом, бывает или плохо виден, или не виден вовсе, а при операции оказывается, что вена сохранилась и просвет ее проходим.

При тромбозе магистральной вены, в чем можно убедиться с помощью флебографии, всегда бывают хорошо видимы коллатеральные вены, подкожные, которые компенсируют отток. Поэтому если во время операции хирургу не нужно иссекать большие массивы мягких тканей, когда возможно повреждение венозных коллатералей мягких тканей, то сдавление магистральной вены не влияет на план операции, если же во время операции будет нарушен отток по коллатералям, то в план операции нужно включать и пластику венозного сосуда. Артериальные сосуды могут быть смещены быстро растущей опухолью на значительные расстояния без заметного уменьшения диаметра сосуда, и только очень сильное натяжение, сдавление в узком желобе, образовавшемся в ткани опухоли, резкое изменение направления сосуда могут привести к сужению просвета артерии, гибели эластической и внутренней оболочек с последующим тромбозом.

Для уточнения границ распространения опухоли следует производить ангиографию. Поскольку на ангиограммах не бывают видны внутрикостные сосуды, то они и не помогают уточнению границ опухоли внутри кости. Границы опухоли кости в мягких тканях видны значительно лучше в результате изменения направления сосудов II, III, IV порядков, огибающих или питающих образование, а в капиллярной части злокачественной опухоли, расположенной в мягких тканях, и отдельные парабластоматозные узлы, не видимые на обычных рентгенограммах, достаточно интенсивно окрашиваются контрастом, что очень помогает хирургу. Истинные размеры хондросарком, паростальных сарком и опухолей с растущей хрящевой тканью, костно-хрящевых экзостозов позволяют увидеть их при ангиографическом исследовании. Эти размеры значительно больше определяемых на обычной рентгенограмме.

Многие годы нами производились сохранные операции без ангиограмм, причем операционные методики и техника операционных вмешательств были разработаны так, что опытный хирург на первом этапе, постепенно выделяя сосудистый пучок, вовремя замечает степень их сдавления или тромбоза и может изменить первоначальный план операции.

Хирургу, имеющему ангиограммы до операции, как правило, не приходится менять план операции, если он правильно понял произошедшие изменения в сосудистом русле, обнаружил распространение мягкотканного компонента опухоли, оценил изменения сосудистых стенок, поврежденных опухолью, правильно диагностировал наличие аневризмы и т.п. Особенно ценные сведения дает ангиография при рецидиве опухоли в ткани. Поэтому последние 20 лет мы стали широко пользоваться при обследовании больных ангиографическими данными, однако необходимо помнить, что это — инвазивный метод обследования и без достаточно определенных показаний его производить не следует; рекомендуется использовать УЗИ.

34.8. Доступ Зацепина к малому вертелу

В 1959 г. нами был предложен переднемедиальный доступ для удаления образований — опухолей, диспластических образований малого вертела.

На 2—3 см медиальнее бедренной артерии и на 2 см ниже паховой складки делают вертикальный разрез длиной 15—20 см. После рассечения

кожи, подкожной клетчатки и фасции обнажают гребешковую (m.pectineus) и длинную приводящую (m.adductor longus) мышцы, перевязывают и пересекают a.circumflexa femoris medialis и одноименные вены. В наружную сторону отодвигают бедренный сосудистый пучок, тупо раздвигают в основном латерально мышцы, после чего обнажают малый вертел, от которого на глаз отсекают сухожилие подвздошно-поясничной мышцы и другие мягкие ткани. Распатером отделяют надкостницу с близлежащих отделов диафиза и шейки бедренной кости, вводят защитники и долотами удаляют патологический очаг в пределах здоровой ткани.

Если размеры малого вертела практически не увеличены, как это мы наблюдали при гигантоклеточной опухоли, остеоид-остеомах и кистах, а мышцы хорошо развиты, подход значительно труднее, чем при больших размерах экзостозов, хорошо пальпируемых и уже частично раздвинувших мышцы по медиальной поверхности бедра.

Из описанного доступа удобно удалять опухоли и экзостозы, ножка которых не ограничивается малым вертелом, а распространяется и на переднюю поверхность шейки бедра (linea intertrochanterica) и даже несколько заходит на заднюю поверхность — для отсечения этой части ножки экзостоза бедро ротируют кнаружи. Мы с успехом применили этот доступ у 12 больных.

Однако в тех случаях, когда костно-хрящевой экзостоз только частично исходит из малого вертела, а основная его часть и ножка располагаются кзади в области crista intertrochamterica, мы применяли доступ Кохера, который позволяет свободно выделить заднюю часть экзостоза, а при внутренней ротации — и часть ножки, исходящей из малого вертела. Разрез Лангенбека менее удобен, Так как обеспечивает лишь сравнительно узкий доступ к малому вертелу. Наиболее часто в малом вертеле локализуются костно-хрящевые экзостозы, остеоид-остеомы, которые можно удалить из нашего доступа или доступа Кохера, если они, кроме малого вертела, захватывают и заднюю поверхность шейки бедра. Однако лечение злокачественных опухолей малого вертела не отличается от хирургического лечения при локализации опухоли в других отделах проксимального конца бедренной кости — нужен широкий доступ ко всему верхнему ее отделу.

34.9. Остеотомия по Гудушаури—Зацепину

Остеотомия была предложена О.Н.Гудушаури и С.Т.Зацепиным в 1968 г. с целью исправления деформаций в эпиметафизарных и метадиафизарных зонах любых костей. На рентгенограмме проводят осевые линии по диафизу кости и через середину эпифиза перпендикулярно к его суставной поверхности. Пересечение этих линий происходит в области наибольшего искривления кости. Поперечную остеотомию производят строго перпендикулярно осевой линии, проведенной через середину эпифиза, т.е. строго параллельно суставной площадки. После этого на конце метадиафизарного отломка по стороне наибольшей кривизны формируют шины из кортикального слоя, при этом удаляют клиновидной формы прилежащий к шипу отдел. В эпифизарном отломке готовят паз для шипа, куда он входит при искривлении кости (см. также главу 6 — «Болезнь Педжета»).

Положительные качества остеотомии: выполняют без последующего применения металлических конструкций; операция технически обеспечивает прочное соединение фрагментов, и благодаря большой поверхности соприкосновения концов отломков наступает быстрое срастание их без образования излишней периостальной костной мозоли.

34.10. Исправление сложных деформаций с помощью аппарата Илизарова

В 1978 г. к нам поступил итальянец 18 лет со сложными, тяжелыми деформациями обеих голеней. Еще ребенком он дважды был оперирован в Чикаго, однако деформации остались и даже увеличились (рис. 34.4). Нами совместно с А.С.Самковым был разработан план операционного вмешательства и в результате ряда остеотомии с применением аппарата Илизарова, а также остеотомии правой бедренной кости по Вредену через 2 года были ликвидированы деформации. В результате значительно увеличился рост больного, и он на своих ногах поехал домой в город Барри. Мы не приводим другие примеры, так как ортопеды в настоящее время хорошо знакомы с возможностями дистракции.

34.11. Удаление огромных опухолей костей конечностей

В значительном проценте хирургических операций для удаления опухоли выполняют разрез кожи и тканей над опухолью, т.е. осуществляют хирургический доступ и начинают мобилизацию опухоли и ее выделение из тканей.

При громадной опухоли, поразившей кость на всем (или почти на всем) протяжении, до последнего этапа операции все вмешательства производят так, как будто опухоль остается на месте, а все здоровые мягкие ткани (сосуды, нервы, мышцы) удаляют; когда эти ткани мобилизованы, отделены от пораженной кости, удаляют кость с громадной опухолью. У некоторых больных при первом осмотре это кажется невыполнимым, однако чтобы отказаться от сохранения конечности, нужно убедиться в том, что ее магистральный сосуд или один из двух сосудов (на предплечье или голени) не может быть сохранен. Такие операции успешно применяют за последние два десятилетия: удаляют большие опухоли, поразившие всю бедренную или плечевую кость. Нами разработаны операции удаления обеих костей предплечья с последующим эндопротезированием: удаления всей пораженной опухолью плечевой кости вместе с лопаткой и эндопротезированием плечевой кости; удаления гигантских хондросарком или костно-хрящевых экзостозов верхнего конца бедренной кости, растягивающих и фиксирующих как глубокую артерию бедра, так и все ее ветви.

В начале операции пересекают в верхней трети бедра бедренную артерию и вену, мобилизуют опухоль, пересекают бедренную кость дистальнее опухоли, последнюю удаляют, дефект замещают эндопротезом, после чего накладывают шов сначала на вену, а затем на артерию (см. главу 14). Были осуществлены и такие оперативные вмешательства, как резекция части таза вместе с хондросаркомой, общими и наружными подвздошными сосудами (артерией и веной) с последующим замещением дефекта аутовеной.

Как показали наблюдения, трансплантат — аутовена, оба сосудистых соединения — попадает в такие неблагоприятные анатомические условия, что надеяться на благоприятных исход сохранения проходимости сосудистой вставки очень мало, тем более что диаметр вены, даже в случае ее удвоения, значительно меньше диаметра подвздошных сосудов.

Больная К., 38 лет, поступила в ЦИТО в 1982 г. с громадной хондросаркомой большеберцовой кости. Появление опухоли отметила в 1980 г.: 1,5 года назад была резецирована часть опухоли по задней поверхности большеберцовой кости, с тех

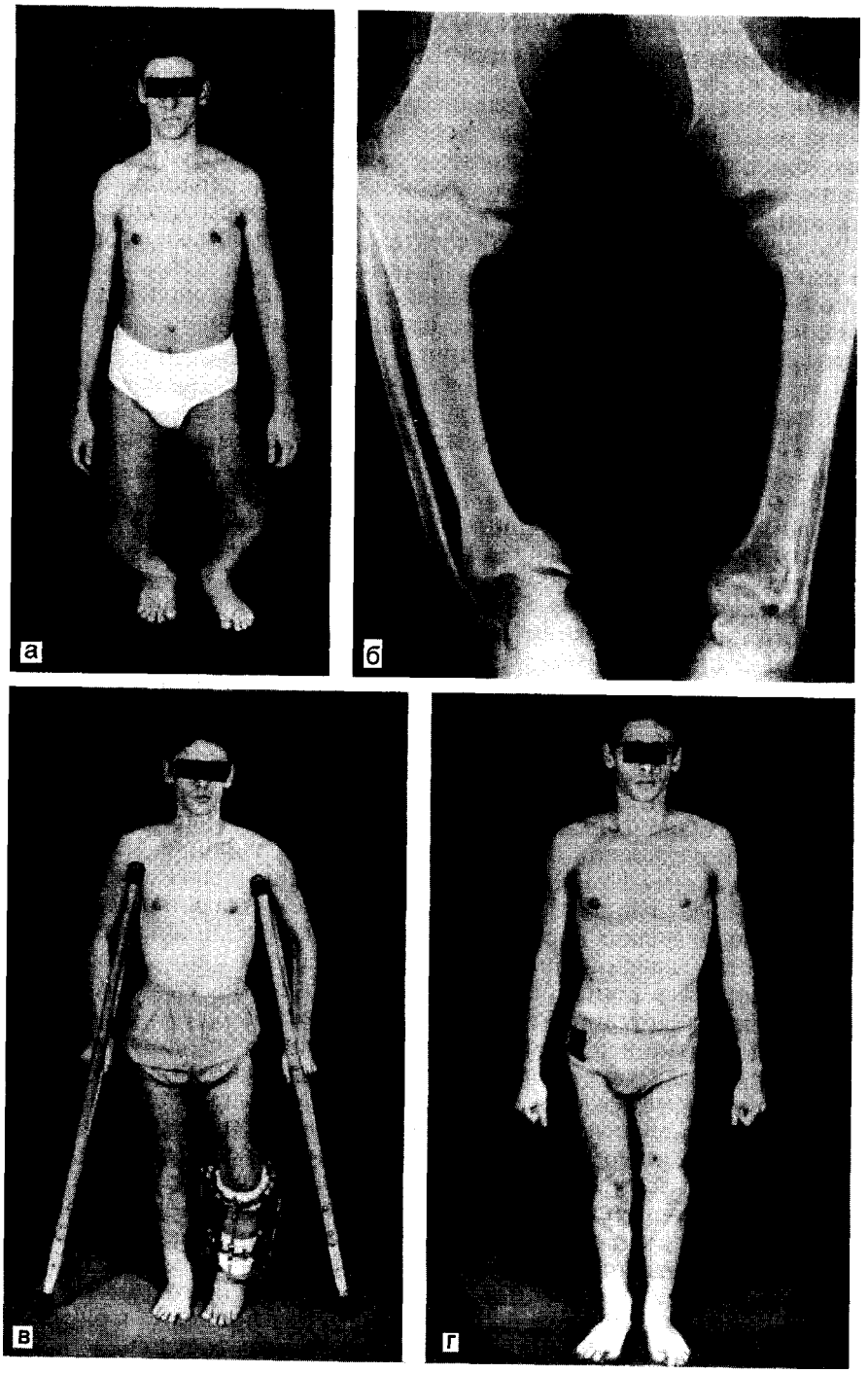


Рис. 34.4. Врожденная деформация обеих голеней.

а — больной до лечения; б — рентгенограмма костей голени; в — этап лечения; г — больной после опсрэции.

пор опухоль стала расти быстрее. Обращалась в два онкологических и два ортопедических института (больная — медицинская сестра); категорически предложена ампутация бедра. При поступлении правая голень резко увеличена, кожа натянута, блестит, деформация верхней и средней трети голени, по задней поверхности опухоль подходит к самому кожному рубцу. На рентгенограммах видна деформация, участки вздутия большеберцовой кости с очагами неравномерного просветления и выраженной периостальной реакцией, особенно по наружнозаднему краю, опухоль отдавливает и деформирует малоберцовую кость.

Операция выполнена из заднего и переднего доступов. Из заднего доступа обнажены подколенные артерия и вена, место ее разделения на заднюю и переднюю большеберцовые. Передняя большеберцовая артерия и сопутствующая вена, входящие в опухоль, прошиты, перевязаны и пересечены, после чего подколенные сосуды, задняя большеберцовая артерия и вена мобилизованы на всем протяжении голени, пересечены связки, фиксировавшие головку малоберцовой кости, которая отведена в сторону. Большеберцовая кость пересечена выше и ниже опухоли, дефект замещен идентичным участком консервированной аллоболынеберцовой кости. Пациентка свободно ходит в течение 17 лет.

Свободная пересадка костных аутотрансплантатов на сосудистой ножке нашла сравнительно широкое применение при лечении больных с опухолями костей в детской клинике и не получила распространения у взрослых больных, несмотря на ряд положительных качеств метода. Основным препятствием для его применения является то, что опухоли, требующие сегментарной резекции и последующей пластики, локализуются в нижнем или верхнем суставном конце бедренной кости, верхнем суставном конце или диафизе плечевой (большеберцовой) кости, где наиболее удобный для пересадки на сосудистой ножке верхний конец малоберцовой кости или неприменим, или по своим функциональным возможностям уступает соответствующим эндопротезам и другим методам свободной аутопластики (аллопластики). С развитием метода пересадки васкуляризованных аутотрансплантатов из малоберцовой кости этот метод, как показали И.Г.Гришин, А.П.Бережной, В.А.Моргунов, В.Г.Голубев (1981, 1983, 1986), M.Usui, S.Jchii, T.Matsuyama (1989) и др., найдет применение при замещении дефектов дистального конца лучевой кости и диафизов костей предплечья, для замещения диафизарных дефектов плечевой кости и реже большеберцовой кости. Пересадка васкуляризованных аутотрансплантатов имеет прямые показания, если необходимо заместить дефект кости в зоне бывшего воспалительного процесса или в зоне воспаления. По наблюдениям И.Г.Гришина, Н.Е.Махсона (1984), васкуляризованные костные и кожнокостные трансплантаты устойчивы к раневой инфекции.

У детей показания к пересадке васкуляризованных костных трансплантатов шире: так называемая зона роста головки малоберцовой кости не теряет способности к росту.

Методики замещения дефектов костей билокальным остеосинтезом по Илизарову. Ряд ортопедов применяют эти методики при лечении больных с опухолями костей. Они могут найти применение при операциях, когда резецируются диафизы костей. В настоящее время нами и другими авторами эти методы с успехом применяются. Несомненно, трудность представляют больные, у которых резецируют практически весь диафиз, и трансплантат из метафизарной части для замещения нужно перемещать на 20—25 см. Для выполнения подобных операций требуется большой опыт. Заместить дефект консервативным аллотрансплантатом проще, хотя полное спаяние и функция обычно отмечаются через 6—8—10 мес. Методика замещения методом Илизарова суставных концов кости после резекции вряд ли получит

распространение, поскольку при этом теряется подвижность сустава. Предпочтение отдают замещению эндопротезами, возвращающими конечности полный объем движений в суставе через 3 мес.

Операция «двойной» ампутации конечности. Операция, разработанная Тиховым в 1912 г. и далее активно разрабатывавшаяся на нижней конечности Богоразом и др., не получила широкого распространения в первые 40 лет XX столетия, хотя представляла большой теоретический и практический интерес. Эта операция была названа двойной ампутацией. В 1989 г. F.S.Santori и др. опубликовали работу под названием «Ампутация — резекция» почти с идентичной методикой: выполняют два циркулярных разреза выше и ниже опухоли: чтобы удалить опухоль, абластично адекватно рассекают кожу, фасцию, мышцы, а если нужно, то и магистральные сосуды. Показания к пересечению седалищного нерва возникают реже. Кость удаляют на большем протяжении, отступя 10 см от видимой границы опухоли, поэтому на интрамедуллярный гвоздь надевают эндопротез. Магистральные сосуды, нервы, мышцы, фасции сшивают. В последующем для выравнивания длины конечностей чаще укорачивают здоровое бедро.

Венозно-лимфатическая жировая пересадка для борьбы с лимфостазом. R.W.H.Pho, P.Bayon и L.Tan в 1989 г. (Сингапур) сообщили, что для борьбы с лимфостазом после лучевой терапии по поводу злокачественных опухолей на верхней и нижней конечностях ими разработана и с успехом применяется пересадка большой подкожной вены со здоровой ноги.

Свою операцию они назвали «венозно-лимфатическо-жировой перенос-пересадка». Вену пересекают на уровне внутренней лодыжки и с полоской подкожной клетчатки шириной 1,5 см мобилизуют до впадения в бедренную вену. В подкожном туннеле проводят по больной ноге и в верхней трети голени осуществляют анастомоз с задней большеберцовой артерией, что обеспечивает питание пересаженного жира и лимфатических сосудов, сопровождающих вену. При необходимости вену проводят под кожей живота, грудной клетки на плечо.

После больших сохранных операций на нижних конечностях переливают много крови. В Италии, например, наблюдается до 2 % гепатитов, из которых 50 % становятся хроническими. Нужно учитывать и другие инфекционные заболевания и нарушения иммунологической системы. R.S.Jr.Foster, M.C.Costanza, J.C.Foster и др. (1985), S.D.Nathanson (1985) указывают на меньшую продолжительность жизни больных, оперированных по поводу рака толстой и прямой кишок, которым переливали большое количество крови. Подобные наблюдения были сделаны на группе больных, оперированных по поводу сарком мягких тканей конечностей с высокой степенью злокачественности [Rosenberg S.A. et al., 1985].

В Институте ортопедии Риззоли с 1972 по 1982 г. велось наблюдение за 205 больными, оперированными по поводу остеогенной саркомы длинных трубчатых костей, и было отмечено отрицательное влияние больших доз переливаемой аллогенной крови.

Псевдозлокачественная костная опухоль мягких тканей. На фоне полного здоровья остро возникает локальная боль, а затем начинает пальпироваться округлой или неправильной формы, болезненное при пальпации образование; часто оно возникает после воспалительного процесса в носоглотке, легких. Отмечается повышение СОЭ и титра антистрептолизина. L.Angervall и соавт. в 1969 г. сообщили о 5 подобных наблюдениях. На КТ была видна костная тонкая округлой формы скорлупа. Радикальное оперативное удаление приводит к излечению.

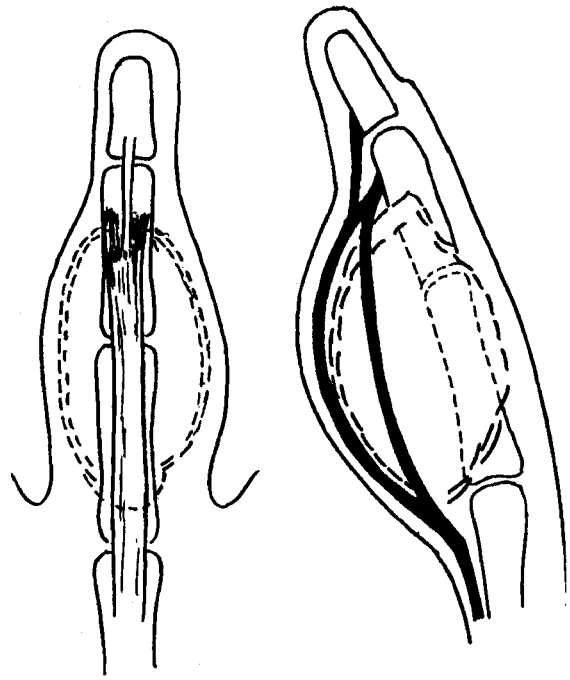


Рис. 34.5. Гигантоклеточная опухоль сухожильного влагалища.

Опухоли и опухолеподобные заболевания костей кисти. В нашем отделении было оперировано 555 больных с опухолями и диспластическими заболеваниями костей кисти. С доброкачественными заболеваниями было 407 человек (73,3 %), со злокачественными — 60 (10,8 %) и диспластическими процессами — 88 больных (15,9 %). Чаще всего встречались энхондромы (206 больных), наиболее часто локализовавшиеся в фалангах пальцев. Хондросаркомы при этом составляли половину больных с длительно существовавшими хондромами, которые претерпевали злокачественное перерождение. Наиболее часто производили краевую резекцию у 335 больных с аллопластикой дефекта у 114, аутопластикой — у 36 и гидроксиапатитом — у 12 больных. У 41 пациента произведено эндопротезирование фаланг (метилметаксилат).

Гигантоклеточная опухоль сухожильных влагалищ раздвигает сухожилия поверхностного и глубокого сгибателя пальцев, вызывая деструкцию фаланги (рис. 34.5).

З.Н.Уразгильдеев, О.М.Бушуев, Г.Н.Берченко создали **биокомпонентный материал** на основе гидроксиапатита с добавлением коллагена и антибиотика, выпускаемый фирмой «Интермедапатит» (Москва). Этот препарат *коллапан* (патент № 2155552 от 10.09.2000) с успехом применяется более 5 лет для замещения полостей в костях, даже остеомиелитических, если они предварительно обработаны инструментально долотами, острыми ложками, а затем антисептиками с ультразвуковой кавитацией, вакуумированием. При гистологическом исследовании биопсийного материала через 6—8 нед после операции в области остеомиелитической полости были обнаружены новообразованные костные трабекулы, содержащие включения резорбируемого коллапана. Он может найти широкое применение при краевых и околосуставных резекциях в костной патологии.

Глава 35

Аллопластика при лечении опухолей длинных трубчатых костей

35.1. Резекция суставного конца кости и его замещение массивным аллотрансплантатом

Вопрос о замещении больших дефектов длинных трубчатых костей всегда занимал хирургов. Одним из методов, способствующих регенерации костей на протяжении, является поднадкостничная резекция с декортикацией и оставлением части непораженных участков кости. Метод рекортикации был предложен Т.Кохером, который писал: «Сохранение кортикального слоя кости необходимо не только для апофизов, но принципиально на всем протяжении резецируемой области. Поэтому я удаляю надкостницу при помощи острого распатора вместе с поверхностным кортикальным слоем кости с целью более верного сохранения остеопластического слоя камбия. Сохранение поверхностного слоя кости, по красивым доводам Ollies, дает хорошую костную продуктивность надежнее, чем если сохранена одна только надкостница». О декортикации как методе Кохера писали Н.И.Дьяконов и В.А.Рейн (1903), указывая, что она обеспечивает более быстрое восстановление кости и сращение отломков. Ранее русскими хирургами В.М.Реклицким (1839), В.А.Караваевым производилась поднадкостничная резекция по типу декортикации.

Вторым методом является аутопластическое замещение дефектов костей. Однако замещать большие участки длинных трубчатых костей костными аутотрансплантатами часто трудно или невозможно. Как правило, это ведет к потере функции крупных суставов. Взятие большого фрагмента здоровой кости для пластического замещения большого дефекта — всегда сложная, травматичная операция, особенно для детей и подростков. При резекции верхнего конца большеберцовой кости прибегают к аутопластике дефекта, распиливая вдоль нижнюю и среднюю трети бедренной кости. Полученный таким образом фрагмент переворачивают на 180° и замещают дефект верхней трети большеберцовой кости, обязательно артродезируя при этом коленный сустав (операция Путти—Ювара, Бойчева, Новаченко, Мерль д'Обинье в различных модификациях). Мы применили этот метод у 4 больных с остеобластокластомами верхнего конца большеберцовой кости.

Р.Р.Вреден с 1922 г. начал применять обширные резекции пораженных отделов длинных трубчатых костей и замещал их одним или двумя костными аутотрансплантатами, используя для этого гребень большеберцовой кости или малоберцовую кость. При вовлечении в опухолевый процесс суставного конца ему приходилось жертвовать функцией сустава и внедрять трансплантаты в суставную поверхность сочленяющейся кости. Р.Р.Вреден неоднократно демонстрировал на заседаниях хирургического общества им. Пирогова подобных больных и отмечал, что этот метод, хотя и травматичен в связи с необходимостью выполнения фактически двух операций (резекция пораженного участка кости и взятие аутотрансплантатов), получает в нашей стране широкое распространение.

Однако не всегда эти операции приводили к хорошим функциональным результатам, так как в 1934 г. Р.Р.Вреден написал, что «...для нижних ко-

нечностей хороший протез зачастую лучше обеспечивает функцию, чем остеопластика после резекций». При больших резекциях плечевой, бедренной, большеберцовой костей часто замещение дефекта было неадекватным: соответствующий сегмент конечности укорачивался, пересаженные аутотрансплантаты были короче, тоньше, чем участок резецированной кости. В результате укорочения и потери функции сустава больные оставались хромыми, более тонкий замещенный участок кости не выдерживал нагрузки и ломался.

Все это уже давно заставило врачей пытаться пересаживать кости от трупов. Первые попытки относятся к эпохе Возрождения. Мы не имеем возможности изложить историю этого вопроса, укажем лишь, что методы пересадки костей от животного к животному активно разрабатывались в прошлом веке. Подробное описание их приведено в работе Н.И.Башкирцева (1910), который считал, что особый вклад в решение проблемы пересадки костей сделали Е.И.Богдановский и Карпинский (1860), Космовский (1873), М.М.Руднев (1879), Радзимовский (1881), Oilier (1858, 1860), Boname (1885).

В начале XX в. ряд хирургов, в частности Lexer (1907), выполнили ряд операций по пересадке аллогенного суставного конца кости или целого сустава в эксперименте и в клинике. Однако после тяжелых неудач эти операции были оставлены во всех странах.

Проблема пересадки костей требовала нового биологического обоснования, каковым явилось развитие идеи П.И.Бахметьева (1912), разработавшего теоретические предпосылки консервирования тканей и показавшего, что низкие температуры максимально замедляют обменные процессы в тканях. Разработка методики консервации костной аллоткани путем охлаждения связана с именами Smit (1937), И.Л.Зайченко (1940), Jnclan (1942) и Herberg (1949), которые впервые предложили использовать температуру от —50 до —70 °С для длительного хранения тканей.

Первые благоприятные результаты пересадки небольших фрагментов кости в клинике с целью фиксации отломков при переломах и в ортопедической практике послужили основанием для создания во многих странах мира в начале 50-х годов лабораторий-банков для консервирования тканей с помощью низких температур. Большой вклад в клиническое изучение аллопластики костной ткани внес аргентинский ортопед C.Ottolengi. F.J.Malinin сыграл большую роль в разработке консервации различных тканей.

Первые банки консервирования тканей в нашей стране организованы в Ленинграде и Москве в ЦИТО Н.Н.Приоровым и М.И.Пановой в 1956 г. С этого времени начинается широкое и углубленное изучение возможности пересадки аллотрансплантатов костей, консервированных холодом, а затем и другими методами. Затем лаборатории консервации тканей создаются во многих городах.

Первые четыре пересадки консервированных холодом суставных концов костей у больных с опухолями костей произвел в начале 1958 г. в ЦИТО С.Т.Зацепин: у 2 больных с энхондромами пястных костей (рис. 35.1) и у 2 — с хондросаркомой и сосудистой опухолью суставного конца лопатки. При выполнении этих операций С.Т.Зацепин (1959, 1961) использовал две оригинальные, разработанные им методики: соединение конца аллотрансплантата с концом резецированной кости больного — «русский замок с секретом» и подшивание капсулы сустава к суставному концу гомотрансплантата; методика соединения по Зацепину—Махсону заточкой специальными фрезами и другие методы. В 1958 г. А.С.Имамалиев также начал

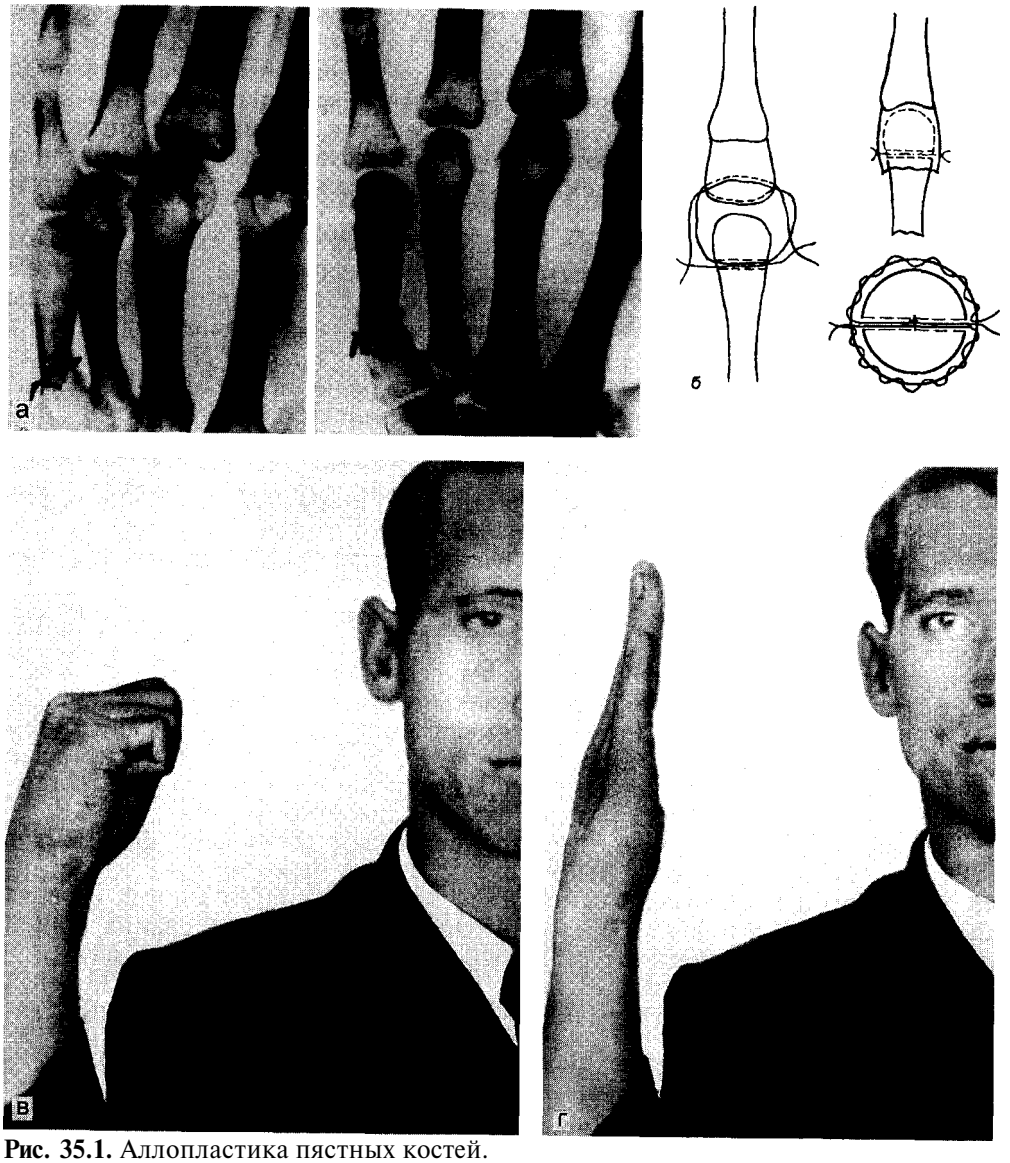


Рис. 35.1. Аллопластика пястных костей.

а — рентгенограмма кисти больного, у которого резецирована V пястная кость и замещена идентичной аллокостью (1959 г.), соединение по типу «русский замок»; б — в пястно-фаланговом суставе капсула подшита по методике С.Т.Зацепина; в, г — полная функция в пястно-фаланговом суставе.

пересаживать в клинике суставные концы длинных трубчатых костей (дистальный конец лучевой, суставные концы бедренной, большеберцовой, плечевой костей, всего 26 операций).

Первые успехи этих абластичных, радикальных сохранных операций положили начало более широкому распространению и более глубокой разработке этого метода. Наиболее глубоко и всесторонне начали разрабатывать эту проблему и внесли наиболее весомый вклад в ее решение А.С.Има-

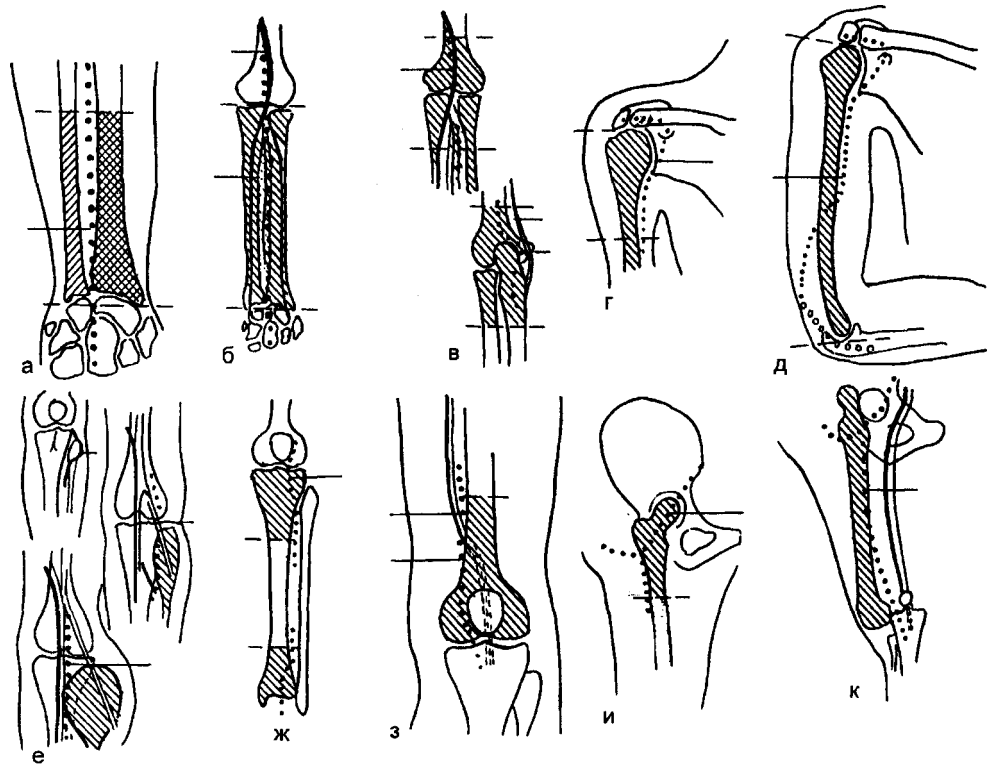


Рис. 35.2. Оперативные доступы к суставным концам (а—к).

малиев (1954), П.П.Коваленко (1957), С.Т.Зацепин (1958), С.С.Ткаченко (1960), М.В.Волков (1960), А.А.Корж (1962), Н.Н.Трапезников (1963), И.Л.Крупко, Н.Е.Махсон и другие отечественные ортопеды. В нашем отделении большую клиническую работу по аллопластике суставных концов вели Л.П.Кузьмина, В.Н.Бурдыгин и А.В.Перец.

В лечении опухолей длинных трубчатых костей решающее значение имели внедрение в клиническую практику пересадки суставных концов длинных трубчатых костей, которыми замещали дефекты, образовавшиеся после резекций, а также внедрение метода пересадки крупных суставных аллотрансплантатов в практику других институтов, клиник и больниц*. Приводим описание оперативных доступов и методики соединения костей (рис. 35.2; 35.3).

1. Для *резекции дистального конца лучевой или локтевой кости* мы пользовались прямым разрезом по разгибательной поверхности предплечья. Однако при резецировании обеих костей предплечья (при злокачественных

* Постановлением Центрального Комитета КПСС и Совета Министров СССР от 27 октября 1977 г. С.Т.Зацепину, А.С.Имамалиеву, Н.Г.Трапезникову, А.А.Коржу, С.С.Ткаченко, П.П.Коваленко, Я.Г.Дуброву, В.Д.Чаклину присуждена Государственная премия СССР за экспериментальное обоснование, клиническую разработку и внедрение в практику метода пересадок крупных костных аллотрансплантатов человеку.

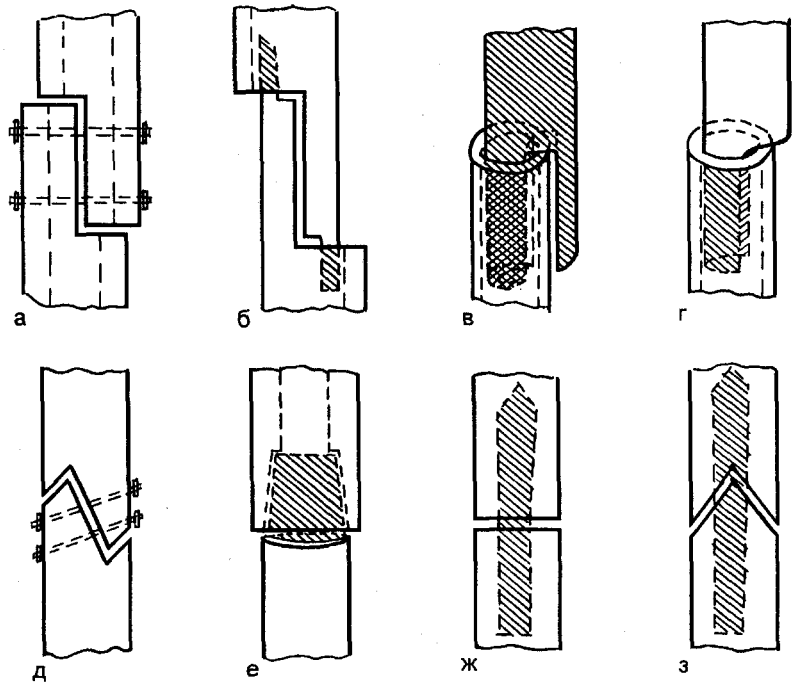


Рис. 35.3. Методики соединения костей, не требующие металлических фиксаторов типа «русский замок» (а), «русский замок с секретом» (б) по С.Т.Зацепину и другие методы (в—з).

опухолях) следует делать разрез по сгибательной поверхности, который позволяет осуществить планомерное выделение всех важных анатомических структур — сосудов, нервов, сухожилий и в то же время не нарушить абластику.

2. Для *удаления обеих костей предплечья* вместе с межкостной мембраной разрез проводят по сгибательной поверхности плеча, локтевого сустава, всего предплечья и лучезапястного сустава. Этот доступ позволяет осуществить на первом этапе выделение плечевой артерии, места ее деления на локтевую, лучевую и межкостную, выделить срединный и локтевой нервы, отсечь от мест прикрепления сухожилия двуглавой и плечевой мышц, рассечь капсулу локтевого сустава и вывихнуть кости предплечья в локтевом суставе, а также выделить все важные в анатомо-функциональном отношении образования на протяжении всего предплечья и лучезапястного сустава.

3. *Резекцию локтевого сустава* при опухолях лучше производить из двух доступов — по сгибательной и разгибательной поверхности. На сгибательной поверхности осуществляют те же манипуляции, которые описаны выше, и отсекают мышцы, прикрепляющиеся к наружной и внутренней поверхности эпиметафиза плечевой кости. По разгибательной выделяют локтевой нерв, отсекают сухожилие трехглавой мышцы и рассекают капсулу сустава.

4. *Резекцию верхнего конца плечевой кости* лучше выполнять из разреза по желобку между дельтовидной и большой грудной мышцами, продолжив разрез кверху до ключично-акромиального сустава, с отсечением ключич-

ной части дельтовидной мышцы. В последующем это не отражается на ее функции, но значительно расширяет операционное поле и облегчает рассечение капсулы плечевого сустава и других мягкотканных образований в том случае, когда доброкачественная опухоль полностью разрушила головку плечевой кости.

5. Доступ для *удаления всей плечевой кости* описан подробно в соответствующем разделе.

6. Три различных доступа для *резекции головки малоберцовой кости* при опухолях различной величины описаны в главе 34.

7. Для *резекции верхнего конца большеберцовой кости* мы предпочитаем доступ по передненаружной поверхности, чтобы при зашивании раны над аллотрансплантатом или эндопротезом были не только кожа, подкожная клетчатка и фасция, но и мышцы, что помогает сохранить аллотрансплантат при краевом некрозе кожи. Следует помнить, что при разрушении задней стенки эпиметафиза большеберцовой кости выделение нужно осуществлять сверху после полного рассечения связочного аппарата сустава и смещения костей голени вперед. При этом условии капсула опухоли будет прикрыта камбаловидной мышцей и выделение пройдет абластично. При выделении же от дистального конца после пересечения большеберцовой кости в проксимальном направлении почти обязательно произойдет нарушение капсулы опухоли, так как хирург, желая избежать ранения подколенных сосудов и осуществляя препаровку в тесном пространстве между опухолью и камбаловидной мышцей, нарушит целость опухоли. Обоснование для доступа в нижней трети голени те же.

8. *Резекцию дистального конца бедренной кости* следует выполнять из доступа по медиальной поверхности с рассечением волокон внутренней головки четырехглавой мышцы бедра (что не влечет за собой нарушения ее функции), так как это позволяет обнаружить бедренную артерию и вену, а затем уже спокойно выделить сосуды в проксимальном и дистальном направлениях и, не опасаясь поранить сосуды, осуществить мобилизацию нижнего суставного конца бедренной кости.

9. *Резекцию верхнего конца бедренной кости* при опухолях нужно осуществлять из широкого доступа Олье—Мерфи—Лексера. При этом доступе легче абластично выполнить операцию, на расстоянии от кости и опухоли отсечь мягкие ткани, сухожилия, мышцы, капсулу тазобедренного сустава непосредственно от края вертлужной впадины, отвести бедренную артерию и вену, седалищный нерв.

10. *Доступ Зацепина для экстирпации (удаления) всей бедренной кости* одним блоком описан в главе 36 — «Эндопротезирование при опухолях костей».

Как установлено при длительных (до 36 лет) наблюдениях, при хорошем сопоставлении опила аллотрансплантата с опилом резецированной кости, а также при идеальной иммобилизации в течение 2—3 мес образуется спайка и начинается прорастание костной ткани из конца кости больного (реципиента) в конец аллотрансплантата. На поверхности аллотрансплантата образуется тонкий слой соединительной ткани — новая надкостница, обеспечивающая постепенное замещение ткани аллотрансплантата новой костной тканью. Степень замещения варьирует и зависит, очевидно, от иммунологических реакций и способности организма больного к репаративной регенерации. В редких случаях переломов трансплантатов отломки срастаются за счет новообразований кости, частично заместившей пересаженный аллотрансплантат, который уже стал частью организма реципиента, поэтому называть его биологическим эндопротезом не следует.

Полное замещение, полная перестройка массивного аллотрансплантата, очевидно, происходят сравнительно редко, но, как правило, отмечается такое замещение, при котором массивный аллотрансплантат может выносить длительную и большую нагрузку и метаболические процессы в нем происходят на таком высоком уровне, что не наступает его «усталостный» перелом, как в плюсневых костях при «маршевой стопе», первых ребрах, шейке бедренной кости при длительных механических перегрузках. Это позволяет считать, что в аллотрансплантации массивных костных трансплантатов, консервированных замораживанием, в твердых пластмассовых брикетах и обработанных другими способами, достигнуты принципиальные успехи.

Нельзя, однако, сказать, что при применении разработанных методик консервирования тканей, хранения и механической обработки массивных костных аллотрансплантатов иммунологическая несовместимость в большинстве случаев снижается настолько, что осложнений в виде частичного рассасывания и переломов пересаженных костных фрагментов не бывает. Эти осложнения, являющиеся следствием биологической несовместимости, авторы наблюдали, но частота их при правильно выбранных показаниях колебалась от 8 до 17 %. Это зависит как от иммунологически обусловленных реакций организма больного на аллогенный костный трансплантат, так и от некоторых анатомических особенностей: чаще наблюдается рассасывание метафизарной зоны при пересадке верхнего суставного конца плечевой кости и дистального конца лучевой кости, где имеются отверстия большого диаметра, остающиеся от входящих в эти отделы сосудов, что позволяет лимфоцитам больного быстро вступать в контакт с костным мозгом спонгиозы аллотрансплантата. Однако гораздо чаще наблюдаются неудачи при нарушении правил соединения аллотрансплантата с костью реципиента. При операциях на костях их отломки быстро спаиваются костной мозолью.

При аллотрансплантации никакие технические и методические просчеты недопустимы, так как биологические и иммунологические реакции быстро усугубляют недостатки оперативной техники и будут действовать отрицательно, в результате чего неудача почти всегда неминуема.

Вот почему все авторы уделяли самое пристальное внимание методике выполнения операций по пересадке крупных костных суставных аллотрансплантатов, так как она в значительной степени обеспечивает успех [Зацепин С.Т., 1961; Имамалиев А.С., 1962; Корж А.А., Талышинский А.А., 1966; Махсон Н.Е., 1968, и др.].

Установлено, что метод пересадки консервированных суставных концов длинных трубчатых костей позволил у больных с доброкачественными и некоторыми злокачественными опухолями полноценно замещать дефект практически любой кости и любой протяженности. На его основе были разработаны и начали широко применяться абластичные обширные резекции суставных концов и диафизов костей, т.е. принципиально новые виды сохранных операций, в которых соединены радикализм и абластичность с восстановлением анатомической формы, с сохранением функции сустава и всей конечности. Следовательно, был сделан большой вклад в решение проблемы трансплантации, положено начало новому направлению в развитии онкологии костной системы (на основании этих разработок позднее было внедрено эндопротезирование как особая форма сохранных операций). Это позволило свести к минимуму местные рецидивы

и сохранить не только опорную функцию нижних конечностей, но и функцию (в той или иной степени) соответствующего сустава. Такие операции особенно показаны при остеобластокластоме, хондробластоме, хондроме, хондросаркоме высокой и средней степени зрелости, паростальной саркоме и некоторых других опухолях и неопухолевых процессах (эхинококкоз кости, туберкулез).

Метод аллопластических пересадок консервированных суставных концов костей позволил излечить от опухолей различных видов несколько тысяч больных в нашей стране, хотя совершенно ясно, что этими работами не была полностью разрешена проблема аллотрансплантации.

Аллотрансплантация костей сопровождается рядом осложнений, причем с некоторыми из них мы уже научились бороться. Хотя в настоящее время широкое распространение получает эндопротезирование суставных концов и суставов, при котором не возникает биологических проблем и техника проще, аллотрансплантация крупных костных фрагментов остается большим успехом трансплантологии.

Иммунологические реакции при аллотрансплантации консервированных суставных концов. Это большая и сложная проблема. Следует напомнить, что кость — сложный орган, состоящий из двух различных тканей, в котором собственно костная ткань находится в интимном соседстве с костным мозгом, особенно в метафизарных отделах длинных трубчатых костей. Многие клиницисты и иммунологи, исследующие трансплантационный иммунитет при пересадке суставных концов, анализируя судьбу трансплантата, не учитывают эту очевидную двойственность и впадают в методическую ошибку, пытаясь разрешить неразрешимую задачу.

Пересадка крупного фрагмента суставного конца кости — это не пересадка костной ткани, а пересадка, вернее — трансплантация, костного органа.

Наблюдая более частое рассасывание метаэпифизарных зон аллотрансплантатов верхнего конца плечевой кости или дистального конца лучевой, некоторые авторы, зная о наличии в этой зоне большого количества отверстий, остающихся от питающих кость сосудов, выражают недоумение. Эти отверстия, по их мнению, являются готовыми воротами для врастания сосудов, без которых невозможно образование новой костной ткани. На практике оказывается, что эти отверстия — готовые ворота для иммунологических реакций несовместимости, но не с костной тканью консервированного аллотрансплантата, а с его костным мозгом. Костные балочки метафиза и его тонкий кортикальный слой рассасываются попутно, находясь в центре иммунологического конфликта, вызванного не ими. Это очень четко подтверждается и клинико-рентгенологическими наблюдениями: у больных с пересаженным верхним суставным концом плечевой кости остаются целыми часть головки, покрытая суставным хрящом и субхондральной пластинкой, и диафизарная часть аллотрансплантата, где хирург имеет возможность тщательно выскабливать костный мозг, тогда как метафизарная часть, где костный мозг не удаляется, рассасывается полностью. Конечно, это не результат безукоризненно строго иммунологического исследования, но это гипотеза, которая многократно подтверждена и другими клиническими наблюдениями. С.Т.Зацепин и Т.Н.Шишкина не наблюдали рассасывания верхней метафизарной зоны плечевой кости, если оставляли на ней надкостницу и сухожилия прикрепляющихся мышц, которые закрывают отверстия в кортикальном слое кости. Сухожилия мышц оставляли на аллотрансплантате и подшивали к ним отсеченные сухожилия мышц больного, что улучшало функциональный результат.

Требования к массивным костным аллотрансплантатам, которые должны быть предъявлены при подборе в дооперационный период. 1. Размеры аллотрансплантата, соответствующие варусной или вальгусной деформации.

2. Масса тела донора и реципиента приблизительно одинакова, допустимое различие — до 7 %.

3. На обзорных рентгенограммах толщина кортикального слоя одинакова или у донора несколько толще.

4. Показатели денсометрии одни и те же.

5. Отсутствие даже начальных явлений деформирующего артроза.

6. Денситометрически подтвержденное отсутствие остеопороза.

В.П.Ерков (1970) обнаружил, что процессы перестройки костной ткани лишенных костного мозга трансплантатов происходили значительно быстрее и полноценнее в соответствии с их васкуляризацией. Новообразование костной ткани и ее реваскуляризация протекали последовательно от периферических отделов аллотрансплантата к центральным. Замещение ткани аллотрансплантата задерживалось в тех его участках, где оставался детрит костного мозга.

Если у больного с пересаженным нижним суставным концом большеберцовой кости удалить болт-стяжку, то можно наблюдать ту или иную степень рассасывания аллотрансплантата вокруг этого канала. У одного больного мы фиксировали аллотрансплантат нижнего суставного конца бедра не только методом заточки по Зацепину—Махсону, но и одновременно вводили интрамедуллярно титановый штифт. Трансплантат сросся, больной ходил без палочки, но затем конец гвоздя перфорировал кортикальный слой и проник в коленный сустав. Пришлось удалить титановый штифт, через 2 мес произошли рассасывание и перелом трансплантата. Эти наблюдения заставили нас по возможности не формировать в аллотрансплантатах каналы для подшивания связок, а в тех случаях, когда приходилось это делать, мы замазывали каналы хирургическим воском или забивали, как пробками, кортикальными штифтами.

При аллотрансплантации суставного конца кости нужно добиваться интимного, плотного соприкосновения конца резецированной кости больного с концом аллотрансплантата, так как в процессе образования костной спайки, прорастания костной ткани в аллотрансплантат, кроме других факторов, несомненно играет роль и иммунологический фактор. Антигены аллотрансплантата воздействуют на костную ткань больного слабее, чем антигены аутотрансплантата. Сложившаяся в филогенезе реакция образования костной мозоли между отломками при наличии аллотрансплантата слабее и происходит только при незначительных между ними расстояниях. Поскольку иммунологические различия при аллотрансплантации костей у больных различны, как это показывают клинико-рентгенологические данные, сроки образования, величина спаивающей их костной мозоли и степень прорастания варьируют. Если при переломе кости и недостаточно тщательном сопоставлении отломков природа приходит на помощь врачу, то при аллотрансплантации ошибки хирурга никем исправлены не будут, так как природой, филогенезом организмов не предусмотрено замещение части собственной кости костью другого организма, хотя и того же вида.

На быстроту перестройки, кроме иммунологических особенностей аллотрансплантата, влияет плотность соприкосновения аллотрансплантата с концом кости больного. Идеально, чтобы плоскость соприкосновения проходила по кортикальному слою аллотрансплантата и кости больного. Вот

почему мы считаем наилучшим соединение по методу заточки Зацепина—Махсона, по методу «русского замка с секретом» по Зацепину и, наконец, по методу «русского замка» с дополнительной фиксацией болтами, применяемого Г.М.Ведзижевым. Интимное, плотное соприкосновение на большой площади кортикального слоя аллотрансплантата и трубчатой кости больного обеспечивает наиболее быстрое и полноценное спаяние костей и прорастание костной ткани из кости больного в аллотрансплантат. Это в свою очередь способствует включению массивного аллотрансплантата в электрическое поле активного остеогенеза. Такое включение, очевидно, более полно осуществляется при пересадке трубчатых диафизарных трансплантатов, помещаемых в среднюю часть кости между двумя аутогенными суставными концами, и менее полно при пересадке суставного конца кости, где интимный контакт с костью больного имеется только на одном конце.

Наблюдаются осложнения, непосредственно связанные с применением массивных костных аллотрансплантатов: это рассасывание, фрагментация и перелом трансплантатов.

В 1987 г. под наблюдением находился больной 56 лет, которому по поводу литической формы остеобластокластомы в 1970 г. произведена резекция нижнего суставного конца правой бедренной кости с замещением дефекта идентичным консервированным аллотрансплантатом. В 1977 г. наступил перелом аллотрансплантата в метадиафизарной части, который хорошо сросся, в марте 1981 г. произошел перелом внутреннего мыщелка аллотрансплантата, который также хорошо сросся. На контрольных рентгенограммах (май 1981 г.) не видно линий переломов, о них можно судить лишь по участкам склероза в трансплантате. На сканограмме, произведенной с пирофосфатом технеция, определяется интенсивное накопление этого препарата в аллотрансплантате.

Все это свидетельствует о том, что массивный костный аллотрансплантат нельзя считать биологическим протезом. Протезы только стареют, изнашиваются, а массивные костные аллотрансплантаты имеют свою собственную жизнь, они замещаются и частично становятся частью организма больного. Нужно отметить, что благодаря налаженной работе патологоанатомических отделений, куда доставляли удаленные по разным причинам массивные аллотрансплантаты (чаще нагноения, реже рецидивы опухолей), неудачи при аллотрансплантации лучше изучены и полнее освещены в литературе, чем хорошие и отличные результаты.

Некоторые авторы с некоторым пренебрежением начинают отзываться о методе пересадки крупных фрагментов длинных трубчатых костей и суставных концов, спасших многих больных. Мы считаем, что это не только необоснованно, но и неправильно. В начале работы по пересадке суставных концов костей и сейчас мы очень серьезно относимся к этой проблеме, понимали и понимаем, что биологические проблемы сразу, вдруг решены быть не могут. Один фактор консервации кости не может быть решающим. Мы не относимся к тем хирургам, которым первые хорошие результаты при пересадке суставных концов костей дали надежду, что проблема, казавшаяся не разрешимой в течение столетия, наконец, полностью разрешена. Мы считаем, что за прошедшие десятилетия достигнуты значительные успехи, а оставшиеся еще не решенными задачи вместе с положительными результатами должны мобилизовать клиницистов и исследователей на поиски новых путей решения этой проблемы.

35.2. Методики соединения суставного аллотрансплантата с концом кости больного

Нами еще в 1958 г. был предложен оригинальный метод соединения суставного аллотрансплантата с концом кости больного; мы назвали его «русский замок с секретом». Метод заключается в следующем: производят продольную резекцию концов обоих отломков, как для «русского замка», но удаляют более половины диаметра кости на величину, равную половине толщины кортикального слоя кости (рис. 35.4). При наложении одного отломка на другой получается боковое смещение, равное толщине кортикального слоя кости. На концах резецированных участков делают меньшей ширины и толщины шипы длиной от 0,7 до 5 см (в зависимости от кости — пястная, плечевая, бедренная) так, чтобы на конце каждого отломка образовались как бы две ступеньки, а не одна, как при «русском замке». Затем отломки сопоставляют таким образом, чтобы они соприкасались друг с другом поверхностями резецированных участков, а шипы внедрялись в образованные долотом углубления в спонгиозной части или костномозговые каналы каждого из отломков.

При технически хорошо выполненнном «замке с секретом» получается прочное устойчивое соединение, достоинством которого следует считать большую поверхность соприкосновения кортикального слоя аллотрансплантата с кортикальным слоем кости больного, полное закрытие костномозговых полостей обеих трубчатых костей.

С.Т.Зацепин, Н.Е.Махсон (1966) разработали метод механической конусной заточки концов резецированной кости больного и аллотрансплантата (рис. 35.5). Этот метод отличается от предложенных М.Ю.Эпштейном (1926) и Ю.Г.Абрамовым (1964, 1967). Ю.Г.Абрамов сначала предложил конические фрезы с очень большим углом скоса, а потом — цилиндрические, причем и те, и другие вращают вручную.

Мы предложили фрезы с очень небольшим углом скоса, при этом толщина кортикального слоя на конце кости уменьшалась незначительно, но эта незначительная конусность позволяла легко ввести обработанный конец трубчатого аллотрансплантата в расточенный в виде конуса костномозговой канал конца резецированной кости больного, получить интимное соприкосновение кортикального слоя аллотрансплантата по всей окружности и на протяжении до 40 мм. Этот метод получил в ЦИТО широкое распространение и высокую оценку. Для соединения костей по типу внедрения обработку (фрезерование) концов обоих отломков кости осуществляют двумя специальными фасонными конусными фрезами с согласованными общими размерами, причем одна фреза предназначена для обработки внутреннего отверстия конца одного из отломков кости, другая — внешней поверхности конца другого отломка.

Предложенный АА.Коржем и Р.Р.Талышинским замок-вилка — очень хороший метод соединения суставных аллотрансплантатов некоторых локализаций. Мы часто применяли его при пересадке верхнего и нижнего суставного конца большеберцовой кости, где треугольная форма диафиза большеберцовой кости препятствовала применению метода заточки и внедрения. Метод «русского замка» широко применял Г.М.Ведзижев, однако при некоторых локализациях (например, лучевая кость) при образовании замка он рекомендовал спиливать менее половины диаметра; наш опыт подтвердил целесообразность его рекомендации. Несколько сложнее метод, предложенный С.С.Ткаченко.

Существует большое количество методик соединения трубчатого аллотрансплантата с концом резецированной кости больного. Оперирующий

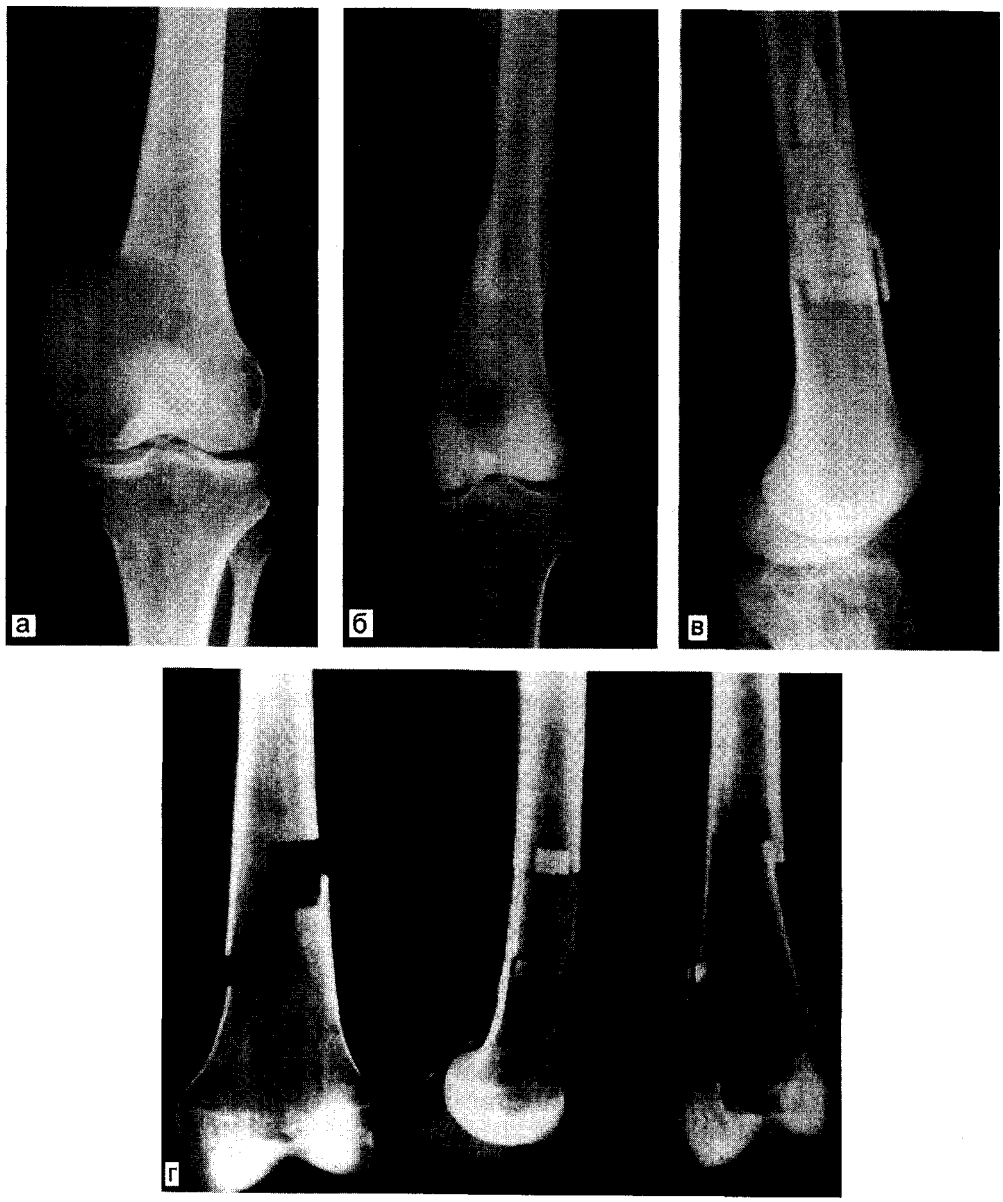


Рис. 35.4. Спаяние костей при соединении их по типу «русский замок с секретом».

а — гигантоклеточная опухоль; б, в — резекция суставного конца, аллотрансплантат соединен методом «русский замок с секретом»; г — модели операции «русский замок с секретом».

хирург должен знать их и уметь выбрать наилучшую в каждом конкретном случае, так как окончательное решение можно принять только в момент сопоставления суставного аллотрансплантата и кости больного (размеры, форма, индивидуальные особенности). Более надежными, анатомически^ физиологически и механически обоснованными являются те методы соединения массивных трубчатых транплантатов, при которых осуществляется

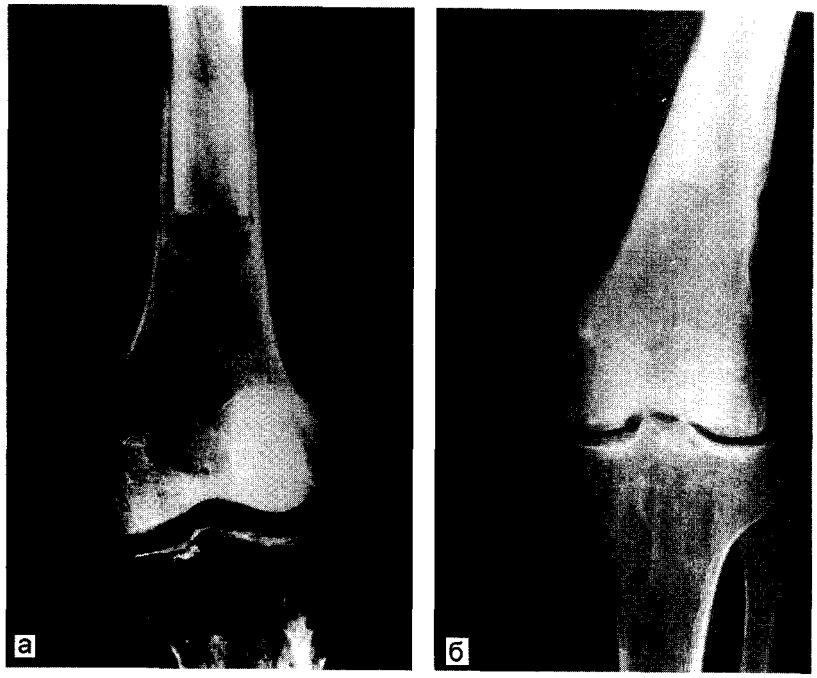


Рис. 35.5. Метод механической конусной заточки по С.Т.Зацепину — Н.Е.Махсону.

а — кость после операции; б — через 4 года слияние кортикальных слоев кости больного и аллотрансплантата.

полное или почти полное анатомическое сопоставление кортикальных слоев, например «русский замок», телескопическое соединение.

Мы не рекомендуем использовать простые соединения конец в конец, так как наибольшее количество несращений отмечено при применении этого и подобных методов. Применение их следует считать ошибкой, и плохие результаты в таких случаях не порочат метод аллопластики суставных концов, а свидетельствуют о недостаточной подготовленности хирурга, применившего неправильно выбранный метод.

Стремясь как можно раньше освободить больного от внешней иммобилизации, т.е. гипсовой повязки, мы применяли интрамедуллярную фиксацию четырехгранными титановыми штифтами ЦИТО диаметром 10—14 мм при условии, что соединение осуществляли по разработанной нами методике механической заточки и внедрения. Больным этой группы с аллопластическим замещением нижнего суставного конца бедренной кости накладывали только гипсовую лонгету. Гипсовую иммобилизацию снимали через 2 мес, т.е. при появлении первых признаков спаяния.

Необходимо помнить, что физиологический изгиб бедренной кости в сагиттальной плоскости требует, чтобы мощный металлический штифт был соответствующим образом изогнут. Поскольку изогнуть титановый штифт трудно, нами предложен винтовой аппарат для изгибания штифтов (авторское свидетельство № 906544).

В связи с частым рассасыванием верхнего метаэпифиза плечевой кости и дистального отдела лучевой кости вместо идентичного аллотрансплантата дистального отдела лучевой кости мы стали пересаживать проксимальный

конец малоберцовой кости больного, т.е. аутотрансплантат, что значительно улучшило исходы операции.

По поводу головки плечевой кости мы сделали два предложения. С.Т.Зацепиным и соавт. был разработан сначала металлический эндопротез для замещения верхней половины плечевой кости, а затем пластмассовый (см. главу 36). Второе предложение С.Т.Зацепина состояло в том, чтобы подвергать аллотрансплантат специальной обработке для предотвращения нежелательных иммунных реакций и его рассасывания. Это было осуществлено в содружестве с Г.В.Богданским, М.Л.Манукяном, Л.М.Манукяном и Т.Н.Шишкиной.

Как установили С.Т.Зацепин и Т.Н.Шишкина, после удаления костного мозга, части спонгиозы, богатой костным мозгом, из метафизарного отдела верхнего конца плечевой кости, надкостницы и связок (по рекомендации А.С.Имамалиева, 1964, 1975) в метафизарном отделе, где кортикальный слой очень тонок, появляются широкие каналы, проникающие в губчатое вещество и костномозговой канал. Эти каналы облегчают развитие бурной реакции несовместимости — рассасывание верхнего метафизарного отдела плечевой кости. Возникла идея закрыть их пластмассой, а также увеличить механическую прочность аллотрансплантата, сохранив возможность врастания в диафизарный конец аллотрансплантата и по всей его внешней поверхности новообразованной костной ткани.

Предлагаемый способ реализуют следующим образом (авторское свидетельство № 865292). Взятый стерильно суставной конец аллотрансплантата очищают от надкостницы, связок, костного мозга и губчатой кости, богатой антигеноактивным костным мозгом, находящимся в метафизарном отделе, промывают 0,5 % раствором формалина, завертывают в стерильный материал и помещают в термостат при температуре 37 °С на 5 сут для высушивания. Далее изготавливают требуемое количество пластмассы из эмульсионного акрилатного порошка, растворяемого в мономере, содержащем 0,1 % перекиси бензола, причем порошок и жидкость мономера берут в соотношении 1:3.

После тщательного перемешивания сметанообразную массу медленно заливают в костномозговой канал, добиваясь того, чтобы жидкая пластмасса заполнила все пустоты метафизарной части и через отверстия в кортикальном слое метадиафизарного отдела кости, оставшиеся от питающих кость сосудов, вышла наружу. Затем кость помещают в термостат при температуре 37 °С на 5 сут для полимеризации пластмассы. После отключения термостата происходит его медленное охлаждение, что важно для предотвращения деформации пластмассы. После этого аллотрансплантат опять помещают в 0,5 % раствор формалина на месяц в холодильник при температуре +4 °С, где он хранится до операции.

Первый обработанный таким способом трансплантат 3 года назад был пересажен больному с рассосавшимся и сломавшимся аллотрансплантатом верхней половины плечевой кости. Можно считать, что методика выдержала испытание, так как новый трансплантат сросся с концом нижнего отдела плечевой кости больного и через 3 года не было видно никаких признаков рассасывания головки и метафизарного отдела. Мы понимаем, что это не идеальный метод, но все же он помогает дальнейшему утверждению аллотрансплантации крупных фрагментов костей, которую необходимо разрабатывать и совершенствовать.

Зависимость скорости и полноты перестройки массивного аллотрансплантата от уровня содержания паратгормона в крови больных. Двум больным гиперпаратиреозом и с очаговыми поражениями костей ошибочно был по-

ставлен диагноз остеобластокластомы и произведена резекция дистального суставного конца плечевой и бедренной кости. Дефекты были замещены идентичными консервированными аллотрансплантатами. Наблюдались необычно быстрый процесс спаяния аллотрансплантата с концом кости больного и быстрый процесс перестройки. У обоих больных отмечалось высокое содержание щелочной фосфатазы; уровень паратгормона в крови не определяли. При повторном поступлении диагностирован гиперпаратиреоз. Удалена аденома околощитовидной железы. Перестроенный аллотрансплантат хорошо выполняет свою функцию более 12 лет. Эти два наблюдения свидетельствуют о новых возможностях воздействия на процесс перестройки аллотрансплантатов с помощью гормональных средств.

35.3. Осложнения, наблюдаемые при аллопластических замещениях дефектов костей

Аллопластическое замещение дефекта после обширной или сегментарной резекции суставного конца кости является сложным хирургическим вмешательством. Поскольку производят пересадку от одного человека другому, то, естественно, наблюдаются иммунологические реакции в виде замедленного процесса и переломов или фрагментации трансплантатов, которые являются истинными осложнениями. Рассматривать их вместе с нагноительными процессами, возникающими из-за использования инфицированного трансплантата или перехода воспаления с мягких тканей на аллотрансплантат, нельзя. Не следует также объединять их и с наблюдаемыми иногда несращениями в тех случаях, когда были использованы порочные методы соединения массивного суставного аллотрансплантата с концом кости больного или методика соединения была выполнена с допущением грубых технических ошибок. Считаем нужным еще раз повторить, что при костной аллопластике организм не имеет возможности устранить, скомпенсировать ошибки, допущенные хирургом. В связи с этим, если операция аллотрансплантации суставного конца длинной трубчатой кости или участка диафиза кости была произведена с какими-либо ошибками, это и нужно расценивать как неудачу в результате ошибки.

Мы ни разу при выполнении более 300 операций аллопластики массивных костных аллотрансплантатов не наблюдали неспаяния конца аллотрансплантата с костью больного. Даже если при первой операции были допущены технические ошибки и сращения не наступило, то, исправив эти недостатки во время второй операции, мы добивались хорошего сращения.

Рассасывание массивного аллотрансплантата, а также его переломы и фрагментация — это истинные осложнения, борьба с которыми в настоящее время очень трудна. Если в первый период применения аллопластики мы наблюдали 10 больных, у которых первично не наступило сращения, то с 1969 г., после того как начали применять метод заточки конусными фрезами, только у одного больного не было сращения из-за наступившего в первые недели после операции перелома на месте соединения.

Переломы трансплантатов мы наблюдали у 24 больных. Наиболее типичным является перелом в месте соединения трансплантата с костью больного. Это результат плохо выполненного соединения со значительной щелью между отломками, когда образованная мозоль непрочна и деформация может наступить или в результате травмы, или же при обычной нагрузке на ногу. Во избежание этого мы усовершенствовали технику соеди-

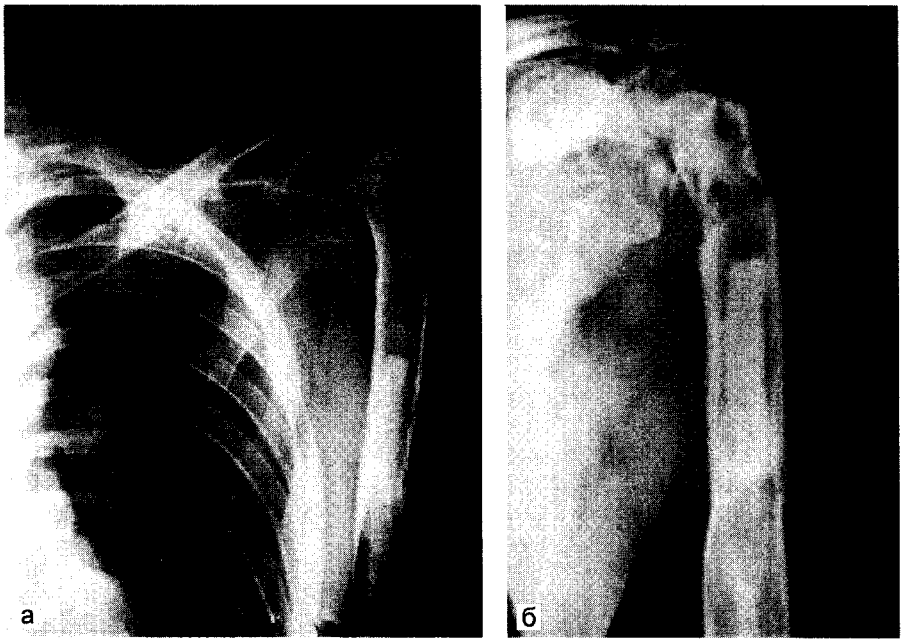


Рис. 35.6. Иммунологический конфликт (а), рассасывание головки плечевой кости (аллотрансплантата), богатой жировым костным мозгом (б).

нения костей, а также осуществляли интрамедуллярно фиксацию отломков прочным титановым штифтом. У 8 больных отломки аллотрансплантата срослись за счет костной мозоли, возникшей из новообразованной кости, заместившей поверхностный слой аллотрансплантата. У 7 больных вместо аллотрансплантатов были использованы эндопротезы, у 6 — повторно пересажены аллотрансплантаты и 3 больных предпочли пользоваться ортопедическими аппаратами. Рассасывание трансплантатов на значительном протяжении наблюдалось у 18 больных (у 7 с аллопластикой дистального конца лучевой кости, у 9 — проксимального конца плечевой кости и у 2 — нижнего конца бедренной кости). При рассасывании аллотрансплантата дистального конца лучевой кости 4 больным пересажены аутотрансплантаты, 4 больным с рассасыванием аллотрансплантата проксимального конца плечевой кости (рис. 35.6) — эндопротезы нашей конструкции, при этом у одного больного — при наличии гнойного свища и фрагментации аллотрансплантата. Одной больной с рецидивом атипично протекавшей хондробластомы, оказавшейся светлоклеточным вариантом хондросаркомы, пришлось выполнить плечелопаточную резекцию. Трем больным был пересажен эндопротез с коленным суставом. Нагноительный процесс с распространением на аллотрансплантат наблюдался у 23 больных.

Очень тяжелым осложнением было нагноение в мягких тканях, окружающих трансплантат. Его причинами явились:

- пересадка инфицированного аллотрансплантата;
- некроз краев операционной раны или просто инфицирование раны;
- применение аппаратов наружной компрессии и дистракции, при этом инфекция проникала по спицам.

Самыми трудно преодолимыми осложнениями были иммунологическая несовместимость, а также сопровождавшее этот процесс частичное рассасывание аллотрансплантата и как следствие — переломы и фрагментация.

Нам предстоит оценить результаты аллотрансплантации суставного конца кости у 283 больных по онкологическому и функциональному результату. Резекция и пересадка консервированного конца длинной трубчатой кости была произведена 103 больным со злокачественными опухолями, 3 — с эхинококкозом кости, 1 больному — с метастазом гипернефромы. В различные сроки после операции умерло 42 человека, из них 8 из 40 больных с хондросаркомой, 5 из 20 со злокачественной остеобластокластомой, 6 из 19 — паростальной саркомой, все 9 больных с остеогенной саркомой, 5 из 8 — с фибросаркомой, все 3 больных с синовиальной саркомой, 2 — с ретикулосаркомой, 1 — с миеломной болезнью, 2-е сосудистыми злокачественными опухолями и 1 больной — с метастазом гипернефромы. Эти данные убедительно свидетельствуют о том, что сохранные операции при правильно определенных показаниях дают результаты не хуже, чем при ампутациях и экзартикуляциях, позволяя одновременно у 60 % больных сохранить конечность, у 48 % хорошо функционирующую.

176 больных с доброкачественными опухолями, которым были произведены резекция и замещение дефекта аналогичным суставным аллотрансплантатом, живы. Местный рецидив, потребовавший ампутации конечности, отмечен у 7 человек.

35.4. Резекция верхнего конца болыиеберцовой кости с оставлением менисков и аллотрансплантацией дефекта

При пересадке аллогенного верхнего суставного конца большеберцовой кости у большинства больных удавалось добиться значительного объема движений в коленном суставе: полного разгибания и сгибания на 110—95 и даже 90—85°.

При поражении верхнего суставного конца большеберцовой кости доброкачественной опухолью (остеобластокластома, хондромиксоидная фиброма и т.д.) мы [Зацепин С.Т., 1973] предложили, если позволял характер поражения, отсепаровывать от суставного конца прикрепления мышц-сгибателей голени и капсулу сустава так, чтобы не нарушать связи последней с менисками. Затем отсепарованную капсулу сустава надевать, как чулок, на верхний конец аллотрансплантата, на суставную поверхность которого укладывают неповрежденные мениски. Функциональный результат у первых же больных, оперированных в 1973 г., оказался прекрасным, движения в коленном суставе совершались свободно, а угол сгибания достигал 55°.

«Дорогой Сергей Тимофеевич, вспоминаю Вас и ЦИТО с большой благодарностью. У меня жизнь идет неплохо — муж учитель, 3 дочки 15, 11 и 8 лет, любимая работа — я преподаю астрологию. Родители живы, хотя и не совсем здоровы, передают Вам привет.

Теперь о здоровье. Нога не беспокоит. Практически я здоровый человек, много хожу, поднимаю тяжести, не хромаю; работы дома и в огороде очень много, и мне никаких скидок не дают. Три последних лета моя семья провела в Теберде, и я там ходила в походы и лазила по горам вместе с дочками — колено не беспокоило. При очень больших нагрузках колено иногда припухает, но это проходит уже на следующий день. Всего Вам хорошего. Ваша Таня.»

Мы привели письмо больной, так как оно лучше, чем наша оценка состояния ее ноги и нагрузок, которые она выносит, передает функциональный результат замещения верхнего конца болыпеберцовой кости аллогенным трансплантатом по нашей методике: интимное соединение кортикальных слоев диафиза большеберцовой кости и аллотрансплантата по методу заточки и оставления менисков, осуществляющих функции — защитную, амортизирующую и облегчающую скольжение в коленном суставе. После операции аллотрансплантации прошло 27 лет. Можно считать, что поверхностные слои аллотрансплантата перестроились, самые глубокие — нет, и результатом этого является некоторая порозность метафизарного отдела.

Если у ряда больных, которым производили пересадку верхнего суставного конца большеберцовой кости, через 7 лет и более появлялась неровность контуров суставной поверхности, то у больных, оперированных с сохранением капсулы сустава и менисков, через 7 лет эти явления отсутствуют. Как показали наблюдения, гиалиновый хрящ суставной поверхности аллотрансплантата, не получая питания со стороны субхондральной зоны, замещается фиброзной тканью, которая не может в достаточной степени амортизировать и обеспечить кровью поверхностные слои субхондральной пластинки аллотрансплантата. Сохраненные же мениски служат амортизаторами и создают лучшие условия для фиброзной ткани, покрывающей аллотрансплантат. Обе наблюдаемые нами больные вышли замуж, родили детей, и это не отразилось на состоянии перестроившихся аллотрансплантатов (рис. 35.7).

Подобное наблюдение отмечено также у ряда других больных.

35.5. Резекция нижнего суставного конца бедренной и верхнего конца большеберцовой кости с замещением дефекта аллотрансплантатом

Показания к выполнению подобных резекций встречаются не очень часто, поскольку гиалиновый хрящ, покрывающий суставные поверхности костей, препятствует распространению опухолевого процесса с одной кости на другую.

Первым показанием к одновременной резекции нижнего суставного конца бедренной и верхнего конца большеберцовой костей является распространение опухоли по связочному аппарату и поражение соседней кости, обнаруживаемое или одновременно с первичным очагом, или через несколько лет. Одновременное поражение нижнего конца бедренной кости (первичный очаг) и внутреннего мыщелка большеберцовой кости (вторичный очаг) мы наблюдали у 2 больных с остеобластокластомой. Переход через суставные ткани с интервалом 5—6 лет отмечен у больного со светлоклеточной хондросаркомой и гигантоклеточной опухолью.

Вторым показанием к резекции обоих суставных концов являются большие размеры опухоли, когда она окружает и деформирует суставной конец другой кости, как было у больной с гигантской остеобластокластомой дистального конца бедра.

Третьим показанием к резекции суставных поверхностей обеих костей вместе с опухолью является развитие злокачественной опухоли в суставном конце одной кости, ее выход в мягкие ткани — капсулу сустава, когда без иссечения двух суставных поверхностей и капсулы сустава невозможно абластично удалить опухоль.

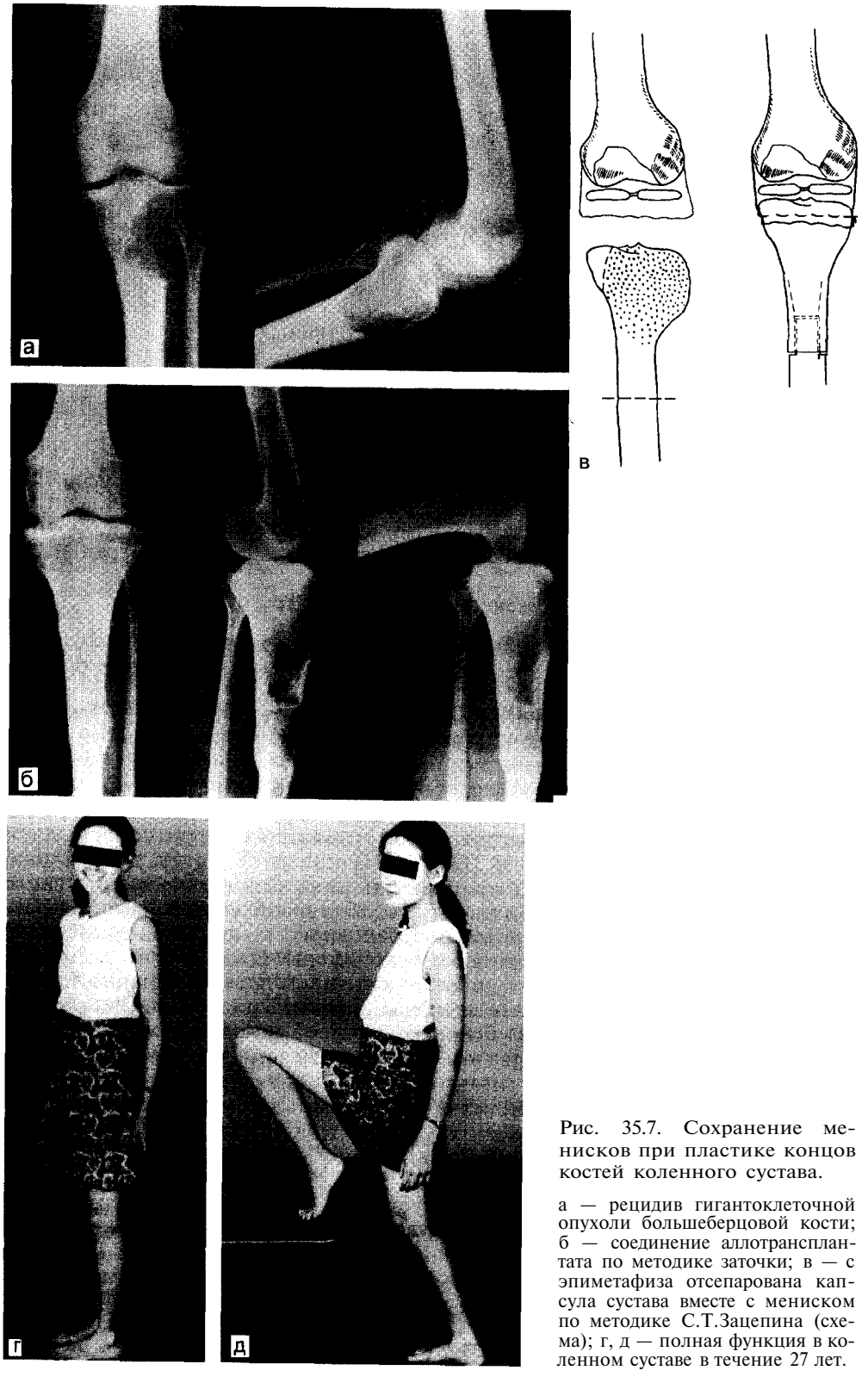


Рис. 35.7. Сохранение менисков при пластике концов костей коленного сустава.

а — рецидив гигантоклеточной опухоли большеберцовой кости; б — соединение аллотрансплантата по методике заточки; в — с эпиметафиза отсепарована капсула сустава вместе с мениском по методике С.Т.Зацепина (схема); г, д — полная функция в коленном суставе в течение 27 лет.

Четвертое, наиболее часто встречающееся показание — злокачественные мягкотканные опухоли в области коленного сустава (синовиомы), на которых мы в настоящей работе не останавливаемся.

Таким образом, мы наблюдали 6 больных: 1) с остеобластекластомой нижнего эпиметафиза бедренной кости с переходом на верхний эпиметафиз большеберцовой кости (3 пациента); 2) с остеобластокластомой нижнего конца бедренной кости гигантских размеров (один больной); 3) с хондросаркомой верхнего конца большеберцовой кости и врастанием опухоли в капсулу сустава до среднего отдела мыщелков бедренной кости (2 больных). Обычно этим больным проводят резекцию нижней трети бедренной кости вместе с тканями капсулы коленного сустава и верхней трети большеберцовой кости (надколенник можно сохранить). Операцию выполняют из переднего продольного доступа. Выше опухоли поднадкостнично обнажают диафиз бедренной кости, пересекают пилой Жигли, так же поступают с большеберцовой костью, но ниже опухоли. Пересекают связки межберцового сустава, отсекают сухожилия мышц-сгибателей голени по внутренней поверхности и собственную связку надколенника, надколенник со связочным аппаратом поднимают кверху. От задней поверхности капсулы сустава постепенно отводят подколенную артерию и вену после перевязки подходящих к заднему отделу капсулы сосудов. Отсекают икроножную и камбаловидную мышцы, пораженные опухолью кости удаляют. Для замещения дефекта берут трубчатый консервированный аллотрансплантат — диафиз бедренной кости (желательно без выраженного физиологического изгиба). Рассверливают костномозговые каналы соответственно диаметру титанового гвоздя ЦИТО четырехгранной формы, обычная длина которого 65—70 см. Гвоздь вводят ретроградно в бедренную кость, потом через аллотрансплантат — в большеберцовую. Желательно не только добиться интимного контакта трансплантата с концами бедренной и большеберцовой костей, но и сделать «замки» какого-либо вида или обложить места стыков аутотрансплантатами.

При наличии злокачественной опухоли — хондросаркомы, врастающей в задний отдел капсулы коленного сустава и деформирующего, иногда приходится сначала выполнить дополнительный задний доступ в подколенной впадине для мобилизации магистральных сосудов и отсечения икроножной мышцы от мыщелков бедра, камбаловидной и других мышц от большеберцовой кости. Все 6 больных живы соответственно 14, 12, 8, 7, 5 и 5 лет, местного рецидива нет, ходят без палки.

35.6. Резекция дистального суставного конца большеберцовой кости

Эту операцию производят при обширном поражении опухолью нижнего эпиметафиза кости. Полное замещение дефекта идентичным консервированным аллотрансплантатом осуществлено 5 больным с остеобластокластомой. Резекцию выполняют из разреза по передненаружной поверхности, который проводят так, чтобы он проходил над мышцами разгибателя стопы и пальцев. Такое расположение разреза выгодно тем, что в случае небольшого краевого некроза рана располагается не над пересаженной костью, а над непораженными мышцами. Из этого доступа пересекают кость выше опухоли, межкостную мембрану и синдесмоз с малоберцовой костью, а также капсулу сустава по передней поверхности. Соединение трансплантата с концом большеберцовой кости производят замком-вилкой Коржа—Та-

лышинского, «русским замком с секретом» Зацепина, «русским замком» с болтами. Осуществить соединение технически очень трудно, если не выполнить, как предложила Л.П.Кузьмина, остеотомии малоберцовой кости несколько выше места соединения. Для восстановления дельтовидной связки применяют операцию Гурьева: часть продольно рассеченного сухожилия задней большеберцовой мышцы подшивают к остаткам дельтовидной связки трансплантата. Для правильного соотношения с малоберцовой костью из дополнительного разреза через наружную лодыжку в трансплантат забивают кортикальный штифт.

Через 3—5 мес происходит сращение аллотрансплантата с малоберцовой костью и отмечается хорошая функция голеностопного сустава. Однако с течением времени наступают сужение суставной щели, ее деформация за счет изменения формы суставной поверхности аллотрансплантата и таранной кости, ограничивается объем движений в суставе. Трое больных, наблюдаемые нами в течение 17, 16 и 15 лет, в значительной степени утратили движения в голеностопном суставе, испытывают боли, которые постепенно уменьшаются параллельно уменьшению объема движений. Одна больная ежедневно бегает «трусцой». У одной больной не произошло сращение аллотрансплантата с концом большеберцовой кости, несмотря на длительную (до 8 мес) иммобилизацию, от перегрузки появилась зона перестройки малоберцовой кости, что вынудило больную использовать костыли. Через 3 года 7 мес ей произведена повторная операция — остеотомия малоберцовой кости несколько выше места несращения. Конец дистального отломка подведен к большеберцовой кости так, что он перекрыл место ложного сустава (осуществлена пластика на мышечной ножке); наступило прочное сращение.

Развитие деформирующего артроза через 5—6 лет после операции дало основание С.Т.Зацепину (1969) предложить применять артродез в голеностопном суставе, который, как известно, не нарушает опорную функцию и мало отражается на функции нижней конечности. С.С.Ткаченко предложил аналогичную операцию и произвел ее первый раз 06.05.70 г. (авторское свидетельство № 431869). Поскольку наша методика несколько отличается от методики, предлагаемой С.С.Ткаченко, мы приводим наш вариант операции, осуществленный у 2 больных (первый раз 02.06.69 г.).

Производят резекцию дистального отдела большеберцовой кости. Из передневнутренней поверхности большеберцовой кости, отступя на 2—3 см от конца опила, выпиливают массивный аллотрансплантат — на 3—4 см длиннее дефекта. Таким образом, на конце большеберцовой кости остается костное кольцо. Дефект в месте взятия трансплантата замещают корковым аллотрансплантатом. Блок таранной кости и наружную лодыжку освобождают от хрящевого покрытия, в блоке таранной кости делают канал, после чего в кольцо на конце большеберцовой кости и в канал таранной вставляют диафиз консервированной малоберцовой кости, которая не нуждается в дополнительной фиксации.

Несколько кпереди, в области шейки таранной кости, готовят паз для аллотрансплантата, верхний его конец одним шурупом фиксируют к кольцу. Берут несколько больших трансплантатов из крыла подвздошной кости, перекрывают ими заднюю поверхность дефекта, все трансплантаты помещают так, чтобы они образовали внизу как бы приоткрытый веер, имитируя эпиметафизарное расширение кости, спаивающееся с наружной лодыжкой и нижней третью малоберцовой кости. Наружную лодыжку дополнительным костным штифтом прикрепляют к таранной кости. Для большей прочности можно, по совету С.С.Ткаченко, выше места резекции де-

дать синостоз между малой и болыыеберцовой костями, в результате чего образуется костное кольцо, обладающее большой механической прочностью. Прочное сращение наступает сравнительно медленно, после гипсовой иммобилизации приходится назначать ортопедический разгружающий аппарат.

Дефект нижнего конца большеберцовой кости у одной больной был замещен путем билокального компрессионно-дистракционного остеосинтеза по Илизарову (А.Я.Плахов). Для замещения дефекта длиной 18 см потребовалось около 6 мес. Общее время лечения — 2,5 года.

35.7. Резекция суставных концов и последующее замещение дефектов с артродезированием коленного сустава длинными титановыми штифтами

Характер и особенности опухолевого процесса в костях, образующих коленный сустав, и другие местные причины иногда таковы, что невозможно сохранить подвижность в коленном суставе. Однако в ряде случаев представляется возможным абластично удалить опухоль и сохранить больному хорошо функционирующую опороспособную конечность.

Некоторые авторы, положительно оценивая роль костнопластических операций при остеобластокластоме и хондросаркоме, считают, что надо предостеречь от выполнения таких операций при истинных остеогенных саркомах. Попытка сохранить конечность при этих опухолях, производя резекцию кости с замещением ее трансплантатами, обычно не оправдывает себя: у больных рано появляются метастазы в легкие, и они вынуждены проводить остаток жизни закованными в большие гипсовые повязки. Это замечание полностью справедливо, если пользоваться наиболее широко распространенными методами фиксации костных аллотрансплантатов, но не относится к методу фиксации их длинными титановыми штифтами ЦИТО четырехугольной формы диаметром 10—12—14 мм и длиной 70 см, которые проводят через диафиз бедренной кости и аллотрансплантата, а затем — в большеберцовую кость. Такой метод фиксации обеспечивает стабильную фиксацию, не требующую после операции применения даже гипсовых лонгет. Больной через 8—14 дней способен поднимать ногу в постели, встать и ходить с помощью костылей, слегка опираясь на ногу. Возможно проведение химиотерапии.

Мы не считаем этот метод операцией выбора при лечении остеогенных сарком. Для лечения таких больных требуется сложное комбинированное лечение: химиотерапия, лучевое лечение, хирургическая операция, чаще ампутация, но в настоящее время появляется все больше данных, свидетельствующих о том, что сохранные операции, проведенные в начальных стадиях развития остеогенной саркомы в комплексе с химиотерапией, которая становится все более совершенной, дают результаты не хуже, чем ампутации или экзартикуляции конечностей. Этот метод внедрен в практику С.Т.Зацепиным (1967) и применен у 13 больных. Показаниями к его применению служили остеогенная саркома дистального отдела бедренной кости и отказ больного от ампутации — 9 больных и рецидивы хондросаркомы и паростальной саркомы, остеобластокластомы и паростальной саркомы — 4 пациента (рис. 35.8; 35.9).

Из 9 больных с остеогенной саркомой у 5 произведена операция Вредена (резецированный костный фрагмент с опухолью помещают на 60 мин в

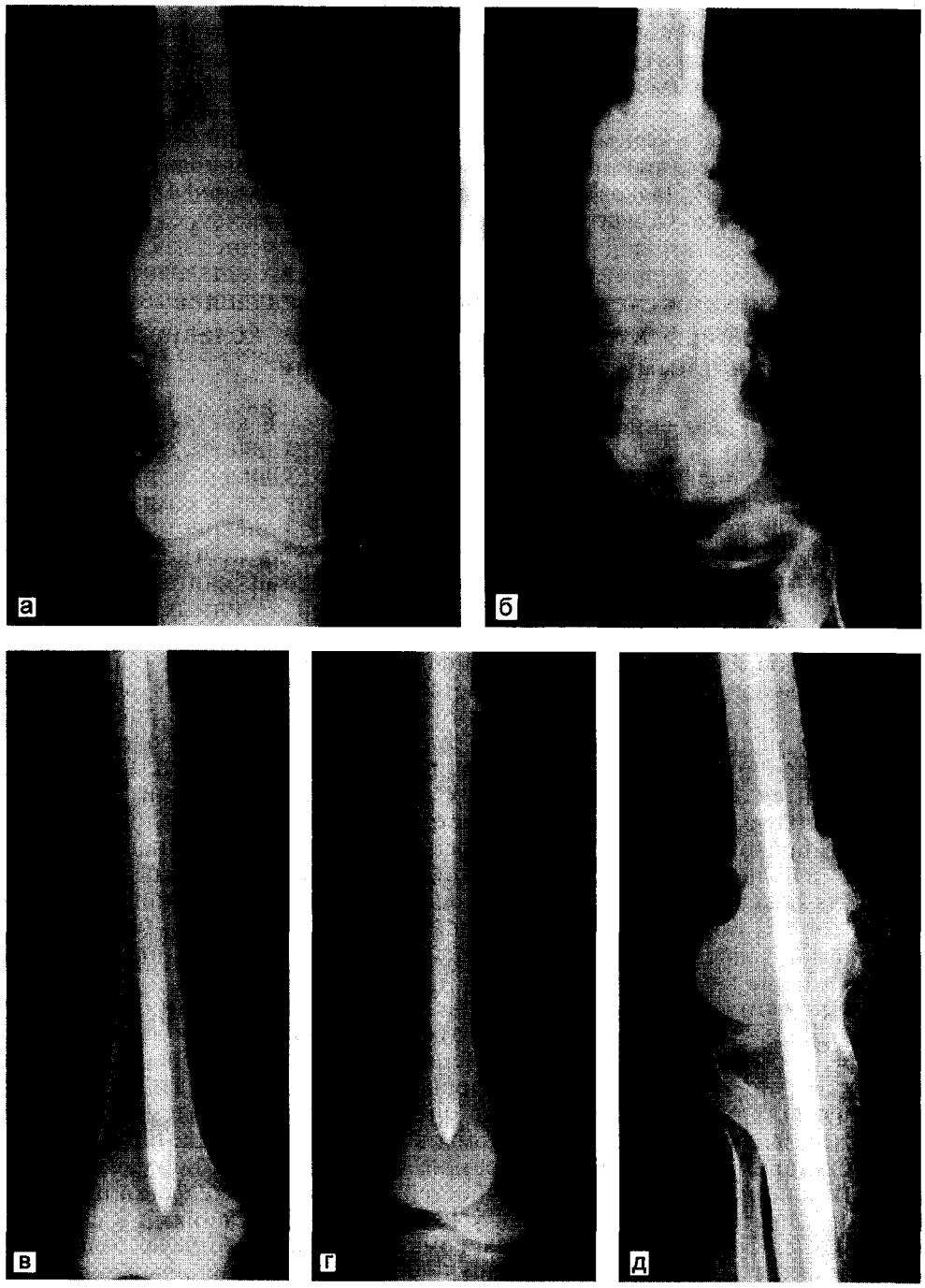


Рис. 35.8. Паростальная саркома нижнего конца бедренной кости (а, б). После резекции опухоли дефект замещен аллогенным трансплантатом, соединение по типу заточки, интрамедуллярный штифт, как у оперированного нами другого больного (в, г). Через 30 лет при прыжке аллотрансплантат сломался, наступило сращение отломков. Пациент свободно ходит в течение 35 лет (д).

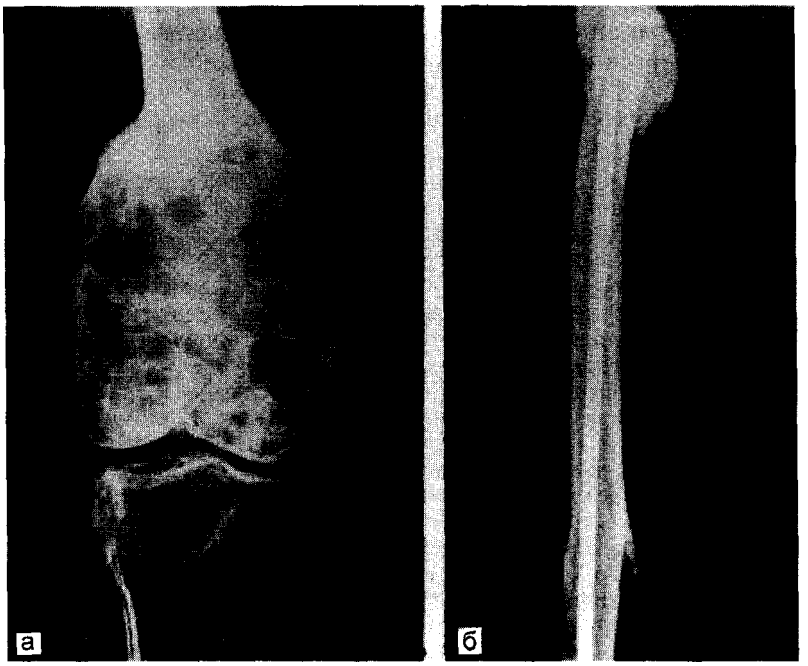


Рис. 35.9. Замещение суставных концов коленного сустава.

а — гигантоклеточная опухоль перешла с бедренной кости на наружный мыщелок большеберцовой кости; б — после резекции обоих эпифизов дефект замещен диафизом консервированной бедренной кости; интрамедуллярно — металлический штифт (операция 1965 г.).

кипящую воду, удаляют опухолевые массы, затем производят реимплантацию костного фрагмента), у 4 пациентов резецированный фрагмент замещен аллогенным трансплантатом, артродезированным в коленном суставе с фиксацией титановым стержнем длиной 60—70 см.

Трое больных с остеогенной саркомой получали адриабластин. Двое из них умерли от метастазов без рецидива на месте произведенной операции через 1 год 8 мес и 2 года 10 мес, судьба третьего больного неизвестна. Из 6 больных, не получавших химиотерапию, 4 человека умерли в сроки от 1 года 7 мес до 3 лет 8 мес, 2 больных после операции умерли в сроки от 1 года 7 мес до 3 лет 8 мес, 2 больных после операции Вредена живы 6 и 7 лет.

Результаты лечения не отличаются от обычных, но все больные ходили до конца жизни на своих ногах с помощью палки или костылей. Четверо больных с другими видами опухолей здоровы и при ходьбе палкой не пользуются.

35.8. Хирургическая тактика при опухолях суставных концов костей и нагноениях после операций

Наличие злокачественной формы остеобластокластомы верхнего эпиметафиза большеберцовой кости с гнойным процессом при рецидиве опухоли после двух операций с костной ауто- и аллопластикой служит показанием к ампутации конечности. При комбинации опухолевого и гнойного процессов требуется радикальная обширная резекция суставного конца

кости. При наличии обширного дефекта необходимо его пластическое закрытие, но аллотрансплантацию идентичным суставным концом в условиях гнойного процесса не производят, как и аллопластику. При замещении дефекта по методике Илизарова можно добиться успеха, но при этом теряется подвижность в коленном суставе. Приводим наше наблюдение.

Больная К-на, 17 лет. В 1971 г. по поводу остеобластокластомы внутреннего мыщелка большеберцовой кости в одной из больниц Ярославля ей выполнили краевую резекцию с пластикой дефекта кортикальными аллогенными трансплантатами. Через 10 мес в связи с рецидивом, поразившим весь эпиметафиз, произведена околосуставная резекция, в обширную полость помещены аллотрансплантаты. Наступило нагноение с обильным гнойным отделяемым и свищом большого размера. Препараты опухоли изучены морфологами ЦИТО. Установлен диагноз: злокачественная форма остеобластокластомы (рис. 35.10).

Как и в описанных выше наблюдениях, мы выбрали для замещения дефекта эндопротез из метилметакрилата, идентичный по форме суставному концу кости, со штифтом на нижнем конце, который мы ввели в костномозговой канал диафиза большеберцовой кости. Боковые связки и собственная связка надколенника подшиты к эндопротезу через просверленные в нем каналы. Подведение антибиотиков к поверхности эндопротеза позволило получить первичное заживление раны. Через 3 мес больная стала ходить без костылей, восстановился полный объем движений в коленном суставе, много ходила, танцевала. Через год произошел перелом эндопротеза у основания штифта, введенного в костномозговой канал; это вначале не отразилось на опорной функции конечности, но постепенно наступило укорочение конечности на 5—6 см за счет смещения эндопротеза. Метод второго оперативного вмешательства был разработан не сразу.

Больная поступила в отделение в 1977 г., с помощью дистракционного аппарата устранено укорочение конечности и смещение эндопротеза. Изготовлены штифты (диаметром 14 и 16 мм) из нержавеющей стали с кольцевидными утолщениями. Операция (после снятия дистракционного аппарата) заключалась в обнажении места перелома, т.е. стыка эндопротеза с большеберцовой костью. Удален отломившийся зуб эндопротеза. Сверлом проделаны каналы в эндопротезе и в большеберцовой кости, которые заполнили цементом. Затем в костномозговой канал и канал эндопротеза был введен металлический штифт. Через несколько минут наступила надежная фиксация эндопротеза. Больная опять получила возможность свободно ходить, восстановились движения в коленном суставе.

Это наблюдение дает нам право рекомендовать применение пластмассовых эндопротезов суставных концов с каналом в дистальном конце, чтобы на втором этапе операции после ликвидации инфекции с помощью металлического штифта и цемента добиться надежного соединения. Применять металлические фиксаторы во время первой операции при нагноении нельзя, так как опасность воспалительного процесса возрастает. Однако это положение неоднозначно. Мы располагаем наблюдением, когда пластмассовый эндопротез нашей конструкции с ножкой в виде штопора был помещен на место инфицированного аллотрансплантата верхнего конца плечевой кости с хорошим результатом. Во время операции был не только иссечен свищевой ход и удален инфицированный аллотрансплантат, но и иссечены все грануляции.

Переломы, несращения и рассасывание суставных аллотрансплантатов после обширных резекций суставных концов бедренной и большеберцовых костей, образующих коленный сустав, наблюдались у 11 наших больных: у 10 из них трансплантаты замещали нижний конец бедренной кости и у одного — верхний конец большеберцовой кости. Переломы наступали через 1,5—5 лет после пересадки, наиболее часто — на месте недостаточно

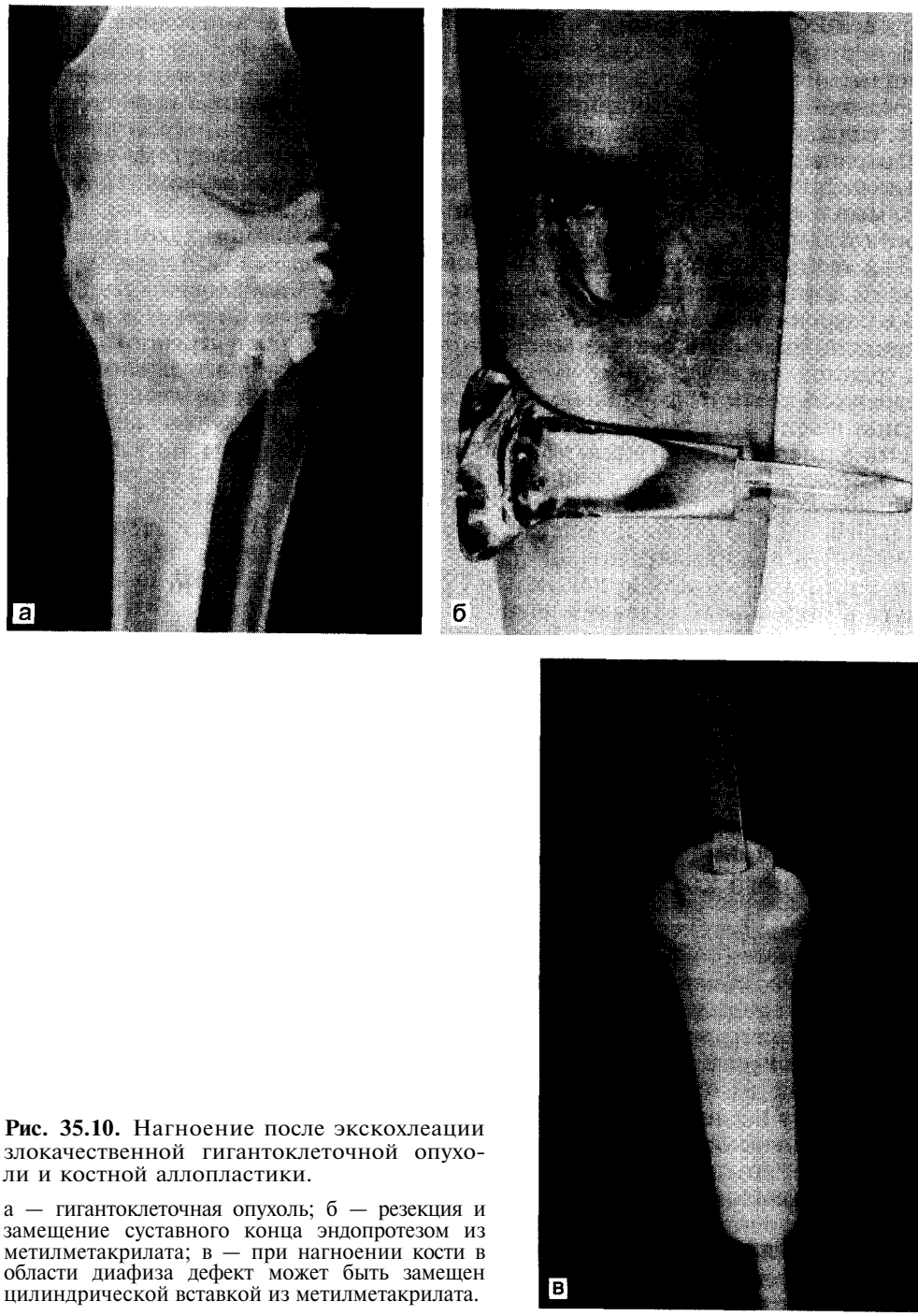


Рис. 35.10. Нагноение после экскохлеации злокачественной гигантоклеточной опухоли и костной аллопластики.

а — гигантоклеточная опухоль; б — резекция и замещение суставного конца эндопротезом из метилметакрилата; в — при нагноении кости в области диафиза дефект может быть замещен цилиндрической вставкой из метилметакрилата.

совершенно выполненного соединения аллотрансплантата с костью реципиента. У этой группы больных были резко ограничены движения в коленном суставе, у некоторых к тому же наблюдались резко выраженные рубцовые изменения окружающих тканей и явления неполной конгруэнтности суставных поверхностей, что не позволяло рассчитывать на восстановление достаточного объема движений после повторной операции. Таким больным по предложению С.Т.Зацепина места перелома, несращения, рассасывания аллотрансплантата фиксировали мощным титановым штифтом, проводимым интрамедуллярно. Выполняли продольный разрез, разъединяли кости на месте соединения, рассверливали костномозговой канал бедренной кости и затем аллотрансплантата (у 3 больных с переломом аллотрансплантата в метадиафизарной зоне аллотрансплантаты заменены новыми). Титановый штифт диаметром 11—14 мм и длиной 65—70 см вводили ретроградно в бедренную кость, затем — в дистальном направлении через аллотрансплантат и коленный сустав в костномозговой канал болыиеберцовой кости до границы средней и нижней трети. Вследствие физиологического изгиба бедренной кости в сагиттальной плоскости и не соответствующей ему кривизны аллотрансплантата почти всегда наблюдаются значительные трудности в проведении штифта, который необходимо до операции изогнуть.

У большинства больных приходится вскрывать коленный сустав, иногда опиливать суставные поверхности костей и на глаз проводить штифт в большеберцовую кость. До операции трудно придать штифту необходимую кривизну и подправлять приходится во время операции, что очень трудно, так как титановый штифт диаметром 11 — 14 мм даже сильный мужчина согнуть в стерильных условиях не может, поэтому мы предложили приспособление для изгиба штифтов в стерильных условиях. У всех больных получены хорошие функциональные и анатомические результаты. После операции не требуется наружная фиксация, через несколько дней больные поднимают ногу, встают с постели и ходят с костылями, через 16—24 дня большинство пациентов можно выписывать домой. Через 2—4 мес они начинают ходить с палкой или без нее.

35.9. Лечение нагноений после пересадки массивного костного аллотрансплантата

При операциях, связанных с аллопластическим замещением дефектов, кроме опасности инфицирования раны (капельная, воздушная, эндогенная инфекция), возможен занос инфекции с аллотрансплантатом. Хотя заготавливаемые в специальных банках костные трансплантаты тщательно проверяют на стерильность, полностью исключить возможность развития в них инфекции в процессе заготовки и длительного хранения нельзя. В связи с этим каждый пересаживаемый костный трансплантат подвергают бактериологическому исследованию в операционной (посевы трансплантата), а малейшее подозрение на возможное нарушение стерильности является поводом к отказу от его использования.

Аллогенный костный аллотрансплантат, особенно массивный в виде суставного конца или целого сегмента трубчатой кости, представляет собой ткань с резко пониженной жизнеспособностью. Пересаженный реципиенту, он длительное время лишен кровоснабжения, которое восстанавливается только постепенно, по мере прорастания сосудов в его поверхностные слои. Проводимые нами в течение ряда лет патоморфологические исследования (Г.И.Лаврищева) удаленных по различным причинам гомологичных

трансплантатов (целые или их часть), специальные исследования с помощью изотопов ^{87}C (совместно с В.А.Семеновым), а также использование феномена флюоресценции в ультрафиолетовом свете антибиотиков тетрациклинового ряда (Н.Е.Махсон, В.М.Мельникова, З.Г.Сиринова) привели нас к убеждению, что в первые годы после пересадки аллогенные костные трансплантаты прорастают капиллярными сосудами только по поверхности (на глубину 2 мм). Основная толща массивного костного трансплантата остается неваскуляризованной и, следовательно, мертвой тканью в течение длительного времени, исчисляемого годами, хотя у некоторых больных происходит полноценное замещение аллотрансплантата костей тканью реципиента.

Это создает особый характер развития инфекции в пересаженном аллотрансплантате. Микроорганизмы развиваются в мертвой костной ткани трансплантата, не вызывая соответствующей реакции, поэтому инфекционный процесс в пересаженном аллотрансплантате нельзя квалифицировать как остеомиелит в обычном понимании.

Наши многолетние наблюдения позволяют отметить следующие особенности воспалительного процесса при наличии аллотрансплантата у больного:

- консервированный аллотрансплантат в первые недели и месяцы после пересадки, не являясь живой тканью, не может ответить воспалительной реакцией на проникновение в него микроорганизмов, а служит лишь питательной средой для них;
- воспалительный процесс развивается в мягких тканях, окружающих аллотрансплантат;
- воспалительный экссудат и гной из мягких тканей постепенно проникают в прилежащие ячейки спонгиозы аллотрансплантата, распространяясь по гаверсовым каналам или межбалочным пространствам. Плотная кортикальная пластинка аллотрансплантата в меньшей степени подвержена проникновению инфекции;
- противовоспалительное лечение может купировать воспалительный процесс в мягких тканях, окружающих аллотрансплантат, но не может воздействовать на микроорганизмы, проникающие в неваскуляризованный аллотрансплантат.

Нагноение, развившееся в окружающих аллотрансплантат тканях и приводящее к пропитыванию его гноем, является одним из тяжелых осложнений костной аллопластики. Мы отметили его у 16 (8,7 %) из 184 больных, подвергнутых обширной резекции костей с замещением дефекта гомологичным костным трансплантатом. У 15 больных нагноительный процесс закончился формированием свища, инфекция распространилась на трансплантат, всем пришлось удалить трансплантат. У одного больного свищ закрылся после раннего применения гипериммунной антистафилококковой плазмы.

Особую группу составили 4 больных, у которых нагноение или некроз краев раны при обычных методах лечения (без ранней кожной пластики) привели бы к инфицированию трансплантатов со всеми вытекающими отсюда последствиями. Нагноительный процесс, распространившийся на трансплантат со стороны инфицированных мягких тканей послеоперационной раны, отмечен у 6 больных. Следует подчеркнуть, что даже незначительное инфицирование краев раны или серозные выделения, которые в обычной хирургической практике не имеют большого значения, а нередко и не учитываются как нагноение, при аллопластике могут привести к

самым тяжелым последствиям, особенно в тех случаях, когда трансплантат расположен близко к коже и не прикрыт толстым слоем мягких тканей. Не случайно, что у 4 из 6 больных рассматриваемой группы аллопластику массивными трансплантатами производили после резекции проксимального отдела большеберцовой кости.

Близким к описываемому был механизм развития нагноительного процесса у 3 больных, у которых наступил некроз краев раны. У 2 других пациентов над трансплантатами образовались пролежни вне зоны операционной раны. Это осложнение всегда сопровождается развитием инфекции, предупредить распространение которой на трансплантат чрезвычайно сложно.

У 3 больных инфекция распространилась на трансплантат по спицам компрессионного аппарата при применении чрескостного внеочагового остеосинтеза. Наложение компрессионных аппаратов во многом способствует консолидации трансплантата с костью реципиента, однако опасность инфицирования трансплантата при использовании этого метода ограничивает его применение в клинике.

У 4 больных инфицирование трансплантата произошло на почве скопления вокруг него серозно-кровянистого отделяемого. Нагноение в этом случае отличается от такового при банальной гематоме и связано с реакцией окружающих тканей на аллогенный трансплантат. Накопление серозно-кровянистой или серозной жидкости вокруг трансплантата отличается упорством. Несмотря на тщательное соблюдение асептики и введение антибиотиков после пункции, процесс может закончиться образованием свища вначале с асептическим отделяемым. Вскоре присоединяется стафилококковая инфекция, ликвидировать которую чрезвычайно трудно; в таких ситуациях неоценимую помощь оказывает антистафилококковая гипериммунная плазма. Мы наблюдали подобные осложнения у 4 больных, свищи открывались через 3—6 нед, у 2 человек — через 10 мес после операции; им необходимо иссечь и зашить рану.

С 1968 г. по предложению С.Т.Зацепина в отделении стали применять активную хирургическую тактику в случаях, когда у больных в результате расхождения краев раны, краевых некрозов или инфицирования раны образуется свищ, соединяющийся с трансплантатом: иссекают некроз, производят раннюю кожную пластику лоскутом на ножке, донорское место закрывают свободным кожным аутолоскутом. По такой методике оперировано 16 больных, у всех достигнут положительный результат.

Однако 3 больным из-за активного гнойного процесса пришлось ампутировать ноги, 2 больным — удалить аллотрансплантаты (рис. 35.11). После их удаления остается большая по объему и протяженности гнойная полость, которая медленно заполняется грануляциями, и в конце концов образуется очень плотный массивный рубец, резко деформирующий соответствующий сегмент конечности (нижнюю треть бедра или верхний отдел голени). Магистральные сосуды бывают притянуты к рубцу, поэтому повторные операции с иссечением рубца с целью подготовки ложа для новых трансплантатов — очень трудное или даже невыполнимое мероприятие. Пересадка крупных ауто- и аллогенных трансплантатов в инфицированные рубцовые ткани также дает мало надежды на успешное приживление и последующую репаративную регенерацию.

Учитывая это, мы [Зацепин С.Т., 1968] предложили и осуществили следующее: удалили аллотрансплантат нижнего суставного конца бедренной кости, пропитанный гноем, тщательно удалили все грануляции, обработали антисептиками рану и заместили дефект эндопротезом из органического

Рис. 35.11. Удаление аллогенного нагноившегося трансплантата. Хорошо видна разница в кровоснабжении различных его участков.

стекла, равным по длине и диаметру удаленному участку бедренной кости. Это выполнено с целью заживления раны, а в последующем — удаления эндопротеза и проведения костнопластического замещения бедренной кости. Рана быстро зажила, окружив эндопротез футляром из рубцовой ткани, который хорошо удерживал его между концами костей. Больной был снабжен ортопедическим аппаратом с разгрузкой на промежность, стал ходить с палкой и от последующих оперативных вмешательств отказался.

Нами было предложено изготовить эндопротез из органического стекла с внутренним каналом диаметром 10—14 мм и после удаления пораженного гнойным процессом аллотрансплантата бедренной или большеберцовой кости замещать дефект таким эндопротезом, фиксируя его четырехгранным штифтом ЦИТО длиной 60—70 см, который проводят через рассверленный костномозговой канал бедренной кости, эндопротез и болыдеберцовую кость. Это позволило получить настолько надежное крепление, что после операции не накладывали никакой иммобилизации, через 10—15 дней больные начинали ходить, пользуясь костылями, а затем свободно ходили без палки. Всего по такой методике оперировано 17 больных, при этом эндопротезы из органического стекла, пересаженные в инфицированные ткани, удавалось сохранить, хотя некоторым больным производили повторные операции кожной пластики на ножке. Неудача отмечена только у одного больного, у которого во время операции замещения дефекта эндопротезом не был, очевидно, диагностирован подостро текущий остеомиелит, который обострился после тяжелой гриппозной инфекции.

35.10. Удаление целых плечевой и бедренной костей с замещением дефекта идентичной консервированной костью

Проблема сохранения конечности у больных с опухолями костей связана с возможностью пластического замещения дефекта кости, иногда небольшого, а иногда и значительного. Многолетние клинические, рентгенологические и морфологические наблюдения показали, что массивные аллотрансплантаты (суставные концы), консервированные замораживанием, окружаются слоем соединительной ткани, играющей роль надкостницы, из которой в поверхностные слои трансплантата на глубину 1—2 мм врастают

кровеносные сосуды, и в этой зоне аллотрансплантат перестраивается — замещается костной тканью больного. Этот процесс происходит независимо от срастания конца резецированной кости больного с концом пересаженного аллотрансплантата. Наблюдения за большим числом больных в течение 20 лет позволили нам [Зацепин С.Т., 1966] высказать предположение о возможности после удаления целой длинной трубчатой кости полностью замещать образующийся дефект консервированной идентичной костью, которая, несмотря на отсутствие контакта с костной тканью больного, вступает в контакт с мягкими тканями ложа и частично включается в обмен в результате замещения поверхностного слоя новообразованной костной тканью.

Удаление всей длинной трубчатой кости — сложное и ответственное оперативное вмешательство, которое включает в себя два момента — онкологический и Восстановительно-ортопедический. Для соблюдения основного онкологического принципа — абластичного удаления пораженной опухолью целой кости — необходимо, чтобы на удаляемой кости и опухоли оставался слой прилежащих мышц толщиной 3—5 мм, так как поднадкостничное выделение кости недопустимо. Это особенно касается тех больных, у которых опухоль вышла за пределы кортикального слоя или произошел патологический перелом, так как видимая во время операции капсула опухоли не является границей распространения ее в мягких тканях. Чтобы соблюсти принцип абластичности и сохранить жизнеспособность и функцию руки, необходимо предварительно выделить на всем протяжении этого сегмента конечности магистральные сосуды и нервные стволы. Вот почему так важно правильно выбрать кожный разрез и разработать все остальные этапы операционного вмешательства.

Полное удаление целой длинной трубчатой кости показано:

- при доброкачественных опухолях (хондромы, дисхондроплазии), когда поражена практически вся кость;
- при таких злокачественных опухолях, как хондросаркома, паростальная саркома, фибросаркома, которые поражают весь диафиз; метафизы или большую часть кости;
- у некоторых больных с ретикулосаркомой, плазмоцитомой, когда не удается получить стабилизацию роста опухоли, применяя лучевую и химиотерапию;
- у больных с остеогенной саркомой, когда опухоль не выходит за пределы кости;
- при солитарных метастазах рака (чаще гипернефроидного или рака молочной железы).

Методика оперативного вмешательства разработана С.Т.Зацепиным и Н.Е.Махсоном в 1967 г. (авторское свидетельство № 302109) для удаления всей плечевой кости и замещения ее идентичной консервированной плечевой костью. Первая операция была произведена 10.03.67 г. Н.Е.Махсоном, ассистировал С.Т.Зацепин. Она выполнена у больного 20 лет, страдавшего ретикулоклеточной саркомой правой плечевой кости. За 3 мес до поступления больной подвергался лучевой терапии на аппарате ГУД Со-400 (общая доза 4300 рад) с временным клиническим эффектом. Наступил патологический перелом. При поступлении отмечались контрактура в локтевом суставе под углом 90°, диффузная припухлость в нижней трети плеча, болезненность, повышение местной температуры, расширение сети подкожных вен. На рентгенограммах — обширная деструкция нижней трети плечевой кости, патологический перелом, в средней и верхней трети и в верхнем ме-

тафизе плечевой кости — очаги разрежения без четких границ. В легких метастазов не обнаружено.

Операция — удаление всей плечевой кости и замещение дефекта идентичным трансплантатом, консервированным при —70 °С.

Операционный доступ: разрез кожи и подкожной клетчатки начинают ниже латеральной части ключицы, проводят в проекции борозды, разделяющей дельтовидную и большую грудную мышцы, продолжают в этой же проекции до средней трети плеча, где постепенно плавно поворачивают кнаружи, переходя на боковую сторону плеча, а в нижней трети — на заднюю ее поверхность. Далее разрез проводят по проекции локтевого нерва в месте расположения его в желобке внутреннего надмыщелка плечевой кости. Такой спиральный разрез позволяет отсечь часть дельтовидной мышцы от ключицы и акромиального отростка лопатки, благодаря чему расширяется доступ к головке плечевой кости и капсуле сустава. Затем выделяют плечевую артерию и вену с наиболее крупными нервными стволами и перевязывают крупные ветви плечевой артерии в верхней трети плеча. На границе средней и нижней трети плеча, где разрез проходит по наружной поверхности, выделяют из влагалища лучевой нерв в проксимальном и дистальном направлениях. Нижняя часть разреза позволяет выделить локтевой нерв, пересечь задний и передний отделы капсулы сустава.

Руку больного во время вмешательства укладывают на отдельный боковой столик-подставку; изменение положения ее на операционном столе на разных этапах операции обеспечивает хороший подход к верхнему, среднему и нижнему отделам операционного поля. Во всю длину кожного разреза рассекают фасцию плеча, а в верхнем отделе разреза — клювовидно-ключично-грудную фасцию. От ключицы вверху и от плечевой кости внизу отсекают дельтовидную мышцу. Насколько близко к кости следует пересекать места ее прикреплений, зависит от локализации опухоли и степени инфильтрации ею мягких тканей. Дельтовидную мышцу на плече пересекают как в сухожильном ее отделе, так и в мышечном. V.cephalica, как правило, не пересекают, но перевязка ее и пересечение допустимы, никаких расстройств при этом не возникает.

Отсеченную внизу и вверху от места прикрепления дельтовидную мышцу в виде фартука отворачивают кзади. Нередко на ее внутренней поверхности можно видеть ствол и мышечные ветви подкрыльцового нерва (n.axillaris). Непосредственно у плечевой кости пересекают сухожилие большой грудной мышцы. Сухожилие длинной головки двуглавой мышцы плеча выделяют и, если оно входит в ткани, пораженные опухолью, пересекают нижние границы опухоли. Следует по возможности тщательно выделить мышечно-кожный нерв (n.musculo-cutaneus), двигательные порции которого уходят в мышечные брюшки двуглавой и клювовидной-плечевой мышцы. После этого выделяют сосудисто-нервный пучок в верхнем отделе раны. На сухожилии подлопаточной мышцы или у нижнего края этой мышцы лежит подлопаточная артерия — наиболее крупная ветвь подкрыльцовой артерии. Если она препятствует пересечению сухожилия подлопаточной мышцы, то ее без ущерба можно перевязать и пересечь (это часто приходится делать), как, впрочем, и другие ветви подкрыльцовой и плечевой артерий и вен, которые затрудняют мобилизацию магистральных сосудов.

В этой области важным образованием является подкрыльцовый нерв, который следует выделить, чтобы сохранить функцию дельтовидной мышцы. Он отходит от fasciculus posterior плечевого сплетения и идет позади a.axillaris, направляясь вниз кнаружи и кзади. Входит в foramen

quadrilaterum вместе с a.circumflexa humeri posterior, огибает заднюю поверхность хирургической шейки плечевой кости и уходит в дельтовидную мышцу, которую иннервирует. При осторожном пересечении большой круглой мышцы удается сохранить этот нерв. Отведя кнаружи дельтовидную мышцу, рассекают капсулу плечевого сустава сначала по передней поверхности, а затем отсекают сухожилия мышц от большого и малого бугорка по задней поверхности и полностью мобилизуют верхний конец кости.

Далее от плечевой кости последовательно отсекают сухожилия подлопаточной и широчайшей мышцы спины и все мышцы, прикрепляющиеся к плечевой кости или начинающиеся на ней. В среднем отделе операционного поля удается проследить срединный и лучевой нервы. Последний, формируясь из ветвей fasciculus posterior, уходит на заднюю поверхность плеча. Отсюда легко проследить канал лучевого нерва (края мышц, которые его образуют, частично рассекают). Затем руку следует повернуть так, чтобы стал доступен для осмотра задний отдел операционного поля; здесь заканчивают отсечение мышц, образующих канал лучевого нерва, дальше лучевой нерв прослеживают на всем протяжении до деления его на поверхностную и глубокую ветви, в нижнем отделе операционного поля нерв отводят в сторону.

Для большей уверенности в том, что лучевой нерв не будет пересечен, рекомендуется дополнительно находить его на наружной поверхности плеча, на границе средней и нижней трети. Обнаружение лучевого нерва в этом месте позволяет хорошо и легко выделить его вверх, до середины плеча, где он предлежит к кости, и вниз, до локтевого сустава, где его можно не выделять, а отводить вместе с мышцами.

Локтевой нерв проходит в медиальном отделе раны, располагаясь кнутри и несколько кзади от плечевой артерии, затем, спускаясь вниз, он проникает через межмыщелковую перегородку и располагается позади нее. Здесь в сопровождении верхней локтевой окольной артерии проходит позади надмыщелков в желобе между epicondylus medialis humeri и olecranon, где располагается непосредственно на кости в sulcus nervi ulnaris. Локтевой нерв покрыт здесь плотной фасцией, которую необходимо рассечь, ввести в канал раствор новокаина и выделить нерв. Гидравлическая препаровка слабыми растворами новокаина — полезный прием при выделении других сосудисто-нервных образований.

Фасцию, покрывающую n.ulnaris, нужно рассекать осторожно скальпелем, поэтапно вводя в канал изогнутый зажим с тонкими браншами, на котором рассекают фасцию. Локтевой нерв выделяют на протяжении всего канала и переводят на переднюю поверхность надмыщелка, затем приступают к мобилизации и полному выделению нижнего суставного конца плечевой кости.

От внутреннего надмыщелка плечевой кости отсекают сухожилие сгибателей пальцев кисти, приподнимают сухожилие трехглавой мышцы, рассекают задний отдел капсулы локтевого сустава, отсекают сухожилия разгибателей кисти и пальцев, после чего легко пересекают капсулу переднего отдела локтевого сустава. Значительно труднее рассечь и отсечь от места прикрепления задний отдел капсулы локтевого сустава. После полного выделения суставных концов плечевой кости из плечевого и локтевого суставов, мобилизации проксимального и дистального концов кости мышцы плеча рассекают так, чтобы их слой, непосредственно предлежащий к опухоли, был толщиной в несколько миллиметров, и всю плечевую кость с опухолью удаляют. Производят окончательную остановку кровотечения, рану промывают перекисью водорода и другими антисептическими раство-

рами. На этом онкологическую часть операции заканчивают. Приводим наше наблюдение.

У больного с дефектом плечевой кости для сохранения удовлетворительной функции руки дефект замещен аллотрансплантатом, консервированным при температуре —70 °С, аналогичным по форме плечевой кости. Иммобилизация в гипсовой лонгете — 10 дней. Рана зажила первичным натяжением. Неврологических расстройств не было. Начаты занятия лечебной гимнастикой. Через 3,5 мес движения в локтевом суставе в пределах 70—110°, в плечевом — сгибание и разгибание 45°, активное отведение плеча отсутствует. На рентгенограммах головка плечевой кости располагается более высоко, чем суставная впадина лопатки. Больной ходит без поддерживающей повязки, ест правой рукой: функция кисти полная. Через 4 мес больной упал, ударившись областью наружного надмыщелка плеча. Появилась ранка, по поводу которой обратился за медицинской помощью через 2 нед, когда развился нагноительный процесс, который распространился на дистальный отдел трансплантата.

Произведена резекция дистального отдела трансплантата. Нагноительный процесс ликвидирован. Функция руки заметно не ухудшилась. Через 10 мес после удаления опухоли и всей плечевой кости выявлены метастазы в паховых лимфатических узлах. Произведен повторный курс лучевой и химиотерапии. Через 2 года больной умер от метастазов при отсутствии местного рецидива.

Удаление всей плечевой кости и замещение ее идентичной целой плечевой костью выполнены 2 больным. Если у первого консервированная плечевая кость была несколько длиннее, чем удаленная, но ее удалось поместить в дефект, то у второго больного с паростальной саркомой плечевой кости (операция выполнена С.Т.Зацепиным) пришлось спилить конец трансплантата, который затем на значительном протяжении рассосался. Получен хороший онкологический результат: больной жив в течение 13 лет. Функция руки заметно снижена, но больной доволен и отказался от повторной пластической операции.

Аллопластическое замещение всей бедренной кости при злокачественных опухолях было дальнейшим развитием идеи удаления целой длинной трубчатой кости при поражении ее на всем или значительном протяжении. Две подобные операции выполнены Н.Е.Махсоном в 1969 г. у больного с вторичной хондросаркомой правой бедренной кости, развившейся из очагов хондроматоза.

Операции выполнены из разреза, проведенного по передненаружной поверхности бедра от крыла подвздошной кости до верхней трети голени. После рассечения апоневроза бедра и отсечения мышцы, натягивающей апоневроз, от крыла подвздошной кости вскрывали коленный сустав и после пересечения связок выделяли дистальный суставной конец. Постепенно отсекали мышцы, выделяли сосудистый пучок в средней, нижней и верхней трети бедра с перевязкой всех сосудов, подходивших к кости и опухолевым узлам. После пересечения приводящих мышц, а также мышц, прикрепляющихся к большому и малому вертелу, рассекали капсулу тазобедренного сустава и удаляли бедренную кость с опухолью и слоем покрывающих мышц. Дефект замещали идентичным консервированным аллотрансплантатом — целой бедренной костью с обоими суставными концами. Аллотрансплантат нигде не перфорировался. Вокруг шейки бедренной кости капсулу тазобедренного сустава ушивали вместе с лавсановой лентой. Из лавсановой ленты были восстановлены боковые связки коленного сустава, которые подшивали к остаткам связочного аппарата лавсановыми нитями. Конечность фиксировали гипсовой повязкой в течение 2 мес, после чего больным разрешали ходить с костылями и нагружать ногу.

У одного больного восстановились движения в тазобедренном суставе и небольшой объем движений в коленном суставе, что позволило ему свободно ходить с палкой на большие расстояния. Через 8 лет возник рецидив хондросаркомы в мягких тканях верхней трети бедра, пришлось выполнить экзартикуляцию бедра, а еще через 1,5 годэ больной умер от метастазов в легкие.

У второго больного функциональный результат был хуже, так как из-за большей длины аллотрансплантата пришлось во время операции резецировать головку бедренной кости, что повлекло за собой частичное рассасывание верхнего конца трансплантата. Больной пользовался ортопедическим аппаратом.

Произведенные 4 операции позволили убедиться в онкологической и функциональной оправданности удаления всей длинной трубчатой кости и замещения дефекта идентичной консервированной костью. Однако подобрать целую консервированную длинную трубчатую кость для больного можно далеко не всегда, что резко снижает возможности получения хорошего функционального результата. Это дало нам основание [Зацепин С.Т., 1968] предложить изготовление эндопротеза плечевой кости из пластмассы, а для бедра — комплекса из металла (см. главу 36).

Глава 36

Эндопротезирование при опухолях костей

Сохранные операции при опухолях скелета, цель которых — сохранить не только жизнь больного, но и функционирующую конечность, неразрывно связаны с замещением дефектов, образовавшихся после удаления опухоли путем сегментарной резекции или резекции суставного конца кости. Замещение обширных дефектов трубчатых костей — важная проблема современной костной онкологии.

Замещение дефектов костей путем пластики массивных консервированных костных аллотрансплантатов с суставным концом позволило в конце 50-х — начале 60-х годов сохранить функционирующие конечности тысячам больным. Однако, как уже было показано выше, несмотря на значительные успехи костной аллопластики, остается ряд сложностей, которые ограничивают применение аллогенных суставных концов длинных трубчатых костей.

Это послужило основанием для применения при сохранных операциях по поводу опухолей костей различного рода эндопротезов: тотальных эндопротезов тазобедренного сустава конструкции К.М.Сиваша и М.М.Соколова (зарегистрирован 3/09—59 г.), эндопротеза коленного сустава К.М.Сиваша, эндопротеза для замещения верхнего конца плечевой кости, предложенного С.Т.Зацепиным (1966)*.

Рождению и развитию эндопротезирования при сохранных операциях — этого нового направления в сохранной хирургии опухолей костей способствовали различные факторы:

* Авторское свидетельство № 124585 выдано К.М. Сивашу и М.М. Соколову «Шарнирный окончатый протез тазобедренного сустава». Зарегистрирован 3 сентября 1959 г.

- появление разнообразных инертных и высокопрочных металлических сплавов и пластмасс;
- разработка К.М.Сивашом и М.М.Соколовым оригинального «тотального» эндопротеза для тазобедренного, а затем К.М.Сивашом и коленного сустава;
- возможность создания эндопротеза для замещения практически любого дефекта кости путем усложнения существующей или разработки новой конструкции эндопротеза любой длины, толщины, размера;
- сокращение сроков реабилитации больных после пересадки эндопротезов. Это позволило применять их и у больных с патологическими переломами костей при метастазах в кости;
- создание ряда эндопротезов для замещения целых костей: целой плечевой кости (С.Т.Зацепин), обеих костей предплечья с локтевым суставом (С.Т.Зацепин), всей бедренной кости (С.Т.Зацепин), с тазобедренным и коленным суставами Сиваша.

Эндопротезирование в отделении костной патологии взрослых ЦИТО стали широко применять с 1967 г. К настоящему времени произведено более 260 операций, которые позволили одним больным спасти жизнь и сохранить функционирующую конечность, другим — функционирующую конечность и возможность не только ходить, но и продолжать трудиться. Необходимо помнить, что операции с применением эндопротезирования требуют тщательного подбора и подгонки эндопротеза, безукоризненного проведения оперативного вмешательства, строжайшей (современной) асептики, дренирования раны с активной аспирацией содержимого, применения эффективных антибиотиков, тщательно продуманной и проведенной реабилитации больных.

Некоторые авторы, располагающие небольшим числом наблюдений, считают, что при эндопротезировании количество осложнений ничтожно и функциональные результаты хорошие, поэтому они противопоставляют их результатам, получаемым при аллотрансплантации крупных фрагментов костей. Мы считаем, что делать это необязательно; нет оснований защищать Эндопротезирование путем уменьшения достоинств костной аллопластики, облегчившей внедрение эндопротезирования. Метод пересадки крупных консервированных костных аллотрансплантатов необходимо продолжать разрабатывать, поскольку ряд наших больных после аллопластики суставных концов бедренной и большеберцовой костей ходят и работают более 30 лет.

Наши наблюдения за больными, которым было произведено Эндопротезирование (табл. 36.1), показывают, что не у всех больных удается получить хорошие результаты — они бывают разными. Это, во-первых, зависит от особенностей опухоли, ее размеров, резекции кости, потребовавшегося иссечения мышц, надежности крепления ножек эндопротеза, процесса реабилитации, массы тела больного, реакции кости больного на введенную интрамедуллярно ножку эндопротеза и других факторов.

Мы не хотели сказанным выше уменьшить положительное значение эндопротезирования при лечении больных с опухолями костей — методики, которую мы внедряли, устанавливали новые показания к ее применению, разрабатывали новые виды эндопротезов и модификации известных. Мы преследовали цель обратить внимание специалистов на необходимость вдумчиво применять Эндопротезирование, совершенствовать его, чтобы улучшить его результаты.

Т а б л и ц а 36.1. Эндопротезирование у больных с опухолями костей*

Локализация опухоли	Объем эндопротезирования	Количество операций
Бедренная кость		
Эндопротез К.М.Сиваша, М.М.Соколова с видоизменением С.Т.Зацепина	Проксимальный отдел с тазобедренным суставом	102
	Дистальный отдел с коленным суставом	27
	Тотальное Эндопротезирование с тазобедренным и коленным суставами	15
Плечевая кость		
Эндопротез С.Т.Зацепина с соавт. (1966)	Проксимальный суставной конец	22
Эндопротез С.Т.Зацепина (1968)	Тотальное Эндопротезирование	16
	Удаление лопатки и всей плечевой кости единым блоком с последующим эндопротезированием плечевой кости — операция Зацепина	3
Локтевой сустав	Резекция дистального конца плечевой и проксимальных концов локтевой и лучевой костей	2
Кости предплечья		
Эндопротез С.Т.Зацепина	Резекция дистальных концов обеих костей предплечья с эндопротезированием по Зацепину	5
	Полное удаление обеих костей предплечья с межкостной мембраной и Эндопротезирование по Зацепину	2
Большеберцовая кость		
Эндопротез С.Т.Зацепина	Проксимальный конец с коленным суставом	2
Надколенник С.Т.Зацепина		4
Таз		2
Грудина		23
Грудная стенка		4
Пястные кости, фаланги пальцев		7
Пяточная кость		4
Различные кости при гнойных процессах		8
В с е г о...		249

*В 1999 г. С.Т.Зацепин, В.Н.Бурдыгин, А.В.Балаберкин сообщили о применении эндопротезов у 432 больных: проксимального конца бедренной кости — у 210, дистального — у 116, целой бедренной кости — у 35, плечевой — у 27, проксимального конца плечевой кости — у 44 больных.

36.1. Эндопротезирование у больных с патологическими процессами в проксимальном конце бедренной кости

Сохранная хирургия опухолей длинных трубчатых костей достигла новых крупных успехов после появления различных конструкций эндопротезов, особенно суставных концов костей и целых «тотальных» суставов. Побудительными причинами для разработки этих конструкций служили самые разнообразные травматические повреждения и заболевания, но не опухоли костей. С конца 40-х годов в литературе появляются сообщения о применении эндопротезирования тазобедренного и других суставов при опухолях костей. Это, как правило, описание одного или нескольких наблюдений [Mnaymneh W. et al., 1964; Tap K., Gaol J., 1965; Chung S., Janes J., 1965; Agrifoglio E., 1965; Pavlansky et al., 1968; Hanslik L., Friedebold G., 1968, и др.].

Первым полным протезом тазобедренного сустава, который стали широко использовать и который заслуженно получил очень высокую оценку, был протез конструкции К.М.Сиваша, М.М.Соколова (1954). Однако этот эндопротез не сразу начали применять в онкологической практике, многие онкологи отрицательно относились к применению металлических эндопротезов у больных с опухолями костей, считая, что электролитические процессы, происходящие после пересадки эндопротеза, выполненного из марок стали, хотя бы в слабой степени подверженных коррозии, нежелательны в области ложа удаленной опухоли.

Отсутствие онкологических противопоказаний к применению эндопротезов из инертных металлов (кобальто-хромовые сплавы, титан) позволило нам в октябре 1967 г. произвести резекцию пораженных остеобластокластомой головки и шейки правой бедренной кости и заместить дефект типичным эндопротезом для тазобедренного сустава конструкции К.М.Сиваша, М.М.Соколова. Был получен вполне удовлетворительный функциональный результат и хороший онкологический — срок наблюдения 35 лет.

Однако в октябре 1969 г. мы произвели более обширную резекцию верхнего конца бедренной кости по поводу неклассифицированной саркомы, разрушившей не только головку, шейку, но и вертельную область бедренной кости, и, естественно, резекцию пришлось делать, отступив 5—6 см дистальнее видимой клинически и рентгенологически границы опухоли. Образовался дефект значительно большей протяженности, чем тот, который можно заместить обычным эндопротезом Сиваша—Соколова. Мы надели на ножку эндопротеза перевернутый вкладыш и не до конца забили ее в костномозговой канал бедренной кости, и все же произошло укорочение конечности на 5 см. ***Это дало основание С.Т.Зацепину предложить изготавливать на опытно-экспериментальном предприятии ЦИТО эндопротезы диафизарной частью и с удлиненной ножкой.*** Так, у эндопротезов появился различной длины «диафиз» для замещения вертельной области и верхнего отдела диафиза бедренной кости, что позволило замещать значительно большие по протяженности дефекты бедренной кости без укорочения конечности, индивидуально подбирая эндопротезы с двумя—девятью кольцевидными утолщениями в верхней «диафизарной» части эндопротеза (рис. 36.1). Такие эндопротезы были положительно оценены В.Д.Чаклиным (1974).

В 1970 г. мы заместили дефект, образовавшийся после резекции, эндопротезом Сиваша у больной с фиброзной дисплазией бедренной кости и тяжелым деформирующим артрозом, но, несмотря на то что костномозговой канал рядом с ножкой эндопротеза заполняли кусочками ауто- и алло-

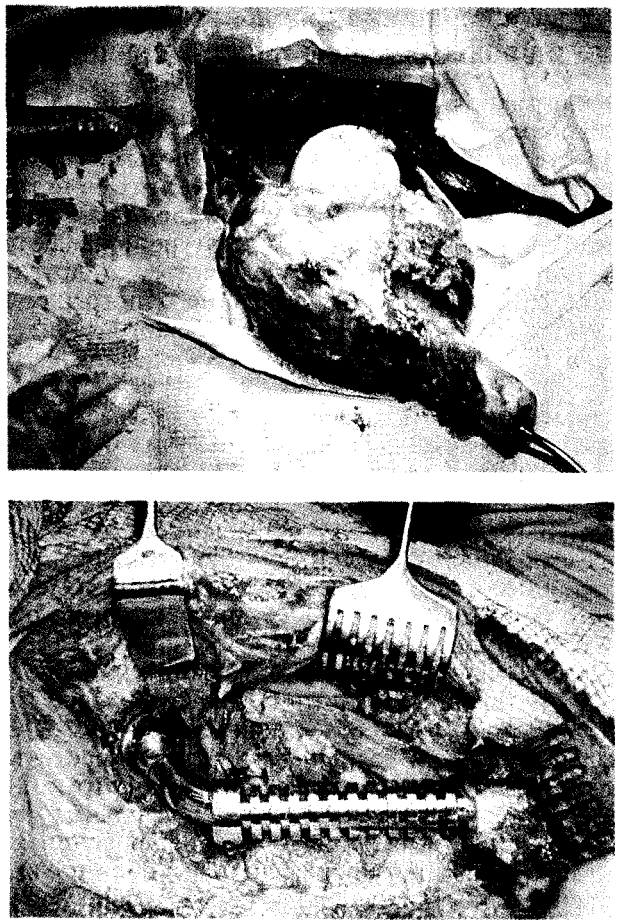


Рис. 36.1. Абластичная резекция верхнего конца бедренной кости.

а — опухоль покрыта слоем мышц; б — замещение верхнего конца бедренной кости эндопротезом Сиваша—Соколова в модификации С.Т.Зацепина, добавлена диафизарная часть.

кости (как это советуют К.М.Сиваш и Ю.Л.Шапиро), ножка эндопротеза продолжала совершать качательные движения и вызывала сильные боли в суставе при ходьбе, хотя и менее интенсивные, чем до операции.

В связи с этим при эндопротезировании больных с расширенным костномозговым каналом, особенно в нижележащих отделах бедренной кости, нами было предложено надевать на дистальный отдел ножки эндопротеза диаметром 18 мм вкладыш меньшего размера с обрезанной в виде неправильного многоугольника опорной площадкой. Острые углы плотно врезались во внутренний слой коркового слоя бедренной кости и обеспечивали плотную фиксацию ножки эндопротеза в верхнем и нижнем отделах. Подобное крепление было успешно произведено еще у ряда больных, но мы считаем, что проще и целесообразнее у таких больных фиксировать ножки эндопротеза цементом.

В 1971 г. мы разрабатывали проблему замещения значительного дефекта верхнего конца бедренной кости у больной, ранее дважды оперированной

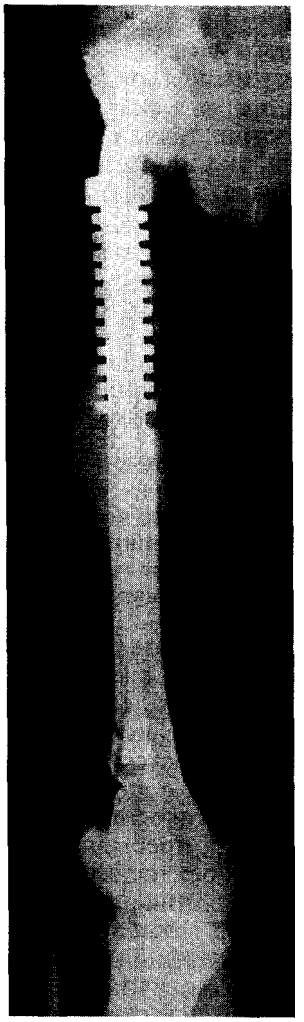


Рис. 36.2. Эндопротез Сиваша—Соколова в модификации С.Т.Зацепина. Нижний конец ножки укрепляется конусной формы фиксатором, навинчивающимся на конец ножки через окно в кортикальном слое в нижнем метафизарном конце бедренной кости.

по поводу остеобластекластомы головки, шейки и всего верхнего метафиза бедренной кости. Консервированный холодом суставной аллотрансплантат, который в течение 4 лет обеспечивал отличную фиксацию конечности, сломался в результате активного процесса перестройки. Заместить обширный дефект эндопротезом Сиваша—Соколова даже с удлиненной ножкой оказалось невозможным. Поскольку нужно было заместить всю верхнюю треть бедренной кости, то ножка эндопротеза почти вся располагалась бы ниже наиболее узкой части костномозгового канала бедренной кости и, следовательно, ее конец при каждом шаге перемещался в широкой костномозговой полости нижней половины бедренной кости. Для предотвращения этого нами изготовлен эндопротез, способный заместить дефект верхнего конца бедренной кости длиной 18—20 см со значительно удлиненной ножкой, которая достигала нижнего метафизарного отдела бедренной кости. На концевом отделе ножки имеется винтовая нарезка, на которую через окно в корковом слое кости на этом уровне навинчивается коническая муфта (рис. 36.2).

У 2 больных нам удалось навинтить на нижний конец эндопротеза конусообразную муфту и получить хороший результат эндопротезирования, а затем подряд у 3 больных мы не смогли этого сделать, так как конец эндопротеза располагался в костномозговом канале эксцентрично и был вплотную прижат к корковому слою. Сначала это нас очень огорчило, но потом мы поняли, что физиологически изгиб бедренной кости должен приводить к асимметричности длинного прямого стержня, располагающегося интрамедуллярно, и при больших дефектах верхней части бедренной кости стали делать длинные ножки у эндопротезов, не предусматривая навинчивание расклинивающихся конусов, которые оказались ненужными.

В апреле 1972 г. мы предложили создать ***эндопротез для замещения всей бедренной кости с искусственными тазобедренным и коленным суставами.*** Такой «тотальный» эндопротез — искусственные суставы, конструкции которого были соединены титановым стержнем, был создан совместно с К.М.Сивашом. Этот эндопротез был успешно применен С.Т.Зацепиным и К.М.Сивашом в мае 1972 г. у больной с озлокачествлением хондроматоза правой бедренной кости. Оказалось, что такой большой эндопротез может служить основой для создания других эндопротезов. Так, для замещения у больной с хондросаркомой $^{2}/_{3}$ верхнего отдела бедренной кости Н.Е.Махсон взял заготовку эндопротеза для замещения всей бедренной кости и

нижний отдел длиной 15 см заточил соответственно диаметру костномозгового канала. Конец штифта не доходил на 2—3 см до суставной поверхности мыщелков бедренной кости. Функциональный результат оказался хорошим, и в отделении было произведено шесть операций, во время которых осуществляли резекцию 20—30 см бедренной кости, при этом конец штифта эндопротеза почти доходил до субхондральной пластинки мыщелков бедра.

Таковы основные этапы развития метода эндопротезирования верхнего конца бедренной кости при поражении его опухолевым процессом. Всего эндопротезирование произведено у 102 больных при патологических процессах. Срок наблюдения — до 14 лет.

Формы опухолей проксимального конца бедренной кости, по поводу которых произведены резекции и эндопротезирование: остеобластокластома (доброкачественная и злокачественная), хондросаркома, хондрома, хондроматоз, экзостозная хондродисплазия, остеогенная саркома, полиморфно-клеточная саркома, солитарная плазмоцитома, неклассифицированная саркома, метастаз аденомы щитовидной железы, метастаз рака щитовидной железы, метастаз меланомы, патологический перелом на почве нефрогенной остеодистрофии, патологический перелом после лучевого лечения, патологический перелом на почве остеомаляции, патологический перелом на почве гиперпаратиреоза, фиброзная дисплазия, паростальная остеома, плазмоцитома, метастаз железистого рака, ретикулосаркома, фибросаркома.

Особенно показана резекция с последующей аллопластикой модифицированным суставом Сиваша—Соколова при поражении верхних $^2/_5$ бедренной кости доброкачественными опухолями и саркомами низкого злокачественного потенциала (первичная и вторичная хондросаркома, злокачественная остеобластокластома). Однако мы применили эту операцию и у больных с другими формами сарком и метастазами рака, когда им грозили патологический перелом пораженного отдела бедренной кости и, следовательно, пребывание в постели на вытяжении или в кокситной гипсовой повязке без надежды когда-либо встать на костыли.

У одних больных эти операции были часто паллиативными и носили характер временной реабилитации, тогда как у других при комбинированном и сочетанном лечении есть надежда добиться излечения или длительной ремиссии (миеломная болезнь — 4 больных живы от 4 до 8 лет, метастаз аденомы щитовидной железы, метастаз меланомы — больной жив 5 лет, ретикулосаркома — больной жив 20 лет).

Резекция проксимального конца бедренной кости с эндопротезированием дефекта при опухолях существенно отличается по технике исполнения от эндопротезирования по Сивашу у ортопедических больных (болезнь Бехтерева, деформирующий коксартроз и др.). У больных с опухолями необходим широкий подход. Преимущественно из передненаружного разреза мы поднадкостнично обнажаем и пересекаем диафиз бедренной кости на значительном расстоянии от края пальпируемой опухоли. Затем вскрываем тазобедренный сустав, отсекаем капсулу сустава от края вертлужной впадины, пересекаем круглую связку и вывихиваем головку бедренной кости в рану, т.е. на первых этапах операции резецируемый фрагмент выделяем с заведомо здоровыми тканями. Затем проксимальный отдел бедренной кости путем острой препарировки выделяем со значительным слоем мышц, окружающих опухоль так, чтобы нигде не приблизиться к так называемой капсуле опухоли. Это условие особенно важно соблюдать у больных со злокачественными опухолями. Резекция проксимального отдела бедренной кости у онкологических больных является сложным, многочасовым вмеша-

тельством, сопровождающимся значительной кровопотерей. Собственно эндопротезирование при таких резекциях отличается следующими моментами.

1. Как правило, большой вертел не отсекают и не фиксируют его к эндопротезу (весь проксимальный суставной отдел бедренной кости удаляют единым блоком со слоем окружающих его мышц).

2. Длина эндопротеза должна соответствовать размерам резецируемой кости. Протезы нужного размера подбирают до операции по рентгенограммам, но к операции желательно готовить несколько эндопротезов различных размеров.

3. При увеличении длины резецируемого участка кости «диафиз» протеза может быть удлинен при помощи специальных «конических шайб», которые на него надевают.

4. «Диафиз» модифицированного эндопротеза Сиваша создает больший рычаг, действующий на чашку протеза, что может способствовать вывихиванию последней из вертлужной впадины. Для предупреждения таких «вывихов» мы нередко фиксируем чашку протеза к телу подвздошной кости одним—тремя металлическими шурупами, что технически выполняется сравнительно просто и почти не увеличивает длительность операции.

Для улучшения фиксации конечности после эндопротезирования необходимо лавсановыми швами подшить к эндопротезу (через специально просверленный канал) сухожилия пояснично-подвздошной, средней ягодичной и большой ягодичной мышц. При хорошей фиксации гнезда эндопротеза в вертлужной впадине и спокойном послеоперационном течении в среднем через 2 нед начинаем занятия лечебной гимнастикой в постели. Через 3—4 нед разрешаем больным ходить с костылями, постепенно нагружая оперированную ногу. Через 2—3 мес после операции больные начинают передвигаться с палкой, а через 4—5 мес уже ходят без дополнительной опоры.

Мы наблюдали следующие осложнения:

- 9 больных (один — с остеогенной саркомой, 4 — с полиморфно-клеточной саркомой, 2-е недифференцированной саркомой, один — с хондросаркомой и одна — с метастазом рака щитовидной железы) умерли в течение 5—20 мес после операции. При выписке из стационара все они ходили с помощью костылей, а некоторое время с палочкой, не были в течение месяцев прикованы к кровати из-за патологического перелома и невозможности ходить;
- у одной больной произошло вывихивание гнезда эндопротеза в ближайшем послеоперационном периоде. Произведена повторная операция с хорошим исходом.

Что касается онкологических исходов, то рецидив процесса наблюдался только у больной с хондросаркомой и обширным выходом процесса в окружающие ткани. Показания к резекции в данном случае были весьма относительными, но больная категорически отказалась от экзартикуляции. По ходу операции опухоль вскрылась — абластика была нарушена, развился рецидив. В последующем больной была произведена межподвздошно-брюшная ампутация. У всех оперированных больных нога опороспособна. Большинство больных не пользуются костылями и палкой, никаких неприятных ощущений, связанных с имплантацией массивной металлической конструкции, больные не испытывают. Все они в той или иной степени хромают на оперированную ногу. Это связано с иссечением мышц, окружающих опухоль, и с тем, что ягодичные мышцы недостаточно фиксируются к шейке протеза.

36.2. Эндопротезирование всей бедренной кости

Нами был предложен [Зацепин С.Т., 1972] эндопротез для замещения всей бедренной кости, тазобедренного и коленного суставов одновременно. Комплекс был создан путем соединения тазобедренного и коленного суставов конструкции Сиваша—Соколова толстым четырехгранным титановым штифтом, на ребрах которого имелись отверстия для подшивания мышц, отсеченных от бедренной кости. Уже потом мы обнаружили в литературе статью J.Buchman, который использовал эндопротез целой бедренной кости с эндопротезом коленного сустава. Верхний конец заканчивался головкой бедренной кости, т.е. практически весь эндопротез нужно было делать индивидуально. Достоинством эндопротеза, который был создан нами, является то, что его собирают из готовых деталей — «полуфабрикатов».

Первый созданный эндопротез был имплантирован больной 35 лет с хондросаркомой средней степени зрелости, развившейся из хондроматоза правой бедренной кости. Операция произведена 05.06.72 г. — удалена вся бедренная кость. Несмотря на выход опухолевых масс в мышцы в верхней и средней трети бедренной кости, операция была выполнена абластично (оперировал С.Т.Зацепин). Послеоперационное течение гладкое. После операции прошло 28 лет. Больная, врач по профессии, ходит дома без палки, на улице с палкой, избегает пользоваться городским транспортом, выполняет всю домашнюю работу (рис. 36.3).

Удаление всей бедренной кости было произведено 17 больным с опухолевыми процессами.

Нозологические формы, по поводу которых произведено удаление всей бедренной кости: хондросаркома средней степени зрелости, развивающаяся из хондроматоза, занимающая всю бедренную кость, — 13 больных; хондросаркома низкой степени зрелости, третий очаг озлокачествления в течение 9 лет у больной с синдромом Маффуччи (по поводу первых двух очагов были произведены резекция и костная аллопластика верхнего конца правой плечевой кости с левой бедренной кости) — 1 больная; хондросаркома средней степени зрелости при экзостозной дисплазии (продолженный рост после нерадикальной операции) — 1 больная; паростальная саркома, рецидив верхней и средней трети бедра с большим мягкотканным компонентом — 1 больная; фибросаркома (внутрикостная локализация) — два очага, патологический перелом — 1 больная; эхинококкоз бедренной кости и мягких тканей — 1 больная.

В послеоперационном периоде умерла от легочной недостаточности больная, оперированная по поводу фибросаркомы бедренной кости и метастаза в левое легкое. Через 3 нед пришлось произвести экзартикуляцию бедра больному с эхинококкозом из-за нагноения и через год — больному с хондросаркомой. У больной с хондросаркомой низкой степени зрелости и синдромом Маффуччи появились метастазы, и через несколько месяцев она умерла. Больная с рецидивом паростальной саркомы ходила с костылями, наступая на ногу, в течение 8 мес, после чего ей по поводу рецидива опухоли в мягких тканях и сильных болей была произведена межподвздошно-брюшная ампутация. Десять больных живы (признаков рецидива заболевания и метастазов нет) в течение 19 лет, 14V2, 14, 12 и 11 лет (5 человек). Трое ходят дома без палки, на улицу берут палку, одна больная пока еще ходит с одним костылем, 6 больных, оперированных в течение последних лет, ходят с одним костылем или палкой. В настоящее время возраст этих больных: 23, 34, 38, 42 и 43 года, 45 и 48 лет, 52 и 54 года, у всех этих больных была хондросаркома средней степени зрелости.

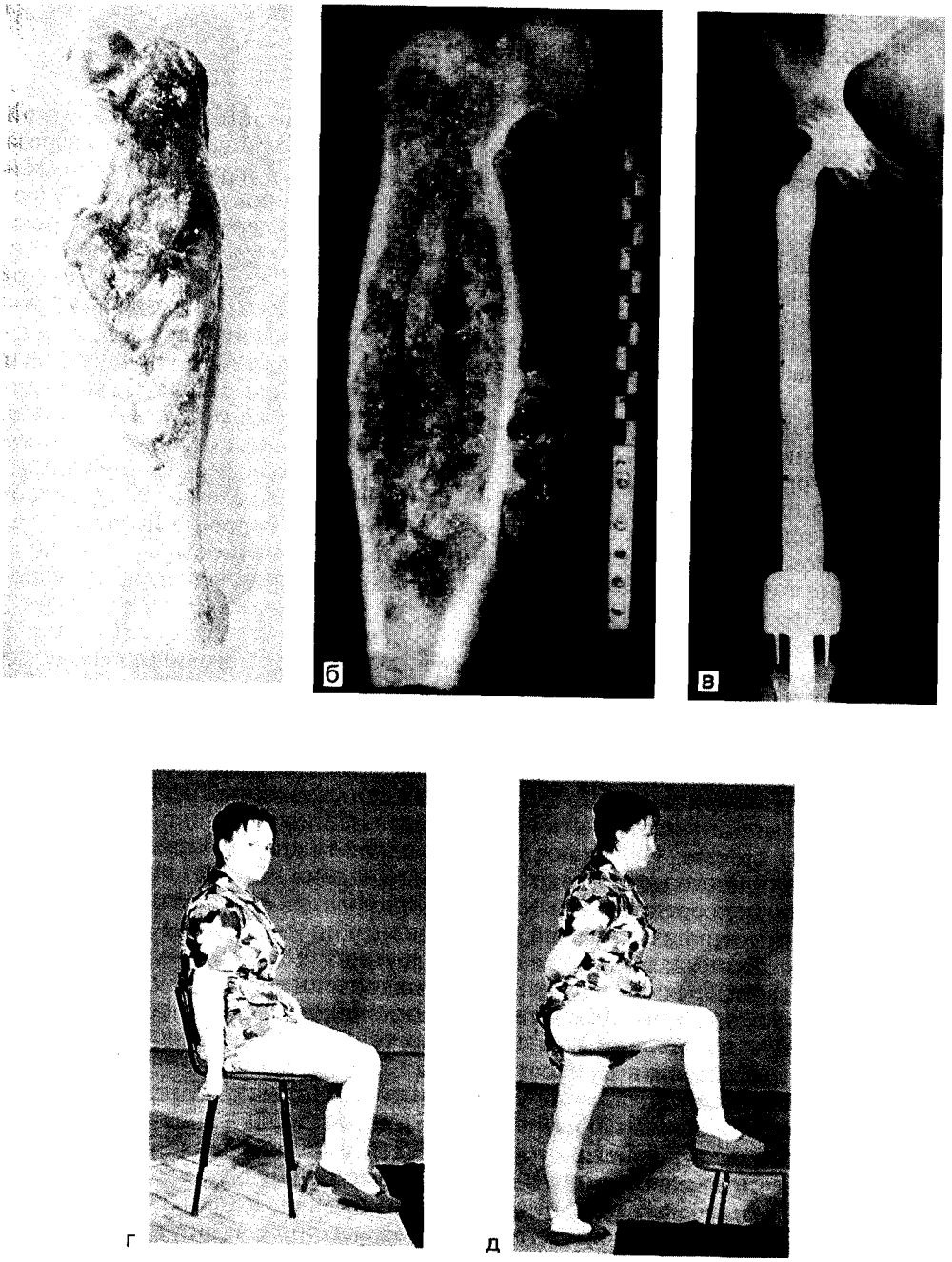


Рис. 36.3. Тотальное удаление правой бедренной кости по поводу хондросаркомы. а — удаленная кость; б — распил кости; в — комплекс для замещения целой белпеннпй нГ^зТлГ^^оГрГиГтм сишшю, пь ПреДЛтм С.ТЗац$^{я}_{е}$,,ГаГг,^{б}д^{е}Г$^{н}_{б\ 0}$7ь^{й}

36.3. Оперативная методика удаления всей бедренной кости по Зацепину

Методика состоит из следующих этапов.

1. Разрез по Олье—Мерфи—Лексеру в верхнем отделе, но с короткой задней частью бокаловидного разреза (рис. 36.4). Продольная часть разреза идет по наружнопередней поверхности бедра между наружной головкой четырехглавой мышцы и мышцей, натягивающей широкую фасцию бедра. Разрез проходит кнаружи от надколенника и затем кпереди к бугристости болыпеберцовой кости.

2. Основная особенность методики заключается в том, что первыми двумя манипуляциями являются полная мобилизация и вывихивание головки бедренной кости из вертЛужной впадины; пересечение связок коленного состава и капсулы или пересение эпифиза большеберцовой кости и также вывихивание на уровне коленного сустава. После этих двух манипуляций бедренная кость становится очень подвижной, ее можно ротировать кнаружи, так что сосудистый пучок в верхнем и среднем отделах будет обращен в сторону кожного разреза и перевязка всех коллатералей и мобилизация сосудов осуществляется значительно легче. Выделение сосудов облегчается еще тем, что за счет вывихивания головки бедренной кости в тазобедренном суставе, а голени в коленном суставе конечность укорачивается не менее чем на 5—7 см, исчезает натяжение мышц, при этом сосудистый пучок легко сместить в сторону.

Последовательность мобилизации следующая.

Тазобедренный сустав. Отсекают среднюю и малую ягодичную мышцы от большого вертела, подвздошно-поясничную — от малого вертела, рассекают капсулу по передней поверхности тазобедренного сустава, пересекают круглую связку, вывихивают головку бедренной кости, пересекают все остальные отделы капсулы сустава, мелкие мышцы, отсекают сухожилие большой ягодичной мышцы, которое, как и сухожилия средней и малой ягодичной мышц, должно быть обязательно подшито к эндопротезу.

Коленный сустав. Рассекают парапателлярно капсулу коленного сустава, затем постепенно пересекают связки и передние отделы капсулы коленного сустава непосредственно у места прикрепления к большеберцовой кости, верхний эпифиз, который осторожно мобилизуют и отсекают его долотом так, что он удаляется вместе с бедренной костью. Сохраняется непрерывность четырехглавой мышцы с надколенником и с собственной связкой, с наружной поверхности — сухожилия двуглавой мышцы бедра, а с внутренней — сухожилия всех остальных сгибателей голени. Такую методику следует применять при остеогенных саркомах нижней трети бедра, когда хирург считает, что лучше удалить одним блоком с бедренной костью и весь связочно-капсульный аппарат коленного сустава.

Затем производят перевязку коллатералей и венозных сосудов, отходящих от опухоли, одновременно с отсечением мышц от опухоли и кости так, чтобы на них оставался тонкий слой мягких тканей, а где возможно, слой мышц нужно оставлять более толстым. Распатором при этой операции пользоваться нельзя. После мобилизации сосудов в canalis vasto-adductorius отсекают мягкие ткани от линии aspera, мобилизуют сосуды в подколенной впадине и бедренную кость удаляют после пересечения головок икроножной мышцы. Проверяют сохранность магистральных сосудов. Осуществляют тщательный гемостаз. Рану промывают перекисью водорода, раствором антибиотиков, меняют перчатки, белье. Эндопротез крепят сначала к вертлужной впадине, а затем, поставив стопу в среднее положение, вводят в

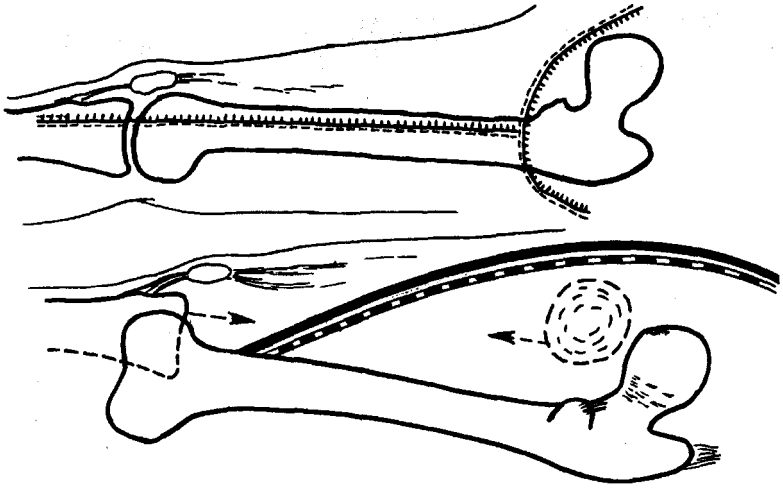


Рис.36.4. Оперативный доступ для удаления целой бедренной кости по С.Т.Зацепину.

болыпеберцовую кость нижнюю часть эндопротеза коленного сустава. Собирают шарнир коленного сустава.

К эндопротезу обязательно должны быть подшиты лавсановыми (или другими надежными) швами к специально подготовленным отверстиям: 1) большая ягодичная мышца; 2) средняя и малая ягодичные мышцы; 3) иногда подвздошно-поясничная; 4) часть четырехглавой мышцы — прямая головка.

У одной больной с продолженным ростом хондросаркомы в нижней и средней трети бедренной кости (рис. 36.5), развившейся из экзостозной дисплазии, пришлось сделать разрез по задней поверхности бедра, подколенной области и верхней трети голени, выделить из него седалищный, болыпеберцовый и малоберцовый нервы, затем сосудистый пучок, который лежал в желобке и имел необычно большое количество артериальных и венозных боковых стволов, питавших опухоль, и после этого из основного разреза удалить бедренную кость вместе с опухолью. У одной больной то же самое пришлось произвести в верхней трети бедра. Удалять бедренную кость из разреза, проведенного по медиальной поверхности бедра, можно, но технически сложнее, при этом часто страдают ветви бедренного нерва.

В рану вставляют две дренажные трубки, подсоединяемые к постоянным отсосам. Достаточна иммобилизация гипсовой лонгетой. Занятия лечебной гимнастикой начинают после нормализации температуры. Встают больные на 4—5-й неделе.

В 1977 г. была опубликована статья R.Marcove и соавт., в которой они сообщают о тотальном удалении бедренной кости и дистальном эндопротезе с коленным суставом у 19 больных со злокачественными опухолями, поразившими дистальную половину бедренной кости. У 17 из них были остеогенные саркомы, у 2 — хондросаркомы. Возраст больных — от 11 до 65 лет. Всем больным химиотерапия была начата до операции (винкристин, адриамицин, метатрексат) и продолжалась после заживления раны (5 курсов).

Эндопротез, применяемый этими авторами, по своим очертаниям повторяет форму бедренной кости и имеет в дистальном отделе эндопротез коленного сустава. Как пишут авторы, на его изготовление нужно прибли-

Рис. 36.5. Превращение экзостоза бедра в хондросаркому.

а — первый этап операции — выделение в нижней трети бедра седалищного, больше- и малоберцовых нервов, подколенной и бедренной артерий и вены; б — выделена бедренная кость, пораженная хондросаркомой.

зительно 8 нед. На изготовление эндопротеза, предложенного нами, с использованием эндопротезов тазобедренного и коленного суставов Сиваша—Соколова требуется несколько часов. Для этого нужно: по рентгенограммам измерить вертлужную впадину больного и костномозговой канал большеберцовой кости; точно измерить длину бедренной кости.

С.Т.Зацепин предложил достаточно точную методику определения размера длинной трубчатой кости (рационализаторское предложение № 651), что иногда важно при определении длины штифта для интрамедуллярного штифтования и особенно важно при определении длины эндопротеза, так как растягивать ткани не следует и практически это невозможно. Для измерения применяют металлическую линейку, в которой на расстоянии 1 см друг от друга просверлены отверстия. Линейку или помещают на передней поверхности бедра, или фиксируют липким пластырем по наружной поверхности на таком же расстоянии от кассеты, на каком находится бедренная кость.

Мы считаем, что конструкция эндопротеза, применяемого нами, лучше, чем эндопротеза R.Marcove и соавт., так как не все больные могут ждать 8 нед, пока изготовят эндопротез.

A.Kaznelson и J.Nerubay (1980) сообщили о 5 больных, которым была замещена бедренная кость: у 3 была остеогенная саркома, у 2 — хрящевые опухоли. Эндопротез был создан на основе протеза Остина—Мура, в области коленного сустава движения не сохранялись, штифт эндопротеза внедрялся в болыиеберцовую кость. Подобные операции описаны R.H.Fabroni, E.M.Geballos, J.R.Ramos-Vertiz.

Мы оперировали больных с остеогенной саркомой. Разработка метода операции и эндопротеза в сочетании с химиотерапией дает основание считать, что он имеет определенное значение в комплексном лечении остеогенных сарком в отечественных онкологических учреждениях. Как будет видно из следующих разделов, этот комплекс (эндопротез тазобедренного сустава, металлический диафиз бедренной кости, эндопротез коленного сустава) послужил исходной конструкцией, которая была использована для изготовления больших эндопротезов, применяемых после резекций верхнего отдела бедренной кости или дистального суставного конца бедренной кости.

36.4. Эндопротезирование после резекции нижнего суставного конца бедренной кости

Дистальный эпиметафиз бедренной кости — это место, где наиболее часто возникают доброкачественные и злокачественные опухоли. Если размеры поражения суставного конца доброкачественной опухолью требуют сегментарной резекции или если опухоль злокачественная и возможна сохранная операция, то возникает вопрос о методике и материале, которым будет замещен дефект.

В последние годы в зарубежной литературе появились единичные сообщения о замещении дефектов после резекций дистального сустава конца бедренной кости металлическими эндопротезами [Rosen G. et al., 1976; Jtami V. et al., 1976]. Первые операции по замещению дефектов дистального суставного конца бедренной кости при опухолях костей произвел А.Н.Маxсон (1976), использовав стандартный эндопротез коленного сустава, соединенный с металлическим диафизом бедренной кости для замещения всей бедренной кости, разработанным С.Т.Зацепиным, и получил хороший функциональный результат. С.Т.Зацепин и В.Н.Бурдыгин с мая 1977 г. также применили подобный эндопротез у 74 больных.

Формы опухолей, при которых произведено замещение дефектов дистального суставного конца бедренной кости: остеобластокластома — доброкачественная и злокачественная — соответственно 19 и 14 больных; перелом аллогенного суставного аллотрансплантата, пересаженного по поводу остеобластокластомы, — 2 больных; хондробластома — 1 больной; хондросаркома — 33 больных; паростальная саркома — 2 и фибросаркома — 1 больной.

Для нескольких первых больных были взяты заготовки для замещения всей бедренной кости, разработанные в 1972 г., и верхняя часть «диафиза» на токарном станке была сточена до необходимого диаметра. Следует считать необходимым, чтобы штифт доходил до верхушки большого вертела, диаметр штифта был не менее 12—14 мм.

Как показал наш опыт, для более надежного крепления длина ножки для введения в большеберцовую кость должна быть не 180, а 200 и даже

220 мм. Как и у больных, которым производили эндопротезирование всей бедренной кости, у части больных этой группы можно получить полный или почти полный объем движений в шарнире коленного сустава. Некоторые больные могут ходить без палки, не хромая.

Больному с фибросаркомой бедренной кости пришлось сделать резекцию нижнего суставного конца бедренной кости на протяжении 25 см, и, таким образом, оставалось только 15 см диафиза, в котором можно было крепить ножку эндопротеза. Наибольшее механическое усилие приходится на ножку эндопротеза, когда такой больной с силой выпрямляет ногу в шарнире коленного сустава, т.е. при подъеме по лестнице или при сходных движениях. Для уменьшения вредного влияния этой силы, т.е. раскачивания ножки эндопротеза, С.Т.Зацепин предложил и произвел «удлиняющую пластику». Был резецирован диафиз малоберцовой кости (около 18 см), распилен вдоль пополам, взяты трансплантаты из крыла подвздошной кости и этими аутотрансплантатами, помещенными на переднюю поверхность диафизарной части эндопротеза, на 15 см удлинен передний полуцилиндр диафиза бедренной кости. Как показали наблюдения, через 6 мес трансплантаты спаялись и образовали достаточно плотный костный полуцилиндр. Этот метод следует применять, когда резекцию производят умеренно высоко, если же приходится резецировать бедренную кость сразу же ниже малого вертела, то лучше замещать всю бедренную кость.

В настоящее время хорошие онкологические результаты отмечаются у всех 74 больных, функция оперированных конечностей очень хорошая у 42. У 22 больных, которым не только произведена резекция бедренной кости, но и довольно широко иссечены мышцы, движения в шарнире коленного сустава довольно резко ограничены. Такое ограничение, возможно, возникло не только вследствие обширного иссечения мышц, но и из-за недостаточно аккуратного ведения послеоперационного периода. Сами больные были недостаточно активны, а период лечебной гимнастики, проводившейся в отделении реабилитации ЦИТО, был коротким.

Одной больной с поражением дистального отдела бедренной кости на основании изучения биопсийного материала установлен диагноз хондробластического варианта остеогенной саркомы, были произведены резекция пораженного отдела, вываривание, реплантация и интрамедуллярная фиксация длинным штифтом ЦИТО, проведенным в костномозговой канал большеберцовой кости. Больная приехала через год с требованием сделать такую операцию, чтобы были движения в коленном суставе. Поскольку при изучении всей удаленной опухоли первоначальный диагноз был изменен на хондросаркому, а больная не только хорошо ходила, но и напрягала четырехглавую мышцу бедра, ей был удален интрамедуллярный штифт и успевший спаяться с бедренной костью вываренный дистальный отдел бедренной кости, а в дефект помещен эндопротез с шарниром в коленном суставе. Больная начала ходить без разрешения с первых дней после операции, а через 3 года она ходила с палкой, имея полный объем движений в коленном шарнире 180—90°.

36.5. Эндопротезирование надколенника

Первичные опухоли и заболевания надколенника, при которых требуется его удаление, встречаются сравнительно редко, чаще наблюдаются метастатические поражения, требующие его полной экстирпации. Мы на-

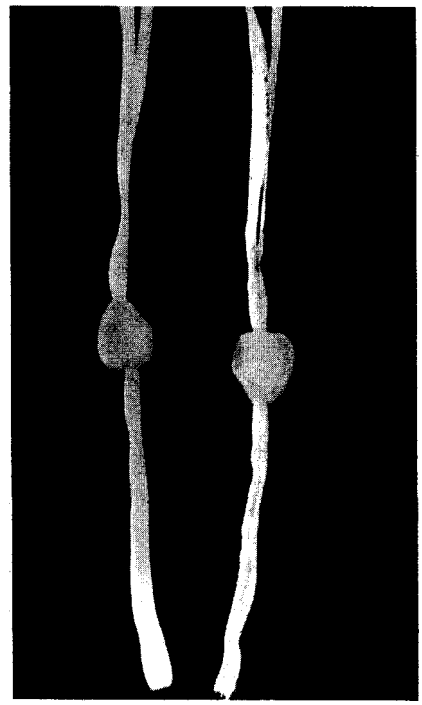


Рис. 36.6. Надколенники из полиамида *с* лавсановыми лентами для подшивания к бугристости большеберцовой кости, сухожилиям четырехглавой мышцы по С.Т.Зацепину.

блюдали 2 больных с остеобластокластомами надколенника, у которых потребовалось его удаление. Имея собственный опыт и зная, что травматологи неохотно идут на полное удаление надколенника, так как у больных после этого часто не бывает полного разгибания в коленном суставе, мы предложили и осуществили после экстирпации имплантацию эндопротеза надколенника из титана. У больного восстановились полный объем движений и хорошая сила четырехглавой мышцы, больной работает, много ходит.

С.Т.Зацепин и соавт. (1979) предложили и создали эндопротез надколенника из полиамида-12, через который проходят две лавсановые ленты. В дистальном конце ленты проводят через отверстие в бугристости большеберцовой кости, а в проксимальном направлении, где имеется петля лавсановой ленты, их подшивают к сухожилию прямой головки четырехглавой мышцы. Он был с успехом применен у 2 больных и позволил получить полную функцию в коленном суставе (рис. 36.6).

36.6. Эндопротезирование после резекции верхнего суставного конца большеберцовой кости

Эндопротезирование верхнего суставного конца большеберцовой кости было осуществлено С.Т.Зацепиным у больной с полным и очень быстро нараставшим разрушением (лизисом) верхнего конца большеберцовой кости (рис. 36.7). Такой агрессивный рост остеобластокластомы объяснялся тем, что развитие опухоли совпало по времени с последними месяцами беременности, родами и кормлением ребенка до 3 мес. Произошел патологический перелом, и опухоль не только разрушила эпиметафиз, но и резко приподняла кожные покровы. Женщина была миниатюрная с очень тонкими костями и небольшой величины эпиметафизарными концами. По онкологическим показаниям требовалась немедленная операция, однако найти аллотрансплантат верхнего конца большеберцовой кости таких маленьких размеров было невозможно. Решили изготовить эндопротез на основе искусственного коленного сустава Сиваша. К нижней части такого сустава был прикреплен округлой формы штифт длиной 14 см, равный по длине подлежащему удалению отрезку кости, диаметр его был равен наружному размеру большеберцовой кости на уровне резекции. Для фиксации эндопротеза в костномозговом канале большеберцовой кости был использован штифт несколько большей длины.

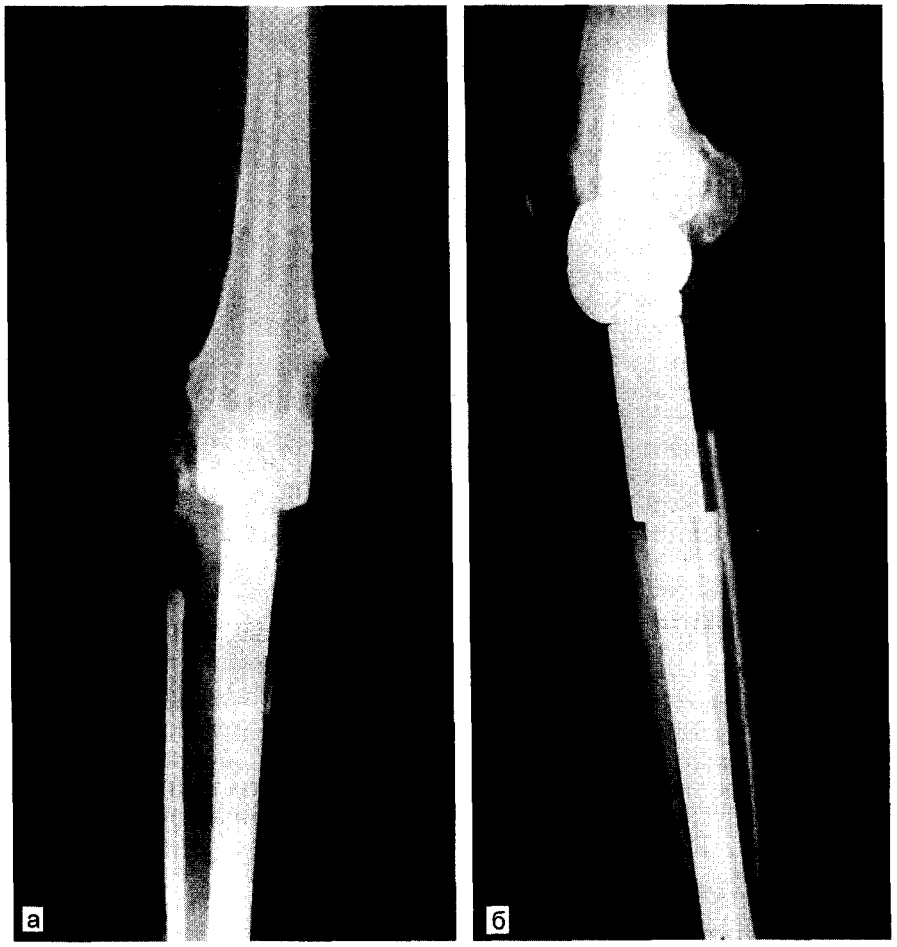


Рис. 36.7. Эндопротезирование верхнего конца болыиеберцовой кости, резецированной по поводу гигантоклеточной опухоли, модифицированным нами эндопротезом Сиваша.

а — вид спереди; б — вид сбоку.

Операцию осуществляют из наружного парапателлярного разреза со вскрытием коленного сустава, пересечением всего связочного и капсульного аппарата, выделением верхнего отдела болыпеберцовой кости. Иногда, как у описываемой больной, сочленение с малоберцовой костью невозможно рассечь из-за интимного спаяния опухоли с головкой малоберцовой кости, в этом случае производят пересечение малоберцовой кости ниже спаяния с опухолью. После пересечения диафиза большеберцовой кости пораженную кость удаляют. Эндопротезирование осуществляют следующим образом: опиливают дистальные поверхности мыщелков бедренной кости, в межмыщелковом углублении делают паз, равный по величине эндопротезу коленного сустава Сиваша так, чтобы после введения штифта в костномозговой канал бедренной кости ось эндопротеза располагалась на уровне щели коленного сустава. Затем вводят ножку эндопротеза в костно-

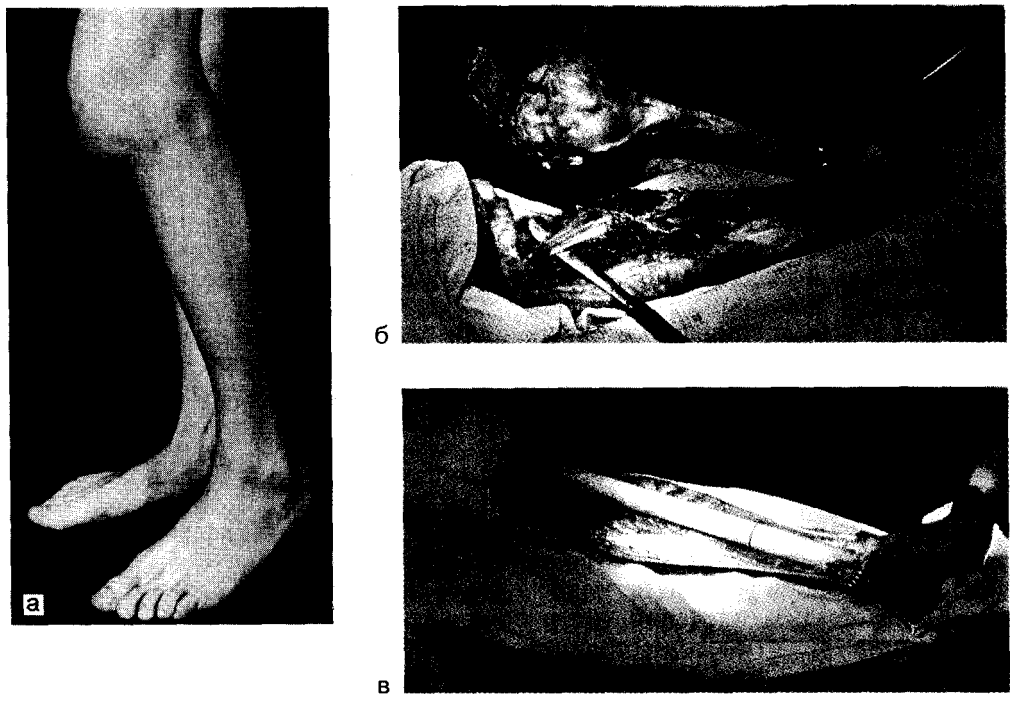


Рис. 36.8. Резкое увеличение коленного сустава и верхней трети голени при хондросаркоме.

а — хондросаркома большеберцовой кости; б — удаление всех элементов коленного сустава и почти всей большеберцовой кости; в — дефект замещен эндопротезом Сиваша в модификации С.Т.Зацепина.

мозговой канал в большеберцовой кости, обе половины эндопротеза свинчивают, при выпрямлении ноги в коленном суставе эндопротез частично прячется в ложе, подготовленное в мыщелках бедра. Рану зашивают наглухо. Осуществляют иммобилизацию гипсовой лонгетой. Занятия лечебной гимнастикой начинают через 7 дней. При хондросаркоме почти всей большеберцовой кости произведена резекция части мыщелков бедренной и почти всей большеберцовой кости, кроме нижнего метаэпифиза; дефект замещен эндопротезом коленного сустава и диафиза (рис. 36.8).

36.7. Эндопротезирование верхнего суставного конца плечевой кости

Рассасывание консервированных аллогенных трансплантатов верхнего конца плечевой кости в области хирургической шейки, большого и малого бугра у значительного числа больных заставило нас вести поиски в двух направлениях. С.Т.Зацепин (1966) предложил, а затем пересадил 2 больным эндопротезы верхнего суставного конца плечевой кости, изготовленные из титана. Каждый эндопротез состоял из двух частей: верхней, имитирующей верхний суставной конец плечевой кости, и нижней — ножки, которую плотно ввинчивали в костномозговой канал диафиза плечевой кости.

Обе чаети соединяли между собой винтовой нарезкой. Однако изготавливать верхнюю часть эндопротеза из металла технически очень трудно, поэтому С.Т.Зацепин в соавторстве с В.Н.Бурдыгиным и Т.Н.Шишкиной (авторское свидетельство № 827058) создали эндопротез верхнего конца плечевой кости из пластмассы (полиамид-12). В нижнюю часть головки запрессовывают или ввинчивают металлическую втулку с внутренней нарезкой для соединения с металлической ножкой. Металлическая ножка представляет собой винт-штопор. На дистальном конце ножки 3 имеется упорная резьба для внедрения в костномозговой канал. На проксимальном конце ножки 3 нарезана метрическая резьба для соединения через втулку 2 с головкой 1 эндопротеза. В средней части ножки сделаны квадратные лыски 4 под захват специального ключа, с помощью которого ножку 3 ввинчивают в костномозговой канал плечевой кости. Длина металлической ножки 3 зависит от величины костного дефекта и длины остающейся части плечевой кости.

Для предупреждения свинчивания пластмассовой части эндопротеза в дистальном отделе ее предусмотрен штопорный винт 5. Диаметр винта-штопора выбирают в зависимости от диаметра костномозгового канала плечевой кости. Необходимо, чтобы винт-штопор ввинчивался с усилием, врезаясь в стенки костномозгового канала; для преодоления усилия мы применяем ключи длиной не менее 25 см.

Если резекция плечевой кости произведена на протяжении большем, чем длина пластмассовой части эндопротеза, то, по предложению В.Н.Бурдыгина, на ножку эндопротеза надевают кусок трубчатого консервированного аллотрансплантата плечевой кости, который полностью закрывает часть металлической ножки между верхним опилом плечевой кости больного и эндопротезом. Остатки капсулы плечевого сустава укрепляют вокруг головки эндопротеза лавсановым кисетным швом. В большом бугре эндопротеза просверливают один или два канала; через них проводят лавсановые ленты, к которым подшивают над- и подостистые мышцы.

В послеоперационном периоде руку следует фиксировать в отведенном положении в течение 1 — 1,5 мес на отводящей шине или в гипсовой повязке и первые пассивно-активные движения начинать от горизонтали, т.е. от шины вверх. Однако отведение руки выше горизонтали наблюдается только у Mt—V5 больных в тех случаях, когда резекция была небольшой и сухожилие дельтовидной мышцы сохранилось или хорошо срослось с аллогенным трубчатым трансплантатом.

Эндопротезирование верхнего суставного конца плечевой кости произведено более чем 60 больным. Все больные живы, рецидива опухолевого процесса нет. Необходимо отметить, что для улучшения функции плечевого сустава нужно через канал в эндопротезе в области большого бугра продевать полосу из лавсановой пористой ткани шириной до 3—4 см и тщательно подшивать ее концы к сухожилиям надостной и подостной мышц.

В настоящее время большое распространение получили эндопротезы верхнего конца плечевой кости. При больших опухолях верхнего конца плечевой кости часто приходится иссекать всю капсулу плечевого сустава и значительную часть мышц.

В послеоперационном периоде в этом случае иногда наблюдается подвывих головки плечевой кости. Мы считаем, что у ряда таких больных имеются показания к применению тотальных эндопротезов плечевого сустава.

36.8. Эндопротезирование всей плечевой кости по Зацепину

Эта операция на первом этапе не отличается от операции абластичного удаления плечевой кости, пораженной опухолью, которая разработана С.Т.Зацепиным и Н.Е.Махсоном. На втором этапе вместо консервированного аллогенного трансплантата дефект замещают эндопротезом из полимера. Убедившись, что найти аллотрансплантат длинной трубчатой кости такой длины, как удаляемая плечевая кость, практически невозможно, С.Т.Зацепин для замещения дефекта после удаления правой плечевой кости у больной с хондросаркомой правой плечевой кости (озлокачествление хондроматоза кости, расположенного вдоль всей плечевой кости) применил эндопротез из метилметакрилата (рис. 36.9).

Как показали дальнейшие наблюдения, эндопротезы из биологически инертных пластмасс (разрешенных к применению в медицине) имеют ряд достоинств. Оказалось, что опытный токарь и фрезеровщик могут за 2 ч приготовить эндопротез из куска пластмассы необходимых длины, диаметра в диафизарной части и т.д. У операционной сестры могут храниться заготовки, из которых «подогнать» эндопротез гораздо легче и быстрее. Эндопротезы плечевой кости из метилметакрилата, полиамида-12 и других полимеров ни разу у наших больных не ломались. Они хорошо обрастают выраженной соединительнотканной капсулой, к которой прирастают отсеченные мышечные сухожильные волокна, что обеспечивает восстановление вполне удовлетворительной функции всей конечности. Необходимо подчеркнуть, что предлагаемые эндопротезы могут получить широкое распространение в отличие от эндопротезов, которые, как корундовые, требуют изготовления специальной формы, обжига, так как трудно (и слишком дорого) иметь формы большого числа размеров длины, толщины и т.д. В связи с этим механический метод изготовления эндопротезов предпочтительнее.

Эндопротез всей плечевой кости. Диафизарная часть протеза представляет собой цилиндр диаметром в среднем 25 мм, проксимальный «эпифиз» — полушаровидную поверхность диаметром около 30 мм. Этот эпифиз наклонен к оси диафизарного отдела эндопротеза под небольшим углом. Дистальный эпифиз плечевой кости обрабатывают на фрезерном станке, он должен имитировать форму дистального эпифиза плечевой кости и иметь углубления для вхождения в них локтевого и короновидного отростков локтевой кости, но не должно быть выступов типа внутреннего надмыщелка, который вызовет образование пролежня. Этот эпифиз также должен быть наклонен под небольшим углом к продольной оси эндопротеза в плоскости, расположенной под углом 90° по отношению к плоскости наклона проксимального «эпифиза» эндопротеза.

При изготовлении эндопротеза необходимо учитывать, правая это рука или левая; нижний «эпифиз» должен быть как бы обращен кпереди, а головка эндопротеза — кнутри (к суставной поверхности лопатки). Длину эндопротеза следует также определять индивидуально для каждого больного. Длину плечевой кости можно установить как по рентгенограммам, так и путем измерения ее длины на больном. Длина изготавливаемого эндопротеза должна быть на 10 % меньше длины, определяемой на рентгенограмме. Следует указать, что для правильного определения длины эндопротеза требуются определенный навык и большая тщательность. Эндопротез, оказавшийся длиннее, чем нужно, обычно вывихивается из сгустка, и функция оперированной руки существенно ухудшается. В связи с этим мы изготавливаем эндопротез на 1—2 см короче плечевой кости. После первичной

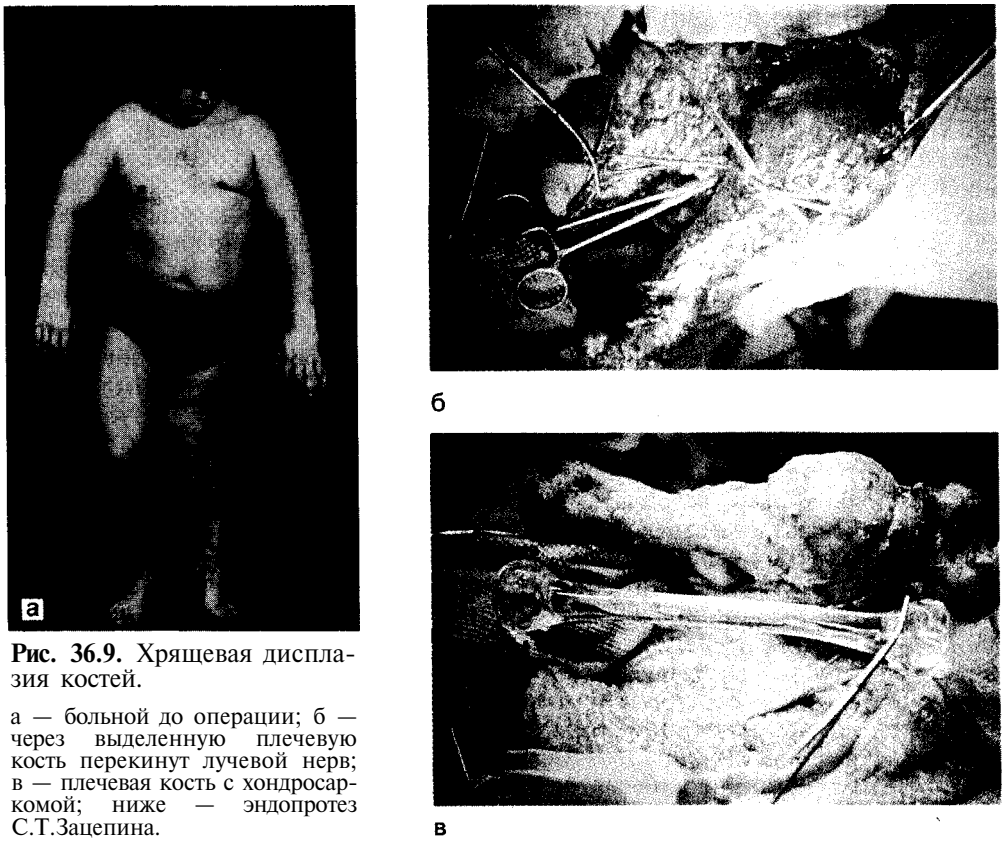


Рис. 36.9. Хрящевая дисплазия костей.

а — больной до операции; б — через выделенную плечевую кость перекинут лучевой нерв; в — плечевая кость с хондросаркомой; ниже — эндопротез С.Т.Зацепина.

грубой обработки эндопротеза на токарном и фрезерном станках эндопротез шлифуют на шлифовальном станке или шкуркой.

Стерилизацию эндопротеза из органического стекла или полиамида-12 производят кипячением, обработкой в сухожаровой камере или в парах формальдегида. Эндопротез помещают в рану так, чтобы он заменял удаленную плечевую кость. Лучевой нерв огибает эндопротез так же, как огибал плечевую кость. Между ним и плечевой костью следует создать мышечное ложе путем наложения нескольких швов между предлежащими мышцами. В эндопротезе предварительно или по ходу операции сверлами нужно сделать отверстия для фиксации лавсановыми швами дельтовидной мышцы, разгибателей и сгибателей кисти и пальцев. Кроме того, концы пересеченных мышц необходимо сшить между собой и фиксировать к остаткам плотных фасциальных образований. Сухожилия мышц—ротаторов плеча обычно не подшивают, так как восстановить функцию ротации плеча и после их подшивания не удается. Отсутствие активной ротации плеча сравнительно легко компенсируется в процессе выработки больным приспособительных реакций на новые условия существования. Если гемостаз был недостаточным или ненадежным, то в ране оставляют дренажи, лучше всего с активным отсасыванием или промывные, а рану послойно ушивают наглухо.

Накладывают гипсовую лонгету от надплечья до кончиков пальцев в положении сгибания плеча под углом 90°. Лонгету снимают через 7—10 дней

(после заживления раны). Средняя продолжительность операции около 3 ч, кровопотеря достигает 1 — 1,5 л крови. Кровопотерю по ходу операции необходимо компенсировать переливанием кровезаменителей и крови. После снятия швов больному назначают лечебную гимнастику, которая способствует восстановлению функции плеча, плечевого и локтевого суставов, предплечья и кисти. Обычно через 1 — 1,5 мес после операции удается полностью восстановить функцию кисти и предплечья, а также движения в локтевом суставе в пределах до 90°. Функция плечевого сустава, как правило, восстанавливается в меньшем объеме. Активное отведение и сгибание плеча чаще всего восстанавливаются в пределах 30—45°, пассивные же движения в плечевом суставе сохраняются в значительно большем объеме, что в целом позволяет пользоваться оперированной конечностью.

Удаление всей плечевой кости и ее эндопротезирование выполнены 14 больным.

Нозологические формы, при которых произведены удаление всей плечевой кости и ее эндопротезирование: хондросаркома средней степени зрелости на протяжении всего диафиза и у двух метаэпифизов (нижний и верхний) — 4 больных; паростальная саркома левой плечевой кости (рецидив) — 1; миеломная болезнь с преимущественным поражением плечевой кости (после лучевой терапии) — 1; ретикулоклеточная саркома левой плечевой кости с патологическим переломом, продолженный рост опухоли после лучевой терапии и химиотерапии — 1; эхинококкоз плечевой кости — 1 больной.

После первой операции, произведенной в 1968 г. у больных с хондросаркомой всего диафиза и нижнего метафиза плечевой кости, наступил рецидив хондросаркомы в мягких тканях нижней трети плечевой кости, в 1973 г. выполнена экзартикуляция плеча. Больной, которому произведена операция по поводу ретикулосаркомы плечевой кости, отказался от химиотерапии и умер через 2 года 11 мес после операции. Остальные 12 человек живы: 2 больных с хондросаркомой средней степени зрелости — в течение 5 лет, один — 3 года и 6 больных — 2 года, с рецидивом паростальной саркомы — 3 года, с плазмоцитомой — 2 года. У одного больного с хондросаркомой, возникшей из очага болезни Олье, образовался второй очаг хондросаркомы в акромиальном отростке лопатки той же руки, вследствие чего потребовалось удаление лопатки.

Наш опыт позволяет считать, что операция удаления целой плечевой кости при ее поражении рядом злокачественных опухолей (а может быть, и другими процессами) прочно заняла свое место. Некоторых больных только эта операция может избавить от болезни, у других она должна быть одним из компонентов комбинированного лечения.

36.9. Эндопротезирование при поражении костей в области локтевого сустава

Эндопротезирование при опухолях, расположенных в нижней трети плечевой кости. При необходимости резецировать суставной конец плечевой кости и верхние суставные концы локтевой и лучевой костей может быть применен один из видов эндопротезов для локтевого сустава. Мы наблюдали больную с хондросаркомой нижнего конца правой плечевой кости, которая за 7 лет достигла больших размеров и резко ограничила движения в локтевом суставе. В четырех лечебных учреждениях Средней Азии и Московской области больной была предложена ампутация плеча, от которой

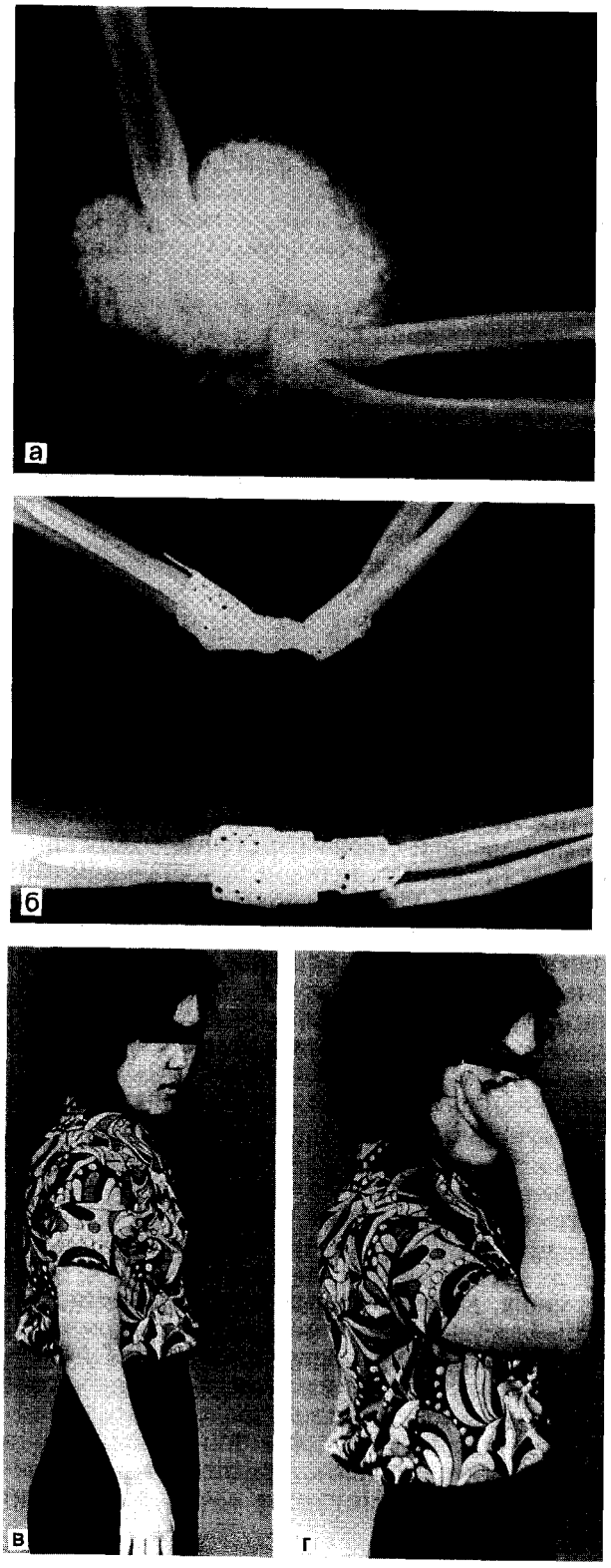


Рис. 36.10. Хондросаркома нижнего конца плечевой кости.

а — Хондросаркома; б — замещение эндопротезом локтевого сустава после выделения сосудистого пучка, плечевого и локтевого нервов, резекции плечевой, локтевой, лучевой костей и удаления опухоли; в, г — полное восстановление функции в локтевом суставе: отдаленный результат 25 лет.

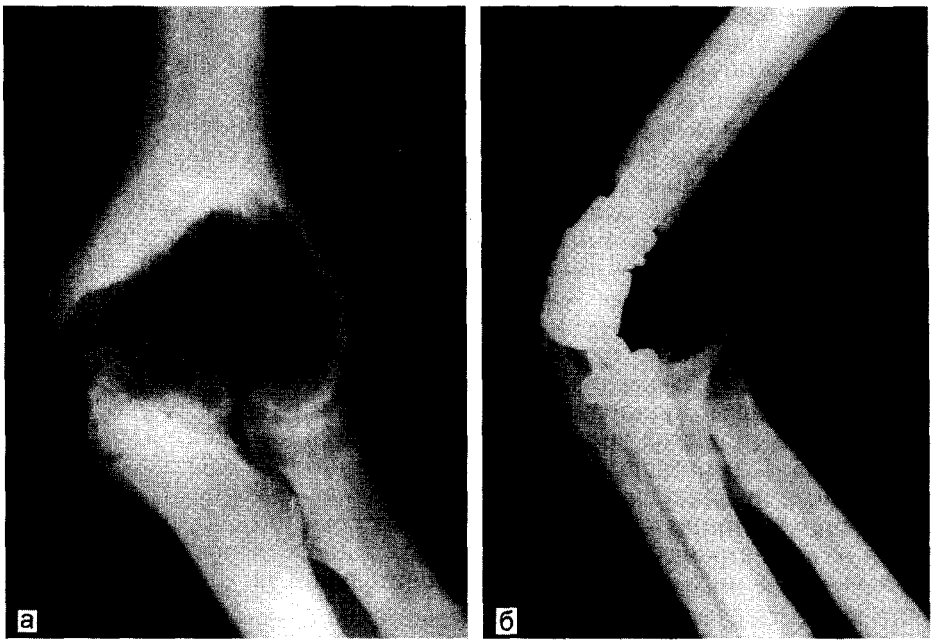


Рис. 36.11. Гигантоклеточная опухоль нижнего эпифиза плечевой кости.

а — полное разрушение эпифиза плечевой кости; б — абластичная резекция, замещение дефекта эндопротезом. Эндопротез прикрыт тонкой пластинкой локтевого отростка, сохранено место прикрепления трехглавой мышцы и исключена возможность образования пролежня. Отдаленный результат 15 лет.

она отказалась. Из-за нависания опухоли над суставными концами локтевой и лучевой костей необходимо было одновременно с нижней третью плечевой кости резецировать верхние отделы локтевой и лучевой костей (рис. 36.10; 36.11).

Операция была разработана и выполнена С.Т.Зацепиным из двух доступов — заднего и переднего. Из заднего доступа от средней трети плеча и до верхней трети предплечья был выделен и отведен локтевой нерв, отсечены от задней, частично от внутренней и наружной поверхностей мышцы, а периостально выделена проксимальнее опухоли плечевая кость, а дистальнее — локтевая кость, от которой отсечено сухожилие трехглавой мышцы. Из переднего доступа на уровне плеча, локтевого сустава и верхней трети предплечья выделены плечевая артерия и вена, срединный нерв, а затем и лучевой. От передней, внутренней и наружной поверхностей опухоли отсечены мышцы, сухожилия двуглавой и плечевой мышц, после чего пилой Жигли перепилены плечевая, локтевая и лучевая кости. Опухоль абластично удалена. В дефект помещен эндопротез локтевого сустава, который фиксирован ко всем трем костям. Из-за некоторого укорочения эндопротез по разгибательной поверхности был перекрыт трехглавой мышцей, подшитой к локтевой кости лавсановыми нитями, проведенными через канал в кости, дистальнее шарнира локтевого сустава на 6 см, что обеспечило хорошую механическую защиту эндопротеза и хорошую функцию разгибания в локтевом суставе. Сухожилия двуглавой и плечевой мышц также были подшиты соответственно к локтевой и лучевой костям.

Постепенно у больной восстановился полный объем движений в оперированном локтевом суставе. После операции прошло 7 лет, рецидива опухоли нет. Можно рекомендовать эндопротезирование локтевого сустава при соответствующих показаниях. Поскольку вместе с опухолью иссекают и мышцы или они бывают атрофированы, а кожа истончена, возникающее укорочение позволяет лучше укрыть эндопротез и сшить мягкие ткани плеча с тканями предплечья.

Эндопротезирование как метод лечения больных с опухолями костей начал распространяться в конце 60-х и первой половине 70-х годов. В 1977 г. в Аргентине была издана книга «Cirugia de las fracturas y de los Reemplazos osteoarticulares», написанная Roberto H. Fabroni, Enrigue M. Ceballos и Jose@ R. Ramos Ve@rtis, что по времени совпадает с нашими разработками и разработками в большинстве стран (Болгария, Франция, Германия, Англия, Швейцария, США). В вышеуказанной аргентинской книге описаны разнообразные варианты эндопротезов для замещения различных участков бедренной, плечевой костей до тотального замещения этих костей практически всех суставов. К настоящему времени разработано несколько сотен вариантов эндопротезов для пластического замещения как различных суставов, так и целых костей с прилежащими суставами, которые находят широкое применение в разных странах и разных клиниках. Успехи зависят от сохранности мышечно-связочного аппарата и восстановительной части операции.

36.10. Два новых метода сохранных операций при поражении опухолью обеих костей предплечья

В последние десятилетия, особенно после разработки сохранных операций с применением консервированных костных аллотрансплантатов с суставным концом, появился ряд статей с описанием одного или нескольких наблюдений, где резецировали одну из костей предплечья, пораженную опухолью, и замещали консервированным костным аллотрансплантатом с суставным концом. Однако при поражении обеих костей предплечья злокачественной опухолью обычно ставятся показания к ампутации руки. Ампутацию руки тяжело переживают не только больные, но и хирурги.

Четверым больным, консультированным и оперированным в других учреждениях по поводу рецидива опухоли, была предложена ампутация руки, от которой они отказались и обратились в ЦИТО. Нами были выдвинуты новые принципы двух оперативных вмешательств (С.Т.Зацепин, рационализаторское предложение № 509).

Резекция нижних суставных концов обеих костей предплечья, пораженных опухолью, с последующим замещением дефекта. Некоторые виды опухолей, развивающиеся из надкостницы и прилежащие к костям, не только окружают обе кости предплечья, но и разрушают одну или сразу обе кости. Определить границы таких опухолей очень трудно, поэтому априори неадекватными бывают оперативные вмешательства, когда при первичной опухоли и тем более рецидиве злокачественной опухоли ставят показания к иссечению только элементов опухоли, находящихся в мягких тканях. Эта точка зрения общепринята, поэтому 3 больным, наблюдавшихся нами, была предложена ампутация в учреждениях, где они уже были оперированы.

Первая больная обратилась по поводу рецидива злокачественной синовиомы, разрушавшей нижнюю треть лучевой кости, которая не перестала расти и после курса гамма-терапии в дозе 4320 рад. У второй больной был второй рецидив периостальной хондросаркомы средней степени зрелости,

которая покрывала обе кости предплечья по ладонной поверхности, при этом движения пальцев сохранились. Третий больной обратился по поводу рецидива фибросаркомы нижней трети предплечья. Ему были проведены две операции, после которых наступили рецидивы, и предложена ампутация.

Для осуществления радикальной операции необходимо было произвести резекцию обеих костей предплечья вместе с межкостной мембраной, связками, всеми окружающими тканями и опухолью. Были разработаны онкологический и восстановительный этапы оперативного вмешательства.

Оперативный доступ. Разрез проводят по ладонной поверхности кисти, лучезапястного сустава и предплечья. Рассекают кожу, подкожную клетчатку, фасцию, поперечную связку запястья. Выделяют и смещают в сторону лучевой кости срединный нерв и те мышцы и сухожилия, которые интактны и не связаны с опухолью. Выделяют лучевой и, если возможно, локтевой сосудисто-нервный пучки, которые, как показал опыт нескольких сотен операций, обычно оттесняются опухолью. Наиболее трудно выделить из влагалища сухожилия длинного сгибателя, разгибателя и отводящей мышцы I пальца, а также короткого разгибателя. При невозможности выделить их из опухоли или опасности нарушить абластику то или другое сухожилие пересекают выше и ниже опухоли, а затем в конце операции пластически восстанавливают. На этом этапе операции практически решают вопрос, можно или нет произвести сохранную операцию.

Выше опухоли и, конечно, выше квадратного пронатора кисти, который всегда следует оставлять на удаляемой части, перевязывают ладонную межкостную артерию и вену, поперечно рассекают межкостную мембрану и поднадкостнично, отступя на требуемое расстояние, — обе кости предплечья. Рассекают связочный аппарат и капсулу лучезапястного сустава по ладонной и тыльной поверхностям и осторожно отсекают мягкие ткани от разгибательной поверхности удаляемого отдела обеих костей. Нижние суставные концы локтевой и лучевой костей удаляют единым блоком вместе со связками, сухожильными влагалищами, опухолью и прилежащими к ней тканями. На этом заканчивают онкологическую часть операции и начинают реконструктивную, восстановительную — замещение дефекта (рис. 36.12).

Замещение дефекта обеих костей нижней трети предплечья С.Т.Зацепин производит двумя способами. Первый — пластика консервированными аналогичными трансплантатами лучевой и локтевой костей. Второй способ заключается в замещении дефекта эндопротезом, изготовленным из метакрилата. В проксимальном конце эндопротеза просверливают канал, в который на глубину 5—6 см внедряют дистальный конец лучевой кости. Дистальный конец эндопротеза имеет углубление до 1,5 см, в которое помещают первый ряд костей запястья; дополнительный лавсанодез через два канала, проделанные между первым и вторым рядами костей запястья, обеспечивает на первое время правильное устойчивое положение.

Как показали наблюдения в течение 4 лет, лучевая кость, помещенная в канал пластмассового эндопротеза, не подвергается рассасыванию. Эти 3 больных живы после последней операции 16, 15 и 15 лет, ни у одного из них нет местного рецидива опухоли. У больной со злокачественной синовиомой через 3,5 года после операции удалены два метастаза из легкого, она находится под наблюдением. Кроме этих 3 больных, в последнее время оперированы 2 больных с рецидивом десмоидфибромы лучевой кости.

Способ тотального удаления обеих костей предплечья и замещение дефекта **эндопротезом.** Необходимость полностью удалить обе кости предплечья из-за пятого рецидива возникла у больной с быстрым ростом десмоид-

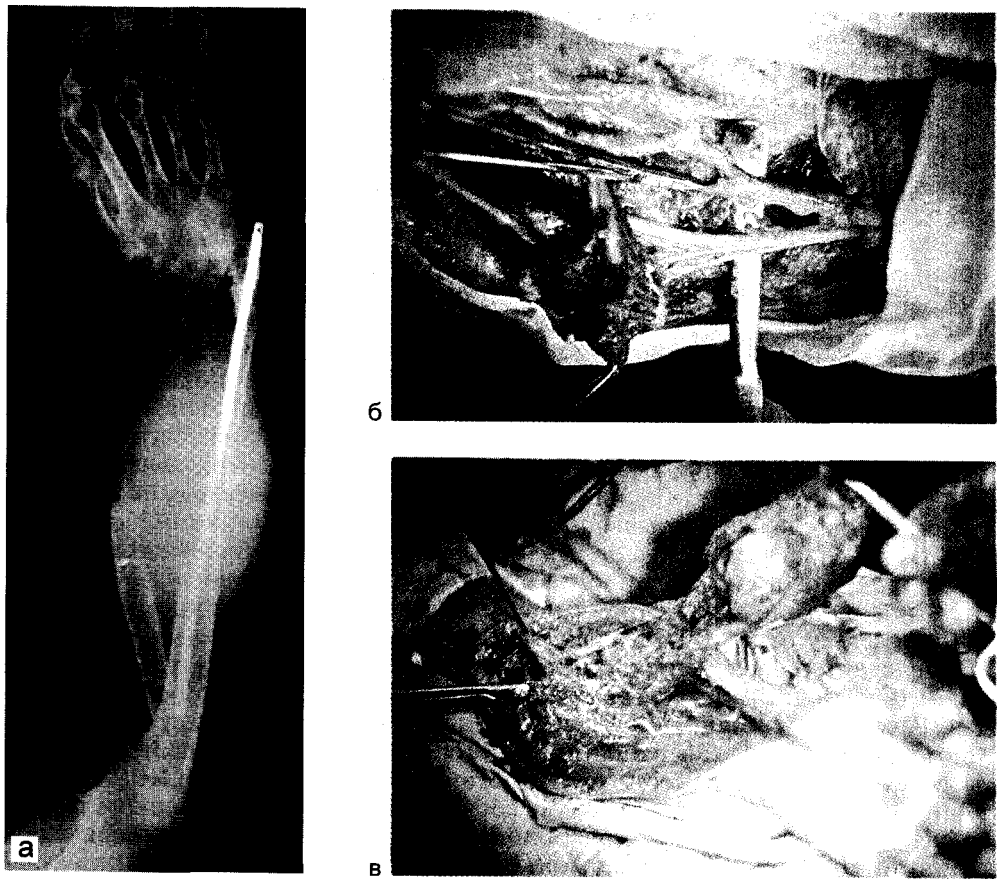
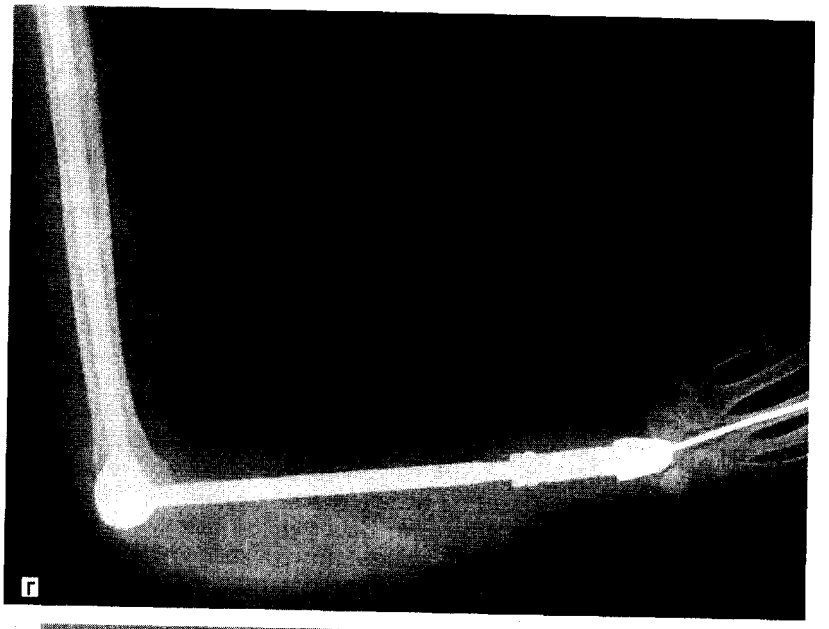


Рис. 36.12. Пятый рецидив десмоид-фибромы после оперативных вмешательств.

а — правая рука больной после 5 операций по поводу рецидивов десмоид-фибромы; б — выделение сосудистых пучков на предплечье; в — удаление опухоли вместе с обеими костями предплечья.

фибромы правого предплечья. С августа 1973 г. по апрель 1976 г. она 4 раза была оперирована по поводу рецидивов опухоли: выполнены два обширных оперативных вмешательства с краевыми резекциями костей, третий раз с резекцией нижней половины лучевой кости и замещением дефекта собственной малоберцовой костью, четвертый — с удалением рецидивного узла и пересаженной малоберцовой кости. Опухоль опять рецидивировала и занимала более 2/5 предплечья. После последней операции из-за отсутствия нижней половины лучевой кости кисть находилась в положении подвывиха. В двух онкологических учреждениях Киева была предложена ампутация плеча. Мать больной, медицинская сестра, дала согласие на ампутацию, больная от нее отказалась и приехала на консультацию в ЦИТО.

Учитывая наклонность десмоидфибром к рецидивам, необходимо было радикально удалить не только опухоль, но и всю межкостную мембрану, остаток лучевой кости и локтевую кость, верхние концы которых на протяжении 7—9 см еще не были окружены клинически видимой опухолью.



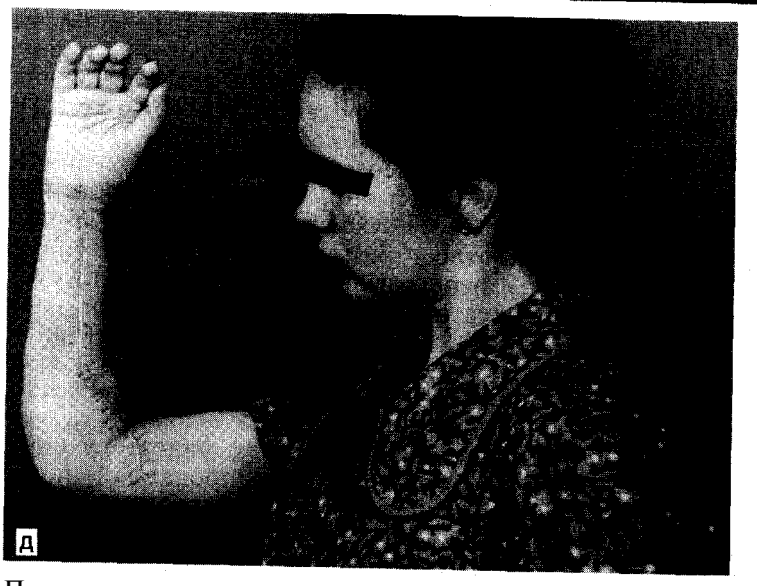


Рис. 36.12. Продолжение.

дгаа[Э]нет.[ПРоТез СТ – Зацепина; д] ~ ФУК*™ правой руки через 22 года после операции. Реци-

„»JS [ШИ разработаны] ПРИНЦИПЫ и технические основы оперативного вмешательства и эндопротеза (авторские свидетельства № 719613Г 64822Пи произведена операция: тотальное удаление обеих костей npLoro предпле чья с шарниром локтевого сустава и фиксатором кисти "редпле

Произведен разрез кожи, подкожной клетчатки и фасции в нижней тпети плеча над проекцией сосудистого пучка, локтевого ?гиба и дист^ьнее S

сгибательной поверхности предплечья на ладонь до второго ряда костей запястья. На плече, в области локтевого сустава и верхней трети предплечья выделены плечевая артерия, вена и срединный нерв. Сосудистый пучок выделен ниже деления на локтевую и лучевую артерии и вены. От лучевой и локтевой костей отсечены сухожилия двуглавой мышцы плеча и плечевой мышцы, прошиты лавсановыми швами и отведены кверху. Перевязаны межкостная артерия и вена. Обнажена и рассечена капсула локтевого сустава по сгибательной поверхности. Постепенно отсечены места прикрепления сгибателей кисти и пальцев от локтевой кости и опухоли и вместе с локтевой артерией и веной, локтевым нервом отведены в сторону локтевой кости. Отсечены места прикрепления разгибателей кисти и пальцев от лучевой кости и опухоли и вместе с лучевой артерией, веной, лучевым и срединным нервами отведены в сторону лучевой кости. Места прикрепления мышц, круглый и квадратный пронаторы оставлены на костях.

Все мышцы, сухожилия, лучевой и локтевой сосудисто-нервные пучки отсепарированы дистальнее лучезапястного сустава. Пересечены связки и капсула по сгибательной поверхности лучезапястного сустава. Кисть смещена в тыльную сторону и мышцы отсечены от разгибательной поверхности обеих костей предплечья и опухоли. Был удален выступающий из локтевой кости металлический штифт. Сухожилие трехглавой мышцы плеча отсечено от локтевого отростка, связки и капсула рассечены по задней и боковым поверхностям локтевого сустава, после чего обе кости предплечья вместе с опухолью удалены. Пилой и кусачками образован дефект в среднем отделе нижнего эпиметафиза плечевой кости соответственно размерам шарнира локтевого сустава. Вскрывают костномозговой канал плечевой кости, в который вводят штифт эндопротеза, предназначенный для фиксации в костномозговом канале плечевой кости.

Лавсановые нити, прошитые через сухожилие двуглавой и плечевой мышц, проведены через канал в стержне, заменяющем кости предплечья, а лавсановые нити, прошитые через сухожилие трехглавой мышцы плеча — через этот же канал, но так, чтобы трехглавая мышца подтягивалась по разгибательной поверхности и перекрывала шарнир локтевого сустава. С использованием нарезки фиксатор костей предплечья был навинчен так, чтобы часть эндопротеза, замещающая предплечье, была равна дефекту.

Кости запястья были помещены в фиксатор кисти и закреплены при помощи плоского металлического штифта, проведенного через головку III пястной кости, кости запястья в канал штифта эндопротеза, замещающего кости предплечья. С помощью двух контргаек фиксатору кисти и самой кисти придано среднее положение между пронацией и супинацией. Мышцы отсечены от костей и подшиты лигатурами к соответствующим уровням штифта. Нужно отметить, что большое число мышц, начинающихся от наружного и внутреннего надмыщелков плечевой кости, при этой операции не отсекают, поэтому их функция восстанавливается рано.

После операции прошло более 4 лет, рецидива опухоли нет, движения в локтевом суставе в объеме 80—120°, функция пальцев кисти удовлетворительная. Несмотря на известные слабые стороны изготовленного ex tempore эндопротеза, больная не только избавлена от опухолевого процесса, ей сохранена также правая рука с удовлетворительной функцией. По внешнему виду руки представить, что нет обеих костей предплечья, нельзя.

В 1980 г. по этой же методике был оперирован больной с шестым рецидивом десмоидфибромы предплечья. Больной, гражданин одной из стран Западной Европы, получил в нескольких клиниках заключение о необходимости ампутации руки на уровне плеча. В отделении был обследован также боль-

ной, которому было произведено 14 операций удаления рецидивов десмоидфибромы предплечья и 8 операций замещения дефектов. Операции производились на всех уровнях предплечья от лучезапястного до локтевого сустава, функция пальцев кисти была резко нарушена, и все же мы обнаружили рецидив десмоидфибромы в верхней трети предплечья, который удалили. Это наблюдение еще раз подтвердило правильность избранной нами оперативной тактики.

36.11. Эндопротезирование при опухолях пястных костей и фаланг пальцев

В отделении костной патологии взрослых ЦИТО при опухолях пястных костей и фаланг пальцев применяют обширную резекцию пястной кости с суставным концом или без него и замещение дефекта или консервированным идентичным аллотрансплантатом, или IV плюсневой костью больного (рис. 36.13). В 1978 г. поступил больной с быстрорастущей хондросаркомой II пястной кости правой кисти. Наличие деформации стоп и боли делали нежелательными взятие IV плюсневой кости.

Изготовленный из метилметакрилата эндопротез II пястной кости прекрасно заменил алло- и аутотрансплантат. Основание эндопротеза лавсановыми швами фиксировано к костям запястья, к головке эндопротеза капсула пястно-фалангового сустава подшита по методике Зацепина (см. раздел «Аллопластика при лечении опухолей длинных трубчатых костей».

У второй больной была быстрорастущая остеобластокластома, полностью разрушившая основную фалангу I пальца правой кисти и у третьей — хондросаркома I пястной кости. После полного удаления основной фаланги и I пястной кости дефект замещен пластмассовым эндопротезом. Функция пальца восстановилась через 2 нед, осталось незначительное ограничение сгибания ногтевой фаланги. При хондросаркоме основной и ногтевой фаланг I пальца стопы после их удаления они замещены эндопротезом из плексигласа (рис. 36.14).

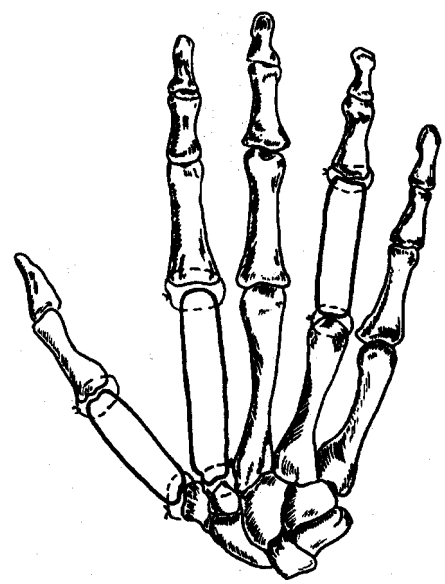


Рис. 36.13. Схематическое изображение эндопротезирования пястных костей и фаланг пальцев. Эндопротезирование ногтевых фаланг кисти производить нельзя — наступает пролежень на конце пальца.

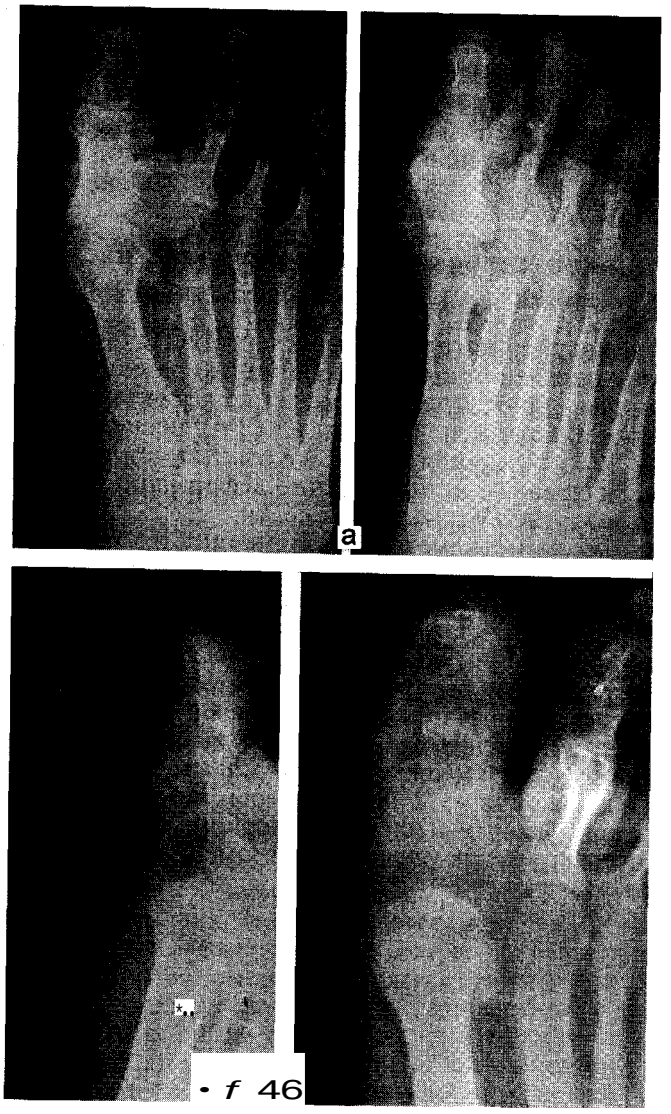


Рис. 36.14. Эндопротезирование фаланг I пальца стопы.

а - хондросаркома основной и ногтевой фаланг I пальца; б - фаланги вместе с onvxonK^ удалены и замещены эндопротезами из метилметакрилата ОгдаленньШ £™ль™^Г2Згода?

36.12. Эндопротезирование после резекции таза

Эндопротезирование после резекции таза по поводу опухолей костей таза было произведено С.Т.Зацепиным двум больным. В литературе описа ние подобных оперативных вмешательств появилось в последние годы и хотя мы не можем судить о результатах этих вмешательств, все же приведем описание своих наблюдений. приведем

Больному В. по поводу остеобластокластомы тела подвздошной кости с разрушением стенок вертлужной впадины в 1968 г. произведена резекция

тела подвздошной кости с частью лобковой и седалищной костей. Дефект замещен заранее изготовленным эндопротезом из титана, который повторял очертания этого отдела таза, т.е. имел вертлужную впадину, два штифта для внедрения в опилы лобковой и седалищной костей и более широкую верхнюю часть с двумя отверстиями для фиксации болтами к крылу подвздошной кости. К сожалению, эндопротез оказался велик и не удалось хорошо внедрить штифты в лобковую и седалищную кости, а верхняя часть была фиксирована к крылу подвздошной кости только лавсановыми швами. В послеоперационном периоде эндопротез сместился, вызвал пролежень в области операционного рубца и был удален. Рана зажила, больной жив, рецидива опухоли нет, ходит с костылем и палкой.

Больной 21 года по поводу злокачественной остеобластокластомы правой половины таза в 1974 г. была произведена межподвздошно-брюшная резекция с удалением головки и шейки бедренной кости. Через верхний конец бедренной кости в костномозговой канал введена ножка эндопротеза Сиваша, Соколова, а вертлужная впадина помещена в углубление, сделанное в нижнем отделе крыла подвздошной кости, и фиксирована двумя болтами и шурупом. Послеоперационный период протекал сначала гладко, а через 3 мес больная поступила с рецидивом опухоли в мягких тканях таза и бедра. От межподвздошно-брюшной ампутации больная и ее родные отказались и она была выписана домой.

36.13. Эндопротезирование пластмассовыми штифтами, позволяющими проводить лучевое лечение

Эндопротезирование диафиза одной из костей предплечья. Лечение некоторых злокачественных форм опухолей костей и мягких тканей должно быть комплексным и, кроме оперативного вмешательства, включать лучевую терапию. Совершенно ясно, что у этих больных нельзя применить ни ауто-, ни аллопластическое замещение дефекта, так как процесс срастания и перестройки трансплантатов займет очень много времени, а проводить лучевую терапию нужно сразу же после заживления раны. Нельзя, как известно, проводить облучение и в том случае, если дефект кости замещен или фиксирован металлической конструкцией, либо штифтом. В связи с этим мы у больной с продолженным ростом злокачественной синовиомы, частично разрушевшей диафиз локтевой кости, поступившей к нам после предоперационного облучения, произвели широкую резекцию диафиза локтевой кости и широкое абластичное удаление опухоли, заместили дефект штифтом из пластмассы (полиамид-12), внедренным в рассверленные костномозговые каналы проксимального и дистального отломков. После заживления раны больная получила курс послеоперационной лучевой терапии. Пластмассовый штифт предотвратил смещение отломков локтевой кости, больная не нуждалась в дополнительной наружной фиксации предплечья. Метод использования пластмассовых конструкций у больных, которым в послеоперационном периоде необходима лучевая терапия, должен совершенствоваться.

36.14. Эндопротезирование пяточной кости

Опухоли пяточной кости встречаются сравнительно редко, однако мы наблюдали ряд больных, у которых пяточная кость была поражена остео-

Рис. 36.15. Эндопротезирование пяточной кости.

бластокластомой, хондромиксоидной фибромой, хондромой и которым было показано полное удаление пяточной кости — ее экстирпация. Мы не стали пересаживать идентичную консервированную замораживанием пяточную кость ни одному больному, как это делает Данилова в Ленинградском институте травматологии и ортопедии им. Р.Р.Вредена, поскольку опасность развития иммунологической реакции, по нашему мнению, велика: пяточная кость — это кость спонгиозного строения, богатая костным мозгом. Недостаточно надежным нам казалось и сращение, которое должно было наступить между консервированной пяточной костью и нижней поверхностью таранной кости и кубовидной.

С.Т.Зацепин, начиная с 1968 г., пересадил 4 больным вместо удаленной пяточной кости эндопротез пяточной кости из метилметакрилата, по форме напоминающей кость, но несколько меньших размеров и с более округлыми поверхностями, особенно была увеличена площадь подошвенной поверхности пяточного бугра. Через каналы, просверленные в эндопротезе, пропускали толстые лавсановые швы, которыми эндопротез крепился к таранной и кубовидной костям. Двумя лавсановыми швами подшивали пяточное сухожилие. Опорная функция стопы восстанавливалась, особенности строения и кровообращения подошвенных мягких тканей и кожи пяточной области позволяли им приспособиться к новым условиям (рис. 36.15). Такой эндопротез был помещен и больной, которой по поводу остеобластокластомы пяточной кости в одной из клиник Кишинева пересадили консервированную холодом пяточную кость. Однако в послеоперационном периоде наступило сильное нагноение с образованием большой гнойной раны. В 1972 г. ей произведена операция: удалены остатки консервированной пяточной кости, пропитанные гноем, а также грануляции и помещен эндопротез из метилметакрилата, который не фиксировали лавсановыми швами. Несмотря на стихание воспалительного процесса и почти полное прекращение отделения гноя, кожные края раны разошлись и обнажился эндопротез. Рана и эндопротез закрыты лоскутом на ножке, а донорское место — свободным кожным трансплантатом (оперировала Н.П.Иванова). Отмечалось гладкое заживление. После операции прошло 9 лет, больная ходит свободно, не хромая.

Эндопротезирование как метод замещения дефектов костей после обширных резекций и удаления целых длинных трубчатых костей оказался очень эффективным. Эндопротезы позволяют сохранить форму, возможность статической нагрузки на нижние конечности и функцию суставов. Наряду со стандартными эндопротезами разных размеров можно применять и индивидуально изготовленные эндопротезы. Эндопротезирование должно быть внедрено в практику онкологических учреждений.

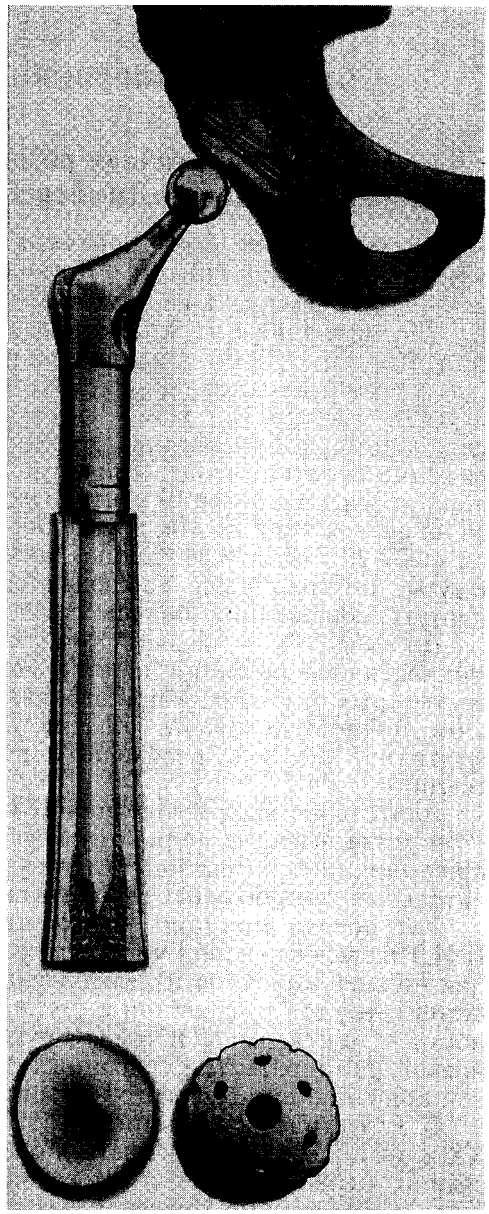


Рис. 36.16. Эндопротезы тазобедренного сустава онкологические (фирмы ЭСИ).

В комплексе с предоперационной лучевой терапией и послеоперационной химиотерапией эндопротезирование позволяет успешно лечить больных с остеогенной саркомой и сохранить им работоспособную конечность. Эндопротезирование дало возможность больным с метастазами рака в костях не только избежать тяжелых страданий, но и возвратить их к повседневной жизни и работе, иногда значительно продлевая жизнь и существенно ее улучшая. Однако эндопротезирование не лишено недостатков. Во-первых, больные нередко жалуются на различной интенсивности боли в костях, в которых закреплены ножки эндопротезов. Боли могут наблюдаться независимо от того, применяют ли при эндопротезировании цемент или нет. Они возникают вследствие нестабильности и других реактивных процессов со стороны кости. Во-вторых, как тотальные металлические суставы, так и керамические эндопротезы некоторых марок недостаточно устойчивы к трению. В-третьих, отсутствие реакции соединительной ткани на эндопротез из некоторых индифферентных пластмасс, керамики, сплавов имеет и отрицательные стороны. Из-за отсутствия выраженной соединительнотканной капсулы не обеспечивается прочная фиксация отсеченных мышц к эндопротезам.

Наш опыт применения эндопротезирования в течение более чем 34 лет позволяет считать его ценным методом, который позволяет более полноценно, чем раньше, лечить тяжелобольных с опухолями костей. Хорошие результаты мы наблюдаем в течение 30 лет и более. За последние десятилетия было предложено несколько сотен различных эндопротезов тазобедренного сустава. В ЦИТО В.Н.Бурдыгин, А.В.Балберкин и соавт. создали эндопротез ЭСИ (рис. 36.16).

Глава 37

Сохранные операции при опухолях лопатки

37.1. Плечелопаточная резекция — операция Тихона—Лимберга

Лопатка может быть поражена первичными либо метастатическими опухолями, пограничными с опухолями, процессами воспалительного характера или разрушаться опухолями мягких тканей, врастающими в лопатку. По сведениям С.Я.Стрелкова (1923), А.М.Зимана, C.F.Geschickter, M.M.Copeland (1949) и нашим данным, чаще наблюдаются злокачественные опухоли лопатки (60—87,5 %) и значительно реже — доброкачественные (35—12,5 %). H.Y.Jaffe (1958) указывает, что особенно часто встречаются хондросаркомы лопатки. Это совпадает с нашими данными. Частое поражение лопатки хрящевыми опухолями, возможно, связано с тем, что в лопатке имеется более 10 центров окостенения, одни из которых появляются на первом году жизни, другие позже, а полное окостенение заканчивается к 20—22 годам. В.М.Клинко так и указывает, что первичные злокачественные опухоли чаще наблюдаются в тех местах лопатки, где имеются центры оссификации, больше губчатого вещества.

В конце XIX — начале XX в. у хирургов сложилось твердое убеждение, что частичные резекции лопатки можно использовать только при доброкачественных опухолях, а при злокачественных они недопустимы — необходимо полностью удалять лопатку, и даже эта операция недостаточно эффективна, так как необходимо широко иссекать окружающие мягкие ткани.

Длительное время операция П.И.Тихова — плечелопаточная резекция — не была известна широкому кругу хирургов, и они предлагали больным при наличии саркомы лопатки ампутацию руки с лопаткой, от которой значительная часть больных отказывалась (рис. 37.1).

Вот почему принцип, положенный в основу классических операций П.И.Тихова (межлопаточно-грудная резекция) и Н.А.Богораза (реплантация нижней конечности), заключающийся в выделении магистральных сосудов и нервов и «двойной ампутации» оставшихся мягких частей конечности и кости выше и ниже опухоли, знаменует собой принципиально новый этап в развитии сохранных операций при опухолях верхней и нижней конечностей, плечевого и тазового пояса.

В хирургической клинике П.И.Тихова в начале второго десятилетия XX в. начинают разрабатываться операции реплантации конечности на сосудисто-нервном пучке, и четвертой по счету и второй удачной операцией была межлопаточно-грудная резекция, разработанная П.И.Тиховым и произведенная им 23.12.12 г. Эта операция ознаменовала собой начало нового направления не только в развитии сберегательных операций, производимых при опухолях лопатки, но и вообще при опухолях конечностей, так как она была разработана и произведена с учетом абластики, футлярности и зональности. Операции, выполненные Estor (1903), Б.И.Прянишниковым (1908), не удовлетворяли этим принципам.

Доказательством того, что П.И.Тихов и сотр. сознательно разрабатывали принципы сохранной абластичной операции, удовлетворяющей принципам зональности, служит следующее высказывание И.К.Баумана (1914): «Ближайшая задача хирурга, мне кажется, найти такой способ операции в

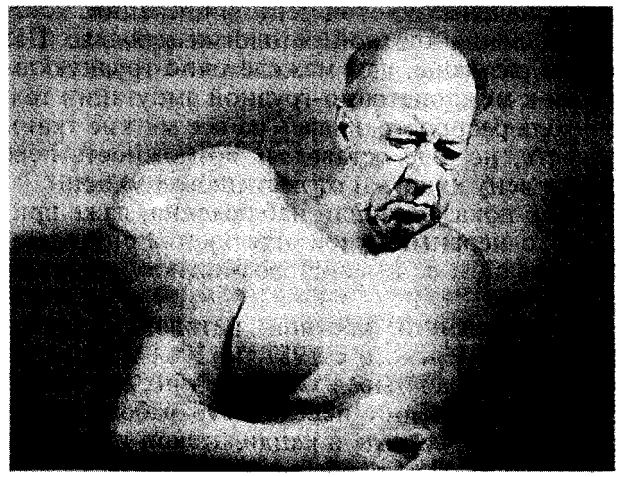


Рис. 37.1. Больной с гигантской хондросаркомой правой лопатки.

плечелопаточной области при упомянутых выше заболеваниях, который, совмещая положительные стороны операции Berger и Прянишникова, был бы лишен в то же время их недостатков. Резекция верхней конечности в области плечевого сустава, произведенная по поводу саркомы последнего П.И.Тиховым, вполне удовлетворительно решает эту задачу. Резекция по выше изложенному принципу была произведена в Томске 4 раза...». Далее он пишет, что три операции сделаны на нижней конечности.

Разработка техники операции межлопаточно-грудной резекции и обоснование ее радикальности (не говоря уже об абластичности) позволяют утверждать, что П.И.Тихов является ***одним из основоположников сохранного направления хирургических вмешательств при злокачественных опухолях конечностей.*** Здесь же следует сказать и о его доценте И.А.Богоразе, который до 50-х годов продолжал разрабатывать и пропагандировать идею и методы реплантации верхних и особенно нижних конечностей на сосудисто-нервном пучке.

Несмотря на работу П.К.Баумана, опубликованную в «Хирургическом архиве Вельяминова» (1914) и краткое описание межлопаточно-грудной резекции в учебнике П.И.Тихова «Частная хирургия» (т. III), эта операция во время империалистической войны, а затем гражданской войны, очевидно, никем не была повторена до Б.Э.Линберга, который первую работу с описанием произведенной операции опубликовал в 1922 г., а затем на XX съезде Российских хирургов демонстрировал больного, которому 2 года назад произвел межлопаточно-грудную резекцию по поводу фибросаркомы лопатки с хорошим результатом, и докладывал еще о двух подобных операциях. Съезд принимает решение к имени П.И.Тихова присоединить имя Б.Э.Линберга, и с тех пор эта операция известна в литературе как операция Тихова—Линберга.

Межлопаточно-грудную резекцию, к сожалению, производят значительно реже, чем межлопаточно-грудную ампутацию. Основной причиной этого, по нашему мнению, является недостаточная информация об этой операции; если во всех руководствах по оперативной хирургии имеются целые разделы, посвященные ампутации interscapulo-thoracica, то о резекции даже не упоминается. Об отдельных статьях, появившихся в небольшом количестве в периодической печати за 75 лет, знают далеко не все, и, главное, по одной какой-либо статье невозможно составить правильное

представление об этой ценной операции, которую, как показал опыт нашего отделения костной патологии взрослых ЦИТО, должны производить во много раз чаще, чем межклеточно-грудную ампутацию. Мы ставили показания к межлопаточно-грудной ампутации только у тех больных, у которых опухоль распространялась на все мягкие ткани надплечья и подключичную область, но еще оставалась возможность перевязать подключичную артерию и вену кнаружи от лестничных мышц.

Как показали наши наблюдения, даже при очень больших опухолях сосудисто-нервный пучок оттесняется опухолью и может быть выделен и мобилизован, т.е. имеется возможность произвести межлопаточно-грудную резекцию.

В отделении костной патологии взрослых ЦИТО по поручению В.Я;Шлапоберского с 1957 по 1964 г. тему патологии и лечения опухолей лопатки разрабатывал С.Т.Зацепин, а в 1964 г. по просьбе В.Я.Шлапоберского С.Т.Зацепин передал ^ту работу Н.Е.Махсону, который в 1965 г. обобщил результаты в кандидатской диссертации, где привел собственный материал — 9 межлопаточно-грудных резекций. Работа по лечению больных с опухолями лопатки продолжалась, и в отделении накоплен большой опыт лечения опухолей лопатки, выработаны собственные предложения.

Основные виды оперативных вмешательств при опухолях лопатки и верхнего конца плечевой кости следующие:

- краевые резекции лопатки;
- резекции суставного конца лопатки с аллопластическим его замещением или эндопротезированием;
- резекции тела лопатки с оставлением суставного конца лопатки;
- удаление лопатки — скапулэктомия;
- межлопаточно-грудная резекция (плечелопаточная резекция при злокачественных опухолях верхнего конца плечевой кости);
- реплантация верхней конечности на сосудисто-нервном пучке;
- методы удлинения нижнего отдела плечевой кости;
- удаление лопатки и всей плечевой кости единым блоком с последующим эндопротезированием плечевой кости (операция Зацепина).

37.2. Краевые резекции лопатки

Краевые резекции лопатки производят по поводу доброкачественных опухолей (остеобластокластома, остеоид-остеома, остеобластома, хондрома), а также пограничных с опухолями процессов. Краевую резекцию тела лопатки выполняют из разреза (прямого или дугообразного), который проводят над пораженным отделом лопатки. Опухоли быстро разрушают тонкий кортикальный слой тела лопатки, поэтому мы рекомендуем, оттянув крючками мышечные волокна верхних слоев покрывающих лопатку мышц, не прибегать к распатору, а иссекать пораженный отдел вместе с прилежащим слоем мышц и надкостницей, пользуясь долотами и кусачками. Наиболее часто краевые резекции проходится делать по поводу костно-хрящевых экзостозов, располагающихся по позвоночному краю лопатки и растущих вперед, т.е. в сторону грудной клетки. Такие экзостозы приподнимают лопатки, при движениях слышен хруст. Сбивать экзостозы нельзя, так как они рецидивируют, нужно производить резекцию (удаление) части тела лопатки, где располагается основание экзостоза.

Плоские экзостозы лопаточной кости удаляют, как правило, по косметическим соображениям. После краевых резекций даже половины тела ло-

патки функция ее обычно не нарушается. Нужно специально предупредить, что резекцию верхнемедиального угла лопатки из-за воспаления слизистых сумок в этой области и болей производить не следует.

37.3. Резекция суставного конца лопатки с аллопластическим его замещением или эндопротезированием

Суставной конец лопатки сравнительно редко поражается доброкачественными, медленно растущими опухолями или хондросаркомами высокой степени зрелости, когда имеются показания к ограниченной резекции этого отдела лопатки. Поскольку резекция суставного отдела лопатки приводит к резкому нарушению функции руки в плечевом суставе, мы предложили замещать суставной конец лопатки или идентичным консервированным аллотрансплантатом, или эндопротезом.

Резекция суставного конца лопатки была произведена по разработанной нами методике 19.06.58 и 12.03.60 г. Эти наблюдения описаны в журнале «Хирургия» (1968, № 2, с. 56—62) и приведены А.С.Имамалиевым в его монографии «Гомопластика суставных концов костей» (1964, 1978).

Методика операции. Осуществлен передний доступ с рассечением ключицы и отведением сосудисто-нервного пучка книзу и медиально (разрез на надплечье по проекции подключичной артерии, а ниже ключицы по sulcus deltoideo-pectoralis). Рассечена и мобилизована подлопаточная мышца. Тщательно отсепарована и отсечена от края суставной впадины лопатки суставная капсула плечевого сустава. Отсечены и прошиты сухожилия длинных головок двуглавой и трехглавой мышц. Долотом пересечены тело лопатки и часть основания лопаточного гребня, так что удален суставной конец лопатки вместе с опухолью и клювовидным отростком. Идентичный аллотрансплантат взят с несколько большим отделом тела лопатки, так что он наложился на переднюю поверхность остатка тела лопатки больного, освобожденного от надкостницы, и фиксирован к нему двумя шелковыми швами, проведенными через кость. Капсула плечевого сустава подшита двумя полукисетными шелковыми швами, проведенными через канал, сформированный в шейке лопатки, чем был создан герметизм суставной полости и исключена возможность вывиха головки плеча. Для фиксации отсеченных сухожилий применили методику прикрепления их шелковыми лигатурами, проведенными через отверстия в аллотрансплантате соответственно выше и ниже суставной впадины.

При осмотре через 3 года больной поднимал руку выше горизонтали, отмечалась почти полная подвижность в плечевом суставе, однако еще через год развился рецидив хондросаркомы и пришлось произвести межлопаточно-грудную ампутацию.

Мы считаем, что необходимо более тщательно ставить показания к этой операции, выполнять ее с соблюдением онкологических требований. В 1958—1960 гг. мы еще не имели большого опыта по производству подобных операций, патологоанатомическое отделение ЦИТО не имело достаточного опыта в дифференцировании хондром и хондросарком.

Больных, которым показаны такие операции, мало. Мы произвели еще одному больному замещение дефекта суставного отдела лопатки пластмассовым эндопротезом нашей конструкции, но его пришлось удалить из-за нагноения. После резекции суставного отдела лопатки головка плечевой кости может быть просто подвешена к ключице по Напалкову или можно

произвести артродез по методу Куслика между головкой плечевой кости (в положении отведения) и нижним отделом тела лопатки. Операция не получила распространения.

37.4. Резекция тела лопатки с оставлением суставного конца лопатки

Большое значение сохранения суставного конца лопатки для функции руки в плечевом суставе при удалении опухоли тела лопатки явилось основанием для хирургов разрабатывать оперативные вмешательства, позволяющие производить эту операцию наиболее анатомично. В.В.Мухина (1917) описала больного, которому Л.Г.Стуккей в 1915 г. при операции по поводу хрящевой опухоли тела лопатки сохранил суставную впадину и акромиальный отросток с частью лопаточной кости. Работоспособность руки восстановилась.

А.П.Юрихин (1947) указывал, что при опухолях лопатки, которые не прорастают сосудисто-нервный пучок, не распространяются на суставной конец лопатки и плечевой сустав, показана широкая резекция тела лопатки с сохранением суставного и акромиального отростков лопатки, чтобы сохранить функцию в плечевом суставе. В 1945 г. больному с большой «остеохондросаркомой» лопатки он из Н-образного разреза над ключицей перевязал a.transversae colli, a.transversae scapulae и в подмышечной впадине — a.subscapularis, затем пилой Жигли произвел субтотальную резекцию лопатки, оставив суставной, клювовидный и акромиальный отростки, m.latissimus dorsi, mm. teres major et minor подшил к грудной стенке. Через 9 мес больной отводил руку до 80°. Показания к такой резекции нужно ставить очень осторожно. Методику резекции лопатки с сохранением суставного и акромиального отростка разрабатывал и Н.Е.Махсон.

37.5. Удаление лопатки

Удаление лопатки (скапулэктомию) произвел в 1855 г. D.K.Langenbeck, который применил Т-образный разрез, широко используемый до настоящего времени. Первый разрез ведут вдоль внутреннего края лопатки, второй — по лопаточной ости. Этот доступ позволяет легко и быстро обнажить заднюю поверхность лопатки, мобилизовать верхний, внутренний и наружный края, рассечь связки ключично-акромиального сустава и задний отдел капсулы плечевого сустава, но при мобилизации передней поверхности лопатки возникают трудности. Доступы Олье, Чаклина, П-образный разрез принципиально не изменяют характера доступа.

Как показал наш опыт [Зацепина СТ., 1958, 1960], при производстве скапулэктомий, если опухоль захватывает клювовидный отросток лопатки или располагается по передней поверхности, то традиционные классические задние доступы неудобны или непригодны. Это объясняется тем, что наиболее ответственной, тонкой и трудно выполнимой является часть операции по мобилизации передней поверхности лопатки, особенно ее верхнего отдела, т.е. мобилизация и отведение подключичных сосудов, перевязка поперечной артерии лопатки, отсечение капсулы мышц от клювовидного отростка, иногда рассечение плечевого сустава.

Осуществляя скапулэктомию из заднего доступа, для того чтобы мобилизовать клювовидный отросток, необходимо довольно сильно оттянуть

лопатку назад. Можно смело тянуть лопатку назад, если нет опухолевого процесса по передней поверхности лопатки, особенно в области клювовидного отростка. Если же клювовидный отросток, а иногда и передняя поверхность суставного отростка лопатки, увеличенные в размерах и деформированные, поражены опухолевым процессом, то их мобилизация трудна и опасна, так как близко проходят подключичная артерия, вена, нервные стволы плечевого сплетения. Отсекая мышцы от опухоли, деформировавшей клювовидный отросток, можно легко повредить опухоль скальпелем или кусочек опухоли может оторваться со связками. Нам приходилось видеть больных с рецидивами хондросаркомы на месте удаленной лопатки, которые следовало объяснить ограниченностью задних доступов к лопатке (доступы Вальтера или Чаклина).

Методика скапулэктомии в модификации С.Т.Зацепина. В 1958 г. нами предложено производить скапулэктомию из двух доступов и первым выполнять передний по желобку между дельтовидной и большой грудной мышцей. Из этого доступа подходят к клювовидному отростку, от которого отсекают начинающиеся на нем три мышцы — m.pectoralis minor, coracobrachialis, сухожилие короткой головки m.biceps, осуществляют мобилизацию сосудисто-нервного пучка, который отводят книзу. Иногда удается перевязать поперечную артерию лопатки и затем рассечь переднюю часть капсулы плечевого сустава и сухожилие подлопаточной мышцы. В 70-е годы мы начали иногда продлевать разрез кнаружи и вверх, чтобы легче рассечь ключично-акромиальный сустав. После того как из этого сравнительно небольшого разреза мобилизуют переднюю поверхность лопатки, ее значительно легче удалить, используя один из задних оперативных доступов.

Скапулэктомию нужно обязательно заканчивать подвешиванием плечевой кости к концу ключицы путем проведения лавсановой ленты по Напалкову через каналы, сформированные в обеих этих костях. Такое подвешивание мы осуществляем с 1959 г., когда произвели первую скапулэктомию.

Эндопротезирование лопатки по Зацепину. В том же 1959 г. мы произвели после скапулэктомии операцию аллопластического замещения лопатки и получили очень хороший функциональный результат, но через 10 лет возник рецидив хондросаркомы и пришлось сделать ампутацию. У другой больной при поражении опухолью суставного отростка произвели его резекцию и заместили аллотрансплантатом, но рецидив опухоли наступил через несколько месяцев. В 1985 г. по поводу сосудистой опухоли мы выполнили абластичную скапулэктомию с замещением разработанным нами эндопротезом и получили очень хороший результат (рис. 37.2).

Методика скапулэктомии в модификации Махсона. Разрез начинают на передней поверхности плечевого сустава и ведут параллельно и ниже ключицы. На границе между наружной и средней третью ключицы разрез поворачивают кверху, продолжают по надплечью и проводят вниз вдоль медиального края лопатки до нижнего угла. Таким образом, соединение двух предложенных нами доступов позволяет получить разрез в виде дуги. Кожу широко отсепаровывают. Передняя часть доступа позволяет пересечь сухожилия трех мышц, прикрепляющихся к верхушке клювовидного отростка, мобилизовать сосудисто-нервный пучок, широко обнажить дельтовидную мышцу, отсечь ее от ключицы и лопатки, после чего дельтовидную мышцу отводят кнаружи, при этом не нарушается иннервация подкрыльцрвым нервом. Для уменьшения кровопотери производят перевязку на протяжении основных сосудов лопатки. Разработанный доступ дает возможность подойти ко всем отделам лопатки и удалить ее с окружающими мышцами.

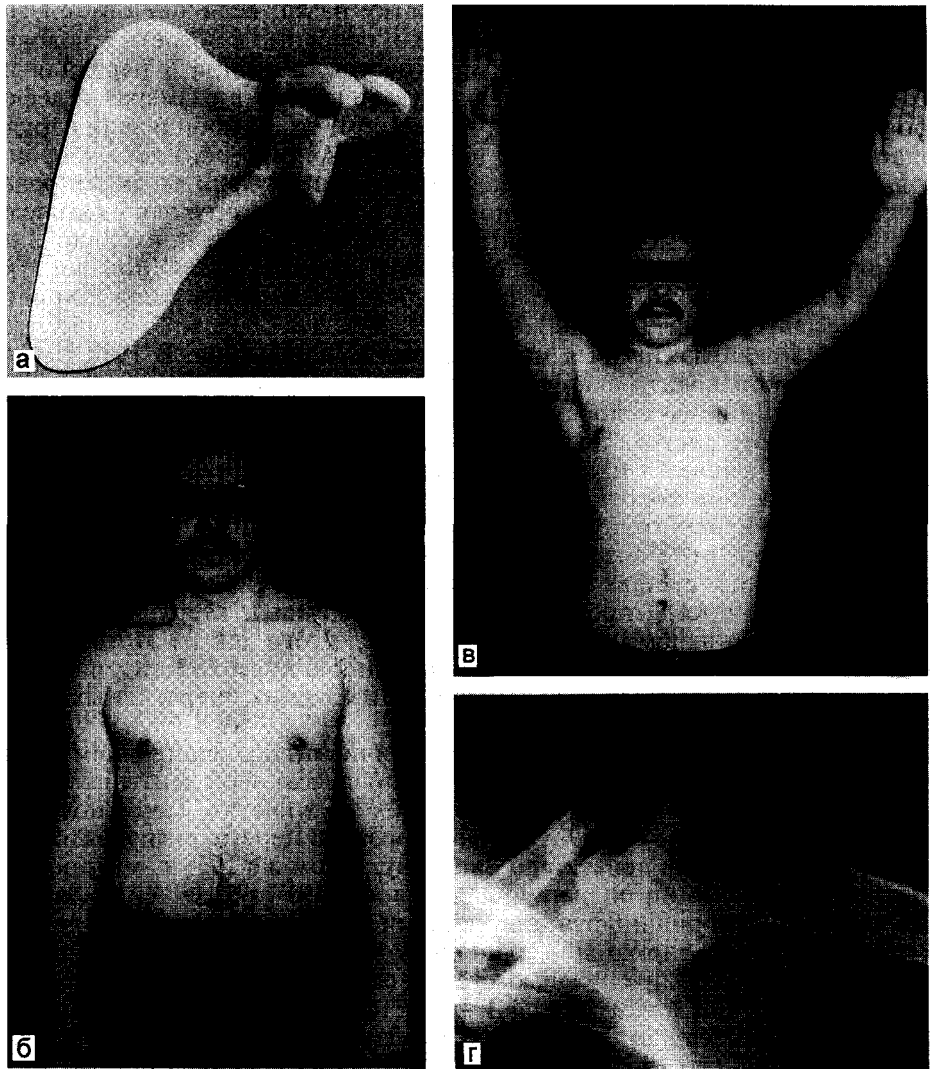


Рис. 37.2. Скапулэктомия и эндопротезирование по С.Т.Зацепину — функция в левом плечевом суставе после операции.

а — эндопротез лопатки; б, в — больной после операции; г — рентгенограмма после операции.

Н.Е.Махсон производит пересечение сухожилий подлопаточной, надостной, подостной и малой круглой мышц, после чего широко обнажает шейку лопатки и суставную капсулу. Обычно при скапулэктомии суставную капсулу рассекают и лопатку удаляют целиком, а плечевую кость подвешивают к латеральному краю ключицы. Н.Е.Махсон предложил не вскрывать капсулу плечевого сустава, а пересекать шейку лопатки у самой суставной поверхности ее так, чтобы оставался суставной хрящ с субхондральной пластинкой суставного отростка лопатки, не производить вычленение в акромиально-ключичном суставе, а пересекать пилой Жигли или

долотом акромиальный отросток так, чтобы верхушка акромиального отростка, связанная с ключицей, оставалась.

В последующем он несколько изменил ход операции. Для большей устойчивости плеча субхондральную пластинку стал плотно подшивать к верхушке акромиального отростка. Для этого одну из поверхностей освобождают от надкостницы и к этой поверхности плотно фиксируют отдельными швами оставшуюся субхондральную пластинку суставного отдела лопатки.

По этой методике Н.Е.Махсоном оперировано 6 больных и получен лучший функциональный результат, чем при полной скапулэктомии; в той или иной степени сохраняется активное отведение руки. Однако нельзя полностью согласиться с утверждением Н.Е.Махсона, что радикальность и абластичность при этой модификации скапулэктомии не страдают. Полученные хорошие онкологические и функциональные результаты следует объяснить правильным подбором больных: у всех 6 пациентов были вторичные хондросаркомы тела лопатки высокой степени зрелости, которые не подходили близко к шейке лопатки. Эти хорошие функциональные результаты еще раз подтверждают обоснованность предыдущих операций с аллопластическим замещением суставного конца лопатки или попыткой заместить лопатку эндопротезом.

Еще Кохер указывал, что авторы обратили внимание на преимущества для позднейшей функции руки сохранения акромиального конца лопатки с фиксацией на нем остатков капсулы и сшиванием мышц: «... все дело в том, чтобы создать опору для головки. Головка вместе с капсулой и остатками сухожилий плотно прикрепляется к ключице (шелковые швы)...». В 1977 г. нами произведена скапулэктомия из Y-образного переднего доступа. Разрез проведен по желобку между дельтовидной и большой грудной мышцей, затем — вверх в надключичную область до основания шеи, откуда опять поворачивал кнаружи до конца акромиального отростка лопатки по передней поверхности трапециевидной мышцы. Этот разрез избран потому, что основной рост хондросаркомы у больной был вверх и вперед. Еще раз показано, что основное в операции скапулэктомии — мобилизация передней поверхности лопатки, остальные моменты мобилизации лопатки осуществляются легче; длинными ножницами нетрудно отсечь мышцы по внутреннему и наружному краям лопатки.

Скапулэктомию следует производить при доброкачественных опухолях, разрушивших всю лопатку, что встречается очень редко, и при злокачественных опухолях низкой степени злокачественности, хондросаркомах высокой степени зрелости, преимущественно когда они ограничены и не распространились на окружающие мышцы. В отделении костной патологии взрослых ЦИТО произведено 12 скапулэктомии больным с хондросаркомами высокой степени зрелости с хорошим онкологическим результатом.

37.6. Межлопаточно-грудная и плечелопаточная резекция

Межлопаточно-грудная и плечелопаточная резекция — это одна и та же операция, однако показанием к выполнению первой служат опухоли лопатки, к производству второй — опухоли (как правило, злокачественные) верхнего конца плечевой кости, когда процесс вышел за пределы кости в окружающие мышцы, которые начинаются на лопатке, и, следовательно, для соблюдения абластики, зональности и футлярности одновременно с резекцией верхнего конца плечевой кости показано и удаление лопатки со всеми мышцами, окружающими плечевой сустав. Родоначальником этой опера-

ции П.И.Тиховым была выполнена плечелопаточная резекция: у больной, которой он произвел межлопаточно-грудную резекцию, была опухоль плечевой кости.

Б.ЭЛинберг (1920), который произвел операцию Тихова больному с саркомой плечевой кости, назвал свою статью в 1922 г. «Консервативное удаление плечелопаточного пояса», а уже позднее в двух своих статьях и докладе на XIX съезде российских хирургов в 1928 г. по аналогии с одноименной ампутацией назвал ее resecho interscapulo-thoracica — межлопаточно-грудная резекция. Это название получило в дальнейшем наиболее широкое распространение. Однако Б.Э.Линберг свою следующую статью (1930), где он описывает 15-летнюю девочку, которой произвел межлопаточную грудную резекцию по поводу остеогенной саркомы плечевой кости, оставив дистальный отдел ее длиной 10—12 см, опять называет «Еще случай консервативного удаления плечелопаточного пояса», подчеркивая тем самым разницу в показаниях к этой операции.

Анализ клинического материала, приведенного в статьях, начиная с П.И.Тихова, показывает, что с самого начала хирурги считали показанием к выполнению межлопаточно-грудной или плечелопаточной резекции опухоли как лопатки, так и плечевой кости. Оперативное вмешательство при обеих локализациях опухоли практически аналогично, но все же следует, изучая отдаленные результаты, учитывать, по каким показаниям была произведена операция. В связи с тем, что при опухолях плечевой кости приходится резецировать большой отрезок плечевой кости, и появились предложения удлинять резецированную плечевую кость для улучшения функции руки.

Таким образом, оба названия — межлопаточно-грудная резекция и плечелопаточная резекция — имеют некоторое, но совершенно определенное различие. Первые несколько операций, произведенные П.И.Тиховым и Б.ЭЛинбергом, заключались в выделении сосудисто-нервного пучка на протяжении надплечья, подмышечной области и плеча (тщательное освобождение их от клетчатки и лимфатических узлов), а затем в циркулярном пересечении кожи и всех подлежащих тканей вместе с плечевой костью ниже опухоли и такого же кругового сечения всех тканей в надплечье и подмышечной впадине с пересечением ключицы и всех мышц, фиксирующих лопатку к грудной стенке. Эти два круговых сечения всех тканей позволили А.В.Разумовскому назвать операцию «двойной» ампутацией с последующей реплантацией периферического участка конечности на сосудистой ножке. Такая методика сохранения конечности получила название «реплантации» конечности на сосудисто-нервном пучке, а в числе хирургов, разрабатывающих эту методику, называют Н.А.Богораза, П.И.Тихова, Б.Э.Линберга и др.

Дальнейшие наблюдения хирургов показали, что такой радикализм не оправдан и что при выполнении межлопаточно-грудной резекции после выделения сосудисто-нервного пучка кожу в области лопатки и плечевого сустава можно иссекать ровно настолько, насколько нужно (участок, непосредственно расположенный над опухолью), а у некоторых больных можно и совсем не иссекать. Эта трансформация оперативного вмешательства происходила постепенно.

В нашей стране наибольшую роль в пропаганде этой операции сыграл Б.Э.Линберг, внесли определенный вклад также работы С.Я. Стрелкова (1923). В.Е.Гальцев предлагал наружный конец ключицы надломить и вводить в костномозговой канал плечевой кости. В.А.Пешкарев (1928) сообщил о методе, разработанном Polya (1926), который применил у одного больного артродезирование путем введения заостренного конца ключицы в

канал плечевой кости. Н.Н.Петров (1937) ввел эту операцию в практику Ленинградского онкологического института АМН СССР им. Н.Н.Петрова, о чем свидетельствуют работы Б.М.Бронштейна и А.С.Ольшанецкого; применяли ее А.Н.Бакулев и соавт. (1954) и др.

И все же межлопаточно-грудная резекция не стала широко известной операцией, она не включена в учебники для студентов, ее редко производят в онкологических учреждениях, где до последнего времени широкое распространение имеет межлопаточно-грудная ампутация, показания к которой встречаются гораздо реже, чем к резекции.

За период с 1964 по 1981 г. в отделении костной патологии взрослых ЦИТО выполнено 63 межлопаточно-грудных резекции, из них 35 осуществил Н.Е.Махсон, 18 — С.Т.Зацепин, 8 — В.Н.Бурдыгин. Из 63 больных 30 умерли от метастазов, о 8 пациентах нет точных сведений, 25 — живы.

Показателем радикальности межлопаточно-грудной резекции было небольшое количество местных рецидивов у больных со злокачественными опухолями лопатки и плечевой кости. Однако и эти рецидивы возникли у больных с очень запущенными опухолями высокой степени злокачественности.

Особенно доказательным было одно наблюдение. У больного с быстро растущей хондросаркомой лопатки средней степени зрелости во время операции был обнаружен сосудистый пучок, соединяющий опухоль, располагавшуюся на передней поверхности лопатки, с межреберным промежутком. Через 6 мес в периферическом отделе легкого на уровне этого межреберного промежутка обнаружен опухолевый узел.

Отсутствие местных рецидивов в окружающих мягких тканях у большинства больных свидетельствует о высокой радикальности этой операции, которую следует широко пропагандировать. Поскольку в настоящее время практически очень редко производят типичную операцию, предложенную П.И.Тиховым, и на 63 межлопаточно-грудных резекции она была выполнена только однажды, ее описание представлено отдельно в разделе «Реплантация верхней конечности на сосудисто-нервном пучке».

Межлопаточно-грудная резекция из заднего доступа. Н.Н.Петров 3 больным произвел межлопаточно-грудную резекцию из заднего доступа, по существу из разреза Лангенбека для удаления лопатки, но с продолжением на плечо, хотя у одного больного он сделал сначала разрез через ключицу в ямку Могенгейма, перепилил ключицу и убедился, что сосудисто-нервный пучок свободен. Эти три наблюдения были описаны Л.Б.Бронштейном в 1938 г. (Ленинградский онкологический институт), который привел поэтапное описание этой методики операции после разработки ее на трупах.

В отделении костной патологии взрослых ЦИТО никогда не производили межлопаточно-грудную резекцию из заднего доступа, поскольку мы убедились в необходимости первичного выделения сосудисто-нервного пучка, после чего возможны мобилизация лопатки и удаление опухоли со всеми покрывающими ее местными тканями.

37.7. Типичная межлопаточно-грудная резекция

Операция выполнена при следующих нозологических формах опухоли: остеогенная саркома — 7 больных, полимофрно-клеточная саркома — 4, злокачественная остеобластокластома — 3, хондросаркома — 7, синовиальная саркома — 2, злокачественные сосудистые опухоли — 3, плазмоцитома — 1, метастаз рака в лопатку — 3 больных.

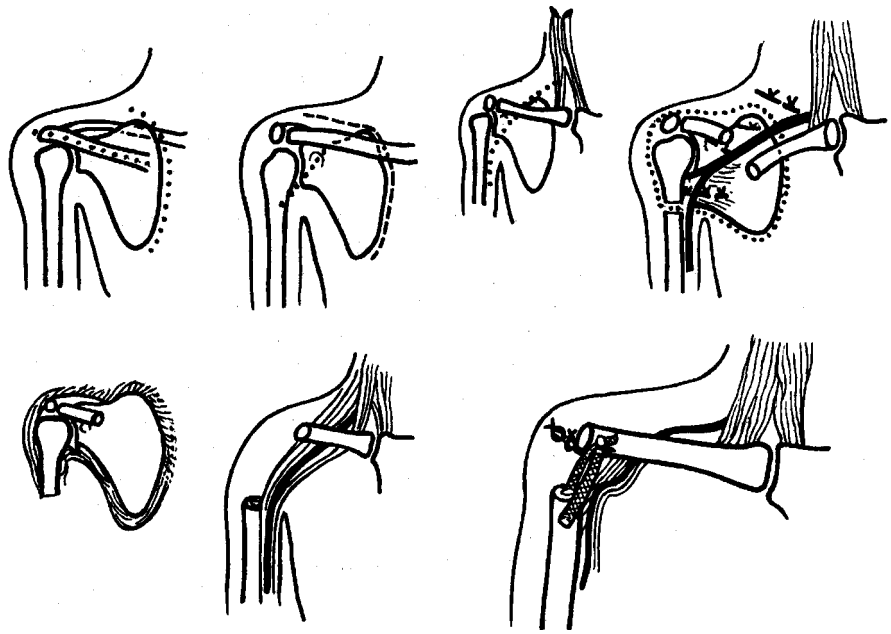


Рис. 37.3. Схема операции Тихова—Лимберга.

Число выживших больных: с хондросаркомой лопатки — 11, хондросаркомой плечевой кости — 6, ретикулосаркомой лопатки, злокачественной гемангиоперицитомой, фибросаркомой плечевой кости, рецидивом десмоидсаркомы плеча, остеобластомой, десмоидфибромой лопатки, невриномой лопатки — по 1 больному. Техника операции представлена на рис. 37.3.

Больной лежит на спине с небольшим валиком под позвоночником в верхнегрудном отделе, рука несколько отведена от туловища. Выполняют типичный разрез вдоль ключицы от ее медиального отдела, а затем по желобку между дельтовидной и большой грудной мышцами. Чтобы не поранить v.cephalica, разрез продолжают не строго по желобку, а отступя от него на 0,5—0,7 см над дельтовидной мышцей, затем дистальнее на плечо по проекции сосудисто-нервного пучка или по краю двуглавой мышцы. Длина разреза на плече зависит от уровня, на котором плечевая кость должна быть резецирована. V.cephalica выделяют до подключичной вены и сохраняют, если опухоль небольшая и не распространяется на область суставного или клювовидного отростка. Если же опухоль имеет значительные размеры или исходит из головки плеча (особенно часто), то попытку выделения v.cephalica следует считать ошибкой, ее нужно перевязать и пересечь дистальнее, так как при ее выделении возможно вскрытие опухоли и обсеменение операционной раны.

Следующий этап — отсечение сухожилия сначала большой грудной мышцы от плечевой кости, а затем трех мышц от клювовидного отростка лопатки — m.pectoralis minor, m.coraco-brachialis и короткую головку m.biceps. Это легко произвести в тех случаях, когда под сухожилия через рыхлую клетчатку возможно провести указательный палец левой руки или мягкий зажим, над которым и выполняют рассечение. В глубине раны, окруженной рыхлой клетчаткой, хорошо виден сосудисто-нервный пучок, который скрывается под ключицей, и хирургу легче ориентироваться, присту-

пая к следующему этапу операции — пересечению ключицы, ее надкостницы и подключичной мышцы. Обычно ключицу лучше пересекать сразу же медиальнее ключично-клювовидной связки, т.е. на границе средней и наружной трети, и только у некоторых больных при малой степени злокачественности опухоли и ее расположении у медиального края или в других отделах лопатки, когда клювовидный и акромиальный отростки лопатки заведомо не поражены опухолью, допустимо вместе с надкостницей ключицы отделить ключично-клювовидную связку, а пересекать ключицу в пределах наружной трети или даже вычленить акромиальный конец ключицы. Обычно сохранять всю или очень длинную ключицу нерационально не только по онкологическим соображениям, но и потому, что ее дистальный конец после межлопаточно-грудной резекции будет выступать, покрытый тонким кожно-фасциальным лоскутом.

После апериостального перепиливания ключицы и пересечения заднего отдела надкостницы и подключичной мышцы, под которую нужно ввести мягкий зажим и пересекать ее послойно на глаз, обнажают на всем протяжении от лестничного пространства до верхней (средней) трети плеча сосудисто-нервный пучок, который должен быть тщательно отделен от клетчатки и лимфатических узлов и смещен книзу. После этого для избежания ненужного кровотечения, как и при межлопаточно-грудной ампутации, производят перевязку a. transversa scapulae, нисходящей ветви a. transversae colli и circumflexa scapulae, которая проходит назад между подлопаточной и большой круглой мышцами, кнутри от длинной головки трехглавой мышцы.

Далее перевязывают a. circumflexa humori anterior и posterior, прослеживают и отодвигают книзу наиболее поверхностно расположенный n. musculobrachialis, если нужно — и n. axillaris, и тщательно препарируют лучевой нерв, который почти всегда можно сохранить даже при опухолях больших размеров. Нужно помнить, что лучевой нерв проходит спереди от подлопаточной мышцы широчайшей мышцы спины и большой круглой мышцы и кнаружи от длинной головки трехглавой мышцы ложится на заднюю поверхность плечевой мышцы.

После этого можно циркулярно пересекать мышцы плеча и апериостально плечевую кость. Если имеется опухоль тела лопатки, то можно оставить дистальную часть дельтовидной мышцы и пересекать кость ниже прикрепления лопаточных мышц к crista tuberculi majoris и crista tuberculi minoris. Если же опухоль поражает и акромиальный отросток лопатки, то необходимо иссекать всю дельтовидную мышцу и пересекать плечевую кость ниже прикрепления этой мышцы.

Далее производят разрез треугольной формы, окаймляющий кожу, расположенную над выступающей частью опухоли, и часто, углубив этот разрез, применяя ножницы с длинной рукояткой, пересекают все мышцы, фиксирующие лопатку. Мы сравнительно редко применяем типичный разрез по Лангенбеку для мобилизации позвоночного края и нижнего угла лопатки. Полная иммобилизация лопатки позволяет удалить единым блоком лопатку, дистальный отдел ключицы и верхний отдел плечевой кости с окружающими мышцами. Наилучшим методом фиксации плечевой кости является метод подшивания ее к концу ключицы, как предложил Н.И.Напалков (1898).

Каналы следует делать не слишком близко к концу обеих костей, так как возможно прорезывание ленты до образования плотных Рубцовых тяжей. Если есть хорошие дренажные трубки и активный аспиратор, то рану следует дренировать, в противном случае скопившуюся кровь можно

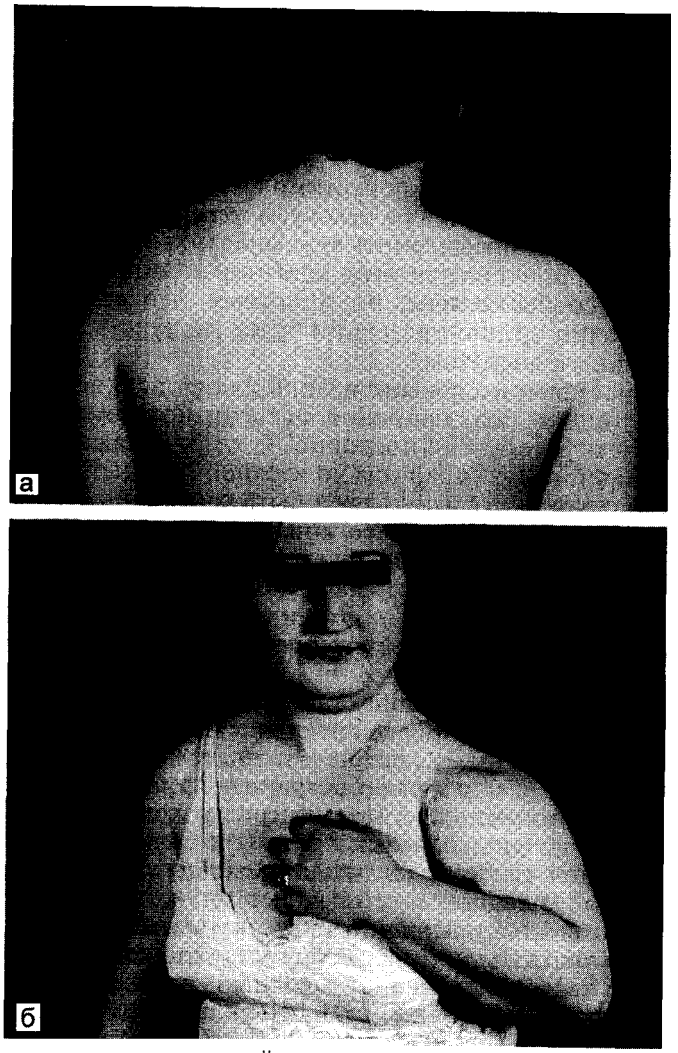


Рис. 37.4. Хондросаркома тела левой лопатки.

а - резкая деформация левого надплечья; б - после плечелопаточной резекции полная функция кисти, локтевого сустава, хорошая - в плечевом суставе. полная

эвакуировать путем пункции: кровь всегда скапливается в бывшем ложе лопатки.

Руку следует фиксировать косыночной повязкой и уложить на подушку осуществляя контроль за кровообращением в конечности. Кровопотеря во время операции составляет от 1 до 2,5 л в зависимости от вида опухоли Ьольные обычно через 3-7 дней встают и ходят, начинается реабилитация оольных (рис. 37.4).

Фиксацию проксимального конца плечевой кости можно производить не только подшивая его к концу ключицы, как это принято практически всеми хирургами в настоящее время, но и к ребрам в подмышечной области, к такому методу фиксации прибегали многие хирурги, а Н.Н.Махов

(1958) произвел межлопаточно-грудную резекцию справа по поводу большой хондросаркомы лопатки. Он резецировал ^5 ключицы и подшил верхний конец плечевой кости одним швом к надкостнице II ребра. Это позволило больной выполнять физическую работу: она могла двумя руками поднимать и ставить на печь чугун с двумя ведрами картофеля.

Таким образом, ясно, что необходимо осуществлять фиксацию верхнего конца плечевой кости к наружному концу ключицы ко II либо III ребру (в зависимости от размера резекции верхнего отдела плечевой кости), т.е. подвешивание к кости, так как подвешивание руки, произведенное лишь путем сшивания концов пересеченных мышц и сухожилий, не обеспечивает достаточной прочности на растяжение и не позволяет восстановиться достаточной силе руки.

37.8. Некоторые особенности оперативного вмешательства при плечелопаточных резекциях

При опухолях верхнего отдела плечевой кости не всегда необходимо иссекать излишнюю кожу, ее можно сохранить в виде кожной трубки, т.е. не обязательно укорачивать плечевой сегмент. Для удлинения резко укороченного (наполовину длины и более) плеча после произведенной операции Тихова—Линберга при опухолях проксимального отдела плечевой кости А.В.Чиненков (1966) разработал способ, заключающийся в аутопластике дефекта проксимального отдела плечевой кости трансплантатом, взятым из гребня удаленной во время операции лопатки. Второй способ (предложен Н.Е.Махсоном) заключается в замещении дефекта проксимального отдела плечевой кости, используют толстый четырехгранный штифт, применяемый для интрамедуллярного остеосинтеза переломов бедренной кости. Один конец вводится в костномозговой канал плечевой кости так, чтобы он в нем плотно фиксировался. Противоположный конец штифта подвешивают к латеральному концу ключицы лавсановой лентой. Штифт прикрывают остатками мягких тканей и рану послойно зашивают наглухо (рис. 37.5).

В.Н.Бурдыгин дополнил эту методику использованием аллогенного трубчатого костного трансплантата, который нанизывают на металлический штифт-эндопротез и интимно соединяют с концом резецированной плечевой кости. Это обеспечивает в дальнейшем срастание плечевой кости с трансплантатом. Длина трубчатого аллогенного трансплантата должна быть равна внекостной части металлического эндопротеза, при этом условии лавсановую ленту проводят через отверстия и в эндопротезе, и в костном трансплантате. Эта модификация лучше, чем простое удлинение плеча металлическим штифтом. По такой методике оперировано 6 больных. Результаты хорошие.

37.9. Реплантация верхней конечности на сосудисто-нервном пучке

Эту операцию, которая разработана и произведена впервые П.И.Тиховым в 1912 г., производят в настоящее время редко, так как прямые показания к ее выполнению встречаются редко. В отделении костной патологии ЦИТО она была выполнена один раз по абсолютным показаниям: плечевая кость и окружающие мягкие ткани лопатки, плеча, кожа были не только поражены рецидивной опухолью, но и сильно пострадали от рентгенотерапии.

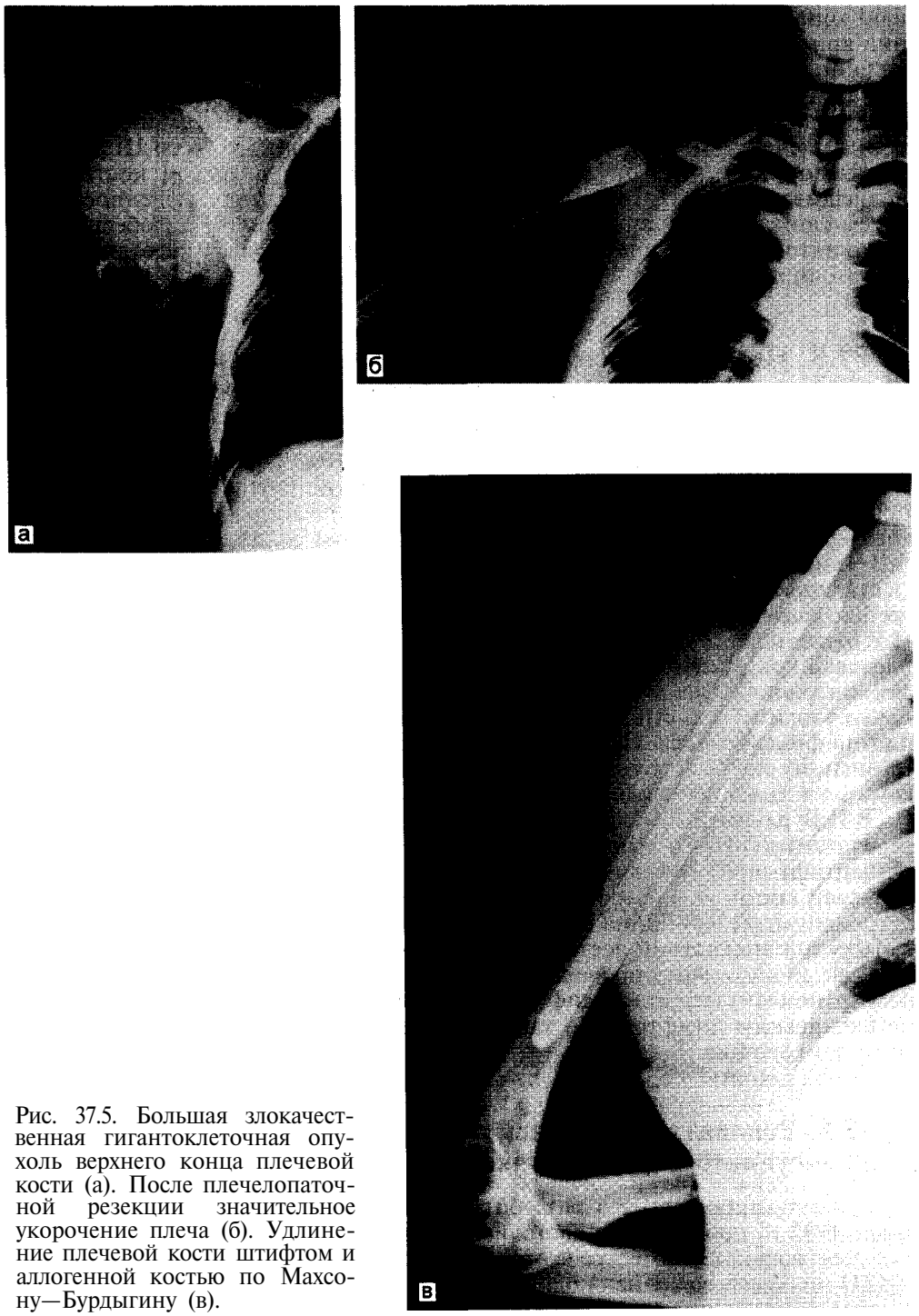


Рис. 37.5. Большая злокачественная гигантоклеточная опухоль верхнего конца плечевой кости (а). После плечелопаточной резекции значительное укорочение плеча (б). Удлинение плечевой кости штифтом и аллогенной костью по Махсону—Бурдыгину (в).

Больной 18 лет. В 1966 г. заметил припухлость в области левого плечевого сустава. На рентгенограмме обнаружен очаг в плечевой кости, сделана биопсия, затем опухоль удалена, проведен курс рентгенотерапии — 5000 Р. По поводу рецидива опухоли через год проведен повторный курс рентгенотерапии. В 1967 г. в Онкологическом институте им. Герцена выполнена повторная операция иссечения опухоли, в 1968 г. — рецидив опухоли. В 1970 г. определялось большое опухолевидное образование в верхней трети левого плеча, плечевого сустава, лопатки. Окружность левого плечевого сустава 50 см, правого — 38 см, движения в нем отсутствовали.

Кожа в области плечевого сустава и верхней половины плеча блестящая с резко выраженной лучевой пигментацией, имеется два послеоперационных рубца. Кожа неподвижная по отношению к опухоли, деревянистой плотности. Пульсация подкрыльцовой и лучевой артерии сохранена. Произведена межлопаточно-грудная резекция с оставлением дистального отдела левой руки по Тихову, т.е. двойной ампутацией с сохранением дистального отдела левой руки только на сосудисто-нервном пучке на протяжении 20 см (рис. 37.6). Плечевая кость подвешена к концу ключицы на лавсановой ленте по Напалкову, после чего усеченные двуглавая и трехглавая мышцы плеча подшиты кетгутовыми и лавсановыми швами к передней и задней группам мышц грудной стенки. Диастаз между ключицей и спилом плечевой кости 15 см. Для сосудисто-нервного пучка сформировано отдельное ложе из мышц, лавсановая лента покрыта мышцами. Наложен циркулярный шов на кожу. Прошло 11 лет, больной здоров, работает, левая рука хорошо функционирует.

Патологоанатомическое заключение (С.И.Липкин): опухоль имеет строение десмоидной саркомы.

Это наблюдение должно еще раз напомнить, какую блестящую операцию разработал П.И.Тихов.

37.10. Удаление лопатки и всей плечевой кости единым блоком с последующим эндопротезированием плечевой кости — операция С.Т.Зацепина

В практической работе мы встретились с больными, которым из-за особенностей распространения опухолевого процесса и характера опухоли была показана межлопаточно-грудная ампутация. Однако они категорически от нее отказались. Злокачественная опухоль верхней трети плеча примыкала интимно к лопатке, поэтому плечелопаточной резекции было бы недостаточно, так как наблюдалось поражение всей плечевой кости либо распространение опухоли по костномозговому каналу плечевой кости до нижней трети, т.е. имелись показания к удалению всей плечевой кости. На основании этих клинико-рентгенологических данных мы разработали показания и технику операции: одновременное удаление единым блоком лопатки, всей плечевой кости с покрывающими их мышцами и для возвращения руке функции одномоментное помещение эндопротеза плечевой кости (по Зацепину). Такое объединение двух известных операций позволило создать новое оперативное вмешательство, еще большее по объему, еще более радикальное, при котором принципы зональности и футлярности соблюдаются еще более строго, как при межлопаточно-грудной резекции и экстирпации целой трубчатой кости. Показаниями к предложенному нами оперативному вмешательству служат:

- злокачественные опухоли (хондросаркомы средней степени зрелости, светлоклеточная хондросаркома с поражением всей плечевой кости и распространением на область плечевого сустава и лопатки);
- остеогенные саркомы верхней трети плечевой кости без выхода или с незначительным выходом в мягкие ткани, но с распространением опухолевого процесса по костномозговому каналу, особенно если

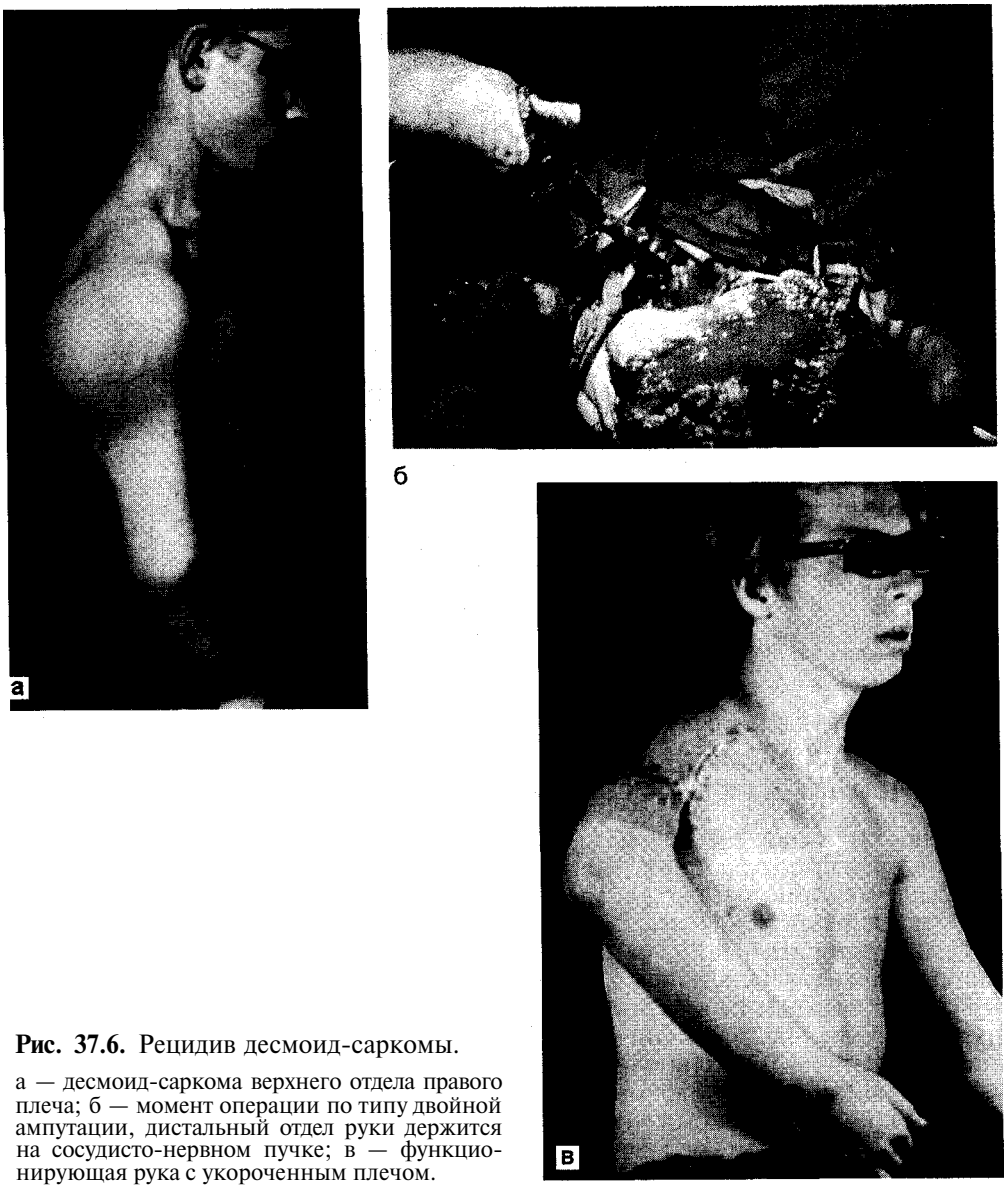


Рис. 37.6. Рецидив десмоид-саркомы.

а — десмоид-саркома верхнего отдела правого плеча; б — момент операции по типу двойной ампутации, дистальный отдел руки держится на сосудисто-нервном пучке; в — функционирующая рука с укороченным плечом.

больной отказывается от ампутации и имеется возможность провести современную химиотерапию;

- ряд других показаний, которые еще трудно сформулировать.

Оперативное вмешательство выполняют из разреза, который идет от переднего края трапециевидной мышцы у основания шеи, пересекает ключицу на границе средней и наружной трети, далее проходит по желобку между большой грудной и дельтовидной мышцами, в средней трети плеча начинает отклоняться кнаружи (спиралеобразно), а затем переходит на заднюю поверхность, проходя над локтевым нервом, в желобке медиального над-

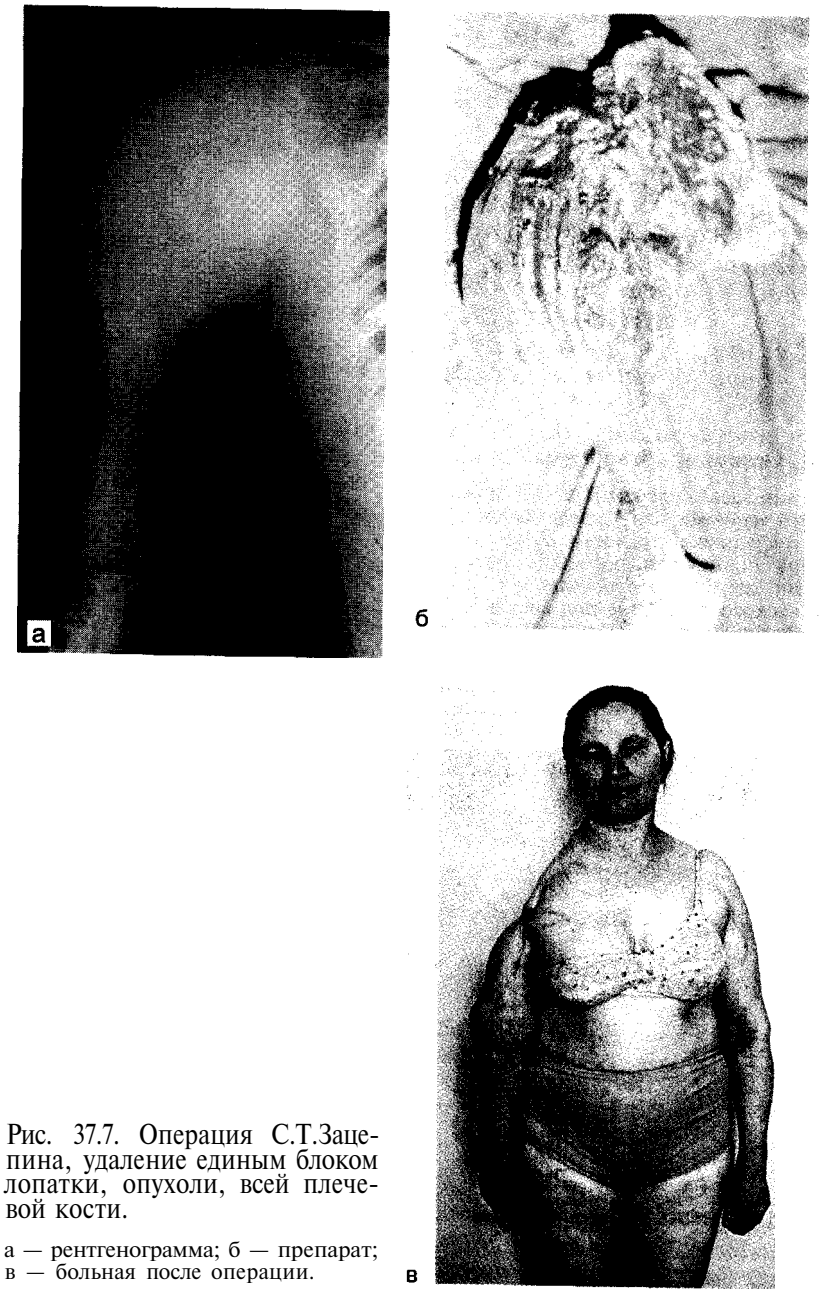
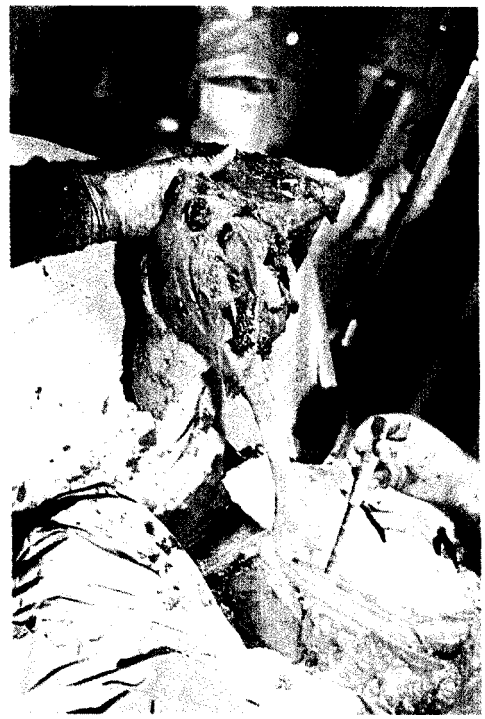


Рис. 37.7. Операция С.Т.Зацепина, удаление единым блоком лопатки, опухоли, всей плечевой кости.

а — рентгенограмма; б — препарат; в — больная после операции.

мыщелка плеча. Мы не приводим здесь деталей этого оперативного вмешательства, поскольку оно складывается из двух вышеописанных: межлопаточно-грудной резекции и удаления целой плечевой кости с последующим эндопротезированием по С.Т.Зацепину (рис. 37.7).

Это оперативное вмешательство выполнено 3 больным: 2 с остеогенной саркомой верхнего и среднего отдела плечевой кости и больной с хондро-



а

б

Рис. 37.8. Остеогенная саркома.

а — удаление всей плечевой кости при остеогенной саркоме; б — удаление лопатки и всей плечевой кости. Момент подшивания эндопротеза плечевой кости лавсановыми лентами к ключице. Лопаточка Буяльского помешена под сосудисто-нервный пучок на плече и эндопротезе — операция С.Т.Зацепина.

саркомой верхней и средней трети плечевой кости очень больших размеров (при пересмотре препаратов С.И.Липкин изменил диагноз на светлоклеточную хондросаркому). Мы приводим рисунки, иллюстрирующие эту операцию. У 3 больных с болезнью Олье из-за последовательного озлокачествления сначала очага хондроматоза в плечевой кости, потом в лопатке мы последовательно удалили сначала плечевую кость, заместив ее эндопротезом, потом лопатку. В итоге 5 больным сохранено функционирование руки после удаления лопатки и плечевой кости (рис. 37.8).

Глава 38

Опухоли грудины и ребер

Опухоли и диспластические процессы ребер и грудины встречаются сравнительно часто. В связи с особенно важной функцией грудной стенки в дыхании правильная диагностика и лечение ее заболеваний приобретают особое значение. Однако, несмотря на большое число работ, освещающих некоторые аспекты этой проблемы, обобщающих работ нет или проводимые исследования также посвящены отдельным разделам.

Наш опыт основан на лечении 147 больных с опухолями и диспластическими процессами ребер и 49 больных с опухолями и диспластическими процессами грудины.

Среди оперированных нами больных, у которых поражение ребер было основным очагом заболевания, некоторым пациентам со злокачественными опухолями выполняли только трепанобиопсию.

Злокачественные опухоли ребер обнаружены у 48 больных, из них остеогенная саркома — у 17, полиморфно-клеточная — у 1, фибросаркома — у 2, ретикулосаркома — у 6, паростальная саркома — у 1 и хондросаркома — у 21 больного.

Доброкачественные опухоли ребер выявлены у 31 больного, в том числе: остеоид-остеома — у 2, гигантоклеточная опухоль — у 5, хондрома — у 10, хондробластома — у 1, хондромиксоидная фиброма — у 1, липома ребер — у 2, фиброма — у 6, гемангиома — у 2 и неврогенные доброкачественные опухоли — у 2 больных.

Диспластические процессы ребер обнаружены у 75 больных, из них фиброзная дисплазия — у 23, экзостозная дисплазия — у 37, болезнь Педжета — у 2, эозинофильная гранулема — у 1, спонтанное рассасывание — у 5, ангиодисплазия — у 7 больных.

Наблюдения хирургов свидетельствуют, что опухоли грудины в основном злокачественные (85 %), половина опухолей ребер — доброкачественные.

В клинике братьев Мейо под наблюдением находились 2000 больных с опухолями костей, из них 44 — с опухолями грудины. Нидерландский центр опухолей костей сообщил о 80 больных с опухолями грудной стенки из 1402 пациентов, у которых выявлены опухоли костей. C.C.M.L. сообщил о 16 больных с опухолями грудины, оперированных с 1964 по 1980 г., что составило *I % по* отношению к общему числу 12 868 операций.

Эмбриологические данные. Развитие грудины у человеческого эмбриона начинается на 6-й неделе с появления спереди двух лентовидных скоплений мезенхимальных клеток, которые в течение 8-й недели сходятся к средней линии, срастаются, начиная с головного конца, приобретая предхрящевое строение. В это же время от позвонков к грудине растут реберные хрящи. На 9-й неделе они достигают грудины, которая устанавливается по средней линии. На 10—12-й неделе грудина вторично разделяется на ряд сегментов, но уже в горизонтальной плоскости. Эти участки, называемые sternebrae, имеют уже хрящевое строение и обычно один или два центра обызвествления. По мнению Б.М.Пэттен, эти центры окостенения сливаются между собой только с наступлением половой зрелости.

Однако следует помнить, что не всегда происходит сращение первичных закладок грудины по продольной оси, и тогда наблюдаются разной величины продольные дефекты грудины, сопровождающиеся изменениями

кожи, органов средостения, бывает припаяна сердечная сорочка и т.д. Возможны также несращения закладок грудины, когда их делят в горизонтальной плоскости — sternebrae. В этих случаях развивается так называемая сегментированная грудина, что можно зафиксировать на уровне 1-го и 2-го сегмента, реже — III и IV тела грудины.

У людей с сегментированной грудиной иногда возникают упорные болевые ощущения, и, как показывают данные различных авторов, диагноз не всегда легко поставить [Patersons M., 1904; Hartmann W.H., 1938; Zimmer E., 1938; Paul U., 1971].

Необходимо учитывать, что самые разнообразные заболевания органов грудной клетки, грудного отдела позвоночника, ребер, нервов, сосудов, пищевода, диафрагмы и органов брюшной полости могут проявляться болями в грудной клетке, грудине различного характера, интенсивности и локализации. Кроме того, определить источник боли часто бывает трудно, и в специальной литературе описывают причины, диагностику, клинику различных процессов, вызывающих «боль в грудной клетке неясного генеза».

Как показывают клинические наблюдения, опухолевое поле грудины никогда не возникает на основе лентовидных скоплений мезенхимальных клеток, из слияния которых и формируется грудина на всем ее протяжении. Опухоли — чаще всего это хондросаркомы (более 85 % первичных опухолей грудины) — не развиваются одновременно в рукоятке и теле грудины, возникают на месте вторичных сегментов грудины, разделяющихся в горизонтальной плоскости (sternebrae) и имеющих хрящевое строение и центры оссификации. Таким образом, особенности эмбрионального развития грудины откладывают определенный отпечаток на формирование первичных опухолей грудины.

Злокачественные и доброкачественные опухоли, а также метастазы различной локализации рака, диспластические процессы поражают ребра, особенно часто при экзостозной дисплазии зон роста.

Клиническая картина поражений ребер, грудины на первом этапе не всегда выражена. Непостоянная боль (то тупая, то иррадиирующая), отсутствие припухлости и других четких симптомов не всегда позволяют врачу поставить правильный диагноз, чаще всего он предполагает миозит, плеврит и т.п. Только позднее и, к сожалению, иногда совсем поздно, когда опухоль о себе «кричит», ставят правильный диагноз и в этот период очень часто совершают ошибки: не уточняют диагноз и неадекватно оперируют. Многим больным, которые обратились в ЦИТО, в других институтах было отказано в операции.

Больной должен быть квалифицированно обследован (клиническое, рентгенологическое, лабораторные и биохимические исследования, компьютерная томография, пункционная или трепанобиопсия). Данные морфологической верификации патологического процесса — необходимая составная часть диагностических процедур.

Нормальная функция грудной стенки играет большую роль в жизни человека. В некоторых работах указывается, что грудная стенка сравнительно редко поражается опухолями, но это далеко не так: ребра, мягкие ткани грудной стенки, включая молочную железу у женщин, грудина часто поражаются диспластическими опухолеподобными процессами, доброкачественными опухолями, первично-злокачественными опухолями и метастазами рака других органов. Особенно если к этому добавить, что грудная стенка иногда поражается опухолями, исходящими из легких и органов средостения.

Эти больные, как показали наши наблюдения, обращаются к хирургам, онкологам, травматологам-ортопедам. Поскольку очень важны правильный диагноз, адекватный объем оперативного вмешательства и полноценное пластическое закрытие дефекта грудной стенки, образовавшегося после операции, то становится ясным, что возникает много сложных вопросов при выборе метода лечения. Знакомство с литературой последних десятилетий свидетельствует о том, что наибольшее число работ опубликовано в журналах грудной и сердечно-сосудистой хирургии.

Ребра, сзади подвижно соединяясь с грудными позвонками, а спереди — с грудиной, вместе с мышцами и диафрагмой создают грудную полость, где располагаются сердце, легкие, крупные сосуды, нормальная функция которых возможна только в том случае, если они защищены от атмосферного давления и механических воздействий почти непрогибающейся, но подвижной грудной стенкой. Вот почему при заболеваниях ребер, грудины, особенно злокачественных опухолях, поражающих грудину или ребра на большом протяжении, после операции радикального абластичного удаления опухоли требуется пластическое замещение дефекта, чтобы вернуть грудной стенке каркасность, необходимые условия для ее нормальной функции. Этот вопрос давно волнует хирургов. Однако поскольку опухоли грудины встречаются нечасто и одновременно редко удаляют много ребер, должного освещения в литературе этот вопрос не получил. В основном это журнальные статьи, которые появляются спорадически и довольно редко. Больные с опухолями ребер и грудины чаще всего обращаются к ортопедам-травматологам, которые не всегда систематически читают общие хирургические или специальные журналы, например «The Journal of Thoracic and Cardiovascular surgery», и это одна из причин того, что большое число больных с этой локализацией опухолей остается без помощи.

Из литературы известно, что Гален во II в. нашей эры оперировал больного с «костоедой» рукоятки грудины и при этом ранил плевру и перикард. Операцию по поводу опухоли, возможно остеогенной саркомы, с поражением нескольких ребер выполнил в 1778 г. Osias Aimar, больной выздоровел [Dineen J.P., Boltax, 1966]. Le Chevalier Richerand в 1818 г. резецировал грудную стенку вместе с плеврой, правда, больной умер через месяц.

В 1878 г. Holden описал случай частичной резекции грудины по поводу саркомы. В 1881 г. Speicher собрал в литературе описание 28 больных с опухолями грудной стенки (лишь немногие из них были оперированы), а в 1898 г. F.W.Parham (Новый Орлеан) — 78 больных с опухолями костей при резекции грудной стенки: 26 больным была проведена экстраплевральная и 52 — интраплевральная резекция, в том числе было 2 собственных наблюдения.

По сообщению Hedblom, к 1910 г. были опубликованы данные о 188 больных с опухолями грудной стенки и грудины, из которых только незначительная часть была оперирована. Так, в клинике братьев Мейо наблюдали 25 больных, но ни один не был прооперирован.

Иссечения опухолей грудной стенки, сопровождающиеся пневмотораксом, заставляли хирургов воздерживаться от проведения этих операций.

А.С.Токмаков в 1930 г. указал, что, по отчетам Пермской губернской больницы, с 1843 по 1921 г. не было выполнено ни одной операции по поводу опухоли грудной клетки. Это было время, когда сердце, легкие и мозг считались органами, которых не должен касаться нож хирурга.

Количество оперативных вмешательств было незначительным, поскольку хирурги часто не могли успешно бороться с опасными для жизни больного последствиями пневмоторакса и плевропульмонального шока.

О возникновении пневмоторакса в момент операции на грудной стенке написано большое число научных работ во всех странах. Ф.М.Плоткин, описавший в 1946 г. 4 больных, оперированных им по поводу злокачественных опухолей грудной клетки, основное внимание уделял плевропульмональному шоку и взглядам двух школ хирургов.

Хирурги французской хирургической школы (Pierre Bazy, Delageniere, Pierre Duval и др.) считали, что односторонний пневмоторакс не представляет опасности для жизни больного, а хирурги немецкой школы (Sauerbruch, Bauer) считали, что пневмоторакс опасен, — применяли аппараты, устраняющие разность давления.

Больных с опухолями грудной стенки оперировали многие отечественные хирурги: С.М.Федоров, Н.Н.Петров, Л.Г.Стуккей, Дерюжинский, К.Н.Черепнин (1926), В.Н.Перин (1930), Мельников, Брегадзе (1955), Т.А.Алиева (1958), Ярцев и Кадыров (I960) и др.

Появление интубационного наркоза устранило страх перед возникновением пневмоторакса во время операции, даже двустороннего. И действительно, последние 45 лет количество операций по поводу опухолей грудины и грудной стенки значительно возросло, однако осталась не менее важная проблема — создание каркасности грудной стенки на заключительном этапе операции.

Вопросам хирургического лечения опухолей грудной стенки были посвящены работы Н.И.Березинговского (1923), который оперировал 3 больных с опухолями ребер; Ф.М.Плоткина (1946). Гесс-де Кольва (1931) сообщил, что в русской литературе были опубликованы данные о 52 больных, из них с опухолями грудины — 9 больных, прооперировано 30 человек, 3 пациента умерли. З.И.Карташов (1949) описал больную, оперированную по поводу хондросаркомы грудины, — дефект был закрыт правой молочной железой. По данным отечественной литературы, на 816 опухолей грудной стенки было 35 опухолей грудины, т.е. не больше 5 %.

D.C.Dahlin у 3987 больных с опухолями костей (клиника Мейо, стационарный и консультативный материал) наблюдал 26 больных с опухолью грудины: с доброкачественной гигантоклеточной опухолью (1) и со злокачественными (28): с миеломой (8), ретикулосаркомой (6), первичной хондросаркомой (7), остеогенной саркомой (6), саркомой Юинга (1 больной).

В период с 1964 по 1980 г. на 12 868 вмешательств было проведено только 16 операций по поводу опухоли грудины, т.е. приблизительно 0,01 %.

A.Ochsner и др. (1966) из Нового Орлеана сообщил о 134 больных с опухолями костей грудной клетки, из них 48 были доброкачественными, 36 — злокачественными и 50 — метастатическими. Авторы наблюдали 7 больных с поражением грудины: 3-е хондросаркомой, 1 — с болезнью Ходжкина, 1 — с эозинофильной гранулемой, 1-е метастазами рака молочной железы и 1 больного с поражением почки. В ключице чаще встречались метастатические опухоли (6 больных), гемангиомы (2), эозинофильные гранулемы (2), аневризмальная киста кости (1 больной). В том же году J.P.Dineen и R.S.Boltax сообщили о 17 больных с опухолями костей грудной клетки, наблюдавшихся за 12 лет. F.Alonso-Lei и F.A.de Linera (1971) произвели успешную операцию тотального удаления грудины по поводу громадных размеров хондромиксоидной фибромы (ее масса 4500 г), которая росла 9 лет и

располагалась кнаружи от грудины. Замещение дефекта было выполнено акриловой резиной.

R.C.Marcow сначала проводит криохирургию, а затем хирургическое удаление больших опухолей грудной стенки; дефекты замещает пластинками из метилметакрилата либо танталовой сетки или marlex (изготовитель Devol Corporation, Cranston Rhode Island).

H.Masuda, H.Jamamoto (1973) описали 64-летнюю больную с метастазом рака щитовидной железы в грудину; сначала они резецировали тело грудины и через 9 мес — рукоятку; таким образом была полностью удалена грудина и осуществлена пластика аутокостью.

Б.А.Берков (1959) дважды обвивает ребра лигатурой и потом их стягивает.

A.G.Noediz, Stolf и др. (1976) для закрытия дефектов грудной стенки и диафрагмы применяют аллогенную твердую мозговую оболочку, консервированную в глицерине.

Вопрос о закрытии дефекта грудной стенки очень важен. При плохом замещении дефекта ткани грудной стенки совершают парадоксальные движения, что отрицательно отражается на функции органов грудной клетки, дыхании и кровообращении. Это хорошо известно хирургам, поэтому они избегали больших резекций грудной стенки и старались делать их как можно меньшими, что приводило к продолженному росту опухоли или рецидивам.

Ряд авторов высказывался против закрытия дефекта грудной стенки при помощи различных эндопротезов, потому что последние как инородные тела отторгаются и становятся подвижными при дыхании, в связи с чем их приходится удалять. Вот почему мы придаем большое значение методике пластики дефекта, которую мы разработали и рекомендуем, так как у нас не было ни одного случая неудачи. Однако нам известен случай, когда хирург воспользовался рекомендуемым нами эндопротезом из фторопласта, но закрепил его, не использовав нашу методику, эндопротез сместился и больной к концу суток умер.

Известны также случаи, когда к дефекту грудины подшивали перикард.

В 1947 г. Griswald заместил дефект грудины танталовой пластинкой, Rebond в 1964 г. — нейлоновой тканью, Leroux в 1964 г. — акриловой резиной.

К.Н.Черепнин в 1926 г. описал больного, которому по поводу саркомы он резецировал рукоятку грудины вместе с прилежащими отделами ключиц. Дефект закрыт большими грудными мышцами, сухожилия которых были отсечены от плечевых костей и перемещены навстречу друг другу.

H.Brodin и K.Linden (1959) после удаления всей грудины заместили ее костным аутотрансплантатом, взятым из крыла подвздошной кости, фиксировав верхний отдел дефекта к ключицам и первым ребрам. Нижнюю часть дефекта они заместили лоскутами кожи, подшитыми к хрящевым отделам ребер, однако затем натяжение кожи уменьшилось и нижняя часть дефекта грудины была замещена, по их оценке, неудовлетворительно.

Подобные сообщения принадлежат A.E.Вапе (1963), который закрыл дефект marlex mesh.

Ph.Dartevelle, Ph.Levasseur, A.Pogas-Miranda и др. (1981) сообщили, что в Marie Lannelougne Surgical Clinic (1964—1980) наблюдали 16 больных с опухолями костей: у 1 — фиброзная дисплазия, у 5 — метастазы рака, у 10 — первичные опухоли, из них у 5 — хондромы и хондросаркомы, у 2 — остеогенная саркома, у 2 — плазмоцитомы и у 1 — болезнь Ходжкина. Прооперировано 10 больных, из них 3 умерли в послеоперационном периоде и

еще 1 от множественных метастазов хондросаркомы. Хорошая реконструкция грудной стенки была достигнута с помощью marlex mesh, а затем metacrylate prosthesis.

По мнению многих хирургов, marlex mesh является более подходящим материалом. Рядом негативных свойств обладают эндопротезы из кости, нержавеющей стали, метилметакрилата и других материалов.

Многие авторы использовали сетчатую ткань high density polyethylene produced as a monofilament mesh by the Phillips Petroleum Company, которая достаточно прочна на растяжение, чтобы удерживать грудную стенку в необходимом положении. Если она пришита с натяжением, то получается полуригидная структура, которая не фрагментируется и, имея крупные ячейки, хорошо прорастает фиброзной тканью. Она совершенно инертна и не вызывает нежелательной реакции ткани больного, устойчива к инфекции. Пришитая к краям дефекта, она не требует дополнительной наружной фиксации. Однако другие авторы поверх нее применяют протезы.

F.Alonso-Lei и F.A.de Linera (1971) из Испании пишут, что Graham и сотр. использовали marlex mesh с хорошим результатом. Этот материал из цельных полиэтиленовых нитей устойчив к инфекции, хорошо подшивается к краям дефекта, но он несовершенен, так как в послеоперационном периоде не избавляет больного от парадоксальных движений грудной клетки. B.T. Le Roux (1964) из Эдинбурга применил акриловую резину, чтобы достичь ригидности грудной стенки. F.Paris, E.Blasco и др. (1980) описали 6 больных с опухолями грудины: 3 с хондросаркомами, 1 с плазмоцитомой и 2 с метастазами рака молочной железы. При тотальном удалении грудины они использовали силиконовую сетчатую ткань, на ребра накладывали 2 титановые пластинки и проводили пластику метилметакрилатовой пластинкой. P.R.Baffi, M.S.Didolkar, V.Bakamjian (1977) сообщили о больших реконструктивных операциях при опухолях грудины, ожогах мягких тканей после облучения или при использовании больших филатовских стеблей. О сложностях диагностики писал J.Pirschel (1981).

K.Kawamura (1974) считал, что большими материалами располагали Bisgard и Vieta. По данным G.Spay, P.Toure (1976), они удалили гигантскую хондросаркому массой 5 кг, которая росла кнаружи и имела ножку. Размер резецированного участка грудины был небольшим, он был закрыт протезом из силикона.

C.Newton-Peabody (1971) резецировал тело грудины по поводу хондросаркомы, заместив ее marlex mesh и мышечно-фасциальными лоскутами, а P.G.Arnold, P.C.Pairolero (1978) — рукоятку грудины по поводу хондросаркомы, заместив ее левым ребром и левой большой грудной мышцей, отсеченной от плечевой кости.

H.Eschapasse, A.Bonafe, H.Taobane, A.Brut, C.Manelfe, описавшие в 1972 и 1977 гг. свой опыт удаления опухолей грудины и использования для восстановления грудной стенки протеза из акриловой резины, в 1981 г. пишут о целесообразности эмболизации через наружные и внутренние грудные артерии с обеих сторон опухолевых сосудов перед удалением гиперваскулязованных опухолей — метастазов рака щитовидной железы, гипернефромы, когда нередко ощущается пульсация опухоли. Они предостерегают от применения эмболизации без тщательно разработанной схемы и методики, поскольку известны случаи тяжелых неврологических расстройств (нижних парапарезов и параплегии), если эмболизацию и даже ангиографию проводят на уровне D_4—D_8 позвонков.

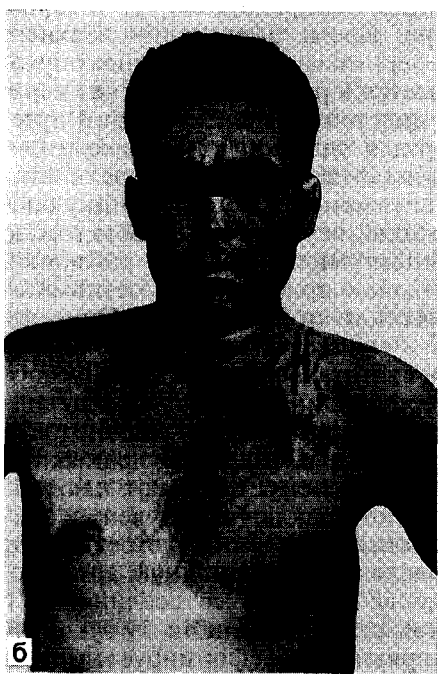
38.1. Опухоли I ребра

Ребро I поражается опухолями сравнительно редко, и все же имеется ряд особенностей, которые дают основание особо рассматривать эту патологию. Основным является то, что I ребро ограничивает верхнее отверстие грудной полости, через него перекидываются шейные нервные корешки, образующие плечевое сплетение, подключичная артерия и вена, а к верхней поверхности I ребра прикрепляется ряд мышц. Все это создает известные трудности для удаления даже неизмененного I ребра у больных с туберкулезом легких при торакопластике и при поражении его опухолями, когда нельзя пользоваться распатором и когда его поверхность делается неровной, а сосуды и нервы проходят в узких желобках, причем обнаружить и выделить их, а затем мобилизовать I ребро — весьма сложная задача.

Согласно данным литературы, I ребро наиболее часто бывает изменено у больных с экзостозной хондродисплазией; другие опухоли также поражают I ребро, но какой-либо статистики не существует, поэтому диагностика этих поражений ввиду их редкости трудна.

Синдром опухоли Пенкоста [Pancoas H., 1924, 1932] — вторичное поражение I, иногда I, II, III ребер при бронхогенном раке легкого, который прорастает в грудную стенку и эти ребра. Кроме затемнения верхнего участка легкого, разрушения I или 1-Й ребер, отмечается давление опухоли на плечевое сплетение. Лечение заключается в резекции не только верхней доли легкого и выделении плечевого сплетения, подключичной артерии и вены, но и пораженных 1-Й ребер для удаления опухоли единым блоком. В нашей стране подобную операцию осуществил М.И.Перельман в 1985 г. J.E.York и др. (1999) разработали инструменты и новую технику операции. Производят заднебоковую торакотомию, верхушечную лобэктомию легкого, резекцию грудной стенки, ламинэктомию, удаление позвонка, переднюю реконструкцию позвоночного столба с применением метилметакрилата, цемента и инструментальной фиксации позвоночника. Описаны результаты у 9 оперированных больных.

Удаление опухоли I правого ребра путем субтотальной резекции. Дугообразный разрез идет от средней трети правой грудиноключично-сосцевидной мышцы вниз, огибая снизу грудиноключичный сустав до средней трети ключицы. В лоскут входят подкожная клетчатка и фасция с подкожной мышцей шеи. Перевязывают наружную яремную вену. Отсекают ключичную ножку от ключицы. Препаровкой выделяют подключичную вену и элементы плечевого сплетения. Переднюю лестничную мышцу отсекают от опухоли, которая резко вздула I ребро. Выделяют подключичную артерию, резко расширенную внутреннюю яремную вену, место ее соединения с подключичной веной и далее плечеголовной ствол, уходящий за рукоятку грудины. Подключичную вену резко расширяют, она деформируется из-за сдавления ее опухолью. Мобилизуют заднюю поверхность грудиноключичного сустава, после чего пересекают связки и ключицу смещают кпереди и вниз. Дополнительно мобилизуют ткани по передней поверхности грудной стенки. Ширина опухоли в этом месте достигает 8—9 см. Отсекают межреберные мышцы по нижнему краю опухоли и хрящ I ребра от грудины; хрящ не изменяется. Осуществляют подход кзади от подключичной артерии и плечевого сплетения к заднему отделу I ребра, которое не изменено, ребро перекусывают на расстоянии 2 см от поперечного отростка позвонка. Продолжают мобилизацию опухоли по верхней и нижней поверхности, а затем ее удаляют из-под подключичной вены из раны. Внутренняя поверхность опухоли покрыта париетальной плеврой и интимно с ней спаяна. Размер



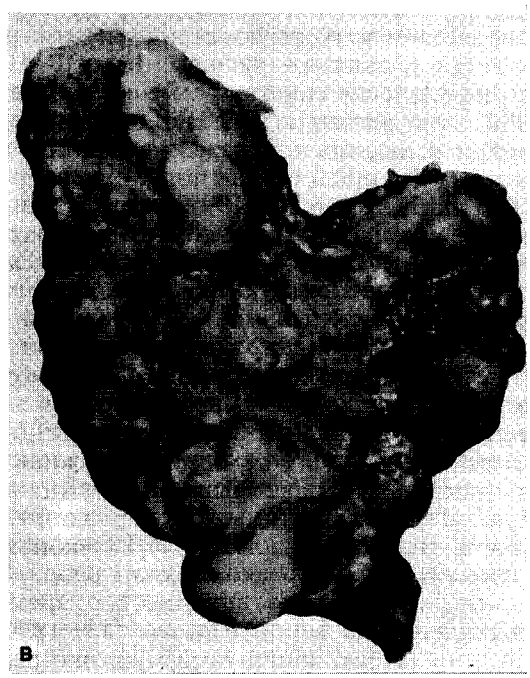


Рис. 38.1. Костно-хрящевой экзостоз — хондросаркома I ребра слева.

а — бугристая опухоль I ребра слева; б — дугообразный разрез с вывихиванием ключицы; в — хондросаркома (препарат 10х10 см).

опухоли 12х8х5 см. Тщательный гемостаз в ране. Имеется дефект париетальной плевры в области верхней апертуры грудной клетки. В плевральной полости оставлено два дренажа, ключица фиксирована к рукоятке грудины двумя лавсановыми швами. Рана послойно ушита наглухо. Асептическая повязка. По дренажам удалено максимальное количество воздуха, создается устойчивый вакуум. Рука фиксирована косынкой.

Поражение I ребра при множественной экзостозной дисплазии наблюдают наиболее часто. При этом экзостозы бывают в виде одиночных или поражают ребро на большом протяжении, иногда перерождаясь в хондросаркому, и тогда выделить подключичную артерию и вену, проходящую между растущими экзостозами, бывает очень трудно, тем более что они могут быть сильно натянуты, а вена в дистальном отделе расширена. Плечевое сплетение, уходящее на шею вверх, обычно выделить несколько легче.

Больные часто длительное время не подозревают о растущем экзостозе до тех пор, пока после тяжелой физической работы не отечет и не покраснеет (или посинеет) рука из-за неспособности сдавленной подключичной вены осуществить адекватный отток крови от работающей руки. Такого больного мы наблюдали и оперировали. Пришлось перевязать сильно суженную подключичную артерию — никакого заметного нарушения кровообращения не было, так как за годы роста экзостоза образовалось достаточное викарное кровообращение (рис. 38.1).

Нужно сказать, что доступ по Созан-Ярошевичу для онкологических операций на I ребре неудобен, так как не обеспечивает подхода к хрящевой части I ребра и часто наблюдаются ложные суставы ключицы.

Удаление опухолей (чаще всего пролиферирующего экзостоза) **головки I ребра** — очень трудная задача. Разрез идет вдоль грудинной ножки, грудиноключично-сосцевидной мышцы и затем дугообразно под ключицей в боковой треугольник шеи. Рассекают кожу, подкожную клетчатку с т. platisma, фасцию, отсекают ключичную ножку, лестничные мышцы и по верхней поверхности I ребра осуществляют подход к шейке, головке и опухолевому образованию. Сонная артерия и вена остаются спереди, подключичная артерия — спереди внизу, позвоночная артерия, которая входит в отверстие поперечного отростка VI шейного позвонка, — спереди и медиально. Больше всего ограничивают операционное поле нервные корешки — плечевое сплетение, располагающееся выше, проксимальное головки I ребра. Для препаровки мягких тканей нельзя применять скальпель, поскольку нервные корешки окружены рыхлой клетчаткой; нельзя просить ассистента сильно тянуть крючок — возможны стойкие (на несколько месяцев) выпадения функции плечевого сплетения. Необходимо сначала циркулярно выделить I ребро, несколько отступя от поперечного отростка, пересечь его и потом, захватив конец проксимального отломка, выделить шейку, головку ребра вместе с образованием. Следует помнить, что рассеченная хрящевая шапочка экзостоза смачивается кровью и после этого сразу же сливается с окружающими тканями. Поэтому тщательно проверяйте — все ли вы удалили, повторный подход выполнить еще сложнее.

38.2. Опухоли, поражающие одновременно I, II, III ребра

Такие опухоли представляют очень большие сложности для оперативного вмешательства.

Резекция ребра у здорового человека — сравнительно простая, хорошо разработанная операция, но резекция ребра, пораженного опухолью, — довольно сложное, а иногда и сложнейшее вмешательство. Фрагмент ребра, пораженного хондросаркомой, должен быть резецирован вместе с обеими межреберными промежутками, а часто и с фрагментами соседних ребер

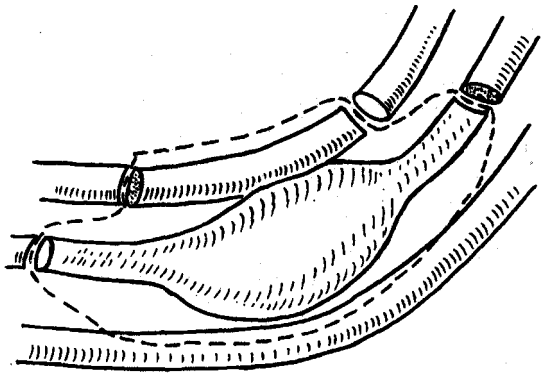


Рис. 38.2. Активно растущая опухоль ребра. Следует резецировать (указано пунктиром) части двух соприкасающихся ребер и плевру, если она легко не отделяется.

(рис. 38.2). Мы наблюдали больного, у которого после обычной резекции VI ребра на переднеподмышечной линии слева на основании микроскопического исследования был поставлен диагноз хондросаркомы. Рецидив быстро достиг таких размеров, что стал иноперабельным, и больной через несколько месяцев погиб от эмболии жидкими массами хондросаркомы нижней полой вены и правого отдела сердца. Часто большие сложности возникают, когда хондросаркомы развиваются из зон роста головок нескольких ребер. По своей сути это бывают хондросаркомы одновременно и ребер, и боковых поверхностей нескольких тел, поперечных отростков и дужек позвонков (рис. 33.3; 38.4). Уверенность в адекватности операции у больной может быть получена лишь после того, как прямым долотом резецируют фрагменты с боковых поверхностей позвонков толщиной до 4 мм. Отдаленные результаты свидетельствуют о радикальности операции.

Представляет большие трудности как само оперативное вмешательство для удаления I, II, III ребер вместе с межреберными промежутками, плеврой, опухолью, так и пластическое закрытие дефекта грудной стенки, особенно если это практически тотальное удаление ребер или передненаружного отдела грудной стенки. При удалении I, II, III ребер, пораженных десмоид-фибромой в заднебоковом отделе, мы даже не осуществляли пластического замещения, и послеоперационный период протекал без осложнений.

Замещение грудной стенки в верхнепереднем отделе нельзя часто проводить из жестких материалов, так как на них ложатся подключичные артерии и вена, плечевое сплетение и имеется большая опасность их грубой травматизации. Мягкие синтетические материалы плохо выполняют свою роль, тем более что их не к чему пришивать в медиальном отделе, это возможно только сзади и спереди; крепление надежно только к IV ребру. У одного больного с третьим рецидивом хондросаркомы, поразившей I, II, III ребра и ключицу слева и включавшей в себя подключичную артерию, подкрыльцовую и часть плечевой, была выполнена абластичная адекватная экзартикуляция левой руки вместе с ключицей и тремя верхними ребрами. Поскольку хондросаркома высоко распространялась на шею, подключичную артерию удалось прошить, перевязать и пересечь непосредственно у общей сонной артерии, при этом был ранен лимфатический проток, который был зашит. Опухоль удалена не только полностью, но и абластично, что давало надежду на хороший результат. Громадный дефект грудной стенки был почти полностью закрыт передвинутой лопаткой, что обеспечивало восстановление каркасности грудной стенки. Состояние

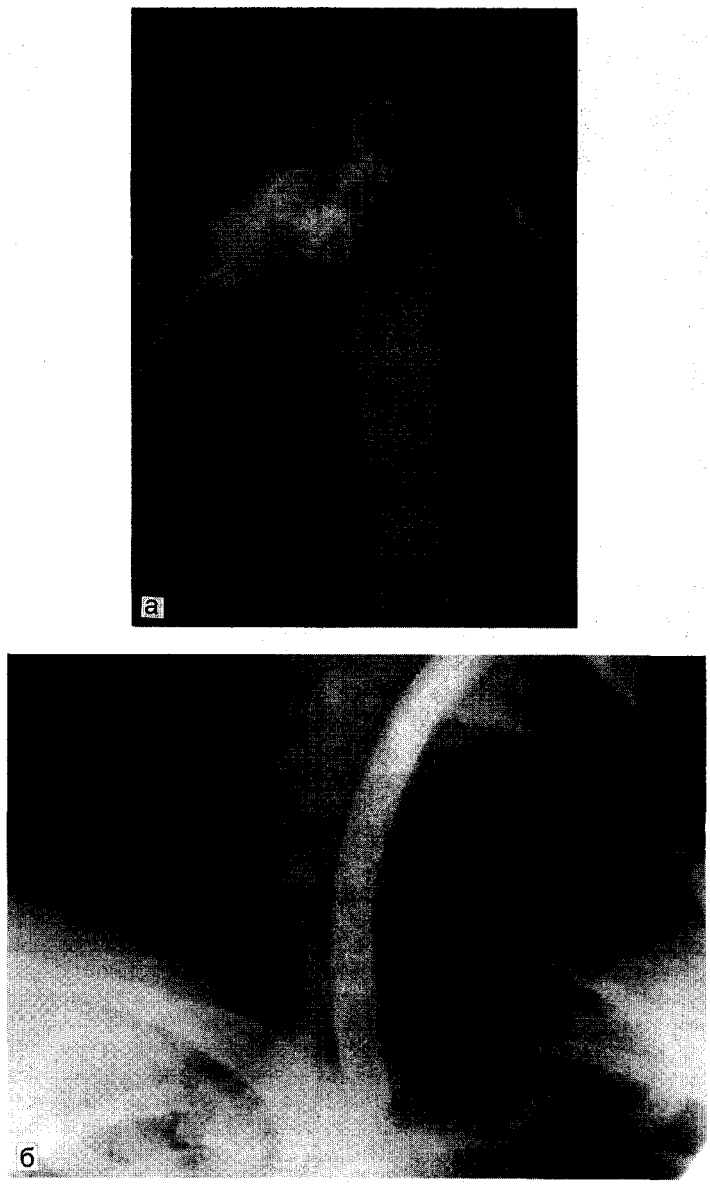


Рис. 38.3. Костно-хрящевой экзостоз — хондросаркома, исходящая из I, II ребер справа (а); во время операции хондросаркома удалена полностью (б).

больного в первые 2 дня соответствовало тяжести операции, но потом стало прогрессивно ухудшаться из-за недостаточности кровообращения и некроза всего лоскута, включавшего лопатку, так как все артериальные сосуды, питающие его и отходившие от стволов подключичной артерии, были выключены вследствие очень высокой перевязки. Об этом осложнении нужно помнить и либо отказаться от такого радикального вмешательства, либо выполнить микрохирургическую операцию с пересадкой широчайшей мышцы спины.

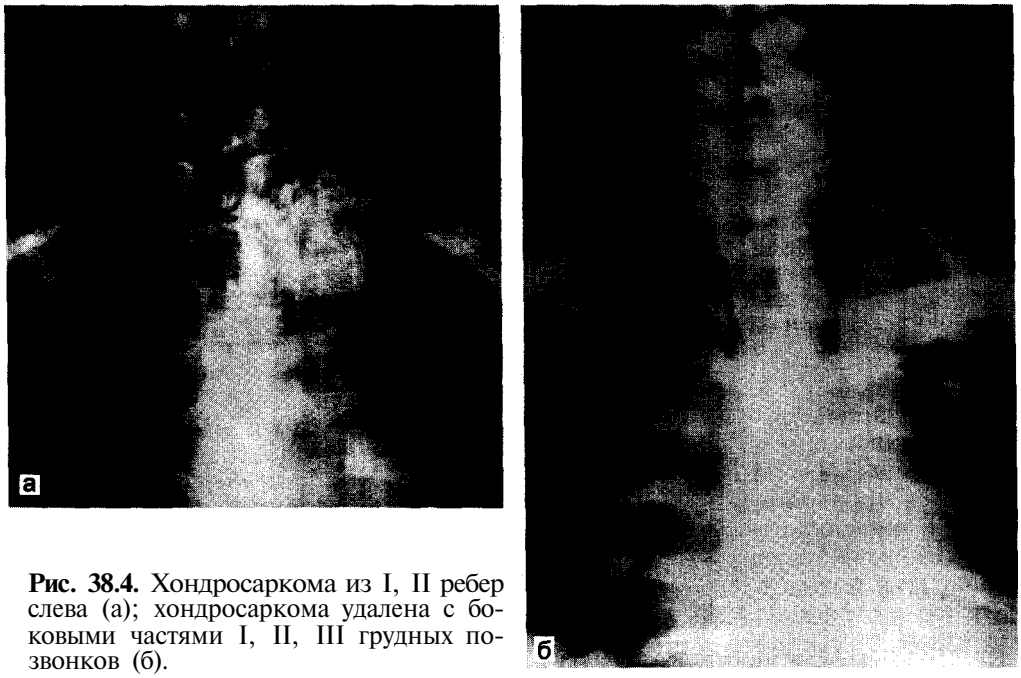


Рис. 38.4. Хондросаркома из I, II ребер слева (а); хондросаркома удалена с боковыми частями I, II, III грудных позвонков (б).

А.Я.Жуков (1986) сообщил об успешном удалении большой хондросаркомы I, II, III ребер, вызвавшей парез правой руки. Больная оперирована в Институте ортопедии Минска; через 4 мес явления пареза руки уменьшились.

Нами был оперирован больной с гигантской хондросаркомой (рис. 38.5).

Больной П., 35 лет. Жалобы на одышку, удушливый кашель, наличие опухоли, которую заметил сам. Находился в различных лечебных учреждениях Москвы, двух онкологических институтах, признан неоперабельным. Справа определяется опухоль соответственно III—IV ребрам. Дыхание слева везикулярное, справа отсутствует соответственно определяемой тупости. Ниже V ребра — ослабление дыхательных шумов, бронхофония, голосовое дрожание.

Средостение смещено влево, левая граница сердца соответствует средней аксиальной линии; определение правой границы затруднено из-за наложения тупости, обусловленной опухолью. Тахикардия (до 120 ударов в 1 мин), пониженное артериальное давление с выраженной разницей его на руках (90/70 мм рт.ст. на левой, 100/65 — на правой). В органах брюшной полости патологии не обнаружено.

Исследование функции внешнего дыхания с помощью спирографа Элема, проведенное лишь с применением кислорода из-за тяжелого состояния больного, свидетельствовало о резкой гипервентиляции (385 % должной) за счет увеличения частоты и глубины дыхания (23 в 1 мин, 687 мл). Эта компенсаторная реакция организма на дыхательную недостаточность сопровождается увеличением поглощения кислорода до 260 % должной величины и поддерживает коэффициент использования его на уровне 65 % должного показателя, т.е. клинические и функциональные данные подтверждали наличие выраженных нарушений функции дыхания, обусловленных сдавленней легких опухолью ребер.

На передней поверхности грудной клетки справа ниже ключицы определяется округлой формы припухлость размером 8х9 см, захватывающая область II, III и часть ГУ ребра; медиально припухлость достигает правого края грудины, кнаружи — немного не доходит до передней подмышечной линии.

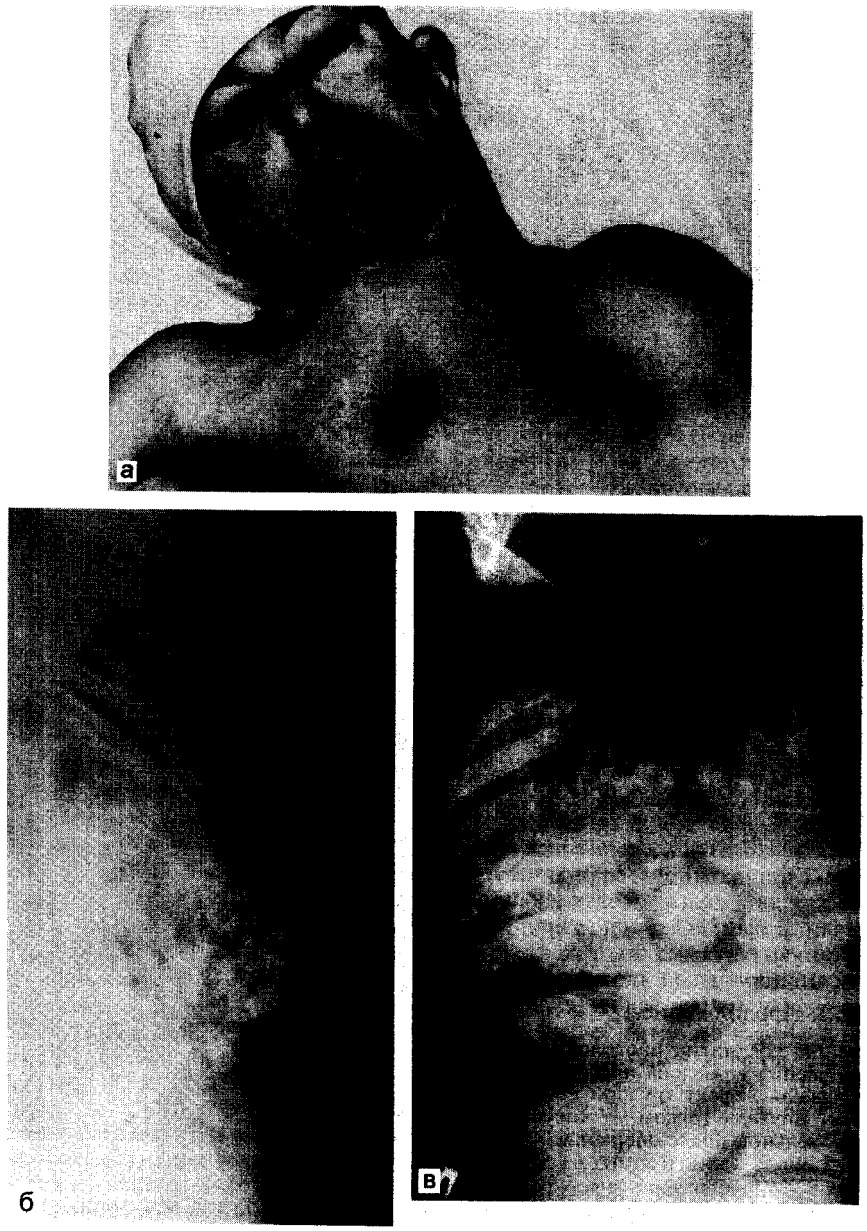
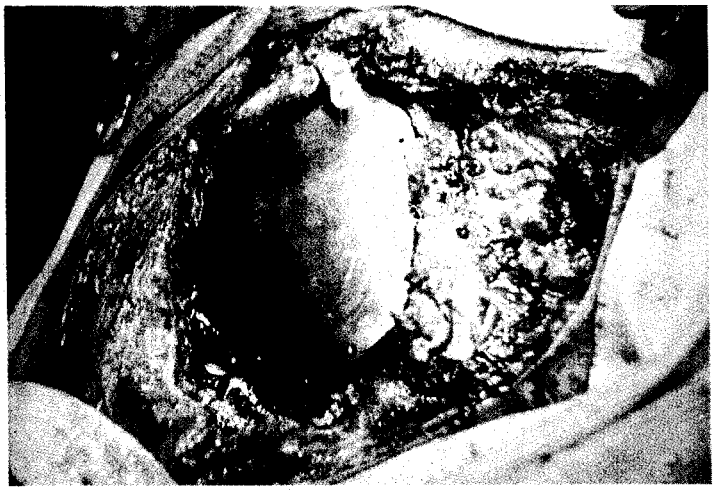


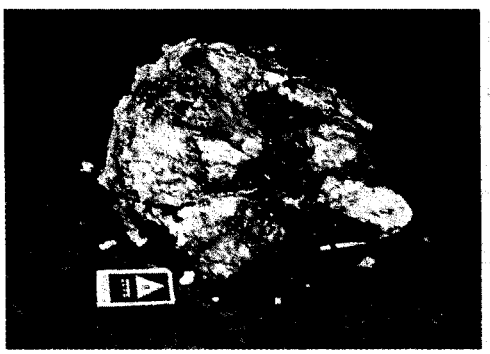
Рис. 38.5. Гигантская хондросаркома, образовавшаяся из костно-хрящевого экзостоза трех ребер.

а — больной до операции; б, в — хорошо видно, что правая плевральная полость вся заполнена опухолью, которая деформирует грудину.

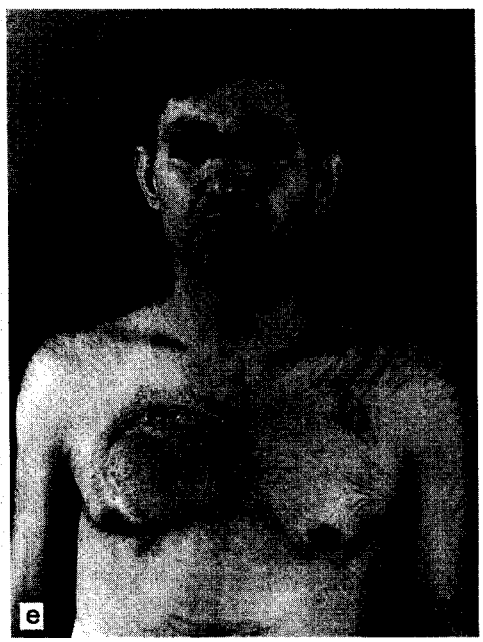
Вся грудная клетка деформирована, особенно в средней части, из-за резкой углообразной деформации грудины, которая, по словам больного, появилась давно. Обращают на себя внимание расширенные и напряженные вены в области шеи.



г



д



е

Рис. 38.5. Продолжение.

г — грудина соединена проволочными швами, в ее распил вставлена пластина из титана, закрывшая дефект грудной стенки; д удаленная опухоль (рядом — коробка спичек); е — больной после операции.

При рентгенололгическом исследовании установлено, что вся правая половина и часть левой половины грудной клетки заняты опухолью, имеющей во всех трех измерениях приблизительно 16 см. Очертания опухоли крупнобугристые, в нижнем полюсе нечеткие, структура представлена неравномерно расположенными кольцевидными и пятнистыми тенями. Грудина дугообразно искривлена кпереди, и опухоль распространяется в мягкие ткани грудной стенки. Очертания грудины ровные, четкие. Опухоль перекрывает передние отделы III—IV ребер. Установить место начального поражения рентгенологически не удается.

Заключение: пролиферирующая хондрома или хондросаркома правой половины грудной клетки.

На основании клинико-рентгенологических данных поставлен диагноз хондросаркомы передних отделов II, III, IV ребер справа с преимущественным ростом внутрь грудной клетки.

Через несколько дней после поступления больного в стационар у него усилился кашель, значительно увеличилось отделение мокроты, температура колебалась от 37,4 до 38,6 °С, в легких стали прослушиваться жесткое дыхание и влажные хрипы. После продолжительного приема антибиотиков температура стала субфебрильной, количество мокроты уменьшилось, исчезли влажные хрипы. Больного решено оперировать, так как обычно хондросаркомы на границе с мягкими тканями и другими органами имеют хорошо выраженную капсулу и отодвигают органы, а не прорастают их. Опухоль, судя по ее длительному, сравнительно медленному росту, являлась хондросаркомой высокой или средней степени зрелости, что оправдывало попытку ее оперативного удаления, так как в противном случае, без операции, больной был обречен на смерть в недалеком будущем из-за резкого смещения сердца и органов средостения, резкого сдавления правого легкого и в меньшей степени левого. Больной и его родные дали согласие на операцию.

Операция — резекция I—V ребер справа с частью грудины вокруг основания опухоли, исходившей из этих ребер, удаление опухоли и замещение дефекта грудной стенки титановой пластинкой — была проведена под наркозом. Выполнен разрез кожи, подкожной клетчатки и фасции от VI ребра справа по срединно-ключичной линии вверх латеральнее соска почти до желобка между дельтовидной и большой грудной мышцей и затем ниже правой ключицы и правого ключично-грудинного сустава поперек через грудину и вдоль по IV ребру слева от грудины до срединно-ключичной линии. Таким образом, кожный разрез почти с трех сторон огибал часть опухоли, выступающей наружу, и создавал возможность подхода к опухоли не только в правой, но и в левой половине грудной клетки. После отсепаровывания кожи правая грудная мышца была обнажена у места прикрепления к грудине и ребрам и отведена кнаружи. При зашивании раны это помогало создать герметичность грудной полости. После отведения мышцы стала видна передняя поверхность опухоли в виде круглого возвышения белого цвета, покрытого капсулой. Латеральнее и кзади от выступающей части опухоли резецированы небольшие кусочки II—IV ребер, перевязаны и пересечены межреберные сосуды и мышцы. Обнажена часть передней поверхности опухоли. Однако из этого доступа обнажить ее латеральную или нижнюю поверхность не представлялось возможным, поэтому дополнительно были пересечены хрящи V—VI ребер, что дало возможность отделить нижнюю поверхность опухоли от диафрагмы и проникнуть между опухолью и внутренней поверхностью грудной стенки справа. У самой грудины пересечены хрящи III—IV ребер. Пересечь хрящи I и II ребер у грудины оказалось невозможным, так как опухоль практически сливалась с грудиной. Поэтому был пересечен связочный аппарат правого грудиноключичного сустава, отведена вверх ключица и с частью рукоятки грудины отсечены хрящи I и II ребер, благодаря чему опухоль была мобилизована от грудной стенки (хрящевые отделы II—IV ребер справа, из которых начался ее рост).

Установлено, что опухоль уходит под грудину, и, несмотря на пересечение II—IV ребер слева, были перевязаны внутренняя грудная артерия и вены, рассечены межреберные мышцы. После этих манипуляций обнаружено, что опухоль проходит на 1—1,5 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. Очень осторожно начато отделение опухоли слева, но это оказалось невозможным из-за недостаточности доступа. Тогда грудина была пересечена поперек, ее верхняя и нижняя части растянуты вверх и вниз, от левой поверхности опухоли отделены левое легкое, перикард, вся передняя поверхность опухоли, а затем и вся нижняя ее поверхность, располагавшаяся на диафрагме. После этого опухоль удалось несколько приподнять и начать выделение ее по задней поверхности; при этом возникло довольно сильное кровотечение, которое было остановлено введенными тампонами, так как за опухолью не было видно источника кровотечения. Выделение опухоли продолжено и, несмотря на очень широкий доступ в грудную полость, она с трудом была извлечена из грудной клетки. Оказалось, что во время выделения была разорвана правая грудная артерия; она была перевязана. Из верхнего отдела правой плевральной полости, области головки и шейки I—II ребер, а также средостения дополнительно иссечены оболочки опухоли. Установлено, что между опухолью и перикардом образовалось большое количество (6—7) тонких фиброзных листков, обеспечивающих скольжение сердца при сокращениях.

Вся опухоль удалена. Правое легкое резко изменено и не расправилось, несмотря на активные попытки раздуть его. В плевральную полость введено 50 мг сарколизина, сигмамицина. Дефект париетальной плевры закрыт листком гомофасции, дефект грудной стенки — титановой пластинкой толщиной 1 мм, вставленной в пропил в грудине, и фиксирован лавсановыми швами к ребрам. Этими же швами сшиты грудина и правый грудиноключичный сустав. Затем подшиты большая грудная мышца и кожа; удалось достигнуть герметичности. Наложена асептическая повязка.

Операция продолжалась 5 ч.

Микроскопически установлено строение хондросаркомы высокой степени зрелости.

После операции состояние больного вполне удовлетворительное, он дышал легче, чем до операции. Послеоперационный период протекал гладко.

Через 6 мес после операции больной ходит, одышка и удушье исчезли. Число дыханий 19 в 1 мин. Правая половина грудной клетки лишь слегка отстает при дыхании. Перкуторно справа определяются укорочение легочного звука и несколько ослабленное дыхание. Слева дыхание везикулярное. Хрипов нет. Границы сердца менее смещены влево, тоны слегка приглушены. Пульс 80 в 1 мин, ритмичный. Артериальное давление 120/80 мм рт.ст. на обеих руках.

Рентгеноскопия после операции: легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений, в нижнем отделе правого легкого массивные плеврокостальные спайки; наружный синус запаян; левое легочное поле без особенностей; срединная тень несколько смещена влево.

Функция внешнего дыхания значительно улучшилась: уменьшилась гипервентиляция (минутный объем дыхания — 158 % должной величины) за счет урежения дыхания до 19 в 1 мин с сохранением глубины его до 500 мл. Восстановление вентиляции привело к увеличению коэффициента использования кислорода до 82 % должного.

Эти клинические и функциональные показатели свидетельствуют о вполне удовлетворительном состоянии больного.

Чувствует себя здоровым, приступил к работе. Через 6 лет — метастаз в правую глазницу. Обнаружены метастазы в забрюшинной клетчатке. Через 7 лет после операции больной умер.

38.3. Опухоли грудины

Проблема очень важная, которая, к сожалению, не привлекает к себе должного внимания и интереса специалистов. Это приводит к недостаточным знаниям диагностики и возможностей лечения. К нам обращалось большое число больных, которым не был поставлен диагноз или было отказано в лечении в институтах хирургии, онкологии и травматологии и ортопедии. Мы считаем, что необходимо создать несколько специализированных отделений, где таким больным оказывалось бы лечение. Совершенно ясно, что процесс лечения начинается с диагностики, поэтому мы приводим таблицу, отражающую заболевания, с которыми в первую очередь приходится проводить дифференциальный диагноз (табл. 38.1).

С.Т.Зацепиным была предложена игла для трепанобиопсии с ограничителем (рис. 38.6).

Хрящевые опухоли грудины — это, как правило, хондросаркомы различной степени зрелости (злокачественности) или хондромы, которые через определенный промежуток времени озлокачествляются. Часть больных, к сожалению, не получают своевременной хирургической помощи (рис. 38.7). Методика операции должна быть такой же, как и при хондросаркоме других локализаций: радикальная резекция пораженного участка грудины, произведенная абластично. Ее выполняют, не вскрывая хрящевого очага и отступя от него на 1—2 см, предпочтительнее с другой стороны сустава между рукояткой

Таблица 38.1. **Дифференциальный диагноз у больных с опухолью грудины (наши данные)**

№п/п	Заболевания	Число больных
1	Опухоли I ребра	12
2	Обызвествление хряща I ребра	6
3	Опухоль грудинного конца ключицы	6
4	Артроз грудиноключичного сустава	40 и более
5	Артроз или артрит между рукояткой и телом грудины	9
6	Варианты развития грудины	3
7	Ксифодиния	21
8	Миеломная болезнь с поражением грудины	12
9	Опухоли переднего средостения: липома, тератома, неврилеммома и др.	7
10	Недиагностированный рак молочной железы с метастазом в грудину	5
11	Метастазы рака (отдаленные)	13
12	Мягкотканные опухоли грудной стенки — десмоид-фиброма, липома	4
13	Эхинококкоз грудины	Литературные данные
14	Сифилитическая гумма грудины	То же
15	Туберкулезное поражение грудины	» »
16	Гематогенный остеомиелит грудины	*2*
17	Самопроизвольное рассасывание грудины	1
18	Диафрагмальная грыжа (болевой синдром)	3
19	Различные недиагностированные заболевания в грудной полости, сопровождающиеся болями	2

и грудиной, т.е. при поражении рукоятки сечение следует производить через тело грудины, а при поражении тела — в нижнем отделе рукоятки грудины.

^ Поскольку четкой границы у хондросаркомы, гипернефромы или другой злокачественной опухоли в спонгиозе рукоятки или теле грудины нет, необходимо при поражении рукоятки грудины пересекать тело грудины]

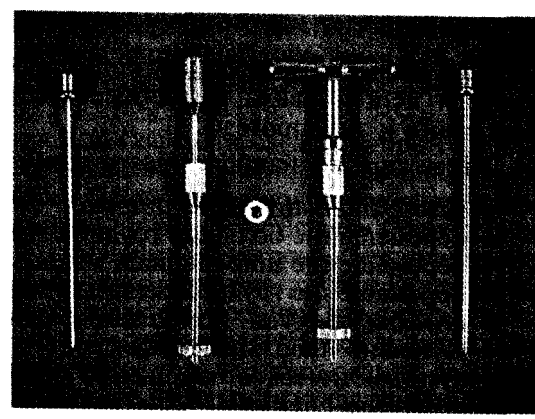


Рис. 38.6. Игла для трепанобиопсии с ограничителем С.Т.Зацепина.

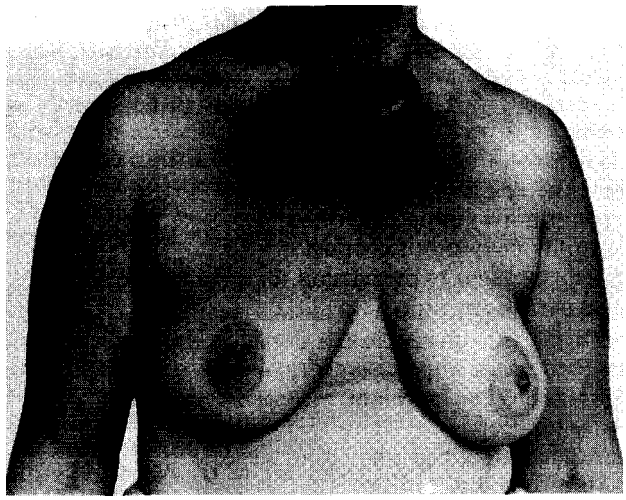


Рис. 38.7. Хондросаркома грудины, превратившаяся в полиморфно-клеточную саркому; метастазы в легких.

т.е. в другом сегменте отделенного от пораженного сегмента суставным хрящом. Следовательно, при поражении тела грудины надо пересекать рукоятку выше этого сустава. При большой длине тела грудины, ограниченном небольшом опухолевом поражении верхнего отдела и спокойном течении опухолевого процесса можно оставлять небольшой дистальный участок тела грудины, в остальных случаях лучше производить вычленение в суставе, оставляя лишь мечевидный отросток.

Оперативные доступы для резекции или полного удаления грудины зависят от локализации опухоли и ее размеров.

- Продольные доступы, которые могут начинаться на шее в области вырезки грудины и кончаться в верхней части белой линии живота, ниже мечевидного отростка.
- Бокаловидный доступ, состоящий из горизонтальной части, проведенной от средней трети одной из ключиц через грудиноключичные суставы и до средней трети второй ключицы. От середины этого разреза выполняют второй разрез — продольный (вертикальный).
- Поперечный доступ, проводимый по направлению к II, III или IV ребру слева направо, проходит поперек под грудиной.

Для закрытия дефекта грудной стенки после резекций грудины и ребер хирурги использовали различные аутоткани, аллогенные консервированные ткани и эндопротезы.

Ранее хирурги наиболее часто применяли:

аутотрансплантаты из широкой фасции бедра с частью мышцы;
перемещение большой грудной мышцы;
перемещение широчайшей мышцы бедра;
перемещение грудной железы у женщин;
кожные лоскуты, помещаемые один под другим в два слоя, при сравнительно небольших дефектах;

- аугопластическое замещение ребрами или путем их стягивания под дефектом специальными швами и др.

После широкого распространения консервации тканей стали применять:

- аллогенную широкую фасцию бедра;
- твердую мозговую оболочку;
- консервированную кожу;
- консервированную аллогенную грудину. Мы считаем, однако, что этого делать не стоит, так как грудина, содержащая большое количество костного мозга, скорее всего через несколько месяцев рассосется без достаточного развития на своем месте как костного, так и соединительнотканного регенерата;
- Effeler и Blads (1946) применяли пластины из тантала, но не были удовлетворены результатами, так как пластины через некоторое время становились подвижными;
- A.G.Morrow в 1950 г. в эксперименте на собаках получил хороший результат при использовании танталовой сетки, но клинический опыт показал, что любые металлические сетки через некоторое время под влиянием дыхательных движений перетираются, ломаются, фрагментируются;
- Graham и соавт. (1960) применили специально приготовленную для закрытия дефектов ткань из полиэтиленовых нитей marlex mesh, которая не имеет достаточной ригидности непосредственно после операции и по мере прорастания соединительной тканью приобретает все большую устойчивость. Судя по опубликованным работам, она нашла широкое распространение;
- Le Roux Edinburg в 1964 г. сообщил об успешном применении эндопротеза из акриловой резины; такие эндопротезы применялись и другими авторами.

Для закрытия больших дефектов после резекции или полного удаления грудины мы использовали три вида пластических материалов: аутотрансплантаты из крыла подвздошной кости, пластины из нержавеющей стали или титана, пластины из фторопласта.

Отличием нашей методики от методик других авторов является то, что мы для закрытия дефекта вставляем костный аутотрансплантат, пластины из титана или фторопласта в пропил, образованный циркулярной фрезой в остатке рукоятки или тела грудины, ребер, реберных хрящей, а не просто прикладываем к ним.

Нами была тщательно разработана техническая сторона операции замещения дефекта грудины и использована специальная фреза, толщина которой совпадала с толщиной части костного трансплантата, внедряемого в распил, или толщиной титановой (фторопластовой) пластины. Эти механические «мелочи» позволяют надежно фиксировать эндопротезы для закрытия дефекта грудной стенки и обеспечивать неподвижность эндопротеза (рис. 38.8).

После первого этапа операции удаления опухоли следует второй этап — воссоздание нормальной каркасности грудной стенки, ибо основная проблема — это восстановление дыхания. Наши методики позволяют после зашивания раны удалять интубационную трубку и оставлять больного на самостоятельном дыхании. После правильного, тщательно выполненного оперативного вмешательства и удаления наркотизатором трубки должно восстановиться адекватное самостоятельное дыхание, больные даже откашливают слизь, скапливающуюся в трахее, а на 4—5-й день начинают ходить. У некоторых из них появляется реакция на эндопротезы (образование реактивной жидкости), продолжающаяся 10—20 дней. Жидкость удаляют пункцией.

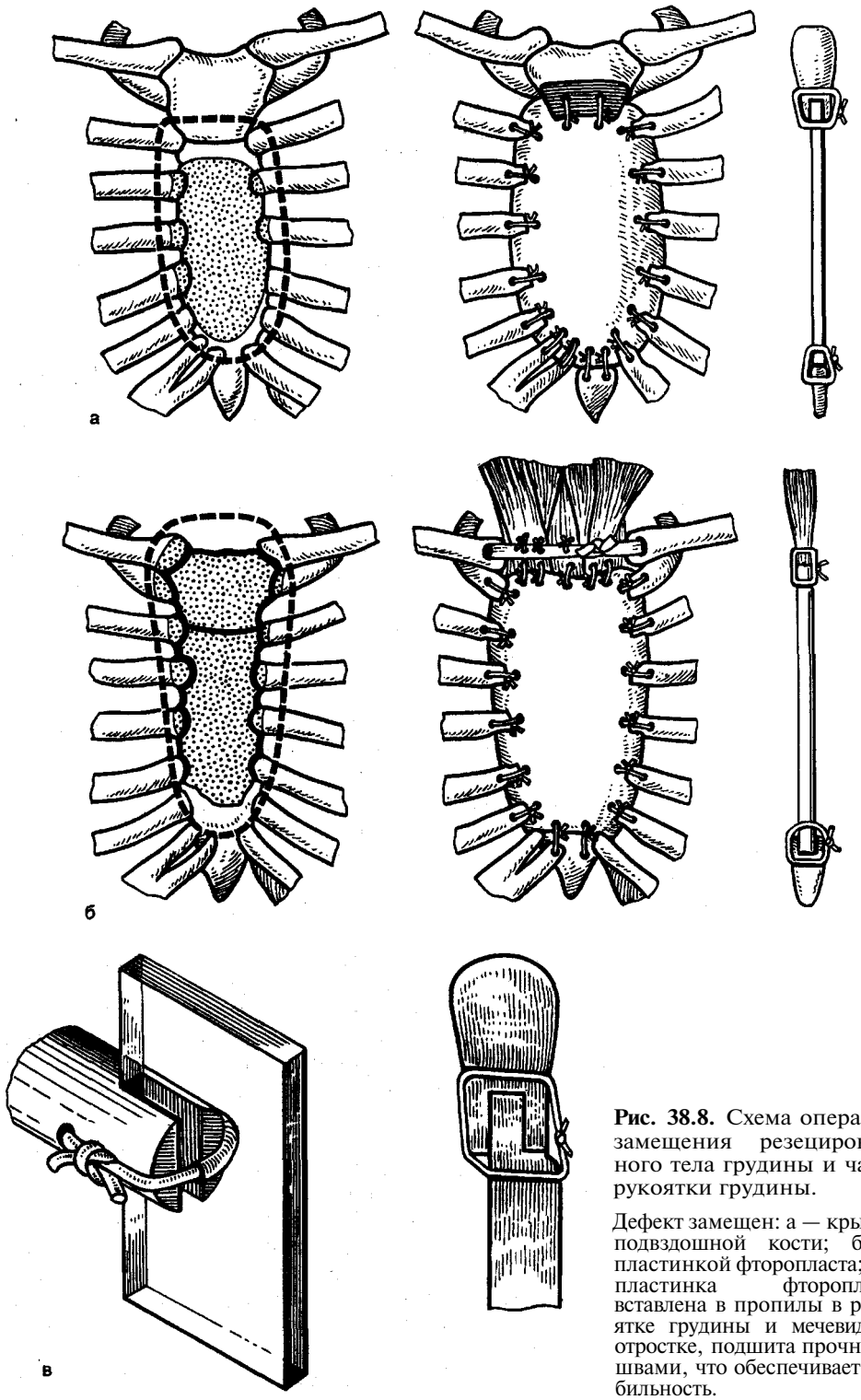


Рис. 38.8. Схема операций замещения резецированного тела грудины и части рукоятки грудины.

Дефект замещен: а — крылом подвздошной кости; б — пластинкой фторопласта; в — пластинка фторопласта вставлена в пропилы в рукоятке грудины и мечевидном отростке, подшита прочными швами, что обеспечивает стабильность.

Необходимо хорошо дренировать рану, вводя минимально две трубки — одну под эндопротез в переднее средостение, вторую — между эндопротезом и мягкими тканями. Скопление крови в переднем средостении резко затрудняет деятельность сердца.

Мы советуем тщательно выполнять все детали разработанной нами оперативной методики при применении как костных, так и металлических и пластмассовых эндопротезов.

Наш материал. ***Опухоли грудины:*** первичные — 31 больной, метастазы рака в грудину — 15, плазмоцитома с опухолевым ростом — 7, озлокачествление тератомы переднего средостения — 1, гемангиоэндотелиома — 1 больной (всего 55 случаев).

Первичные опухоли грудины: хондросаркома — 23 больных и по 1 случаю озлокачествление хондробластомы, злокачественная лимфома, остеобластома (гигантская остеоид-остеома), кавернозная гемангиома. Всего 27 больных.

Хондросаркомы грудины: изолированные поражения рукоятки грудины — 4 больных, изолированные поражения тела грудины — 13, поражения рукоятки и тела грудины — 8 (всего 25 случаев).

Операция произведена у 22 больных с хондросаркомой, у 1 пациента — со озлокачествлением тератомы переднего средостения, у 1 — с озлокачествлением хондробластомы, у 1 — с остеобластомой, у 1 — с паростальной саркомой, у 1 — с кавернозной гемангиомой, у 1 — с метастазом гипернефромы в тело грудины у 1 больного — с гемангиоэндотелиомой, всего оперировано 29 больных. В послеоперационном периоде 2 больных умерли от эмболии легочной артерии и от сердечно-сосудистой недостаточности; возраст больных — 74 и 70 лет. Одна больная с хондросаркомой тела грудины оперирована повторно из-за рецидива процесса через 5 лет после первой операции; здорова в течение 14 лет.

Описание оперативного вмешательства по нашей методике. Выполняют разрез по средней линии от яремной вырезки до мечевидного отростка. Послойно рассекают ткани, особенно осторожно над опухолью. Надкостницу грудины не рассекают. Постепенно кожу с подлежащими мягкими тканями, в которые постепенно включается большая грудная мышца правой и левой стороны, отсекают от опухоли грудины, хрящевых отделов ребер и разводят в стороны до тех пор, пока не будут видны полностью реберные хрящи с обеих сторон от грудины, не вовлеченные в опухолевый процесс. Кровотечение останавливают электрокоагуляцией, можно также после рассечения кожи и подкожной клетчатки пользоваться электроножом. Определяют границы опухоли и решают, каким будет объем операции. В межреберные промежутки с обеих сторон от грудины в ткани переднего средостения вводят по 50—70 мл 0,5 % раствора новокаина (необходима осторожность, чтобы не попасть в a.mammaria interna или плевральные полости). Рассекают надхрящницу на всех ребрах, прикрепляющихся к резецируемой зоне грудины. Затем ее осторожно отделяют распатором, хрящи ребер обычно пересекают скальпелем, после чего распатором, пальцем, тупферами отделяют мягкие ткани переднего средостения от задней поверхности рукоятки грудины.

В промежуток между хрящами I и II ребер под рукояткой грудины зажимом С.Н.Федорова проводят пилу Жигли и рукоятку перепиливают. Осторожно приподнимая острым крючком или рукой дистальную часть рукоятки грудины, тупым и острым путем отделяют ткани средостения от задней поверхности грудины, затем тело грудины пересекают в нижнем отделе или удаляют целиком после отсечения мечевидного отростка. Тща-

тельно останавливают кровотечение. Круглой фрезой толщиной 1,5—2,5 мм соответственно толщине пластины фторопласта выполняют пропил в оставшейся части рукоятки грудины и реберных хрящах. Для удобства после измерения размеров дефекта зеленкой на куске фторопласта рисуют форму необходимого эндопротеза; его делают на 8—10 мм больше образовавшегося дефекта, а затем вырезают скальпелем и подгоняют после примерки по периметру дефекта. Дрелью просверливают отверстия для его подшивания: по два отверстия — для фиксации к оставшейся части рукоятки грудины и нижнему концу тела или мечевидному отростку и по одному — для каждого ребра. Эндопротез вводят в пропилы в рукоятке грудины, дистальном отделе тела и ребер. Нельзя помещать эндопротез под рукоятку и ребра, нельзя накладывать его на ребра и рукоятку грудины.

После обширных резекций тела грудины по поводу хондросарком высокой степени зрелости или при переходе в среднюю степень зрелости, когда операцию выполняют первично, лучшего материала для трансплантата, чем крыло подвздошной кости, пока найти невозможно. Единственное, что может сдерживать хирурга и больного, — это возможность появления симптома Тренделенбурга — легкого прихрамывания, если берется слишком большой трансплантат. В этом случае теряют свое прикрепление к кости средняя и малая ягодичная мышцы, поэтому при зашивании раны нужно особенно тщательно сшивать между собой мышцы, идущие от крыла подвздошной кости дистально, и мышцы, прикрепляющиеся к нему сверху. Нами выполнено 6 операций с использованием аутокости крыла подвздошной кости по разработанной нами методике, при этом у всех больных получен хороший результат (у одной пациентки наблюдалась легкая хромота).

При очень больших поражениях грудины и реберных хрящей, когда дефект превышает размеры крыла подвздошной кости, или если нет уверенности, что у больных, которые раньше уже были нерадикально оперированы, нет парабластоматозных или отдаленных метастазов, применять аутопластическое замещение нерационально, и мы с 1972 г. начали замещать дефекты пластинами из нержавеющей стали, а затем из титана, поскольку они значительно легче.

Отрицательным моментом является невозможность изменить форму и размеры эндопротеза из стали или титана во время операции. Перед операцией хирург определяет возможные размеры и форму дефекта и на основании своих предположений изготавливает 2—3 эндопротеза различных формы и размера; хорошо, если один из них идеально подойдет для замещения дефекта во время операции. Мы наблюдали больную, у которой через 8 лет после замещения дефекта грудины эндопротез из нержавеющей стали сместился и стал мешать ей. Мы решили удалить эндопротез и во время операции обнаружили, что с обеих сторон от него образовались такие плотные фиброзные листки, полностью исключавшие парадоксальные движения грудной стенки. Несомненно, это является положительным свойством эндопротезов из нержавеющей стали.

Последние 18 лет мы закрываем дефекты грудины и большие дефекты грудной стенки листовым фторопластом — это совершенно инертный материал, который при толщине от 1 до 2 мм достаточно прочен, чтобы при замещении дефекта исключить парадоксальные движения грудной стенки как после резекции грудины, так и после резекции нескольких ребер, т.е. восстановить каркасность грудной стенки (рис. 38.9, а; 38.10; 38.11,6).

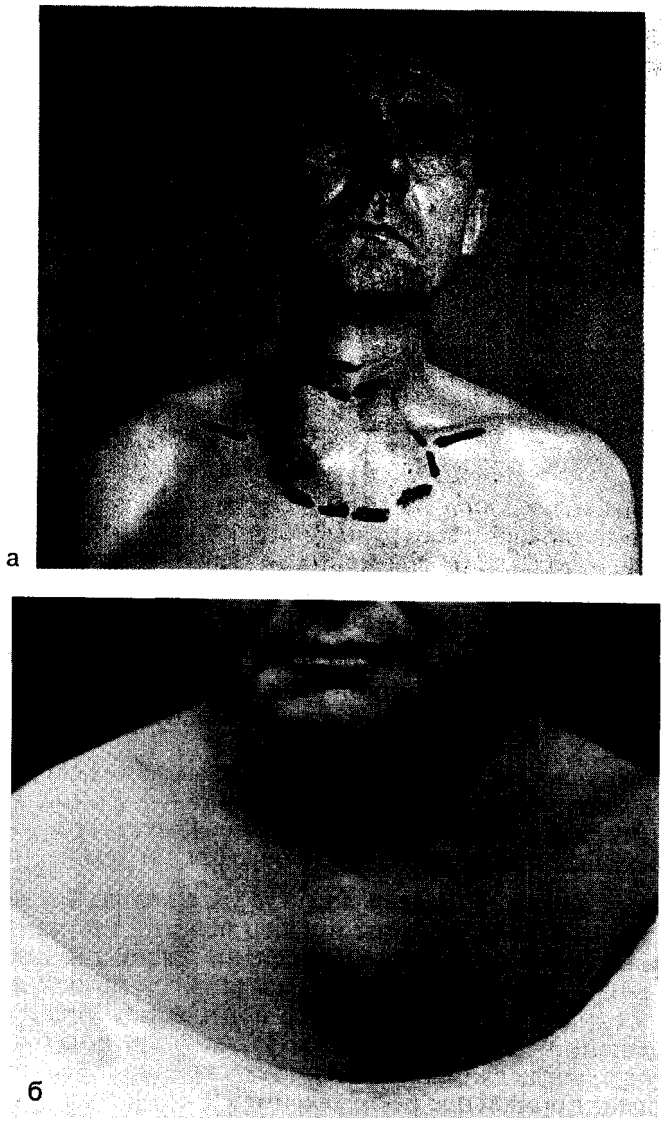


Рис. 38.9. Хондросаркома рукоятки грудины.

а — выполнена резекция вместе с грудинными концами ключиц; б— больная с хондросаркомой левой половины рукоятки грудины, левого грудиноключично-сосцевидного сочленения Во время операции одним конгломератом иссечены рукоятка грудины, ключица, I левое ребро, перевязана и иссечена подключичная вена.

Резекция всей грудины — целиком рукоятки и тела — производится сравнительно редко, поскольку у большинства больных не бывает показаний к такому вмешательству. Поэтому понятно, что и описаний подобных операций в литературе мало. При полном удалении грудины бывают трудными как первый этап удаления опухоли больших или гигантских размеров, так и особенно второй этап — закрытия дефекта, создания достаточной каркасности грудной стенки для нормального дыхания. Одному боль-

Рис. 38.10. Резекция грудины.

ному, у которого мы удалили всю грудину, мы не смогли создать достаточно стабильной каркасности грудной стенки, при этом дыхание сопровождалось парадоксальными движениями грудной стенки, что тяжело переносилось больным.

Трудности заключаются в следующем:

- обычно приходится резецировать и грудинные концы ключицы;
- резекция значительных участков реберных хрящей 2—3 ребер, а иногда и самих ребер и не с одной, а с двух сторон, что создает очень большой дефект;
- удаленный участок грудной стенки обычно имеет дугообразную форму, а материал для замещения дефекта — обычно прямую плоскую форму и по прямой линии он соединяет края пересеченных ребер, оказывая при этом давление на сердце и легкие.

Какие правила нужно соблюдать в случае удаления всей грудины?

1. До удаления опухоли грудины и ребер обязательно измеряют размер дефекта в поперечном направлении. Это очень важно, так как после окончательного пересечения и удаления препарата ребра правой и левой половины грудной стенки расходятся и размер поперечного дефекта увеличивается. При замещении такого дефекта дыхательная функция будет нарушена, как и в случае, когда слишком сильное стягивание ребер правой и левой стороны нарушает нормальное расправление легких.

2. В свободных концах ключиц просверливают отверстия и ключицы стягивают лавсановой лентой, к которой подшивают затем мышцы шеи.

3. Края пластического материала для закрытия дефекта нельзя помещать под края резецированных ребер, предпочтительнее толстой фрезой пропилить ребра или их хрящевые отделы и вставить пластик в эти пропилы.

4. Подшивать пластик к реберным хрящам не рекомендуется, так как это ненадежно — хрящ обычно прорезается, поэтому нужно подшивать пластик к костной части ребра.

5. В исключительных случаях можно тонкий пластический материал, не очень ригидный (например, пластину фторопласта толщиной около 1 мм), наложить на ребра, но очень надежно его фиксировать проволочными швами, поскольку лавсановые могут перетереться. Помещать пластик на ребра, реберную стенку можно только у людей с хорошо развитой подкож-

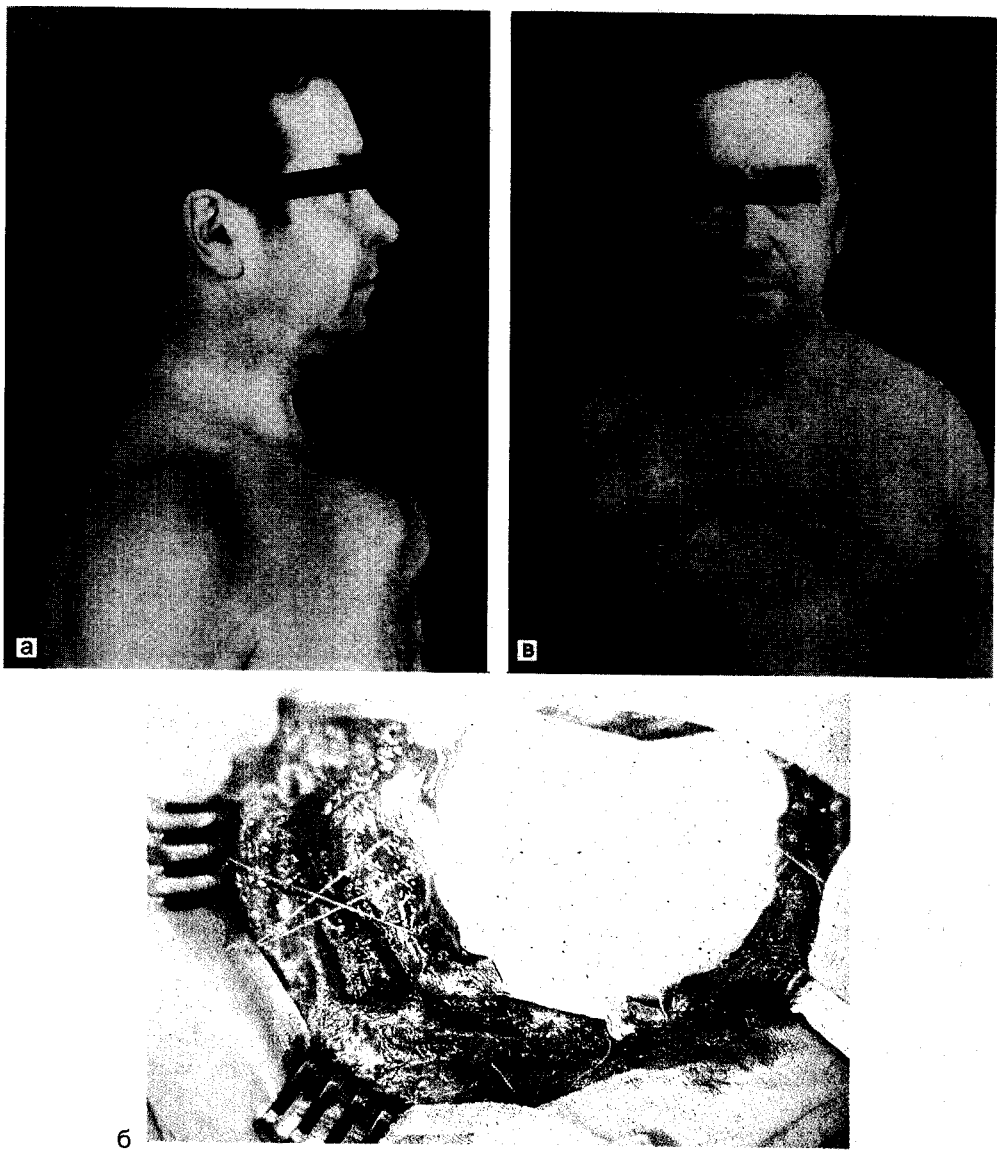


Рис. 38.11. Паростальная саркома грудины.

а — больной с саркомой; б — момент операции: дефект грудины и грудной стенки замещен пластинкой фторопласта; в — больной после операции.

ной клетчаткой или у женщин, у которых пластик прикрывается молочными железами.

F.Alouso-Lej и F.A. de Linera (1971) сообщили о больном с хондромиксоидной фибромой гигантских размеров, которая росла у больного в течение 12 лет, достигла очень больших размеров, разрушив всю грудину, но росла не в грудную полость, а наружу. Путем удаления всей грудины — основания — вся опухоль была полностью удалена, а дефект успешно замещен.

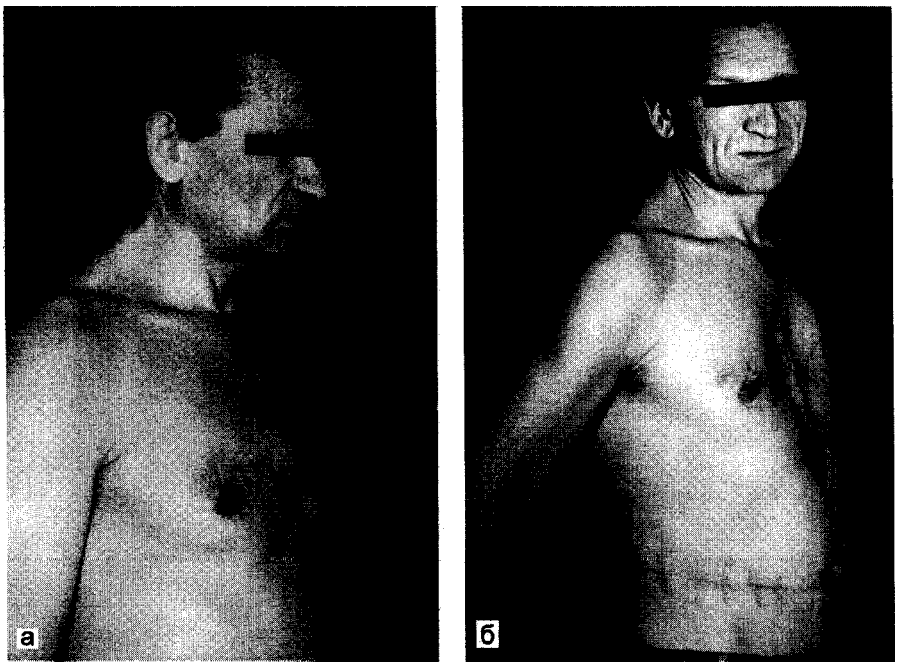


Рис. 38.12. Метастазы гипернефромы в грудину.

а — больной с метастазами; б — после резекции грудины и пластики по С.Т.Зацепину фторопластом и удаления почки.

Вопрос о пластическом закрытии дефекта грудной стенки и последующем аппаратном дыхании у интубированного больного имеет сложность, о которой нужно знать.

Нам пришлось оперировать больного с рецидивом хондросаркомы тела грудины и межреберных промежутков III—IV ребер справа (возможно, это был продолженный рост после неполного удаления опухоли) в другом лечебном учреждении. Мы произвели срединное рассечение грудины вдоль и резецировали грудную стенку, III и IV ребра вместе с тремя межреберными промежутками до передней подмышечной линии. Дефект очень надежно закрыли двумя слоями лавсановой ткани, пришитой к грудине, II и V ребрам, а сверху прикрыли большой грудной мышцей. Можно было считать, что каркасность грудной стенки восстановлена, а больного после операции можно экстубировать и оставить на самостоятельном дыхании. Однако очень опытный анестезиолог, длительное время работавший с кардиохирургами, настоял на том, что больной останется на аппаратном дыхании. В 12 ч ночи я был вызван в больницу к этому больному, оперированному утром, поскольку в правой плевральной полости (которую вскрывали во время операции) накапливалась кровянистая жидкость с достаточно высоким показателем гемоглобина.

Больной был доставлен в операционную, рана послойно расшита. Между большой грудной мышцей и лавсановой тканью обнаружена гематома, состоящая из одних эритроцитов, а в грудной полости — плазма крови с небольшим количеством эритроцитов. Стало ясно, что при каждом вдохе, осуществляемом пассивно вслед за мехами аппарата, в грудной полости

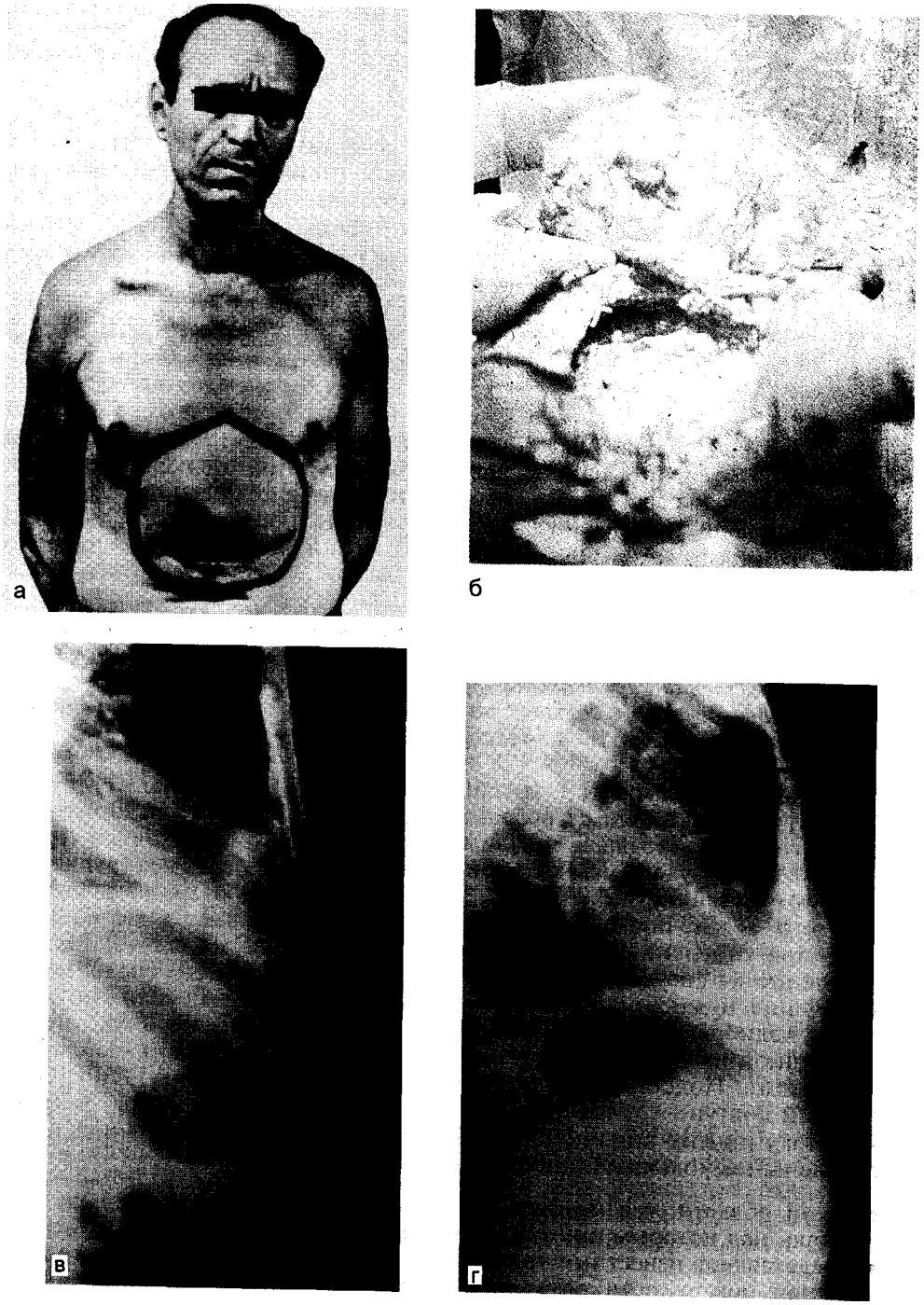
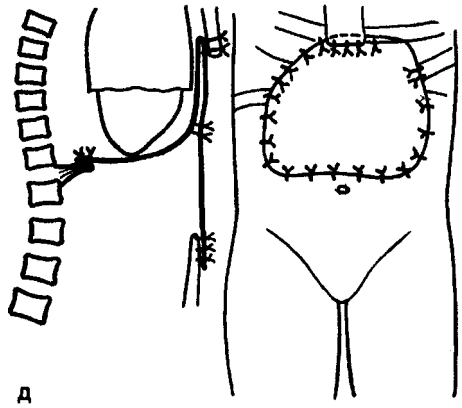


Рис. 38.13. Гигантская опухоль нижнего конца грудины.

а — больной с опухолью, прорастающей сердечную сорочку, диафрагму, переднюю брюшную стенку; б — момент удаления опухоли; в — до и г — после удаления опухоли, освобождена плевральная полость, хорошо виден газовый пузырь в желудке.



д

Рис. 38.13. Продолжение.

д — схема: нижняя половина сердечной сорочки иссечена, диафрагма, дефект грудины и передней брюшной стенки восстановлены из лавсановой ткани.

развивается отрицательное давление, что и поддерживало после окончания операции кровотечение из сосудов мобилизованной большой грудной мышцы. Она была возвращена на свое место, но под ней располагалась уже не фасция и париетальная плевра, а капроновая ткань, которая служила своеобразным ситом, — пропускала плазму, но задерживала основную массу эритроцитов.

Поэтому, во-первых, на капроновую ткань желательно накладывать ауто- или аллогенную консервированную фасцию и, во-вторых, при хорошем восстановлении каркасности грудной стенки не нужно в послеоперационном периоде держать больных на искусственном аппаратном дыхании, оно не только не нужно, но и опасно для больного.

Хондросаркома рукоятки грудины небольшой величины, растущая между ключицей и хрящом I ребра, когда нет показаний к удалению всей рукоятки грудины — редкая локализация хондросаркомы рукоятки грудины, оперативное удаление которой представляет известные трудности. Используют кусачки, пилу Жигли или осцилляторную пилу, и только после этого — как последний этап мобилизации — пересекают I ребро, так как при отделении задней поверхности опухоли может возникнуть кровотечение из сосудов (скорее всего венозных) переднего средостения. Кровотечение нужно остановить, прижав сосуд пальцем; если это вена крупного калибра, то при возможности зашивают поврежденную стенку атравматичной иглой, а при дефекте стенки закрывают дефект «заплатой» из аутофасции. Подобная операция была произведена нами в 1976 г. Операционный доступ — углообразный по верхнему краю ключицы, в яремную вырезку и далее вниз по средней линии над грудиной. Эти трудности обусловлены несколькими причинами:

- в той области, где необходимо пересекать ключицу, а главное — I ребро, над которым проходит подключичная вена;
- представляет известные трудности отделение от рукоятки грудины и задней поверхности опухоли образования переднего средостения и особенно вены;
- необходимо поочередно пересечь ключицу, I ребро, рукоятку грудины, и только после этого костные образования и опухоль приобретают подвижность.

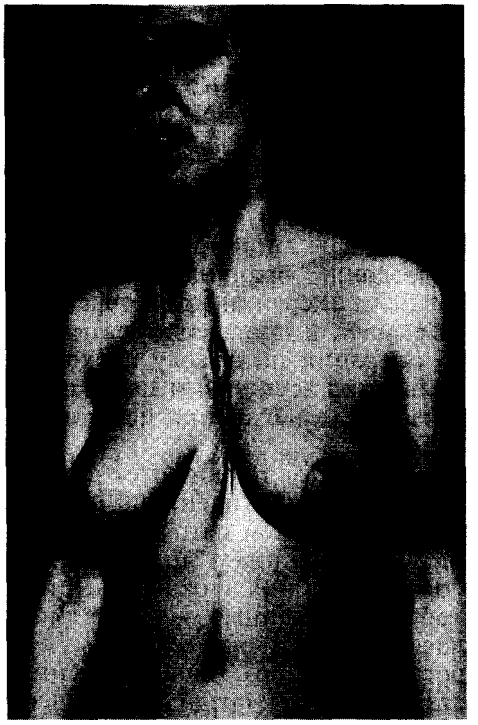


Рис. 38.14. Больная с расщелиной грудной стенки, к которой приросла расщелина сердечной сорочки.

Невозможно дать совет, в какой последовательности у такого больного осуществлять подход и пересекать костные образования, однако, как показывает наш опыт, следует подготовить к пересечению и пересечь ключицу, затем ниже опухолевого образования пересечь хрящ II ребра, осуществить доступ к верхнему краю грудины, тупо отделить ткани средостения от задней поверхности рукоятки грудины вне опухоли, где и пересечь рукоятку.

Нами был радикально оперирован больной с метастазом гипернефромы в грудину (рис. 38.12; 38 13).

Экскизитный случай. К нам обратился больной С. 43 лет с большой опухолью, охватывавшей нижний конец тела грудины. Мечевидный отросток занимал всю эпигастральную область, нижняя граница проходила на уровне пупка. Молодой доктор сказал, что опухоль исходит из мечевидного отростка, в литературе она не описана — это первый случай. Однако на рентгеновском снимке контуры опухоли сливаются с нижней частью сердца, занимают нижние отделы плевральных полостей, газовый пузырь желудка отсутствует. Биопсия не внесла ясности.

Произведена операция — удаление гигантской опухоли путем резекции нижней трети грудины вместе с нижней половиной сердечной сорочки, передних 43 диафрагмы с двух сторон, части реберной дуги и брюшной стенки вместе с брюшиной на площади всего эпигастрия. Попытки заместить сердечную сорочку не предпринималось, нижняя половина сердца осталась обнаженной. Для восстановления дефекта — резецированной грудины, реберных дуг, нижних ребер, диафрагмы и брюшной стенки — взята лавсановая ткань, край которой подшили сначала к краю заднего отдела диафрагмы, к боковым отделам брюшной стенки, которая согнута без натяжения под прямым углом и подшита к концу резецированной грудины и ребрам, затем спущена вниз и подшита к белой линии живота, влагалищам прямых и косых мышц. Наложены швы на кожу. На контрольной рентгенограмме хорошо видны тень сердца, плевральные синусы и желудочный газовый пузырь. Морфологически опухоль оказалась гемангемангиомой. Для дальнейшего лечения больной направлен в онкологическое учреждение.

Для дифференциальной диагностики приводим редкий случай расщелины грудной стенки (рис. 38.14).

Глава 39

Сохранные операции при опухолях костей таза

Оперативное лечение опухолей таза в отличие от опухолей лопатки началось с сохранной операции — обширной резекции костей таза вместе с опухолью (1884), и только в 1889 г. была произведена большая калечащая операция — ампутация ноги с половиной таза, получившая название «межподвздошно-брюшная ампутация» (amputatio interileoabdominalis).

Если операции при повреждениях и опухолях лопатки, менее шокогенные, начали производиться в доасептическую эру и до появления наркоза, то операции по поводу опухолей костей таза стали осуществляться после появления асептики и под наркозом, поскольку эти операции очень травматичны, а нагноения наблюдаются значительно чаще и протекают тяжелее.

Кости таза поражаются опухолями сравнительно часто: эти опухоли составляют по отношению к опухолям других костей скелета 10—15 %. В отделении костной патологии взрослых ЦИТО, по сообщению В.Н.Бурдыгина, С.Т.Зацепина и др. (1998), за 40 лет под наблюдением находилось 583 больных, из них злокачественные опухоли были выявлены у 294 больных, доброкачественные — у 87 и диспластические процессы костей — у 202 человек. Среди злокачественных опухолей наиболее часто встречались хондросаркомы (156), злокачественные гигантоклеточные опухоли (36), метастазы рака (32); среди доброкачественных — хондромы (21), остеоид-остеомы (18), гигантоклеточные опухоли (17). Оперировано 366 больных, производились межподвздошно-брюшные ампутации (87), удаление половины таза (14), резекции крестцово-подвздошного сочленения с пластикой дефекта (11), межподвздошно-брюшные резекции (61), частичные резекции костей таза (196). Большинству больных произведены сохранные операции. По наблюдениям большинства авторов, кости таза чаще поражаются злокачественными опухолями. Так, Н.Н.Трапезников и Т.М.Григорова (1978) из 205 больных с новообразованиями у 162 обнаружили злокачественные опухоли, а у 43 — доброкачественные; И.Т.Кныш (1980) из 270 больных — соответственно у 193 и 77, D.C.Dahlin — у 233 и 59 из 292 больных.

Кости таза, покрытые со всех сторон толстым слоем мышц, мало доступны для осмотра и пальпации, диагноз опухоли может быть поставлен путем всестороннего клинико-рентгенолабораторного исследования. Особенно ценные данные позволяет получить компьютерная и магнитно-резонансная томография. Все это затрудняет раннюю диагностику опухолевых процессов в поликлинических и неспециализированных стационарах. Диагностические ошибки, по данным Н.Н.Трапезникова и Т.М.Григоровой (1978), достигают 80 %, по сведениям И.Т.Кныша (1980), — 82,4 %. Постепенно количество диагностических ошибок уменьшается.

Н.Н.Трапезников и Т.М.Григорова (1978) приводят сводные данные о частоте поражения костей таза различными видами злокачественных новообразований: остеогенная саркома — 133 больных, хондросаркома — 124, саркома Юинга — 101, ретикулосаркома — 45, фибросаркома кости — 14, злокачественная остеобластокластома — 2, ангиосаркома — 1 больной. Следует согласиться с мнением Н.Н.Трапезникова и Л.А.Ереминой (1968), что при саркоме Юинга и ретикулосаркоме будут расширены показания к оперативному вмешательству после консервативной терапии, которое необходимо проводить перед операцией, особенно при локализации опухоли

в костях таза. Возможно, что при улучшении диагностики и применении эффективной до- и послеоперационной полихимиотерапии будут расширены показания к широким резекциям костей таза при ранних стадиях остеогенной саркомы и саркомы Юинга.

В настоящее время наиболее часто широкие резекции костей таза производят при хондросаркоме.

Показаниями к выполнению таких обширных резекций считают:

- доброкачественные опухоли;
- злокачественные опухоли с низкой потенцией роста, хондросаркомы только высокой и средней степени зрелости;
- злокачественные опухоли с небольшим мягкотканным компонентом;
- возможность удаления злокачественной опухоли вместе с покрывающими ее мышцами и фасциями;
- возможность пересечения костей, отступя на необходимое расстояние от рентгенологически определяемых границ опухоли.

Основные этапы оперативных вмешательств при опухолях костей таза были разработаны давно, однако высокий процент смертельных исходов непосредственно после операции из-за кровопотери, шока, тяжелых нагноений ран, неоднократных рецидивов злокачественных опухолей, технической сложности оперативных вмешательств останавливал хирургов от производства этих операций.

В.И.Добротворский (1934) писал, что обширные резекции костей таза связаны с большой кровопотерей и что в послеоперационном периоде во многих случаях отмечаются нагноение и смертельные исходы от сепсиса. Однако он признавал, что резекция половины таза имеет преимущества перед межподвздошно-брюшной ампутацией: резекцию больные переносят легче, так как при ней не перевязывают крупные сосуды и не пересекают крестцовое сочленение, что часто приводит к шоку.

История развития хирургических методов лечения опухолей костей таза начинается с классических работ Н.И.Пирогова, в одной из которых он критикует существовавшие ранее доступы и описывает свой оперативный доступ: «Один и тот же разрез без всякого повреждения брюшины может служить для всех трех перевязок (aa.ileaco externae, internae, communis), в этом может всякий убедиться на трупе, нужно только в точности соблюдать правила».

Экстраперитонеальный доступ по Кремптону—Пирогову не только сохранил свое значение до настоящего времени, но и получил за 140 лет существования дальнейшее развитие и стал «классическим». Он описан во всех отечественных учебниках по оперативной хирургии.

Доступ Кремптона—Пирогова позволяет подойти ко всем образованиям, всему забрюшинному пространству соответствующей половины таза, мобилизовать общую, внутреннюю, наружную артерии, вену, бедренный нерв и начало седалищного нерва, осуществить доступ к клетчаточным пространствам таза, внутренней поверхности костей таза, лобковой, тела и крыла подвздошной кости, всей внутренней поверхности крестца, к телам V, IV, III поясничных позвонков.

Этот доступ является исходным для многих последующих доступов, предложенных различными авторами для решения «частных» задач при оперативном удалении опухолей таза, крестца, тел поясничных позвонков.

В.Н.Шевкуненко (1935) среди показаний к применению доступа Пирогова указывает экстирпацию больших опухолей таза.

Следующим этапом была операция, предложенная Т.Кохером (1884), который удалил у больного практически половину таза по поводу хрящевой опухоли. Выполняя это вмешательство, он использовал доступ Пирогова, продлив разрез дугообразно кзади, проведя его над гребнем крыла подвздошной кости за линию крестцово-подвздошного сочленения и закончив над боковой массой крестца. Это наиболее широкий доступ к костям таза: передняя часть разреза позволяет отвести брюшинный мешок, мобилизовать подвздошные сосуды, бедренный нерв, пересечь lig. sacrospinosum, lig. sacrotuberosum, тупо отделить мочевой пузырь, пересечь симфиз, выделить всю внутреннюю поверхность костей, отсечь мышцы от гребня подвздошной кости или опухоли в этой области. Дугообразная форма разреза позволяет обнажить не только заднюю поверхность боковой части крестца, но и всю наружную поверхность крыла подвздошной кости до большого вертела и даже дистальнее. Этот доступ был применен нами у 3 больных, которым полностью удалили половину таза, сохранив конечность.

Второй доступ Кохера — к седалищной кости, заднему отделу тазобедренного сустава и телу подвздошной кости — также хорошо известен, описан в большинстве руководств и широко применяется в настоящее время в редуцированном варианте.

Несколько вариантов задних доступов для резекции всей подвздошной кости с тазобедренным суставом или тазобедренного сустава с телом подвздошной кости предложил Bardenheuer (1898, 1904), у которого из 47 оперированных им больных двое умерли от шока. Два варианта доступов к гребню, крылу подвздошной кости и тазобедренному суставу предложил Sprengel (1906).

В 1909 г. Н.Н.Петров произвел обширную резекцию крыла подвздошной кости по поводу фибросаркомы с хорошим функциональным и онкологическим результатом в течение 25 лет. Обширные резекции костей таза при опухолях производили в 1912—1916 гг. в клинике С.П.Федорова. В 1923 г. Я.О.Гальперин выполнил обширную резекцию таза (описана С.Я-Идашкиной, 1925) по поводу опухоли подвздошной кости. Проведен Т-образный разрез по гребню подвздошной кости и вдоль паховой складки, от середины его — перпендикулярный разрез к большому вертелу. Подвздошный сосудистый пучок мобилизован и отведен медиально, пересечены мышцы, лобковая и седалищная кости, проксимально произведено пересечение подвздошной кости и частичное разъединение в крестцово-подвздошном сочленении. Головка бедренной кости была сохранена и после удаления резецированного отдела таза частично опилена, подведена к боковой массе крестца для упора в нее и образования анкилоза и фиксирована двумя скобами. Больная умерла вскоре после операции.

Широко известен доступ к симфизу, нисходящей ветви лобковой и седалищной костям, предложенный Мак-Уортером (1929).

В.И.Добротворский (1934) приводит следующие данные о результатах резекций при саркомах таза (материал Ленинградского онкологического института): на 55 операций смертельный исход в непосредственной связи с операцией отмечен в 20 случаях (35,7 %), к ним отнесены 2 пациента с незаконченной операцией и 8 — с неполностью удаленными опухолями. На 18 обширных резекций подвздошной кости вплоть до резекции половины таза отмечено 9 смертельных исходов (50 %). Из 6 типичных резекций и вылущения некостных сарком смертью больного закончилась одна. Наибо-

лее благоприятные исходы получены при резекциях седалищных и лобковых костей — из 5 больных ни один не умер.

Благоприятными предпосылками для резекций костей таза явились: достижения анестезиологии, трансфузиологии, совершенствование хирургической техники, появление антибиотиков, улучшение знаний о различных нозологических формах опухолей костей. В связи с этим в последние годы вопросы лечения опухолей костей таза активно разрабатывают наши отечественные ортопеды и онкологи [Волков М.В., 1962, 1969; Махсон Н.Е., 1965; Красовитов В.К., 1966; Чаклин В.Д., 1967; Талышинский Р.Р., 1967; Корж А.А., 1967; Трапезников Н.Н., Григорова Т.М., 1971, 1974, 1978; Корж А.А., Кулиш Н.И., 1977; Кулиш Н.Н., 1978].

Ряд отечественных ортопедов предложили оперативные доступы к отдельным участкам костей таза: В.Д.Чаклин (1958) — внутритазовый доступ к дну вертлужной впадины, Н.И.Кулиш (1977) — свой доступ к дну вертлужной впадины, а также модификацию доступа Гагена—Торна.

Широко известны предложенные В.К.Красовитовым (1966) доступы для удаления опухолей костей переднего отдела тазового кольца; Р.Р.Талышинский (1969) разработал трансаддукторный доступ к переднему полукольцу таза. Известны предложения И.Т.Кныша (1965), В.П.Селиванова (1964), Milch (1935), Radley и др. (1954), R.Merld'Obinil (1968) и др.

Мы не имеем возможности привести в настоящей монографии описание всех перечисленных выше оперативных доступов к различным костям и отделам таза, они все были детально и сравнительно недавно описаны авторами, которые отметили возможности и достоинства этих способов. Однако достоинства некоторых из них преувеличены.

Мы хотели бы подчеркнуть следующее: при доброкачественных опухолях костей таза оперативные вмешательства в тех случаях, когда опухоли не вышли за пределы костей, представляют задачу средней сложности, поскольку хирургу нужно осуществить доступ к определенному отделу костей таза, имеющему нормальные контуры. Мягкие ткани можно отсекать непосредственно у кости или отодвинуть их от кости распатором, элеватором, что упрощает оперативное вмешательство.

При злокачественных опухолях костей таза, которые, как правило, к моменту обнаружения разрушают одну из костных стенок и выходят за пределы кости, необходимо применять другую оперативную технику — по Т.Кохеру (1884), Ф.О.Гальперу (1923), С.О.Португалову (1948), Н.Е.Махсону (1965) и др. Идея ее сформулирована как перечисленными выше авторами, так и особенно ярко П.И.Тиховым и Н.А.Богоразом (1948), которые являются одними из основоположников идеи реплантации конечности.

Реплантация конечности состоит в следующем: выделяют сосудисто-нервный пучок на протяжении тазовых костей и верхней трети бедра, резецируют пораженные кости таза и реплантируют конечность, т.е. выполняют операцию, аналогичную межлопаточно-грудной резекции — операции Тихова—Линберга.

Принцип первоначальной мобилизации подвздошных сосудов, бедренной артерии и вены в верхнем отделе бедра, а также бедренного нерва позволил резецировать пораженные опухолями участки костей таза, покрытые, видимо, нормальными мышцами. Этот прием сделал не столь важными многие мелкие детали оперативной мобилизации тех или других отделов костей таза.

Обширные резекции костей таза при доброкачественных и некоторых злокачественных опухолях костей таза относятся к сложным оперативным вмешательствам. Сложность заключается в следующем:

А необходимо до операции точно установить нозологическую форму опухолевого процесса, а для хондросарком — и степень зрелости опухоли;

А на основании оценки клинико-рентгенологических данных и собственного клинического опыта определить объем и тип хирургического вмешательства;

А правильно выбрать доступ в зависимости от данных конкретных условий, уметь его применить, расширить, видоизменить во время операции;

А при интимном контакте опухоли с органами таза хирургическая препаровка идет в ограниченной полости, нередко в узкой щели, что чаще ведет к повреждению опухоли и нарушению абластики, реже — к повреждению органов таза, поэтому мы стараемся, когда это возможно, пересечь костное тазовое кольцо проксимальное и дистальнее опухоли (или отсечь пораженный опухолью участок кости), сделать костный фрагмент, подлежащий удалению, подвижным, после чего появляются реальные возможности для острой и тупой препаровки и отделения внутренних органов и образований от опухоли костного фрагмента;

А необходимо произвести это сложное, травматичное оперативное вмешательство возможно быстро, анатомично и с наименьшей кровопотерей;

. А при удалении вертлужной впадины обеспечить упор верхнего конца бедренной кости в оставшуюся часть костей таза или подвесить ее, а если это невозможно, сохранить сгибание и разгибание в новом тазобедренном суставе.

Такие оперативные вмешательства выполняют при соблюдении строжайшей асептики, в хорошо оборудованных операционных, наркоз должен осуществлять опытный анестезиолог. Для возмещения кровопотери (доходящей до 4000 мл) необходим врач, который имеет опыт переливания крови и кровезаменителей в больших количествах. Анестезиолог и оперирующий хирург в течение всей операции должны точно знать размер кровопотери, уровень гемоглобина, количество эритроцитов, гематокрит, объем циркулирующей крови, уровень насыщения крови кислородом, центральное венозное давление. В мочевой пузырь больного перед началом операции вводят катетер для измерения скорости выделения мочи.

39.1. Операции при поражении костей переднего отдела таза

Операции при поражении костей переднего отдела таза представляют трудности в тех случаях, когда опухоли имеют большие размеры, значительно распространяются в полость малого таза и интимно связаны с мочевым пузырем, влагалищем, прямой кишкой, брюшиной или располагаются под бедренными и наружными подвздошными сосудами.

При *поражении горизонтальной ветви лобковой кости* и ее резекции не требуется пластического замещения. У первой нашей больной мы заместили дефект аутотрансплантатом из гребня подвздошной кости; трансплантат длительное время перестраивался. Нужно помнить, что в горизонтальной ветви лобковой кости часто обнаруживается киста кости, так что можно ограничиться краевой резекцией и пластикой аллотрансплантатами.

При одновременной резекции лобковой и седалищной костей не требуется пластического закрытия: в послеоперационном периоде развиваются такие плотные рубцы, которые предотвращают образование грыжи. Поражение опухолью симфиза, когда возможна экономная резекция, желательно закончить костной пластикой массивным аутотрансплантатом из крыла подвздошной кости с внедрением его в горизонтальные и нисходящие ветви лобковых костей правой и левой стороны.

Опухоли, поражающие на всем протяжении лобковые и седалищные кости с обеих сторон, встречаются редко. Мы оперировали больную с паростальной саркомой очень больших размеров — от одного тазобедренного сустава до другого. Из Н-образного разреза резецированы лобковые и седалищные кости с обеих сторон, оба вертикальных разреза выполнены над проекцией наружных подвздошных и бедренных сосудов, которые были выделены, мобилизованы и отведены кнаружи, что позволило пересечь лобковую и седалищную кости непосредственно у вертлужных впадин, сохранив тазобедренные суставы.

Из горизонтального разреза отсечены брюшные мышцы, от опухоли отделены мочевой пузырь, уретра, влагалище и прямая кишка, а с наружной стороны отсечены все приводящие мышцы. Образовался дефект не только костей, но и мягких тканей, в связи с чем пластическое замещение было невозможно. Рана зажила с образованием мощных рубцов, которые, как висячий мост, соединили концы резецированных костей. Больная могла свободно ходить в течение 2 ч, после чего появлялись неприятные ощущения в крестцово-подвздошных сочленениях. Через год появился рецидив опухоли.

39.2. Оперативный доступ для удаления нисходящей части лобковой, седалищной костей и части тела подвздошной кости по С.Т. Зацепину

Оперативные доступы к отдельным костям и различным отделам таза разработаны хорошо, но иногда при распространенном опухолевом процессе для выполнения оперативного вмешательства хирургу требуется более широкий подход, чем описано ранее. Сообщений в литературе о доступе к лобковой, седалищной кости и телу подвздошной кости мы не встретили. Нами разработан доступ (авторское свидетельство № 194252), представляющий собой несколько видоизмененную комбинацию двух разрезов: доступа к лобковой и части седалищной кости Мак-Уортера и разрез Кохера, который позволяет подойти к тазобедренному суставу сзади. Однако ни один из этих разрезов не обеспечивает подход к телу подвздошной кости и верхней части седалищной кости (рис. 39.1). Более того, разрез, предложенный для резекции лобковой и седалищной костей, начинается почти вертикально в заднем отделе ягодичной области и заканчивается в среднем ее отделе. Разрез, предлагаемый нами, проходит горизонтально и заканчивается в наружном отделе ягодичной области.

Таким образом, использовав сочетание двух разрезов и изменив направление одного из них, мы получили доступ, который качественно отличается от каждого из известных и позволяет более удобно подойти не только к лобковой и седалищной костям, но и к телу подвздошной кости. Этот доступ впервые был применен нами на опухоли, которая поразила всю правую седалищную кость, часть тела подвздошной кости соответственно дну вертлужной впадины, spina ischiadica и нисходящую часть лобковой кости,

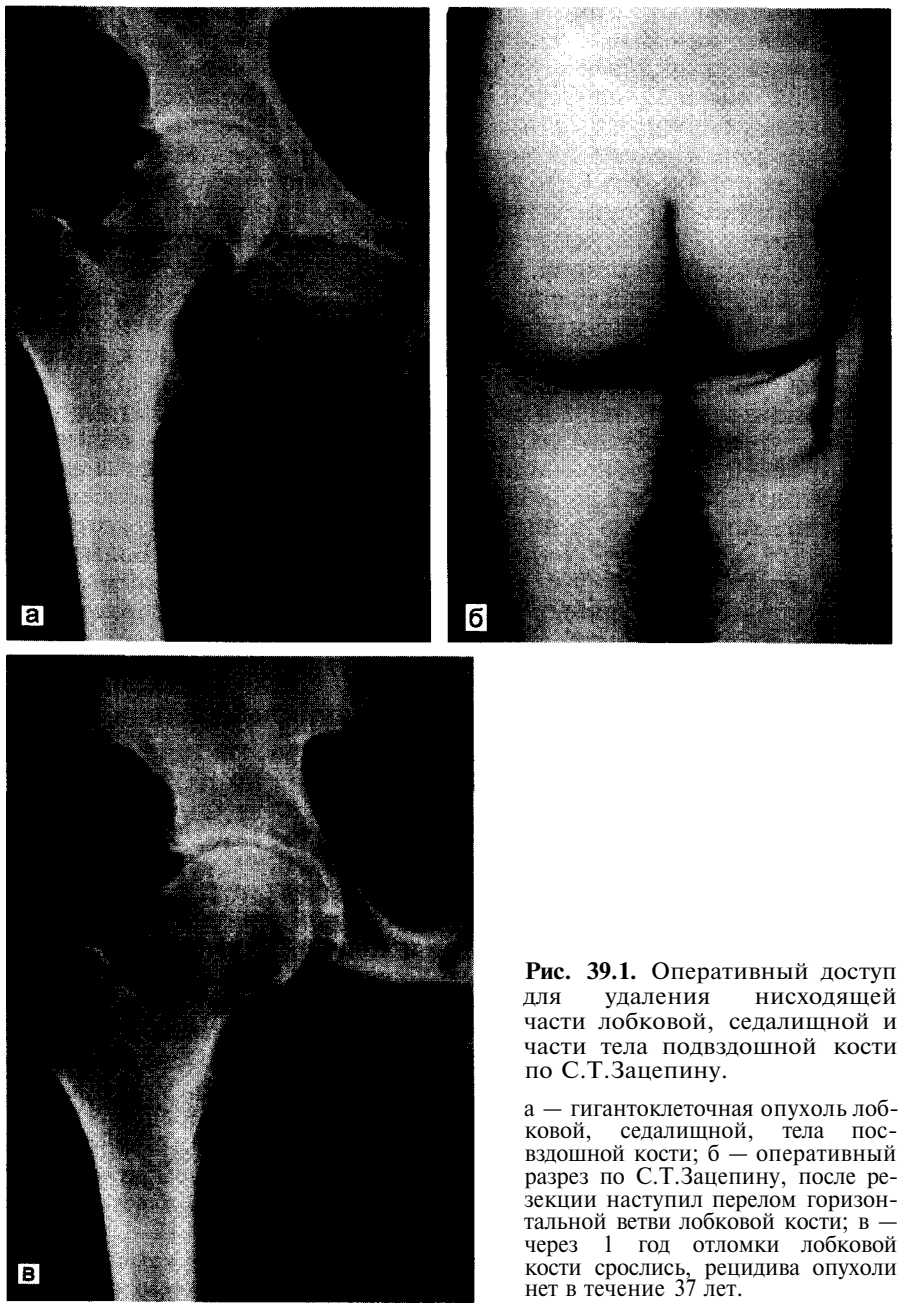


Рис. 39.1. Оперативный доступ для удаления нисходящей части лобковой, седалищной и части тела подвздошной кости по С.Т.Зацепину.

а — гигантоклеточная опухоль лобковой, седалищной, тела подвздошной кости; б — оперативный разрез по С.Т.Зацепину, после резекции наступил перелом горизонтальной ветви лобковой кости; в — через 1 год отломки лобковой кости срослись, рецидива опухоли нет в течение 37 лет.

вздувшей пораженные отделы без прорыва коркового слоя (остеобластокластома).

Операция с применением предлагаемого нами доступа делится на два этапа. Первый этап — выделение и удаление нисходящей части лобковой кости до седалищного бугра, второй этап — выделение и удаление седалищной кости и части тела подвздошной кости. Первую часть операции производят при положении больного на спине с согнутой и сильно отведенной в тазобедренном суставе ногой, вторую часть — при положении больного на животе.

Если нужно удалить нисходящую часть лобковой кости и осуществить подход к седалищному бугру, седалищной кости и нижней части тела подвздошной кости, то при положении больного на животе делают вертикальный разрез на 4 см кзади от большого вертела. Пересекают сухожильную часть большой ягодичной мышцы, а в верхнем отделе часть мышц разделяют вдоль по волокнам (как делают при разрезе Кохера). Затем проводят дополнительный разрез от седалищного бугра по возможности перпендикулярно к средней части первого разреза.

Первый этап операции. Кожный разрез кнаружи от основания мошонки в проекции верхнего края верхней ветви лобковой кости проводят по ягодичной складке до седалищного бугра, отсекают приводящие мышцы. Отводят кнутри элементы семенного канатика, тупо отделяют основание правого кавернозного тела и отделяют наружную и внутреннюю запирательные мышцы вместе с запирательной мембраной. Долотом удаляют часть верхней ветви лобковой кости, оставляя тонкую кортикальную пластину по верхнему краю, а затем удаляют лобковую кость с частью лонного сочленения, так как опухолевая ткань проникала до него.

Второй этап операции. Выполняют вертикальный разрез на 4 см медиальнее большого вертела. Пересекают сухожильную часть большой ягодичной мышцы, а в верхнем отделе часть мышцы разделяют вдоль по ходу волокон, что позволяет высоко отвести большую ягодичную мышцу, не нарушив ее кровоснабжения и иннервации. Первый разрез продлевают от седалищного бугра по ягодичной складке до соединения со средней частью второго. Мы рекомендуем делать горизонтальный разрез в его наружном отделе не по ягодичной складке, а горизонтально, чтобы он под прямым углом подходил к вертикальному, или переводить горизонтальный разрез в вертикальный с образованием большого лоскута, позволяющего отсечь прикрепление большой ягодичной мышцы к задней поверхности бедренной кости.

Седалищный нерв отводят кнаружи, после чего от седалищного бугра, резко увеличенного вследствие опухолевого процесса, отсекают сухожилия полусухожильной, двуглавой, квадратной мышц бедра и lig. sacrotuberale.

В ране находят aa.glutea inferior и superior; a. pudenda, огибающую у основания spina ischiadica, и только после этого пересекают lig. sacrospinale вместе с m. coccygeus, отделяют от седалищной кости mm. gemelli superior и inferior, отсекают от верхушки большого тела грушевидную мышцу. Это позволило выделить не только всю седалищную кость, но и часть тела подвздошной. Пересекают кости ниже вертлужной впадины, а затем долотом осторожно удаляют пораженную часть тела подвздошной кости. Поражение простиралось на 2 см выше крыши вертлужной впадины. Неизмененный хрящ дна вертлужной впадины и тонкие костные пластинки по краям кости, не пораженные опухолевым процессом, оставляют. После этого рану зашивают: к концу lig. sacrotuberale подшивают концы mm. biceps femoris, semitendinosus и quadratus femoris, затем грушевидную мышцу подшивают к большому вертелу, более мелкие мышцы отдельными швами фиксируют в

правильном положении, восстанавливают сухожилие большой ягодичной мышцы, накладывают швы на подкожную клетчатку и кожу.

Этим доступом оперировано 16 больных, из них 5 — с остеобластокластомами, один — с синовиальной саркомой, один — с гемангиоэндотелиомой (в последующем лучевая терапия). Все больные здоровы. Срок наблюдения — от 2 до 37 лет. Этот доступ широко применяется моими учениками, что является лучшим доказательством его признания.

39.3. Операция удаления половины таза по Кохеру

Операции резекции тазовых костей и удаления половины таза начали разрабатывать в конце прошлого века. Так, Т.Кохер (1884) у больного с громадной остеохондросаркомой правой половины таза произвел обширную резекцию костей таза, перепилив спереди лобковую и седалищную кости, сзади разъединив крестцово-подвздошное сочленение и удалив его вместе с верхним концом бедренной кости, вовлеченной в опухолевый процесс. Через 4 года больной был жив, мог ходить в течение часа без поддержки. Подобную сохранную резекцию костей таза Т.Кохер успешно произвел еще одному больному и дал прекрасное описание техники этого оперативного вмешательства в своей книге «Учение о хирургических операциях». Эти операции как «способ Кохера» описаны в «Курсе оперативной хирургии» А.А.Боброва (1908) и в некоторых других руководствах отечественных ученых. Резекция различных отделов тазовых костей описана в руководстве В1егисоавт. (1928).

Методику резекции половины таза по Кохеру с небольшими изменениями применяют и в настоящее время. Производят разрез от крестцово-подвздошного сочленения с рассечением мышц брюшной стенки вдоль гребня подвздошной кости и пупартовой связки, отводят поперечную фасцию вместе с брюшиной над опухолью до подвздошных сосудов, которые вместе с бедренным нервом отводят медиально. Рассекают мышцы, разделяют по крестцово-подвздошному суставу, перепиливают лобковую и седалищную кости, удаляют мобилизованную половину таза.

Операция полного удаления половины таза была произведена нами в 1970 г. 3 больным, в одном случае — вместе с боковой массой крестца. Эту операцию выполняют редко не только из-за сложности технического выполнения, но и нечастых показаний к ней, чаще показана частичная резекция. Удаление осуществляют из разреза, который начинается в верхней трети медиальной поверхности бедра, затем поднимается вверх, проходит под наружным отверстием пахового канала, косо вверх, над крылом подвздошной кости (выше 10 см) и спускается вниз под боковой массой крестца. Используют все те принципы, которые описаны выше. Внебрюшинно мобилизуют на всем протяжении общие, частично внутренние, наружные подвздошные сосуды и верхний отдел бедренной артерии и вены, бедренный нерв, корешки и начало седалищного нерва. Выше крыла подвздошной кости пересекают m. psoas, связки между нижними поясничными позвонками и крылом подвздошной кости, отсекают мышцы от гребня подвздошной кости или опухоли. Отводят мочевой пузырь, уретру, под симфиз вводят изогнутый распатор и симфиз рассекают ножом.

В глубине раны в клетчатке пальцами выделяют и рассекают lig. sacrotuberosum и sacrospinosum. Отсекают оставшиеся вне опухоли мышцы по наружной поверхности подвздошной кости, а также мышцы бедра, прикрепляющиеся к spina ilea anterior, superior и inferior, к лобковой и седалищной

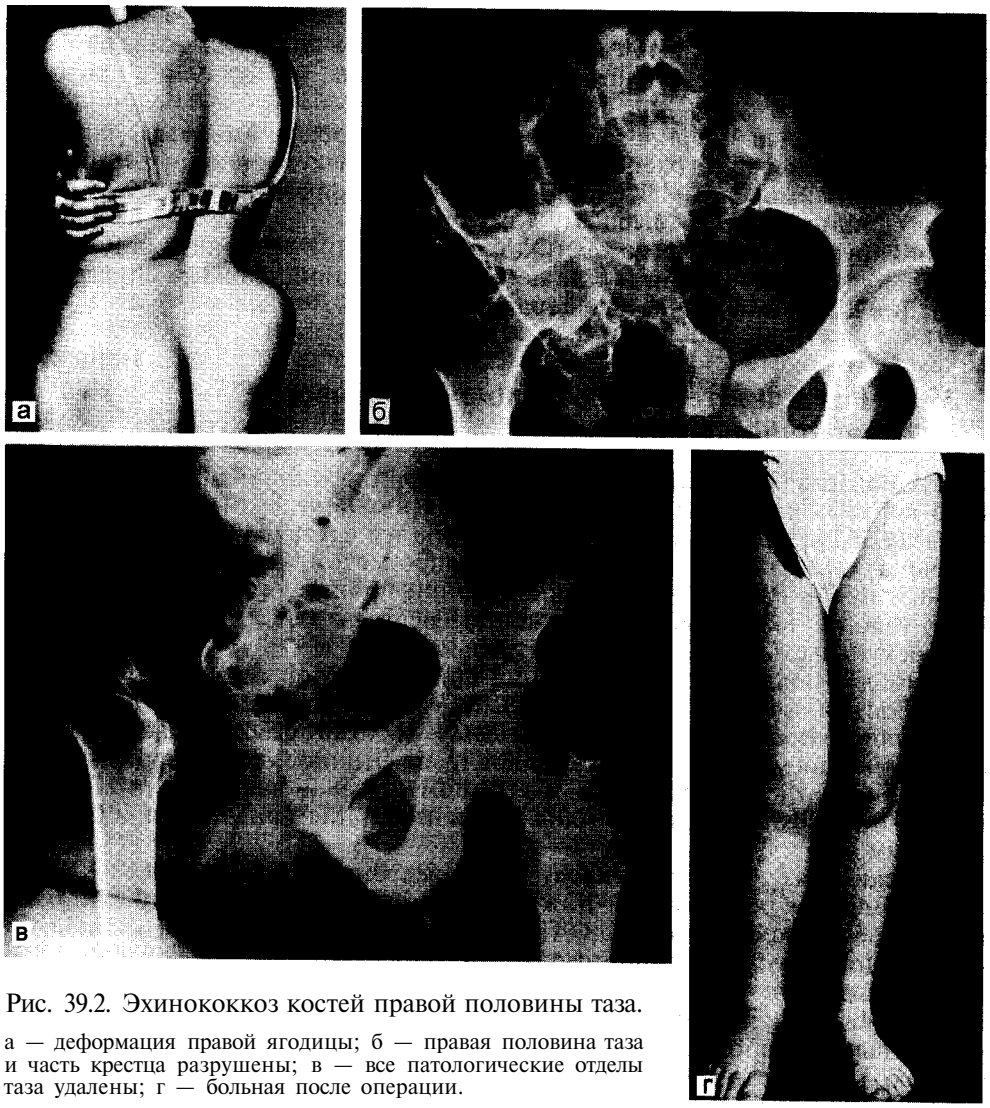


Рис. 39.2. Эхинококкоз костей правой половины таза.

а — деформация правой ягодицы; б — правая половина таза и часть крестца разрушены; в — все патологические отделы таза удалены; г — больная после операции.

костям. Осуществляют подход к передней поверхности тазобедренного сустава, рассекают капсулу, головку бедра вывихивают, пересекают задний отдел капсулы сустава, сухожилия мышц — ротаторов бедра. После всех этих манипуляций можно подойти к большому седалищному отверстию; со стороны таза и ягодичной области рассекают или боковую массу крестца, или связки крестцово-подвздошного сочленения, отсекают недосеченные остатки мышц и сухожилий. Сосудистый пучок и бедренный нерв отводят кнутри, а половину таза вместе с опухолью — кнаружи.

Одна из больных поступила с поражением правой половины таза эхинококком (рис. 39.2). После удаления правой половины таза вместе с боковой массой крестца толстый лавсановый шнур проводят через foramen obturatoria с другой стороны и обвязывают вокруг шейки бедренной кости. Такая

фиксация позволила больной ходить с палкой или одним костылем. Хорошее состояние наблюдалось в течение 7 лет, затем наступил рецидив в забрюшинной клетчатке, больная 2 раза оперирована, но состояние прогрессивно ухудшалось.

Вторая больная оперирована по поводу хондросаркомы таза, которая только после операции расценена как опухоль низкой степени зрелости с участками полиморфно-клеточной саркомы на периферии; через 2 мес появился рецидив по всему бывшему ложу опухоли.

Для хирурга, овладевшего техникой операций при опухолях костей таза, операция удаления половины таза не кажется трудной, сложнее определить показания к ней при обширных поражениях.

39.4. Резекция тела подвздошной, лобковой и седалищной костей

Н.А.Богораз (1948) писал, что реплантация нижней конечности на сосудисто-нервном пучке была предложена и выполнялась им уже больше 30 лет назад, в 1913 г., взамен ампутации ноги в тех случаях, когда середина ее захвачена каким-либо злокачественным процессом. Выделив сосудисто-нервный пучок на достаточном протяжении, производят «двойную» ампутацию участка, включающего пораженное место, и затем подшивают периферическую часть конечности к центральной.

Наиболее показана такая операция при миогенной саркоме (очевидно, что это остеобластокластома. — *С.З.)*. Методика резекции таза, исходя из принципов, разработанных П.И.Тиховым и Н.А.Богоразом (выделение магистральных сосудов и нервных стволов и абластичное, широкое иссечение пораженного отдела конечности, а в данном случае — части таза и тазобедренного сустава), была разработана как реплантация конечности С.О.Португаловым.

Резекция таза по Португалову*. Тазобедренный сустав также может служить местом реплантации нижней конечности. В одном случае такая операция была произведена С.О.Португаловым по поводу саркомы области тазобедренного сустава по выработанной им методике, которая заключается в следующем: разрезом, проведенным от spina ilei anterior superior на палец выше пупартовой связки, параллельно ей, до отверстия бедренного канала, освобождают внебрюшинно a. и v. ilica communis externa и верхнюю треть бедренный сосудов. Через этот разрез у lacuna muscularis освобождают бедренный нерв. Затем сзади в типичном месте между седалищным бугром и большим вертелом бедра выделяют седалищный нерв от выхода его из таза на протяжении верхней трети бедра. Верхние корешки нерва освобождают тупо возможно выше по направлению к позвоночнику. Затем сосуды и нервы отводят на марлевых полосках и верхний край первого разреза соединяют со вторым, после чего ведут его дальше на промежность.

На уровне этого разреза разделяют мягкие части снаружи и изнутри, следуя как при amputatio interileoabdominalis, и, дойдя до соединения таза с крестцом, рассекают долотом кость по линии этого соединения. Ближе кпереди рассекают на границе поражения лобковую часть, а сзади — седалищную. Далее в верхней трети бедра, в зависимости от размеров пораже-

* Приведено по описанию Н.А.Богораза.

ния, рассекают мягкие части и кость бедра и иссеченный участок удаляют. В случае, описанном С.О.Португаловым, конец бедра был подтянут и подшит проволочным швом к кости таза, а потом соединялись мягкие части. Больная погибла на другой день после операции. Несмотря на неудачный результат оперативного вмешательства, методика, разработанная С.О.Португаловым, несомненно является определенным вкладом в развитие хирургического лечения больных с опухолями таза и тазобедренного сустава.

Однако как в нашей стране, так и за рубежом операции резекции тела подвздошной кости с лобковой и седалищной костями одним блоком после мобилизации сосудистого пучка производились в единичных случаях.

Следует отметить, что наблюдается некоторый параллелизм между изменениями, которые претерпели со временем межлопаточно-грудная резекция, предложенная П.И.Тиховым, и резекция таза, разработанная на том же принципе С.О.Португаловым. Первым общим для этих операций изменением является отказ от иссечения и удаления вместе с резецируемой частью плечевого или тазового пояса и опухолью кожи, если это не диктуется необходимостью (кожа проращена опухолью). Вторым изменением является большая забота о функции остающегося дистального отдела конечности.

Н.Е.Махсон (1970) по аналогии с плечелопаточной резекцией — операцией Тихова — предложил операцию резекции тела таза называть *межподвздошно-брюшной резекцией.*

Операцию выполняют из доступа Кремптона—Пирогова с выделением сосудисто-нервного пучка, седалищного нерва и поэтапным отсечением мышц, связок от резецируемого отдела таза, как и при других методиках.

Н.Е.Махсон рекомендует резецировать головку бедренной кости, а верхний ее конец подводить к опилу подвздошной кости, добиваясь у некоторых больных костного сращения бедренной и подвздошной костей, у других же — неоартроза с качательными движениями.

Наши наблюдения за больными, подвергшимися резекции переднего полукольца таза, показали, что для достижения сращения бедренной и подвздошной костей лучше применять металлический штифт ЦИТО, который проводят через крыло подвздошной кости в костномозговой канал бедренной кости (рис. 39.3). Применение этой методики позволяет получить устойчивую фиксацию и не применять гипсовую повязку в послеоперационном периоде.

Дальнейший опыт производства подобных резекций позволил нам у некоторых больных дополнять основной разрез перпендикулярным на уровне spina ilea anterior superior или несколько ниже (как это делал Шпренгель), что облегчает как проведение проволочной пилы Жигли через большое седалищное отверстие, так и подход к тазобедренному суставу (рис. 39.4).

На большом числе оперативных вмешательств мы убедились, что нет необходимости пересекать шейку бедренной кости; у большинства больных можно произвести отсечение капсулы тазобедренного сустава от шейки бедренной кости и произвести вывихивание, сохранив головку, а в некоторых случаях и не вывихивать ее.

Сохранив в целости верхний конец бедренной кости, мы стали подводить его под нижний край резецированного крыла подвздошной кости, делая в нем предварительно небольшое полукруглое углубление диамет-

Рис. 39.3. Фиксация верхнего конца бедренной кости к крылу подвздошной кости после резекции костей таза металлическим штифтом.

ром несколько больше диаметра шейки. В результате этого головка бедренной кости располагается впереди, шейка упирается в нижний край подвздошной кости, большой вертел с прикрепляющимися к нему мышцами располагается соответственно сзади (рис. 39.5). Это позволило нам получить не только опорную конечность, но и хороший объем движений в неоартрозе. Эндопротезирование с целью заместить дефект костей таза мы предпринимали (рис. 39.6) 2 раза (см, главу «Эндопротезирование при опухолях костей»).

В настоящее время находят распространение эндопротезы резецированной части таза и верхнего конца бедренной кости, разработанные рядом зарубежных фирм; отдаленные результаты почти не известны.

39.5. Резекция крестцово-подвздошного сочленения с аутопластическим его замещением

Нами в 1967 г. разработана и осуществлена резекция всего крестцово-подвздошного сочленения с одновременным костно-пластическим замещением дефекта.

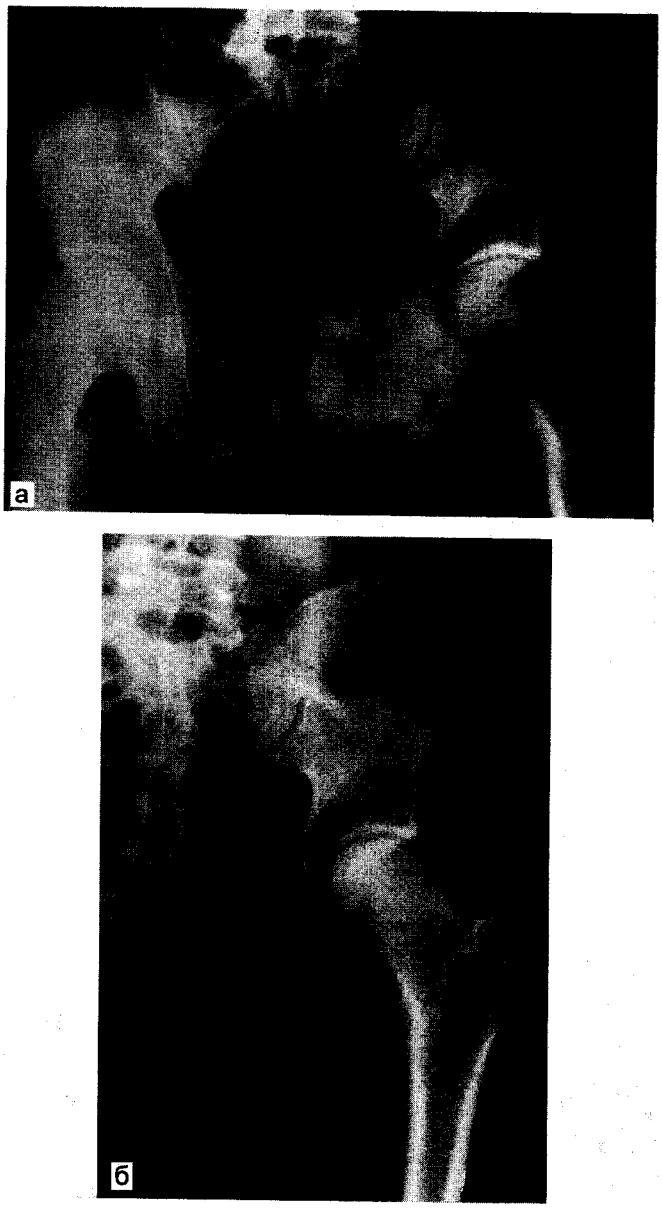


Рис. 39.4. Хондросаркома лобковых и седалищных костей.

а — до операции; *б* — состояние после резекции, удалось сохранить неповрежденным тазобедренный сустав.

Больной Т., 19 лет. Жалобы на боли в области правого крестцово-подвздошного сочленения, припухлость в этой области, хромоту на правую ногу. На рентгенограммах подвздошная кость и крестец в зоне их сочленения справа разрушены. Очаг деструкции бесструктурен, ограничен небольшим склерозированным валом со стороны подвздошной кости. Заключение: остеобластокластома. При исследовании

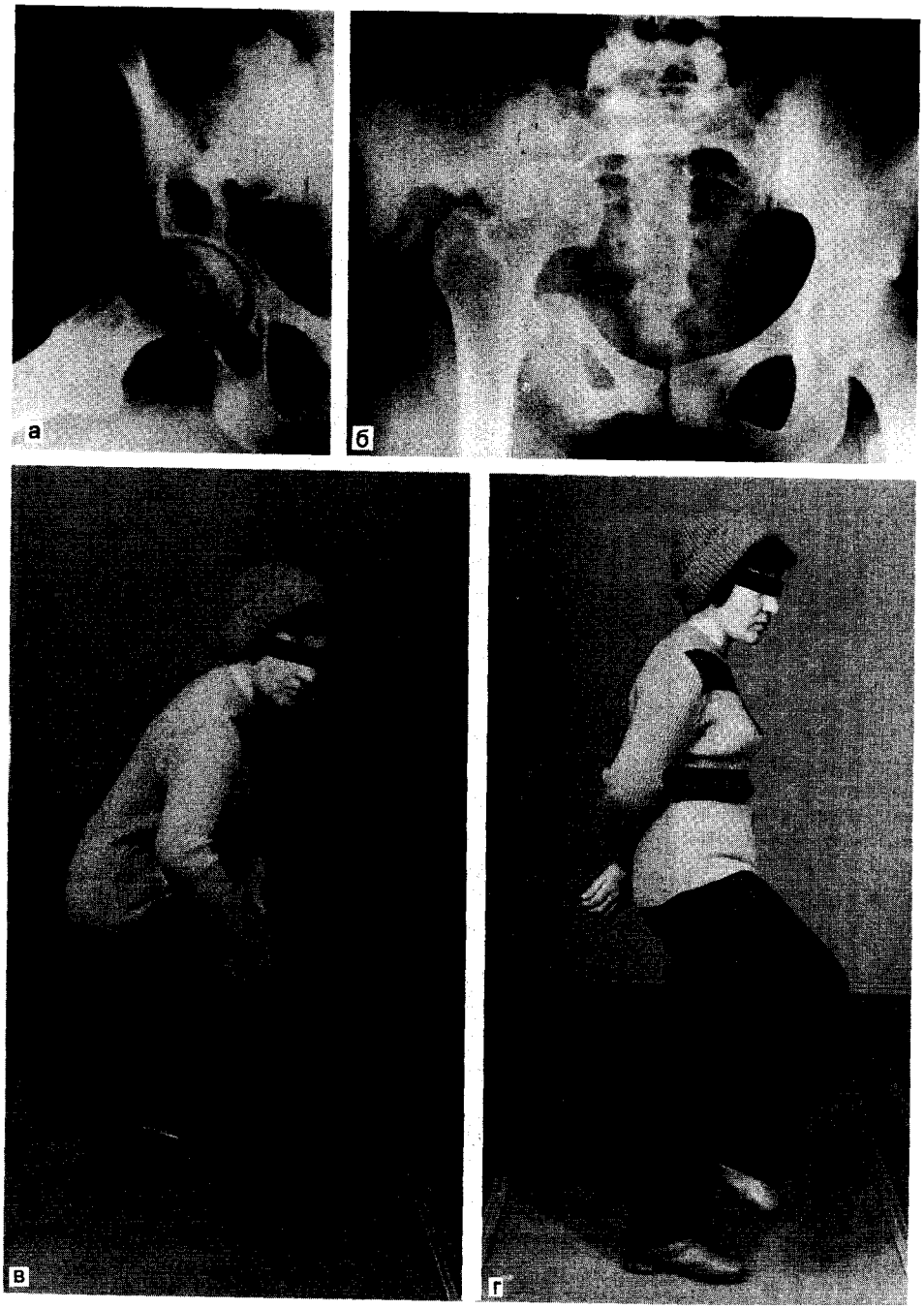


Рис. 39.5. Гигантоклеточная опухоль тела подвздошной кости справа.

а — до операции; б — после резекции тела подвздошной кости справа шейка бедоенной л^нГсТтГх • „ЖЙЖ'*'* "' г _ объсм движений в прзвом -обедТен^Г

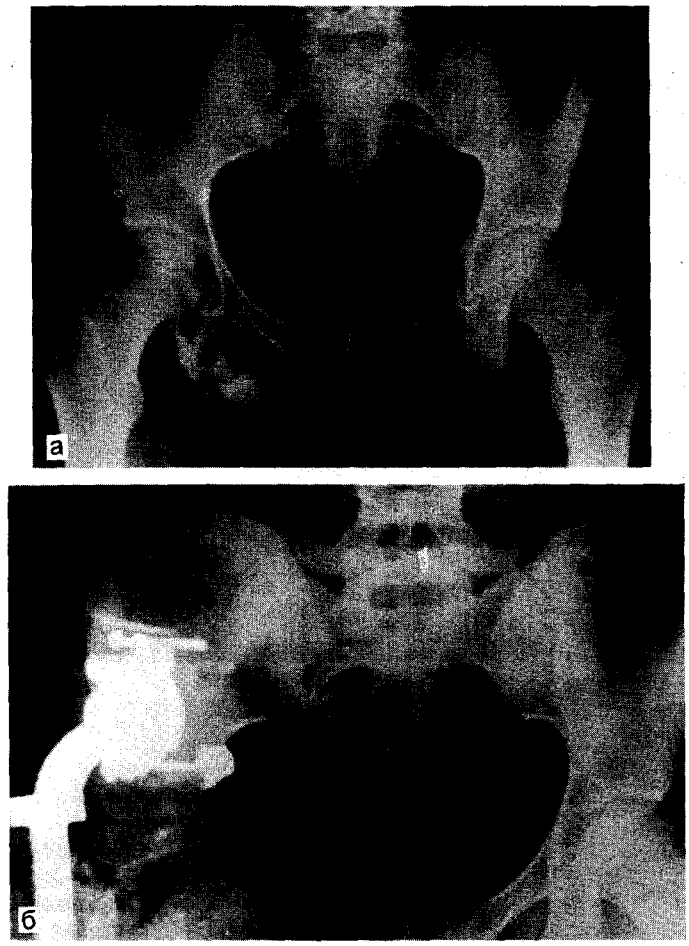


Рис. 39.6. Гигантоклеточная опухоль правой половины таза.

а — до операции; б — после резекции таза бедренный сустав заменен эндопротезом.

материала, полученного при пункционной биопсии, обнаружено строение хондросаркомы. Произведена операция (рис. 39.7).

Косым разрезом от конца XI ребра до наружного отверстия пахового канала справа вскрыто забрюшинное пространство. Перевязана внутренняя подвздошная артерия. Сосудистый пучок отведен кнаружи и путем пересечения части подвздошно-поясничной мышцы и препаровки выделены корешки, выходившие из передних отверстий крестца, образующие седалищный нерв. В верхнем отделе крестцово-подвздошного сочленения выделен и отведен в сторону бедренный нерв. На уровне большого седалищного отверстия пересечены подвздошная мышца и сухожильно-фасциальное образование поясничной мышцы, обнажена верхневнутренняя поверхность боковой массы крестца. Распатором отслоены мышцы от внутренней поверхности подвздошной кости. Больной перевернут на живот, произведен разрез от межъягодичной складки вверх по средней линии до уровня остистого отростка IV поясничного позвонка, затем горизонтально до соединения с первым разрезом. Отсечены все мышцы от гребня подвздошной кости, пересечены связки между поперечным отростком V поясничного позвонка и подвздошной костью, выполнена ламинэктомия на уровне всего крестца.

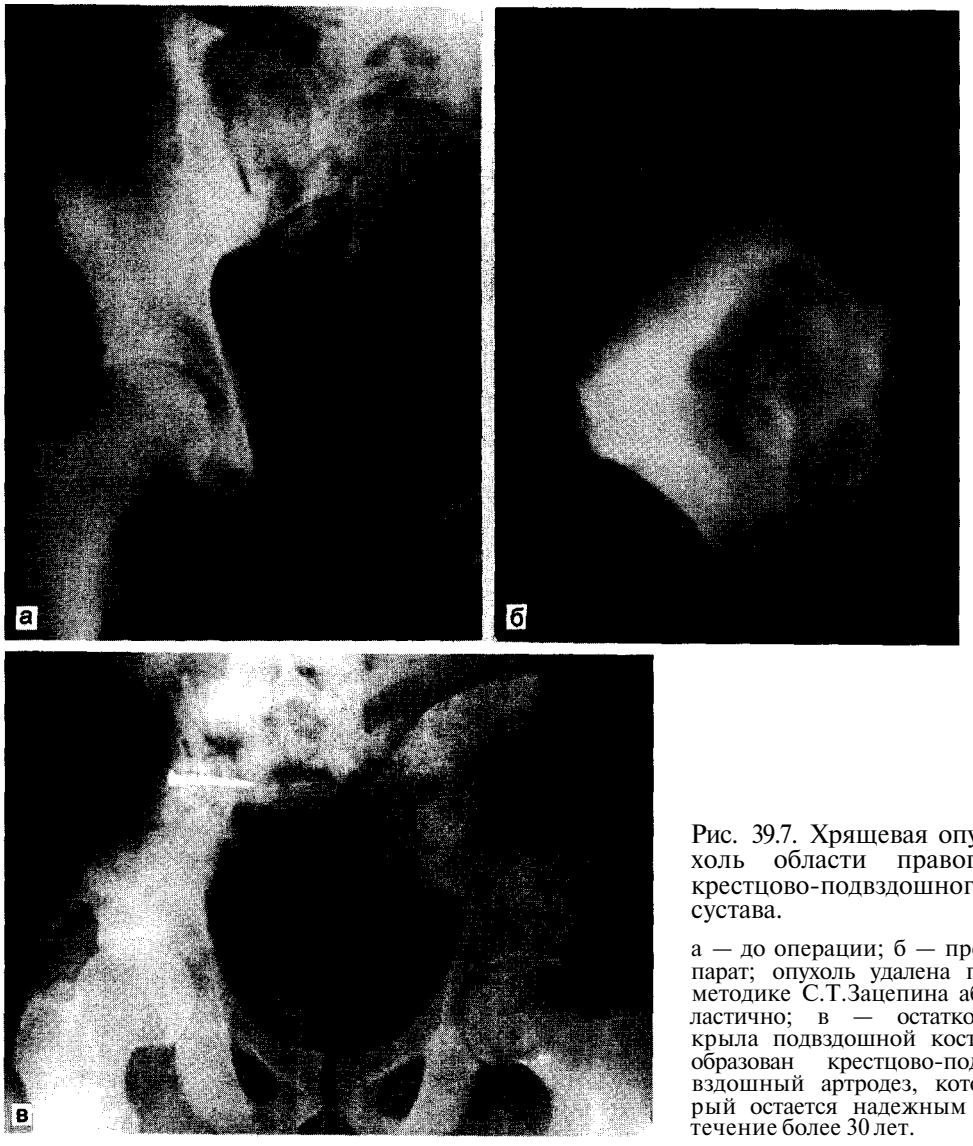


Рис. 39.7. Хрящевая опухоль области правого крестцово-подвздошного сустава.

а — до операции; б — препарат; опухоль удалена по методике С.Т.Зацепина абластично; в — остатком крыла подвздошной кости образован крестцово-подвздошный артродез, который остается надежным в течение более 30 лет.

Долотом со стороны спинномозгового канала крестца перебита задняя часть боковой массы крестца, а затем перекушена и частично перебита долотом подвздошная кость кнаружи от опухоли, т.е. резецировано все крестцово-подвздошное сочленение единым блоком вместе с опухолью. Опухоль осталась неповрежденной внутри окружающих ее костей и мягких тканей — удалена абластично.

Произведена остеотомия оставшейся части крыла подвздошной кости непосредственно над вертлужной впадиной, образован достаточно мощный трансплантат для замещения дефекта крестцово-подвздошного сочленения. Трансплантат расщеплен на концах, перевернут на 180°, соединен с телом подвздошной кости и крестцом, фиксирован к нему винтом. Рана послойно зашита наглухо, наложена гипсовая кокситная повязка.

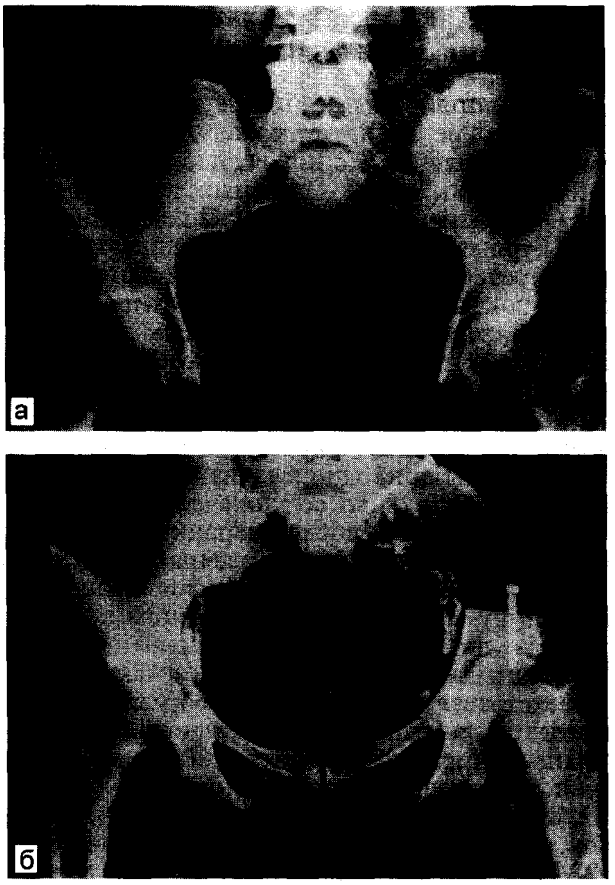


Рис. 39.8. Хондросаркома крыла левой подвздошной кости.

а — до операции; б — костная пластика дефекта из крыла правой подвздошной кости.

При патоморфологическом исследовании препарата обнаружено строение хондромиксоидной фибромы.

Послеоперационный период протекал гладко, наступило спаяние трансплантата с телом подвздошной кости и крестцом, в результате чего нога осталась полностью опорной. Отдаленный результат хороший (33 года после операции).

В литературе нам не встретилось описания подобного метода резекции с пластическим замещением дефекта. Более того, переднезадний подход применяют только для выделения остеохондром, растущих в полость таза из передней поверхности крестцово-подвздошного сочленения, а не для выделения корешков, чтобы обеспечить сохранность седалищного нерва и радикальность операции. Неизвестен нам и прием ламинэктомии крестца для определения мест выхода крестцовых корешков. Известные способы или предложены для вмешательства при туберкулезе и очень ограничены, или, как метод Барденгейера, радикальны [Bier et al., 1928], но не включают в себя элементы пластического закрытия дефекта.

У второй больной обнаружили хондросаркому (вторичная) размером 22х18 см, развившуюся на фоне костно-хрящевого экзостоза. Выполнены резекция крыла левой подвздошной кости вместе с крестцово-подвздошным сочленением и опухолью, костная аутопластика дефекта из крыла правой подвздошной кости (рис. 39.8).

39.6. Анализ результатов лечения больных после сохранных операций при злокачественных опухолях костей таза

Всего произведено 176 операций по поводу опухолей костей таза, из них обширных резекций по поводу злокачественных опухолей 93, живы 29 человек, умерли 54. По поводу доброкачественных опухолей осуществлено 82 операции, из них 19 обширных, все больные живы.

Операции выполнены С.Т.Зацепиным (89), Н.Е.Махсоном (49), В.Н.Бурдыгиным (18). Удаление половины таза (С.Т.Зацепин — 3 больных), резекция крестцово-подвздошного сочленения — 10, из них с аутопластикой дефекта — 5, резекции типа межподвздошно-брюшных — 42, резекции крыла подвздошной кости — 9, резекции лобковой и седалищной костей — 8.

У 82 больных произведена резекция при следующих доброкачественных опухолях: остеобластокластоме, кисте кости, хондробластоме, дисплазии, десмопластической фиброме кости, костно-хрящевых экзостозах.

Ниже мы приводим анализ онкологических результатов в группе, состоявшей из 93 больных со злокачественными опухолями. Пять больных умерли в первые сутки после операции от кровопотери, шока, фибринолизного кровотечения и анурии; 2 больных — в течение первого месяца (у одного — тромбоэмболия, у второй — интоксикация вследствие смерти плода). Один пациент умер в послеоперационном периоде от опухоли головного мозга, ранее не диагностированной.

Наши наблюдения объясняют, почему до настоящего времени в литературе встречаются самые разнообразные точки зрения, касающиеся выбора метода лечения при злокачественных опухолях костей таза. Многие авторитерные авторы считают, что при злокачественных опухолях костей таза следует производить межподвздошно-брюшную ампутацию (Н.И.Нагнибеда, Ю.А.Рабинович, Ю.В.Петров и др.). А.Д.Чаклин, Ф.Р.Богданов, М.В.Волков, Н.Е.Махсон, В.П.Селиванов, С.М.Грабарская, Н.П.Новаченко, И.М.Кайхман считают, что резекция таза вместо межподвздошно-брюшной ампутации оправдана, если радикальность оперативного вмешательства не уменьшается, а функция нижней конечности может быть сохранена (В.П.Селиванов). Однако в настоящее время ответить на вопрос, что показано произвести больному со злокачественной опухолью костей таза — межподвздошно-брюшную ампутацию или обширную резекцию костей таза, очень трудно и часто невозможно.

Совершенно ясно, что ни один хирург не стремится к ампутации конечности, если можно ограничиться резекцией и сохранить конечность. Однако когда и что делать? Это вопрос со многими неизвестными, и мы часто сомневаемся, отдавая предпочтение тому или другому типу операции. Хирург, поставивший показания к выполнению сохранной операции, обширной резекции костей таза вместо ампутации, не может чувствовать себя спокойно, так как не уверен, сделал ли больному хорошо или плохо.

У многих больных радость по случаю того, что ему сохранена конечность, через несколько месяцев или 1—2 года омрачается появлением массивного рецидива. Рецидивы опухоли иногда бывают такими обширными, что ни о какой операции, в первую очередь о межподвздошно-брюшинной ампутации, речи быть не может, и больные сожалеют о том, что им не была произведена межподвздошно-брюшная ампутация. Если же при рецидиве опухоли еще возможна межподвздошно-брюшная ампутация, то технически ее выполнить значительно труднее, чем первичную

операцию, из-за массивных рубцов. Мы знали больного, которому опытный хирург 4 раза выполнял обширные резекции и на 5-й раз ампутацию, но больной умер.

Часто рвется брюшина, очень трудно выделить подвздошные сосуды для перевязки. При межподвздошно-брюшной ампутации, произведенной после обширной резекции костей таза, онкологические результаты значительно хуже, так как при нарушенных фасциальных влагалищах не соблюдается зональность, футлярность, нарушается абластика, поскольку рецидивные узлы опухоли бывают в послеоперационной рубцовой ткани.

Кто видел, как тяжело проводят свои последние месяцы жизни и умирают больные с рецидивами хондросаркомы таза после резекций, тот не будет называть подвздошно-брюшную ампутацию «страшной», «калечащей». Насколько радостно видеть выздоровевшего больного на костылях (без ноги), настолько ужасно видеть такого же больного с рецидивом процесса. Мы практически не встречали местных рецидивов у больных с хондросаркомами таза после межподвздошно-брюшной ампутации; у всех больных, которым была выполнена ампутация по поводу рецидива после резекции, наступает второй рецидив.

При некоторых злокачественных опухолях таза ни резекция, ни ампутация не являются радикальными, т.е. адекватными опухолевому процессу. Таким больным в настоящее время показана транслюмбальная пункция (рис. 39.9).

Мы не против резекций, сохранных операций при опухолях костей таза, мы только подчеркиваем, что показания к резекции нужно ставить со строгим учетом всех объективных данных. Глубоко не правы в настоящее время те хирурги, которые хотят расширить показания к резекции кОСтей таза до бесконечности, говоря, что резекции также радикальны, как и ампутации.

Наличие рецидивов после произведенных резекций таза по поводу хондросарком средней и низкой степени зрелости, а также других опухолей с высокой потенцией роста заставляет сделать вывод, что обширные резекции таза типа межподвздошно-брюшной резекции выполнять не следует, диагноз высокозлокачественной опухоли является противопоказанием к резекции костей таза.

В руководимом нами отделении с 1964 по 1989 г. произведены 117 подвздошно-брюшных ампутаций. В отличие от межподвздршно-брюшных резекций местные рецидивы наблюдались у 8 больных: у 3 в результате нарушения абластики и у 5, ранее перенесших резекцию таза. Если межподвздошно-брюшные ампутации не спасают больных от развития отдаленных (легочных) метастазов, то они значительно адекватнее межподвздошно-брюшных резекций при злокачественных опухолях костей таза с высокой потенцией роста.

Возникают трудности двоякого рода:

А в учреждении, где хирурги владеют техникой производства межподвздошно-брюшной резекции, даже в тех случаях, когда сохранная операция технически выполнима, следует отказаться от нее при наличии высокозлокачественной опухоли и произвести межподвздошно-брюшную экзартикуляцию;

А в учреждении, где производят обширные резекции таза, больные хорошо информированы о возможности и способности хирургов произвести такую операцию, которая сохранит им ногу, поэтому нередко очень трудно уговорить больного на ампутацию, особенно соблюдая все деонтологические принципы.

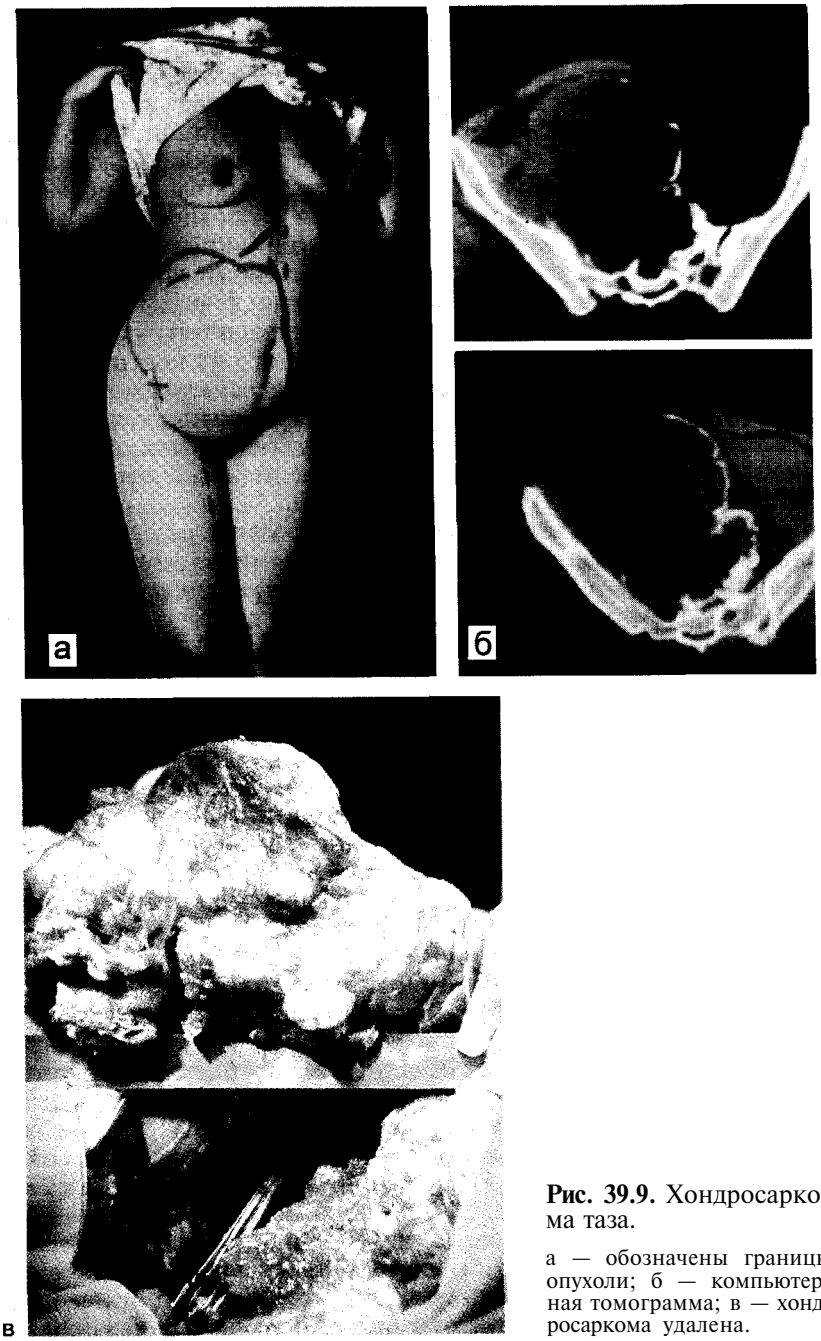


Рис. 39.9. Хондросаркома таза.

а — обозначены границы опухоли; б — компьютерная томограмма; в — хондросаркома удалена.

Больным хочется верить в лучшее, и при появлении обширного рецидива злокачественной опухоли с высокой потенцией роста они обращаются с просьбой произвести межподвздошно-брюшную ампутацию (считая, что это никогда не поздно), не понимая того, что такая ампутация бесцельна,

так как при резекции нарушены все фасциально-мышечные футляры таза и рецидивные узлы опухоли находятся в местах, откуда не могут быть удалены с соблюдением онкологических требований, а саму межподвздошно-брюшную ампутацию выполнить значительно труднее.

При анализе результатов сохранных операций при злокачественных опухоляЯ костей таза можно сделать следующие выводы:

1) необходимо улучшить раннюю диагностику опухолей костей таза;

2) клинико-рентгенолабораторные методы диагностики не всегда позволяют поставить правильный диагноз, и операции производят при таких нозологических формах опухолей (опухоль Юинга), когда следовало прибегать к лучевому и химиотерапевтическому лечению;

3) при сохранных операциях, произведенных по поводу злокачественных опухолей костей таза, сравнительно часто возникают местные рецидивы (у 36 из 74 оперированных), что свидетельствует об их неадекватности у ряда больных;

4) отсутствие местных рецидивов после межподвздошно-брюшной ампутации (наш опыт — 84 ампутации и 5 местных рецидивов) позволяет сделать вывод, что ампутация более радикальна, чем межподвздошно-брюшная резекция и другие резекции таза.

Большим достижением современной хирургии, онкологии и ортопедии являются разработка и внедрение обширных резекций костей таза при опухолях с сохранением опорной функции ноги. Обширные резекции таза нужно выполнять по строгим показаниям, которые требуют дальнейшего изучения. Несомненно, при многих нозологических формах опухолей сохранную операцию следует комбинировать с полихимиотерапией.

Глава 40

Ампутация

Некоторые хирурги из названия этого сложного оперативного вмешательства **улавливают лишь половину** его сущности, а именно — **отнять, ампутировать конечность,** и недостаточно фиксируют внимание на **второй, более важной части операции — создании нового органа — ампутационной культи,** которая должна выполнять ответственную функцию и не причинять больному страданий. Можно даже сказать, что название этой сложной операции, состоящее из одного слова «ампутация», неудачно, так как не отражает смысла всего оперативного вмешательства. Правильнее назвать, например, *«операция-ампутация голени* (бедра, плеча на уровне...) *и создание культи по...»* (по имени автора операции или методики). Помня это, выполнение ампутации можно поручать лишь хирургам, знающим учение об ампутациях на современном уровне.

Большое внимание выполнению ампутаций уделяли все крупные хирурги, а это сотни имен. Упомяну здесь С.И.Спасокукоцкого, Е.Лексера, Н.Н.Бурденко, написавшего книгу «Ампутация как нейрохирургическая операция». За последние годы было внесено много новых ценных предложений, сыгравших роль в совершенствовании этой операции.

Правильно зашить рану ампутационной культи — не простая задача, она требует определенного времени. Это не мгновенная операция, какой она была в прошлом, когда конечность отсекали, циркулярно пересекая мягкие ткани и перепилив кость (гильотинный метод), или рассекали мяг-

кие ткани двумя движениями обоюдоострого ножа, проколов им конечность у кости и образовав два лоскута — передний и задний «transfication». Затем останавливали кровотечение и на этом заканчивали операцию. Не было совершенных методов обезболивания, и чем быстрее производилась операция, тем меньше страданий переносил больной. Для таких оперативных вмешательств термин «ампутация» был достаточен, так как определял сущность операции.

Наиболее тяжелым видом ампутации является ампутация конечности. Ее выполняют или с пересечением кости или на уровне суставной щели; в последнем случае она называется вычленением, или экзартикуляцией.

40.1. Экзартикуляция

Экзартикуляция (лат. ex — из, articulus — сустав) — вычленение, операция удаления части или всей конечности (один из видов ампутации) по линии суставной щели с пересечением на этом уровне мягких тканей. Экзартикуляция производилась в самые древние времена. Гиппократ писал о трудности остановки кровотечения при ее выполнении. Гален (131—201 гг. н.э.) отдавал ей предпочтение перед ампутацией, считая, что Экзартикуляция производится быстрее, и с помощью одного ножа, тогда как ампутацию, если нет перелома кости или костей (предплечья, голени), одним ножом выполнить невозможно: требуется или пила, или долото, или кусачки. Поэтому экзартикуляцию вынуждены выполнять, например, в случае, если руку или ногу придавило в шахте породой и невозможно быстро расчистить штрек. В крупных суставах этот вид операции производили редко. Известно, что A.Pare в 1536 г. выполнил экзартикуляцию в локтевом суставе, Fabricius Hildanus, живший в 1560—1634 гг., — в кистевом и коленном суставах. Могап в 1710 г. и Le Dran в 1715 г. впервые произвели ее в плечевом суставе. Du Vivie в 1780 г. выполнил экзартикуляцию в шопаровом суставе. В тазобедренном суставе такая операция впервые была произведена в 1793 г. Larreyem.

Для предотвращения скопления крови — образования гематомы — в вертлужной впадине нами предложено заполнять ее портняжной мышцей или одной из приводящих мышц, отсеченной несколько дистальнее остальных, и фиксировать в вертлужной впадине швами, проведенными через ее край.

Экзартикуляцию стали широко применять в XIX столетии, особенно во французских войсках в начале века, а затем в период Крымской кампании.

Показаниями к ее проведению являются необходимость срочно отсечь руку или ногу одним ножом (обычно в шахте при обвале), а также распространение злокачественной опухоли по костномозговому каналу или костной ткани (опухоли костей редко переходят на сочленяющуюся кость по связкам и капсуле сустава). Противопоказаниями к экзартикуляции считают образование культи с булавовидным расширением на конце, невозможность протезирования современными протезами: соответствующий сустав протеза при этой операции вынужденно располагается на 12—18 см ниже сустава другой конечности, что ухудшает функцию конечности, косметику. Предложены схемы рациональных уровней ампутаций-экзартикуляций. Продолжают производиться экзартикуляции interilioabdominalis (в суставе между крестцом и подвздошной костью при опухолях костей таза и верхней трети бедренной кости при ее опухолях), в тазобедренном суставе, на стопе

в суставах Шопара, Лисфранка, пальцев; на верхней конечности между лопаткой и грудной клеткой (межлопаточно-грудная) экзартикуляция, в плечевом суставе, пястно-фаланговых суставах, суставах пальцев.

Техника выполнения экзартикуляции. Производят разрез с образованием двух лоскутов или ракетообразный, обнажают и перевязывают магистральную артерию и вену, пересекают нервы после дополнительного введения раствора новокаина, пересекают сухожилия мышц, капсулу сустава, связки. Тщательно иссекают всю синовиальную оболочку для предотвращения развития полостей кист, наполненных синовиальной жидкостью. Удаляют долотом суставной хрящ. Тщательно послойно зашивают рану, обязательно сшивают сухожилия мышц-антагонистов. В рану вводят 2 резиновых дренажа. Накладывают асептическую повязку, гипсовый лангет. В экстренных случаях выше сустава необходимо наложить жгут. Производят экзартикуляцию, больного переносят в безопасное место, где выполняют все последующие этапы операции. Наиболее часто экзартикуляцию производят в пястно-фаланговых суставах из ракетообразного разреза: на I, II и V пальцах тыльная часть разреза должна быть смещена к средней линии кисти. На ладонной поверхности разрез кожи должен проходить точно по поперечной складке между ладонью и пальцем. Сухожилия следует пересекать при среднем положении в кистевом и пястно-фаланговом суставах, чтобы сухожилия сгибателей и разгибателей пальцев, пришиваемые шелковыми швами к остаткам капсулы сустава, не мешали движениям руки. При экзартикуляции I и V пальцев по возможности следует сохранить места прикреплений мышц возвышения большого и малого пальцев. При экзартикуляции I пальца поперечно пересекают сухожилия длинных мышц и тщательно их подшивают к остаткам капсулы сустава (m. extensor longus, brevis, abductor и adductor). Однако при выполнении этой операции на II, III, IV И V пальцах остающаяся шаровидная головка пястной кости создает большой промежуток между оставшимися пальцами. Поэтому в косметических целях часто головку пястной кости отсекают, т.е. производят ампутацию.

40.2. Ампутация конечности

Известно, что ампутации производились и в доисторические времена, и у народов древнего мира, во многих странах Азии, Африки. Ампутацию конечностей выполняли даже для наказания преступников.

Одной из важнейших проблем любой ампутации была и остается остановка кровотечения из магистральных сосудов, В древние времена их прижигали раскаленным железом или культю опускали в кипящую смолу либо масло.

Архиген (начало II в. н.э.) для уменьшения кровопотери перетягивал конечность выше места ампутации и для остановки кровотечения перевязывал пересеченные артериальные и венозные стволы. Гален, также производивший перевязку кровоточащих сосудов, пишет и о том, в какой лавке Рима продаются лучшие для этой цели нити. Затем метод перевязки сосудов был забыт на 10—12 веков, и только выдающиеся врачи XIII, XIV, XVI вв. вновь стали применять его, хотя многие забывали о нем или не знали и применяли с этой целью раскаленные ножи.

Ампутации выполняли при омертвении конечностей (наиболее часто), при их размозжении, гнойных процессах, больших опухолях. Но прибегали к ампутации редко — только как к операции отчаяния, потому что смертность после такой операции была очень высокой. Лишь после того, как в

1563 г. Амбрауз Паре, прочитав труды Галена, опять ввел в хирургию перевязку сосудов и сделал это достоянием широкой хирургической общественности, ампутации стали выполнять значительно чаще. Это было время, когда уже широко стало применяться огнестрельное оружие, наносившие тяжелые открытые огнестрельные переломы, усугублявшиеся очень большим калибром мушкетов того времени. Ампутации стали производиться все чаще и чаще.

Как указывал Ф.А.Рейн в 1903 г., в конце XVII — начале XVIII в. ампутацию считали простой операцией и производили ее очень часто, особенно во время войн, при огнестрельных ранениях-переломах. Это крайне радикальное направление поддерживал известный французский хирург первой половины XVIII в. J.L.Petit. Первичные ампутации выполняли очень широко, злоупотребляя их применением. Это послужило основанием Хирургической академии в Париже в 1854 г. объявить конкурс на тему: «Необходима ли ампутация, и если необходима, то когда ее лучше производить». Премия была присуждена Faure в 1756 г. Он считал необходимым ограничить показания к первичным ампутациям и проводить консервативное лечение, если только оно было безуспешным, он рекомендовал выполнять отсроченную, или так называемую вторичную, ампутацию. Faure обосновал свое мнение тем, что после сражения из 300 ампутированных осталось в живых 30. Против ампутации как операции выбора выступали французский хирург Pierre Jos Boucher, генерал-хирург прусской армии Johann Ulrich Bilguer, в 1761 г. написавший труд под названием «De membrorum amputatione Rariss meaol ministranda aut quasi abroganda».

Bilguer писал, чтобы ампутация (при огнестрельных переломах, ранениях, открытых переломах), «этот ненавистный, чтобы не сказать позорный, способ лечения был бы если не совсем изгнан из хирургии, то, по крайней мере, значительно ограничен ...».

Как писал Ф.А.Рейн, страстные призывы Bilguera к другой крайности — почти полному отказу от ампутаций, шедшие вразрез с господствующими в те времена воззрениями, встретили отпор и страстную полемику. Другой генерал-хирург в армии Фридриха Великого Y.L. Schmucker писал: «Отрицать совершенно ампутацию так же безрассудно, как и ампутировать все конечности подряд...»*.

Известно, что во время Бородинского сражения под Москвой в сентябре 1812 г. личный хирург Наполеона Бонапарта Ларрей лично произвел более 200 ампутаций. Смертность была очень высока — выживали единицы.

Этот вопрос не был решен и в более позднее время, и не один только Н.И.Пирогов говорил: «В определении показаний к производству ампутаций всего яснее обнаруживается медицинская логика: ни одна операция не требует столько соображения, столько здравого смысла и внимания со стороны врача, как рациональное отчетливое составление показаний к ампутации».

Большую роль в резком сужении показаний к ампутациям сыграли ряд факторов: знаменитая статистическая работа Malgaigney (1848), выдающийся труд Paul «Conservative Chirurgie der Glieder (Breslau, 1854), открытие наркоза, позволившего хирургам спокойно оперировать, антисептика, гипсовые повязки, рентгеновское исследование, антибиотики и т.д.

Очень похожая судьба была и у больных с опухолями костей.

* *Schmucker Y.L.* Chirurgische Wahrnehmungen. — 1776. — Bd 1. — S. 10—11.

В течение XVIII, XIX, XX вв. были предложены различные методы ампутации, причем их основой было уже не то, как отсечь часть конечности, а то, как создать новый орган — функционально выносливую культю. Авторами этих методов были I.L.Petit (1718) и Cheselden в Англии; Н.И.Пирогов (1852), предложивший костно-пластический метод; Gritti (1857), Сабанеев (1890), Делицин (1895), Абражанов (1898). Beir разработал метод костно-пластической ампутации на уровне костей, различные методики с применением фасциально-мышечных лоскутов и т.п.

Таким образом, в настоящее время операция ампутации состоит из двух этапов: 1) собственно ампутации — по определенным показаниям и по определенной методике и 2) создания нового органа ампутационной культи — также по определенной методике. Следовательно, хирург не имеет права сказать или написать в истории болезни, что «произведена ампутация»: необходимо указать, по какой методике она выполнена. Это будет оправданием перед больным, которому по строгим медицинским показаниям удалена конечность, и знак уважения хирургами, которые в течение многих столетий совершенствовали это оперативное вмешательство, уточняя показания к нему, улучшая технику его выполнения и избавляя как больных, так и хирургов от ужасных страданий и психологических переживаний.

Большим утешением для больных и врачей служит тот прогресс, который достигнут за последние десятилетия протезной промышленностью. Протезы настолько совершенны, что при ампутации на голени больные не хромают и даже ходят на лыжах.

40.3. Межлопаточная грудная ампутация

Межлопаточно-грудная ампутация, или ампутация руки вместе с лопаткой (amputatio interscapulo-thoracico), производится у больных со злокачественными опухолями области плечевого сустава и плечевого пояса, которые не могут быть избавлены от опухоли путем плечелопаточной резекции — операции, разработанной П.И.Тиховым в 1912 г. Невозможно удалить только опухоль плечевого пояса, когда в процесс вовлечены подключичные сосуды и плечевое нервное сплетение, гигантских размеров опухоли с изъязвлением кожи и др. Благодаря возросшим возможностям хирургов, совершенствованию хирургической техники плечелопаточную резекцию можно выполнить у 90—95 % больных со злокачественными опухолями верхней конечности.

II К ***Показания к ампутации руки вместе с лопаткой может ставить только хирург, имеющий опыт производства плечелопаточной резекции,***

Разработка техники этой операции началась с 1737 г., когда в больницу St.Thomas поступил больной, которому машина оторвала руку вместе с лопаткой; он выздоровел, и это дало идею разработать такую операцию. Первую счастливо закончившуюся межлопаточно-грудную ампутацию произвел в Карибском море в 1808 г. английский хирург Cunning моряку, получившему тяжелое огнестрельное ранение плечелопаточной области. Crostby выполнил такую же операцию в 1836 г. по поводу злокачественной опухоли. В разработке операции приняли участие многие известные хирурги: Faraboef, Adelmann, Chavesse, Bergmann, Esmarch, T.Kocher, Berger.

Ампутацию производят по естественным границам между различными областями человеческого организма, при этом руку вместе с лопаткой ам-

путируют одновременно с окружающими лопатку мышцами и фасциальными листками, что особенно важно у онкологических больных. Поэтому операция переносится сравнительно легко. В литературе имеется ряд описаний травматических отрывов руки вместе с лопаткой. Е.М.Валентинович (1961) наблюдал такую больную 19 лет; Д.М.Церенцян (1961) сообщил о 2 больных 19 и 17 лет; имеются также публикации С.П.Ходкевича и др. При отрыве происходит такое сильное растяжение сосудистого пучка (особенно подключичной артерии, обладающей очень большой эластичностью), что происходит отслойка, а затем скручивание интимы, которая тампонирует просвет артерии и мешает струйному кровотечению. Растяжение, разрыв плечевого нервного сплетения и других тканей вызывает шок — падение артериального давления, что также уменьшает кровопотерю и дает время для образования сгустков в просвете артерий и вен. Вот почему некоторые больные выживают.

Методика операции. Выполняют ракетообразный разрез в боковом треугольнике шеи, который затем обычно проводят по проекции желобка между большой грудной и дельтовидной мышцами. Ключицу обнажают и перепиливают в том отделе, где нет опухоли, затем пересекают ее надкостницу и подключичную мышцу. Выделяют подключичную артерию, перевязывают и пересекают ее, в элементы плечевого сплетения вводят анестезирующее вещество (1 % или 2 % раствор новокаина — 5—10 мл или другой раствор) через 1,5—2 мин пересекают их, затем выделяют и после лигирования пересекают подключичную вену. Уровень пересечения сосудов и нервов зависит от размеров и локализации опухоли; иногда приходится пересекать лестничные мышцы, чтобы иметь возможность абластично перевязать подключичную артерию и вену. Нужно быть очень осторожным при выполнении этих манипуляций слева, так легко поранить ductus thoracicus, впадавший в месте соединения подключичной и яремной вен, что произошло у одного нашего больного с гигантской хондросаркомой лопатки. После перевязки сосудов выкраивают задний кожный лоскут, отсепаровывают его от задней поверхности лопатки и опухоли. Пересекают трапециевидную и поднимающую лопатку мышцы, ромбовидную, переднюю зубчатую и широчайшую мышцы спины, после чего верхнюю конечность вместе с лопаткой, частью ключицы и опухолью удаляют. Производят тщательный гемостаз и послойное зашивание раны, в которой оставляют 1—2 активных дренажа. Накладывают асептическую повязку. Больные после этой операции начинают ходить или на следующий день, или через 2—3 дня.

В настоящее время межлопаточно-грудную ампутацию приходится обычно выполнять тем больным, которые из-за боязни потерять руку не обращались к врачам или врачи вместо межлопаточно-грудной резекции сразу предлагали ампутацию.

40.4. Межподвздошно-брюшная ампутация

Ампутация может производиться ***только хирургом, знающим и умеющим делать все виды обширных резекций костей таза*** при поражении их злокачественными опухолями, т.е. сохранные операции.

Межподвздошно-брюшная ампутация (amputatio interileo-abdommalis), когда пересекается подвздошная кость, или экзартикуляция, когда производится удаление нижней конечности по крестцово-подвздошному суставу и симфизу, — большая, калечащая операция, выполняемая для спасения жизни больного. В подавляющем большинстве случаев она предпринимается при поражении костей таза, верхнего отдела бедренной кости или мягких тканей злокачественной опухолью, значительно реже при поражении

эхинококкозом или гнойном процессе, остеомиелите костей таза, не поддающемся комбинированному лечению и угрожающему жизни больного. Межподвздошно-брюшная ампутация считалась очень крупным, сложным оперативным вмешательством, и некоторые хирурги, сделав одну, две операции, как бы показывали, какие операции числятся на их счету.

В настоящее время, когда имеются хорошо разработанные операции обширных резекций костей таза при их поражении злокачественными опухолями, показания и противопоказания, решать вопрос о резекции иди межподвздошно-брюшной ампутации может и должен только хирург, знающий и владеющий всеми видами этих операций.

В 40—50-е годы количество межподвздошно-брюшных ампутаций, производимых в мире, резко возросло, особенно в США, а количество сохранных операций, т.е. обширных резекций костей таза, было сравнительно небольшим. Как показал наш опыт, число обширных резекций при поражении костей таза злокачественными опухолями должно превышать число межподвздошно-брюшных ампутаций в 2—3 раза, а при улучшении диагностики (более ранней) количество резекций в процентном отношении должно еще более возрасти. При демонстрации в Московском хирургическом обществе С.Т.Зацепиным в 1987 г. больного, которому мы произвели межподвздошно-брюшную экзартикуляцию с боковой массой крестца по поводу рецидива огромной хондросаркомы, исходившей из подвздошной кости, сместившей левую почку и потребовавшей для своего удаления отсечения поперечных отростков III, ГУ, V поясничных позвонков, один из крупных хирургов заметил: «Да, мы делали подвздошно-брюшные ампутации при сравнительно небольших размерах опухолей костей таза. Это были другие операции». Возможно — тогда, когда можно было произвести резекцию таза и спасти ногу, ее опорную функцию. Этим примером мы хотим сказать, что хирург, обследующий больного со злокачественной опухолью костей таза, должен уметь выполнять любую сохранную операцию — резекцию или ампутацию.

Показания и противопоказания к резекции костей таза и межподвздошно-брюшной ампутации приводятся в большом числе работ, но следует напомнить, что в последнее время они значительно изменились. Эти показания в известной степени относительны, во всяком случае значительная их часть зависит от хирурга, который должен оперировать больного.

В отделении костной патологии взрослых ЦИТО разрабатываются различные сохранные операции при опухолях костей, однако за 23 года вынужденно было произведено 117 межподвздошно-брюшных ампутаций, по несколько в каждом году. Я не оговорился — вынужденно, это действительно так.

Ампутация или экзартикуляция с половиной таза производилась нами только больным с очень большими, иногда гигантскими опухолями, которые выходили далеко за пределы границ костей таза, достигали средней линии живота и даже распространялись за нее, занимая одновременно и всю ягодичную область. Опухоли, как правило, отличались высокой степенью злокачественности, морфологически низкой степенью зрелости. Часто они были столь велики и весили так много, что больные с трудом могли стоять и передвигаться или занимали вынужденное положение в кровати. Их можно сравнить с пушечными ядрами, к которым в прошлые века приковывали каторжан в некоторых странах Европы. Избавить больного от такой опухоли, причинявшей жестокие боли и тяжелые моральные пережи-

вания, даже ценой потери нижней конечности, всей ноги — значило улучшить условия жизни больного, поскольку через 2—3 нед он начинал свободно передвигаться. В связи с тем что в 60—70-е годы межподвздошно-брюшная ампутация производилась не во всех регионах СССР, то к нам направлялись больные с Камчатки, Сибири и других регионов страны. Не всегда удавалось значительно продлить жизнь такого больного, поскольку у некоторых из них уже были недиагностированные метастазы, но иногда удавалось продлить их жизнь на несколько лет, а часть из них живы 2—5 десятков лет.

Мы хорошо знаем, что история хирургических операций у больных с опухолями костей таза началась с операции Кохера, который в 1884 г. больному с большой остеохондросаркомой правой половины таза произвел обширную резекцию костей таза, перепилив спереди лобковую и седалищную кости, сзади разъединив крестцово-подвздошное сочленение и удалив это вместе с верхним концом бедренной кости, вовлеченной в опухолевый процесс. Через 4 года больной был жив и мог ходить без поддержки. Подобную сохранную резекцию костей таза Кохер успешно произвел затем еще одному больному и представил прекрасное описание техники этого оперативного вмешательства в своей книге «Учение о хирургических операциях». Однако подобную сберегательную операцию можно было произвести не всем больным, некоторым из них требовалась ампутация ноги с половиной таза. *Эта операция в 1889 г. была впервые выполнена профессором военно-медицинской академии в Петербурге В.А.Ратимовым и Бильротом в Вене.* Оба больных погибли во время операции. Об операции проф. В.А.Ратимова сообщил в 1927 г. проф. Р. Р. Вреден на Ленинградском хирургическом обществе, а об операции Бильрота узнали значительно позже от его ассистента Берга. Первым опубликовал свой случай М.Жабуле в 1894 г., хотя больной также погиб во время операции. Первым, кто произвел эту операцию в 1895 г. с хорошим результатом, был С.Жирар. Вслед за ним в 1897 г. Барденгейер успешно выполнил эту операцию 4 больным, а в 1899 г. русский хирург Эраст Георгиевич Салищев с успехом произвел такую операцию, предложив одновременно оригинальный *разрез в виде ракетки,* который получил большое распространение и широко применяется в настоящее время. Вслед за этим во «Враче» появляется ряд сообщений отечественных хирургов: А.А.Кадьяна (1900), Н.Н.Михайлова (1900), Л.В.Орлова (1901, 1905, 1907), В.Н.Розанова (1906), разрабатываются технические этапы этой операции.

К 1923 г. А.Г.Бржезовский собрал в мировой литературе описание 43 подобных операций. Послеоперационная летальность достигла 68,6 %. В 1926 г. С.С.Юдин, кроме анализа 73 операций, описанных в литературе, сообщил об оперированной им женщине, которая не только перенесла операцию, но и после операции родила 2 здоровых детей и прожила 17 лет. Он советовал выполнять операцию под спинномозговой анестезией.

АТ.Бржезовский (1923) считал это вмешательство «операцией отчаяния, попыткой отнять у смерти почти уже захваченную ею жертву».

«Удаление нижней конечности вместе с половиной таза является тем крайним пределом, дальше которого логически не может идти хирургическая мысль», — считал С.С.Юдин (1926).

По словам А.Н.Струнникова (1926), «операция удаления нижней конечности с частью тазового пояса представляет собой операцию самую крупную, она наводит ужас не только на окружающих, но и на самого оперирующего».

«В оценке современных хирургов удаление нижней конечности вместе с половиной таза является тем крайним пределом, дальше которого логичес-

ки не может идти хирургическая мысль, она представляется грандиозной операцией, и производство ее является, несомненно, большим хирургическим переживанием» [Шаак В.А., 1927].

«Удаление бедра вместе с половиной таза представляет крайне тяжелую, стоящую на границе возможного, операцию» [Углов Ф.Г., 1948].

В 1939 г. в связи с 50-летием со дня производства первой межподвздошной ампутации Ю.Ю.Крамаренко собрал в литературе сообщения о 165 таких операциях, из них о 142 было сообщено и о 23 операций публикаций не было. В 1958 г. он собрал в мировой литературе сведения о 564 операциях, из них 164 принадлежали отечественным авторам. Б.Бойчев в 1961 г. сообщил, что в Болгарии было оперировано 6 человек, из них четверо умерли в срок от 1 до 6 мёс. Ю.Ю.Крамаренко придерживался мнения, что название этой операции Hemipelvectomy, Hind Quarter amputation, гемипельвэктомия, неудачно, так как не дает точного ее определения; целесообразнее сохранить отечественное название «усечение нижней конечности с половиной таза».

В послевоенные годы появились работы И.В.Иванова (1948), описавшего операцию, выполненную Г.Н.Зайцевым; Х.Д.Гаджиева (1949), Г.М.Новикова, Л.И.Княжина и М.И.Перельмана (1955); Ю.Е.Березова, Л.Д.Решетова (1955), сообщивших об 1—2 выполненых ими оперативных вмешательствах. Значительным событием следует считать появление в 1960 г. диссертации Н.У.Хайновского, в которой он приводит данные о 26 операциях, произведенных в клинике факультетской хирургии Свердловского медицинского института за 20 лет. По его данным, послеоперационная летальность, доходившая до 70—80 %, за последнее десятилетие снизилась до 7,3 %. Это было значительным успехом по сравнению с теми результатами, о которых сообщил Н.Н.Петров в 1947 г.: в Ленинградском онкологическом институте за последние 25 лет было произведено 7 операций усечения конечностей с половиной таза, при этом 3 больных погибли на операционном столе от шока, а 2 пациента умерли в течение ближайших дней после операции.

Н.Н.Трапезников, Л.А.Еремина и др. в 1986 г. отметили, что во Всесоюзном онкологическом научном центре АМН СССР было выполнено 36 межподвздошно-брюшных ампутаций. В Ленинградском онкологическом институте им. Н.Н.Петрова за 46 лет произведено 57 межподвздошно-брюшных ампутаций. И.Т.Кныш, Б.А.Толстопятов, В.И.Королев (1989) в своей монографии указывают, что из 219 больных со злокачественными опухолями костей таза было оперировано 99, из них у 15 выполнена межподвздошно-брюшная ампутация.

Большое количество работ, посвященных межподвздошно-брюшной ампутации, было опубликовано за рубежом [Pringle J.H., 1916; Morton, 1942; Gordon-Taylor G., Paley D., 1946; Pack G.T., Ehrlet H.E., 1946; Coley B.L., Higinbotham N.L., Romien C., 1951 (14 ампутаций), Gordon-Taylor G., Monro F., 1952 (64 ампутации); Ariel I.M., 1959; Miller T., 1959; Nilsone U., 1966; Beck, 1967 (21 ампутация) — литературные данные с 1949 по 1966 г.]. Всего было произведено 304 межподвздошно-брюшных ампутаций, из них со злокачественными опухолями мягких тканей было 165 больных, костей — 139. Умерли 170, живы, имея метастазы, 14 больных, живы без метастазов менее 5 лет 74, от 5 до 10 лет — 33, более 10 лет — 13 человек.

Первые операции выполнялись по индивидуальному плану автора:

- способ Жабуле [Juboulay, 1894] с большим задним лоскутом;
- способ Жирара [Girard, 1894] с двумя лоскутами — передним и задним;

- способ Барденгейра [Bardenheuer, 1897], с двумя боковым лоскутами;
- способ Э.Г.Салищева (1899) с оригинальным разрезом-доступом в виде ракетки, получившим в дальнейшем всемирное распространение и признание;
- способ Саварио со срединным лоскутом.

Разные авторы использовали лоскуты медиальные, латеральные, переднелатеральные. Многие хирурги вносили что-то свое в эту большую сложную операцию.

В 1968 г. В.Д.Чаклин указывал, что ампутация интерилеоабдоминалис — операция «отчаяния» — произведена у 9 больных: все больные умерли в первые 2—3 года после операции, трое из них непосредственно после операции от шока. Работая в том же институте, мы произвели к 1968 г. 12 межподвздошно-брюшных ампутаций, к 2000 г. — 94 без единой смерти в послеоперационном периоде.

В руководимом нами отделении костной патологии взрослых ЦИТО за 25 лет выполнено 117 межподвздошно-брюшных ампутаций и около 200 резекций таза, не считая мелких вмешательств — удаление экзостозов, операции по поводу кист и других доброкачественных процессов. Если бы в нашем отделении не производились большие резекции костей таза, то количество ампутаций значительно превысило 200 больных.

Некоторые авторы еще недавно выполняли межподвздошно-брюшную ампутацию при ограниченном поражении костей таза опухолью и предлагали закрывать дефект тазового кольца путем костной пластики. В последние 20 лет всем таким больным можно было бы выполнять резекцию костей таза, сохранив опорную ногу.

П о к а з а н и е м к межподвздошно-брюшной ампутации является злокачественная опухоль костей таза, когда не может быть выполнена их резекция:

- когда ампутация является составляющей в комплексном лечении больного;
- когда применение лучевой терапии невозможно, а химиотерапии недостаточно для излечения больного;
- при постоянных сильных болях;
- если размеры и масса опухоли не дают возможности ходить или заставляют больного занимать вынужденное положение в кровати.

Следует отметить, что общее тяжелое состояние, вызванное опухолевой интоксикацией (без наличия метастазов), не является абсолютным противопоказанием к операции.

П р о т и в о п о к а з а н и е м к межподвздошно-брюшной ампутации являются:

А общее тяжелое состояние больного, обусловленное наличием метастазов, не поддающихся химиотерапии;
А размеры и распространение опухоли, делающие межподвздошно-брюшную ампутацию невыполнимой;
А тяжелые сопутствующие заболевания;
А если нет надежды, что операция облегчит страдания больного и продлит ему жизнь.

Некоторые авторы непонятно почему называют межподвздошно-брюшную ампутацию сверхрадикальной операцией. С этим согласиться невозможно, так как межподвздошно-брюшная ампутация не может быть произ-

вольно расширена. Проксимально располагается брюшинный мешок. Тела крестцовых и поясничных позвонков ограничивают зону оперативного вмешательства сзади, и, следовательно, оперирующий хирург не может в определенных направлениях расширить зону иссечения прилежащих к опухоли тканей и тем самым сделать операцию более радикальной, что возможно при расположении опухоли в дистальных отделах конечностей.

Однако межподвздошно-брюшная ампутация-экзартикуляция является операцией достаточно радикальной, поскольку плоскость рассечения, разъединения тканей проходит по естественным анатомическим границам. При ее выполнении разъединение костей таза производят по суставам: спереди — через синхондроз лобковых костей, сзади — через крестцово-подвздошный сустав. При показаниях полностью иссекают подвздошную мышцу, значительную часть поясничной мышцы, мелкие мышцы, начинающиеся на крестце и прикрепляющиеся к верхнему концу бедренной кости, а если нужно, то и всю группу ягодичных мышц. Этим объясняются редкие рецидивы.

Во избежание ошибки перед началом ампутации необходимо с помощью биопсии, трепанобиопсии убедиться, что у больного — злокачественная опухоль.

Автору пришлось выполнить 94 межподвздошно-брюшные ампутации, В.Н.Бурдыгину — 12, Н.Е.Махсону — 9, Э.М.Гамидову — 1, С.С.Родионовой — 1 (табл. 40.1). В операционной и первые сутки после операции не умер ни один больной.

Таблица 40.1. Число операций, выполненных в период 1899—1989 гг.

Авторы	Год	Сборный или личный материал	Умерло во время операции	Процент
Салищев Э.Г.	1899	9	6	66,7
Keen, Da Costa	1904	19	14	73,6
Kulenkampf	1910	25	18	72,0
Бржезовский А.Г.	1921	43	27	62,8
Юдин С.С.	1926	74	45	60,8
Шаак В.А.	1927	40	23	57,0
Райтнер Л.М.	1939	8	1	12,0
Хайновский Н.У.	1950	26	4	15,4
Lewis R.C., Bickel W.H.	1957	65	1	1,5
Coley B.L., Higinbotham N.L.	1959	43	3	7,0
PackG.T., Miller T.P.	1966	201	7	3,5
Зацепин С.Т.	1971	28	0	0
Зацепин С.Т. (личный)	1989	117	0	0

Однако мы неоднократно видели больных, которым ошибочно ставится диагноз остеомиелита при наличии хондро- или остеогенной саркомы.

Производство межподвздошно-брюшной ампутации стало возможным благодаря современному наркозу, интенсивной терапии, переливанию крови, что вводилось в практику врачами-анестезиологами отделения, руководимого проф. Н.В.Меняйловым. Наибольшее число наркозов провел М.М.Белов.

Высокая послеоперационная смертность во время первых операций в начале XX в. объяснялась кровопотерей, шоком, хлороформным наркозом; операции производились без переливания крови. Переливание крови применил во время ампутации Шаак (1927).

Успехи переливания крови и кровезаменителей позволяют спокойно проводить оперативное вмешательство, даже если кровопотеря достигает 2—4 л. Переливание донорской крови должно несколько предшествовать кровопотере, а не производиться после того, как больной уже потерял свою кровь. Нужно сказать, что для своевременного переливания крови имеется полная возможность, поскольку оперативное вмешательство обычно складывается из 5 периодов, причем хорошо известны их продолжительность, техническая сложность, васкуляризация тканей, наличие патологических сосудов, особенно венозных (мелких и крупных), отчего в основном и зависит кровопотеря.

Своевременное, с некоторым опережением переливание крови возможно только при слаженной работе в операционной, когда анестезиолог и инфузиолог знают особенности оперативного вмешательства и следуют указаниям хирурга о необходимости переливания того или иного количества крови, которое может потерять больной во время следующего этапа операции. Надо считать правильным, когда кровопотеря полностью возмещена к началу зашивания раны. При такой тактике переливания крови больной теряет не только свою собственную кровь, но и кровь доноров, что снижает осложнения гомологичной крови. Не следует увлекаться переливанием больших количеств кровезаменителей, особенно солевых растворов, снижающих свертываемость крови, до окончания этапа пересечения или разделения в области крестцово-подвздошного сустава и образования заднего кожно-фасциально-мышечного лоскута. Это резко увеличивает кровопотерю и ставит хирурга в безвыходное положение: раневая поверхность после формирования лоскута при еще не полностью удаленной конечности иногда достигает 2000 $см^2$. Не все участки этой раневой поверхности одновременно доступны для остановки кровотечения, и бывает такой момент, когда хирург вынужден прекратить остановку кровотечения, окончить отсечение конечности и элементов половины таза и только после этого приступить к окончательной остановке кровотечения. Поэтому очень важно, чтобы к этому этапу операции не нарушились механизмы свертывающей системы крови у больного.

Кровопотеря при производстве межподвздошно-брюшной экзартикуляции колеблется от 1000 до 3500 и даже 4500 мл, что в первую очередь зависит от нозологической формы опухоли, поразившей кости таза, от ее величины, расположения и количества патологических сосудов. Хирург может ориентировочно предполагать объем кровопотери, но окончательное представление у него складывается только на каждом этапе операции. Вот почему анестезиолог и инфузиолог должны постоянно подерживать связь с хирургом и знать, к какому этапу приступает хирург. Наш опыт свидетельствует о том, что лучше производить переливание крови раньше, чем больной потеряет это количество крови в следующие 15 мин. Скорость переливания крови должна постоянно меняться.

Первый этап. Разрез, подход к подвздошным сосудам и их перевязка. Продолжительность 15—30 мин, кровопотеря 100—250 мл.

Второй этап. Отделение мочевого пузыря, подход, рассечение симфиза. Пересечение поясничной мышцы, бедренного нерва, подвздошной мышцы. Продолжительность 20—30 мин, кровопотеря 150—300 мл.

Третий этап. Отсечение мышц от гребня подвздошной мышцы. Пересечение седалищного нерва, рассечение крестцово-подвздршного сочленения, остановка кровотечения. Продолжительность 20—35 мин, кровопотеря 200—500 мл.

Четвертый этап. Формирование заднего кожно-фасциального мышечного лоскута, пересечение крестцово-седалищной и крестцово-остистой связок, перевязка ветвей ягодичных артерий. Удаление конечности, остановка кровотечения. Продолжительность 20—40 мин, кровопотеря 300-1000 мл.

Пятый этап. Зашивание раны. Продолжительность 20—30 мин, кровопотеря 200 мл.

Таким образом, продолжительность операции от 1 ч 35 мин до 2 ч 45 мин. Кровопотеря — от 1000 до 2250—4000 мл при условии выполнения операции опытным хирургом.

Как показал наш опыт, больные, ампутация у которых сопровождалась большой кровопотерей, нуждаются иногда в дополнительных переливаниях, поэтому следует заказывать эритроцитную массу или отмытые эритроциты в количестве 500 мл на следующий день после операции.

Первые десятилетия межподвздошно-брюшная ампутация проводилась, очевидно, более или менее однообразно. Так, Н.У.Хайновский и многие другие авторы описывают этапы операции в следующей последовательности.

Разрез, предложенный Э.Г.Салищевым. Первый этап операции (выполняют спереди):

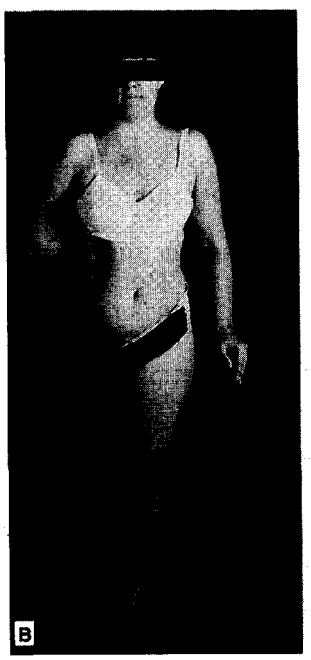
- косой разрез кожи, подкожной клетчатки, апоневроза, косых мышц живота, выделение элементов семенного канатика;
  отделение и отведение брюшинного мешка;
  перевязка подвздошных артерий и вены (наружных или общих);
  пересечение бедренного нерва;
  пересечение поясничной и подвздошной мышц;
  пересечение лобковой кости или симфиза.

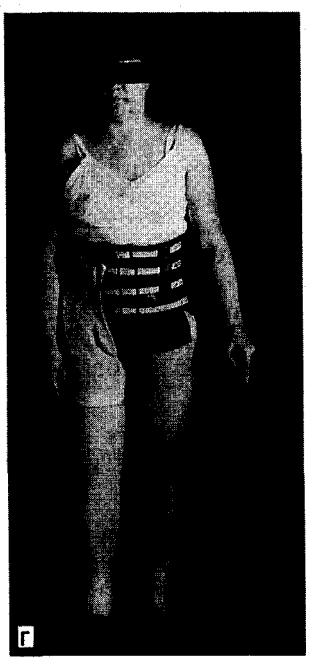
Второй этап операции:

- формирование заднего кожно-мышечного лоскута с перевязкой ветвей ягодичных артерий;
- обнаружение и пересечение седалищного нерва из заднего доступа;
- пересечение крестцово-бугорной связки — lig.sacrotuberosum и крестцово-остистой — lig.sacrospin.osa;
- подход к подвздошно-крестцовому суставу и/или рассечение связок сустава либо пересечение его долотом, пилой Джигли. После этого нога с половиной таза становились подвижными и появлялась возможность закончить пересечение оставшихся мягких тканей перед окончательным удалением ноги с половиной таза;
- зашивание раны.

Важнейшую роль при этом играет своевременная и ранняя правильная диагностика.

Больная Ф., 29 лет. В 1964 г. появились боли в правом бедре. Симптоматическое и курортное лечение ухудшило ее состояние (рис. 40.1). В Петропавловске-Камчатском и двух клиниках Москвы Поставлен диагноз остеомиелита верхнего конца правой бедренной кости, два раза по месту жительства выполняли операцию, но состояние ухудшалось. В одной из клиник Москвы старый диагноз подтверж-





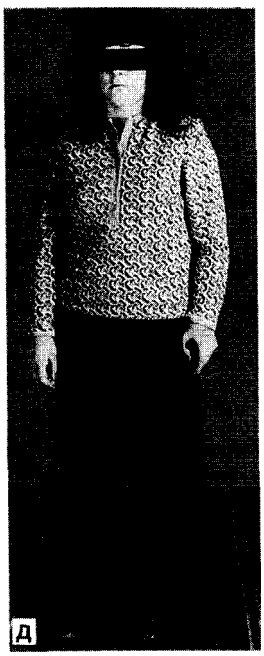


Рис. 40.1. Хондросаркома, развившаяся из энхондромы верхнего конца бедренной кости. Ранее был поставлен диагноз остеомиелита и произведены 3 операции краевой резекции. Опухоль продолжала расти.

а — 4 лампасных разреза, выполненных после курортного лечения во время третьей операции, удалено очень много «гноя» (целый таз); б — после того как раны несколько зажили, переведена в ЦИТО, где выполнена межподвздошно-брюшная ампутация, рана зажила первичным натяжением; в — больная через 6 мес; г — больная в протезе; д — через 6 лет, больная ведет активную жизнь.

ден, несмотря на явные признаки опухолевого процесса. 5.06.68 г. в подмосковной больнице по поводу «остеомиелита» были произведены четыре лимпасных разреза, удален полный таз «гнойных грануляций». Приглашен на консультацию: больная в тяжелейшем состоянии, клинико-рентгенологически у нее — хондросаркома верхней трети бедренной кости, после операции гнойное и опухолевое истощение. Проводится интенсивное лечение. Раны выполнились опухолевой тканью и грануляциями. 30.07.68 г. нами выполнена межподвздошно-брюшная ампутация. Несмотря на четыре раны с гнойным отделяемым и пролежнем в области крестца, рана зажила первичным натяжением. На 33-й день улетела домой. Через год окрепшей и сильно пополневшей прилетела на контрольный осмотр. Вернулась на свою прежнюю работу чертежника-конструктора, на службу ездит городским транспортом. В Центральном институте протезирования изготовлен протез, научилась хорошо ходить. Летом с мужем и сыном проводила отпуск, плавая на шлюпке по Тихому океану и занимаясь ловлей рыбы. Через 6,5 лет диагностированы легочные метастазы. Скоропостижно скончалась от кровотечения в плевральную полость. Жизнь больной была продлена на 6 лет, никакую другую операцию выполнить не представлялось возможным.

Больной К., 17 лет, житель Вятской области. По поводу болей в левом бедре лечился симптоматически (рис. 40.2). Данные рентгенограмм трактовались неправильно. Когда опухоль достигла очень больших размеров, был поставлен диагноз остеогенной саркомы, хирурги считали, что операция невозможна. Больной стационирован в ЦИТО. Введение морфия на 2—3 ч уменьшало боль. Выполнена межподвздошно-брюшная экзартикуляция. После операции больной избавился от болей, научился ходить на костылях, а через 3 мес стал хорошо ходить на протезе с палочкой. Возобновил учебу в техникуме. Умер от легочных метастазов через 4 года.

Проводя 7-ю операцию по изложенной выше методике, мы оказались в сложнейшей ситуации. У больного выявлена больших размеров хондросаркома седалищной кости, хорошо определявшаяся через прямую кишку. Провести скальпелем препаровку между злокачественной хрящевой опухолью и ампулой прямой кишки было невозможно — мы неминуемо ранили бы (вскрыли) ампулу прямой кишки и жестоко инфицировали рану или повредили злокачественную опухоль, которой свойственны имплантационные метастазы. По описанной выше методике, когда пересечение подвздошной кости или рассечение связочного аппарата крестцово-подвздошного сустава осуществляется после формирования заднего кожно-мышечного лоскута с задней стороны, произвести препаровку опухоли в данном случае было невозможно. Поэтому мы изменили методику.

Методика межподвздошно-брюшной ампутации-экзартикуляции по Зацепину. Разрез начинают на 10—12 см выше передней верхней ости подвздошной кости по передней подмышечной линии и ведут до наружного отверстия пахового канала. Рассекают кожу, подкожную клетчатку, а затем фасцию наружной косой мышцы живота, перевязывают a. et v.epigastrica inferior. Выделяют семенной канатик с сопровождающими сосудами. Тупо раздвигают волокна внутренней косой мышцы живота, отслаивают брюшинный мешок и, приподнимая мышцу, скальпелем или ножницами рассекают внутреннюю косую мышцу. Осторожно рассекают предбрюшинную фасцию, брюшинный мешок отодвигают медиально от верхней ветви лобковой кости так, чтобы обнажились наружные подвздошные сосуды и общие подвздошные сосуды частично или на всем протяжении, а если нужно, то и бифуркация аорты и нижней полой вены и даже общие подвздошные сосуды противоположной стороны. Уровень выделения сосудов зависит от размеров внутритазовой части опухоли и, следовательно, уровня, на котором возможно и нужно перевязывать общие или наружные подвздошные

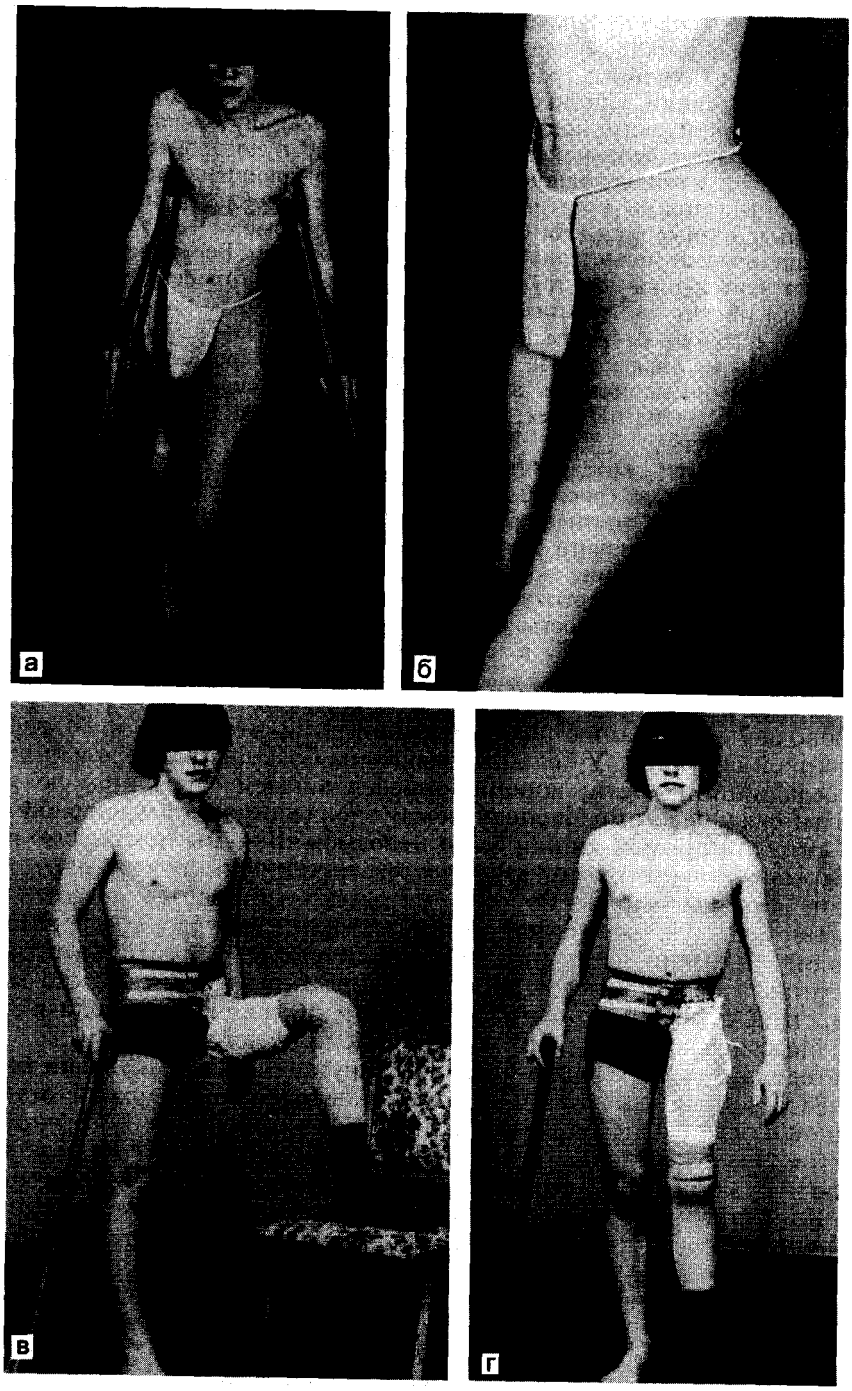


Рис. 40.2. Остеогенная саркома левой бедренной кости.

а, б - до операции, больной страдал от сильнейших болей; в, г - после межподвздошно-орюшной ампутации и протезирования. После операции вел активный образ жизни 3,5 года.

сосуды. Вместе с брюшинным мешком на его задней поверхности смещается и мочеточник, в чем обязательно нужно убедиться: мочеточник хорошо виден на фоне брюшины. Это особенно важно, если уже было оперативное вмешательство в забрюшинном пространстве.

Мы несколько раз обнаруживали мочеточник фиксированным («запаянным») в рубцах на том или ином протяжении, и только вовремя предпринятые поиск и мобилизация мочеточника спасали его от ранения. После отведения брюшинного мешка хорошо видна общая и наружная подвздошные артерии и несколько медиальнее и глубже располагающиеся общая и наружная подвздошные вены. Обычно нетрудно обнаружить и место деления общей подвздошной артерии на внутреннюю и наружную. Внутреннюю подвздошную вену сразу увидеть не всегда удается, она лежит проксимальнее и глубже артерии. Рассекают фасциальное влагалище сосудов вдоль и выделяют наружную подвздошную артерию мягким зажимом на протяжении 5—8 см. Проксимальный конец перевязывают двумя надежными лигатурами или одну из них на атравматической игле прошивают, на периферический конец накладывают одну лигатуру и артерию пересекают, концы ее разводят и затем также перевязывают наружную подвздошную вену. Обязательно соблюдать такую последовательность: сначала артерия, затем вена.

Вопрос о перевязке внутренней подвздошной артерии хирург должен решить, зная различные точки зрения на этот этап операции. Выделение внутренней подвздошной артерии нужно производить осторожнее, так как она уходит в глубь малого таза и менее подвижна, потому что ее фиксируют отходящие от нее верхняя и нижняя ягодичные артерии, особенно ветви верхней подвздошно-поясничной и запирательной артерий (a.iliolumbalis и a.obturatorius). Выделяя внутреннюю подвздошную артерию, можно легко ранить одноименную вену, которая располагается под ней и несколько проксимальнее. Внутреннюю подвздошную, вену при ампутации не перевязывают, так как по ней кровь оттекает от органов малого таза. Эту вену и артерию перевязывают, если перевязывают и пересекают общие подвздошные сосуды. Рассекают фасцию по наружному краю поясничной мышцы; под ней и между ней и подвздошной мышцей легко обнаруживается бедренный нерв, в который вводят 10 мл 2 % раствора новокаина, после чего рассекают его бритвой на уровне, более высоком, чем затем будет пересечена круглая большая поясничная мышца (m.psoas major). Пересекают поясничную мышцу; подвздошная мышца может быть пересечена или спущена распатором в дистальном направлении.

В нижнем отделе раны острой препаровкой и оттягиванием мягких тканей обнажают симфиз по передней поверхности или лобковые кости этой или, если нужно удалить весь симфиз, противоположной стороны. После некоторой мобилизации мышцы (прямой мышцы, приводящих мышц, прикрепляющихся к ветвям лобковой кости) осторожно отводят мочевой пузырь, изогнутым распатором отделяют все ткани по внутренней поверхности симфиза так, чтобы конец распатора прошел на задненижнюю поверхность, затем также отделяют мышцы по наружнонижней поверхности, чтобы два распатора встретились или чтобы можно было провести в этот канал указательный палец. Если решено рассечь симфиз, то ассистент держит изогнутый распатор, введенный со стороны полости таза, защищая мочевой пузырь и уретру, а связки сравнительно легко рассекаются скальпелем. Нужно помнить, что наиболее крепкая связка расположена по нижней поверхности, ее пересечение сопровождается характерным звуком, и только после этого появляется подвижность одной половины таза по отноше-

нию к другой. Если решено пересечь ветви лобковой кости, то в канал проводят зажим С.П.Федорова, которым захватывают пилу Жигли и легко перепиливают лобковую кость. Если же подвижность на месте остеотомии не появляется, это значит, что пила была проведена неправильно, через запирательное отверстие и перепилена одна горизонтальная ветвь. В этом случае нужно медиальнее — ближе к средней линии — провести мобилизацию лобковой кости и повторить перепиливание. Если опухоль распространилась до симфиза, можно пересечь ветви лобковой кости с противоположной стороны и удалить весь симфиз целиком.

Во время мобилизации мочевого пузыря, особенно у пожилых мужчин с гипертрофией предстательной железы, бывают расширены венозные сосуды на поверхности пузыря, которые легко повреждаются. Не нужно пытаться захватить их зажимом, это удается с большим трудом. Следует с двух сторон наложить атравматические швы и перевязать сосуды.

После рассечения симфиза рану в этом месте тампонируют салфетками.

После пересечения поясничной и смещения распатором подвздошной мышцы становится видимым седалищный нерв, располагающийся в углублении между телами крестцовых позвонков и боковой массой крестца соответственно боковым отверстиям, через которые выходят нервные корешки. Обычно седалищный нерв в этой области представлен 3 порциями, которые ниже сливаются. В каждую порцию нужно ввести достаточное количество 2 % раствора новокаина — всего 25—30 мл, а наркоз должен быть углублен. Бритвой, острым скальпелем пересекают седалищный нерв. Очень осторожно обнажают распатором область крестцово-подвздошного сочленения, обращенную в сторону ягодичного отверстия; имеется опасность повреждения v.sacralis lateralis, v.sacro-ilealis и других сосудов, образующих у некоторых больных целое сплетение. Остановить кровотечение часто бывает очень трудно, поэтому приходится тампонировать, пересекать кости в области крестцово-подвздошного сочленения и лишь после этого останавливать кровотечение на глаз. Если же удается разглядеть линию крестцово-подвздошного сустава, то у некоторых больных рассекают все его связки скальпелем, у других же заканчивать процедуру приходится при помощи долота или осциллятoрной пилы. После этого необходимо рассечь связку между поперечным отростком V поясничного позвонка и задней верхней остью. Если хирург знает хирургическую анатомию таза, а опухоль не слишком больших размеров, ассистент надавливает на удаляемую половину таза, которая отходит кнаружи и кзади. При этом создаются условия для отведения опухоли от прямой кишки и мочевого пузыря, а хирург в тазовой клетчатке пальцами находит lig. sacrospinosum и пересекает ее ножницами, или скальпелем, а затем несколько дистальнее находит и пересекает lig. sacrotuberosum. После этого рану тампонируют, ногу поднимают и дополнительно смазывают йодом и приступают к формированию заднего лоскута. Разрез проводят по медиальной поверхности бедра, отступя на 3—5 см от пахово-бедренной складки, далее ведут по ягодичной области кзади от большого вертела, огибая его так, что он встречается несколько выше передней верхнеей ости с первым разрезом под острым углом.

Постепенно углубляя разрез и отсекая от нисходящей ветви лобковой кости мышцы дна полости таза, хирург доходит до lig. sacrotuberosum крестцово-бугорной связки и далее до крестцово-остистой связки lig. sacrospinosa. После пересечения этих связок, если они не были пересечены из переднего доступа, остается пересечь недосеченные волокна ягодичных мышц, а также мышц, начинающихся на крестце и прикрепляющихся к

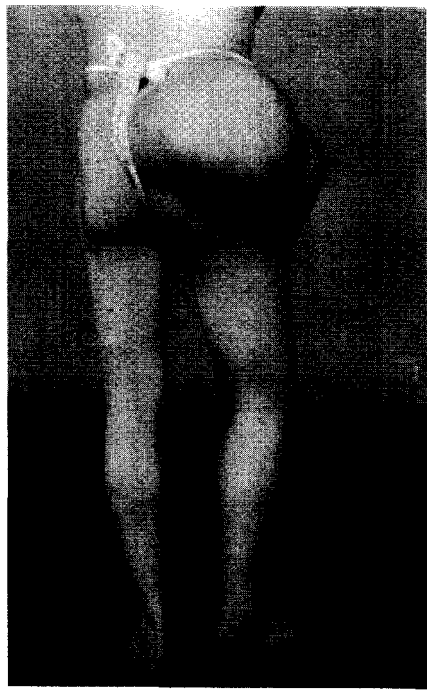


Рис. 40.3. Гигантская хондросаркома, развившаяся из множества костно-хрящевых экзостозов правой половины таза; больной не мог занять удобного положения в кровати. После ампутации жив, работает 25 лет.

бедренной кости. Грушевидная мышца (m.piriformis) и копчиковая мышца (m.coccygeus) имеют довольно широкое мышечное начало на передней поверхности крестцовой кости и сравнительно тонкую сухожильную часть на бедренной кости, в связи с чем служат мостиками распространения парабластоматозных метастазов, например хондросаркомы. Нужно иметь в виду, что m.coccygeus обычно незаметно для хирурга пересекается вместе с lig.sacrospinosum. После этого ногу с половиной таза, опухолью и всеми мышцами, которые начинаются на костях таза и заканчиваются на бедренной кости (они покрыты отграничивающимися фасциальными образованиями), удаляют (рис. 40.3).

Этими анатомическими особенностями и объясняется тот факт, что после межподвздошной экзартикуляции местные рецидивы встречаются значительно реже, чем после резекций.

Хондросаркомы не имеют определенных четких границ в костной ткани, и клинические наблюдения дали основание таким крупнейшим американским онкологам, как Грегори Пек (G.Paek) и Теодор Мюллер (T. Miller) говорить о недопустимости пересечения подвздошной кости, но об обязательном ее вычленении в крестцово-подвздошном суставе и симфизе при поражении костей таза хондросаркомой, т.е. они возражают даже против межподвздошно-брюшной ампутации, настаивая на обязательной межподвздошно-брюшной экзартикуляции. Это позволяет при хондросаркомах и ряде других опухолей ***получить хорошие результаты с большим процентом 5- и 10-летнего выживания.*** Без сомнения, хирург должен решить, как поступить, помня, что экзартикуляция не увеличивает степень инвалидности больного. Об этом нужно всегда помнить, когда ставят показания к резекции тазовых костей.

Местные рецидивы встречаются в тех случаях, когда опухоль перешла за эти анатомические границы, например хондросаркома поразила боковую часть крестца, перешла через симфиз на вторую лобковую кость или вросла в круглую большую поясничную мышцу, квадратную мышцу поясницы m.quadratus lumborum и т.п. Это относится к хондросаркомам средней или средненизкой степени зрелости, а также к другим видам опухолей (рис. 40.4).

Из изложенного следует, что во всех случаях, когда это возможно, производятся резекции костей таза, и только когда резекция невозможна, выполняют межподвздошно-брюшную ампутацию или экзартикуляцию иногда с боковой массой крестца и лобковыми костями другой стороны.

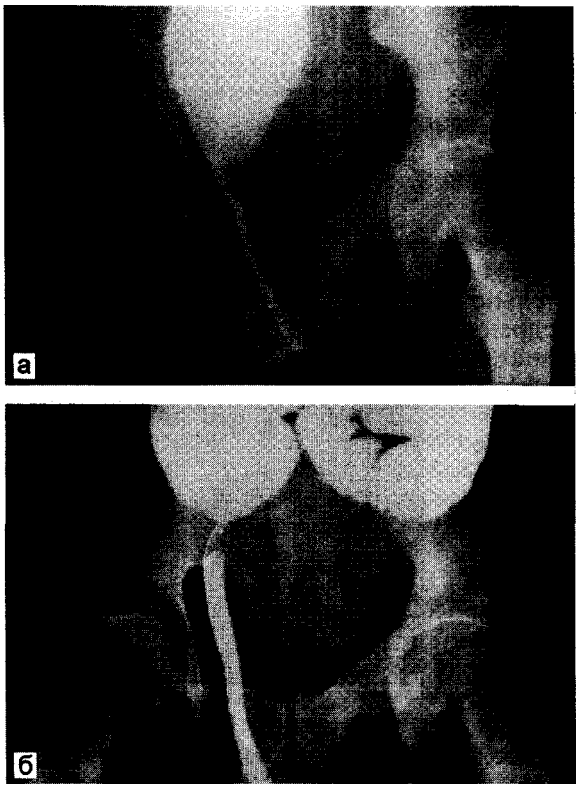


Рис. 40.4. Хондросаркома таза, исходящая из тела и горизонтальной ветви лобковой кости слева (а). Опухоль резко сместила мочевой пузырь, уретру, прямую и сигмовидную кишки вправо вверх (б).

В зависимости от локализации опухоли, ее размеров, прорастания мягких тканей одна операция ампутации отличается от другой. Все виды отличий описать невозможно. Все же перечислим некоторые особенности и трудности, встречающиеся при выполнении межподвздошно-брюшной ампутации. Многие хирурги считали и считают, что если при пальпации живота граница опухоли приближается к средней линии тела, доходит до нее, то ампутация невозможна. С этим согласиться нельзя: просто выполнение операции при этом значительно труднее. Дело в том, что основание опухоли исходит из костей соответствующей половины таза, и, следовательно, основание не может доходить до средней линии — до нее доходит только вершина опухоли. Поэтому для удаления опухоли нужно пересекать кости, как и обычно в тех же местах, труднее лишь перевязывать сосуды; для этого следует делать разрез несколько медиальнее и до реберной дуги, а иногда рассекать фасциальное влагалище прямой мышцы живота (рис. 40.5).

При выходе на аорту и нижнюю полую вену (их бифуркации) иногда перед глазами и руками обнаруживаются общие подвздошные сосуды, но ***противоположной стороны, и если вы их перевяжете, то нужно будет ампутировать и здоровую ногу.*** Поэтому торопиться нельзя: прежде чем приступить к выделению и перевязке, ***нужно увидеть и правые, и левые общие подвздошные сосуды.*** Общие подвздошные артерия и вена со стороны опухоли идут в этих случаях часто сзади наперед почти вертикально, поэтому их обнаружить труднее, особенно общую подвздошную вену. Не один раз мы сначала обнаруживали сосуды противоположной стороны и только

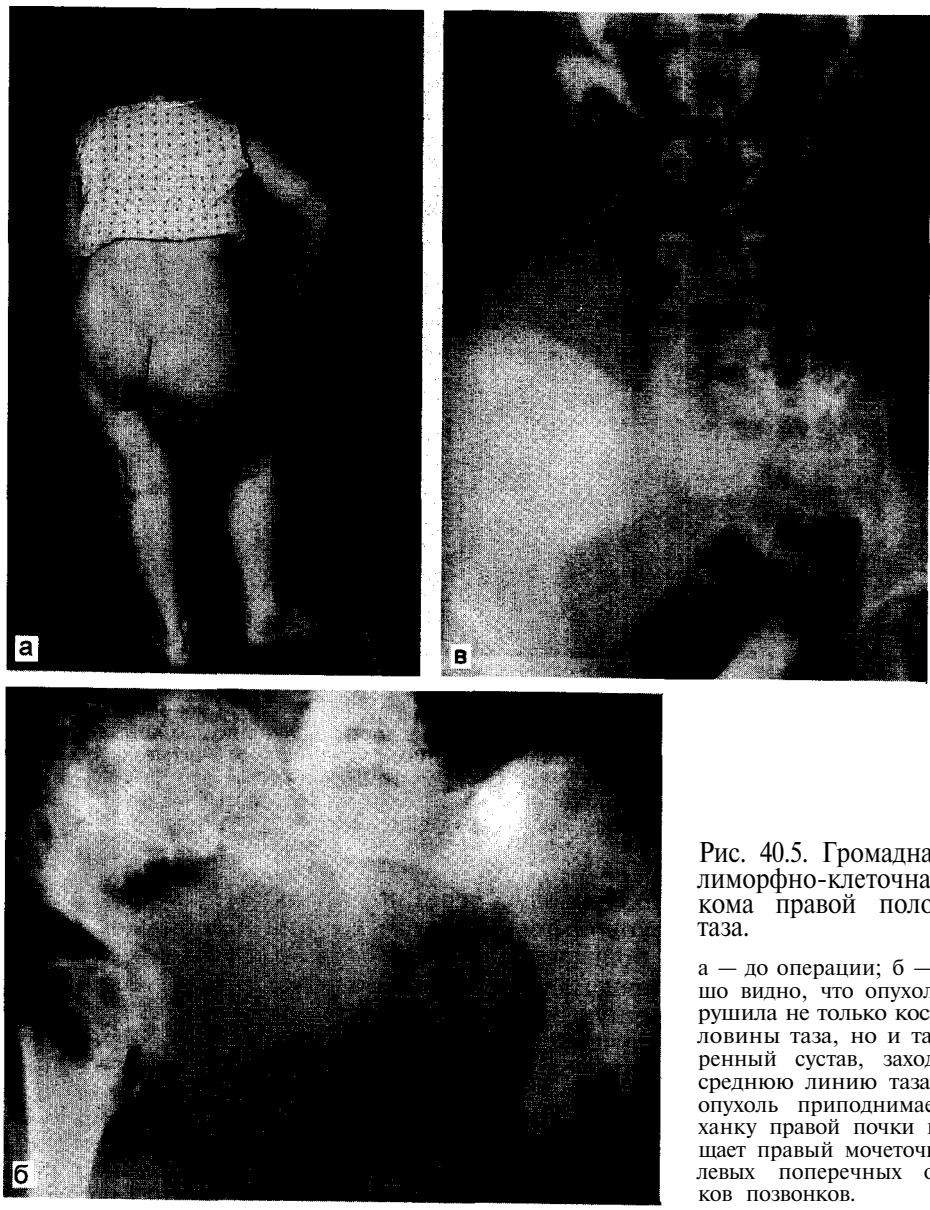


Рис. 40.5. Громадная псаммоморфно-клеточная саркома правой половины таза.

а — до операции; б — хорошо видно, что опухоль разрушила не только кости половины таза, но и тазобедренный сустав, заходит за среднюю линию таза; в — опухоль приподнимает лоханку правой почки и смещает правый мочеточник до левых поперечных отростков позвонков.

потом — сосуды, смещенные опухолью. Иногда сосуды бывают так натянуты, так глубоко расположены в желобке опухоли, что их выделять и перевязывать трудно и опасно. Поэтому мы в таких случаях выделяем, перевязываем и пересекаем наружные подвздошные сосуды, после чего пропадает натяжение и легко перевязываются общие подвздошные сосуды.

Мы считаем важным упомянуть об одной из предложенных нами в 1974 г. методик — ***методике зашивания глубоких отделов раны.*** Шилом делаем два канала в боковой массе крестца, располагающихся косо — с передней поверхности на суставную, и один канал — в лобковой кости здо-

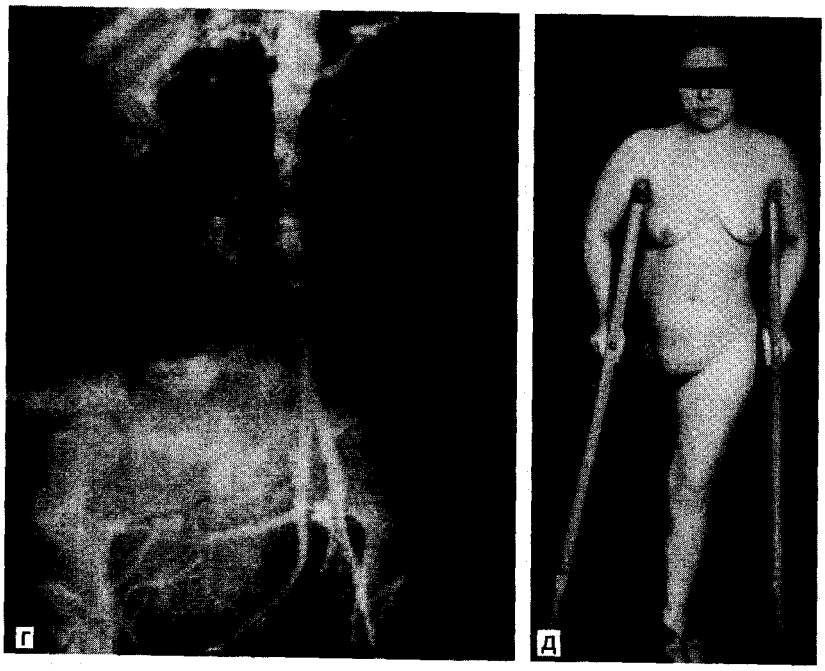


Рис. 40.5. Продолжение.

г - ангиограмма: хорошо видны смещение и (давление аорты. Общие подвздошные аптеоии расположены почти вертикально, расстояние между ними минимально. Учитывая что аорта и правые общие подвздошные артерии прикрыты нависающей опухолью, хирург сначала вы-
o^L"a леВЫЕ СоСУДЫ И обяза тель^НО должен найти бифуркацию аорты, чтобы правильно перевязать правые сосуды; д ^ больная после ампутаций. сильно

ровой стороны также косо. Проводим через них крепкие нити и подшиваем мышцы к задней и боковой поверхностям крестца и лобковой кости надежно уничтожая этим большие задние карманы, т.е. резко уменьшаем рану. Особые сложности представляет группа больных, у которых опухоль прорастает большую ягодичную мышцу и клетчатку этой области а иногда кожа бывает сожжена лучевой терапией и, следовательно, образовать задний лоскут для закрытия раны невозможно.

В 1970 г. к нам обратился больной М., 47 лет, с громадной хондросаркомой левой половины костей таза и особенно крыла подвздошной кости; опухоль занимала всю ягодичную область. После трех массивных курсов рентгенотерапии проведенных по месту жительства (более 24 000 рад), кожные покровы над опухолью были нежизнеспособны, интимно спаяны с подлежащими тканями, поэтому произ-
можн»ГГ^НУЮ межпо Д^ЗД°шно-брющн^ экзартикуляцию не представлялось возможным, так как нельзя было выкроить задний лоскут.

Нами была предложена и выполнена оригинальная модификация

Модификация С.Т.Зацепина (1970) межподвздошно-брюшной экзартикуляции с образованием кожно-мышечного лоскута на артериовенозной ножке (a. et v.femorahs) с **передней поверхности бедра** (рис. 40.6). Разрез в подвздошной области для обнажения подвздошного сосудистого пучка производят по возможности латерально, чтобы увеличить ширину переднего лоскута; в своей дистальной части он проходит на 5-8 см кнаружи от сосудис-

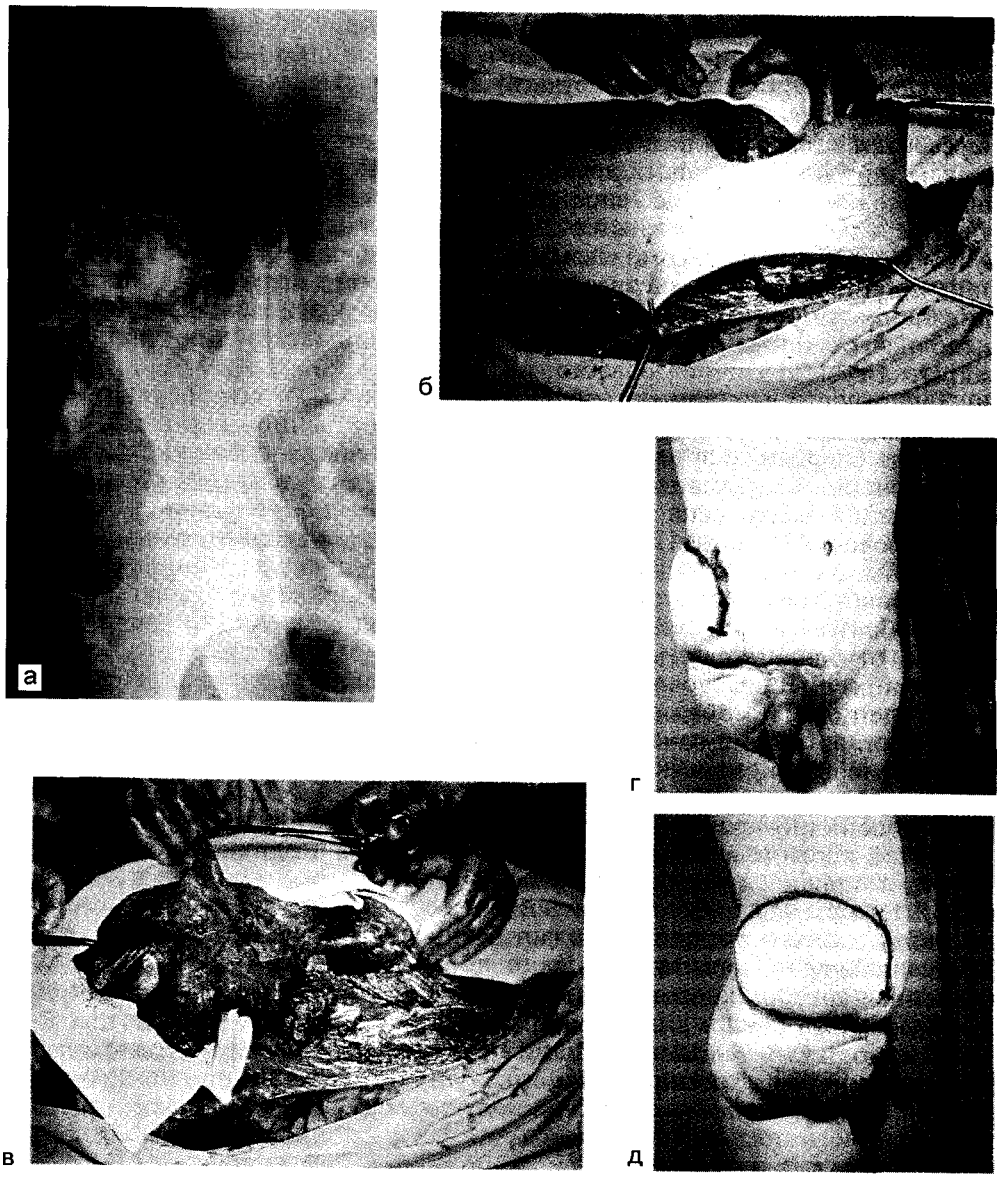


Рис. 40.6. Межподвздошно-брюшная ампутация с образованием переднего лоскута на бедре, включающего бедренную артерию и вену (модификация С.Т.Зацепина).

а — хондросаркома правой половины таза после массивной лучевой терапии; б — сформирован кожно-мышечный лоскут; в — лоскут откинут кверху; г, д — раневая поверхность закрыта лоскутом.

того пучка. Выделяют семенной канатик, рассекают наружную и внутреннюю косые мышцы живота, отслаивают брюшинный мешок, обнажают подвздошные сосуды. Хирург убеждается в возможности выполнения межподвздошно-брюшной экзартикуляции. Наружную подвздошную артерию и вену осторожно отсепаровывают и поднимают над горизонтальной вет-

вью лобковой кости. Определяют нижнюю границу лоскута — обычно это граница средней и нижней трети бедра, где выполняют поперечный разрез, рассекают кожу, подкожную клетчатку, фасцию, выделяют бедренную артерию, и вену, которые перевязывают несколько дистальнее. Мышцы бедра пересекают строго по линии кожного разреза, чтобы не повредить мелкие сосуды, питающие будущий лоскут. Определяют ширину лоскута и делают два продольных разреза на бедре. Дистально они начинаются от поперечного разреза на бедре. Наружный разрез проникает до бедренной кости, вверху соединяется с разрезом, сделанным в подвздошной области; внутренний, проникающий до кости разрез заканчивается несколько латеральнее лобкового синдесмоза, из этого разреза синдесмоз и рассекают. Разрезы выполняют с таким расчетом, чтобы лоскут был достаточной ширины для закрытия всей ягодичной области, т.е. раны.

Теперь хирург приступает к очень ответственному этапу операции — отсекает мышцы, входящие в состав лоскута, от бедренной кости так, чтобы не видеть бедренную артерию и вену и отходящие от них сосудистые ветви. Кровотечение останавливают из этих ветвей только по краям образуемого лоскута, т.е. практически за его пределами, — только тогда лоскут будет хорошо кровоснабжаться. При таком образовании лоскута бедренная артерия и вена бывают не видны или видна одна их поверхность, прикрытая фасцией. Лишь при таком условии сохраняются все сосудистые ветви, питающие образуемый лоскут. (Мне пришлось видеть, как хирург перевязывал сосуды, отходящие от бедренной артерии и вены, на небольшом расстоянии от них, и в послеоперационном периоде лоскут омертвел.)

После полной мобилизации — создания кожно-мышечного лоскута на бедренной артерии и вене — его приподнимают, пересекают симфиз, бедренный нерв, m.psoas и ileacus, седалищный нерв, lig. sacrospinosum и sacrotuberosum, крестцово-подвздошное сочленение. Делают кожный разрез в пояснично-крестцовой области, окаймляющий опухоль, крыло подвздошной кости и всю нежизнеспособную кожу в ягодичной области, рассекают оставшиеся непересеченными мягкие ткани и конечность с половиной таза удаляют. Образованный на сосудистом пучке лоскут осторожно укладывают в ягодичной области и послойно тщательно подшивают. Кровоснабжение лоскута повышено по сравнению с нормой, поскольку бедренная артерия кровоснабжает уже не всю ногу, а только кожный лоскут бедра.

С помощью предложенной нами методики можно закрыть раневую поверхность любой величины: нужно отступать от границ опухоли возможно дальше, чтобы не ранить опухоль и получить хороший результат.

40.5. Перевязывать или нет внутреннюю подвздошную артерию?

Подытоживая мнение многочисленных авторов, касающееся этого вопроса, можно прийти к выводу, что существуют две противоположные группы: одни авторы советуют перевязывать эту артерию, так как, по их данным, коллатеральное кровообращение способно питать задний лоскут и его некроз не развивается; другие считают, что перевязывать не нужно, так как хирург, знающий анатомию, без особого труда найдет и перевяжет в ране ветви внутренней подвздошной артерии (a.glutae superior et inferior).

Верхняя ягодичная артерия разделяется на поверхностную ветвь, идущую вниз между большой и средней ягодичной мышцами, и глубокую ветвь,

расположенную между средней и малой ягодичными мышцами. Глубокая артерия в свою очередь разделяется на верхнюю ветвь — ramus superior, идущую по верхнему краю малой ягодичной мышцы, и нижнюю ветвь — ramus inferior, разветвляющуюся в средней ягодичной мышце:" Имея опыт 94 межподвздошно-брюшных ампутаций и участвуя в операциях моих учеников, мы позволим высказать свои дополнительные соображения.

Действительно, перевязывать внутреннюю подвздошную артерию можно: мы также не наблюдали некроза заднего лоскута даже в случаях, когда он состоял в своей дистальной части из кожи, подкожной клетчатки и фасции; коллатеральное кровоснабжение для кожного лоскута было достаточным. Однако оно оказалось недостаточным у 2 больных, у которых развилось другое грозное осложнение — газовая инфекция. У первого больного опухоль располагалась по внутренней поверхности тазовых костей, при этом не нужно было иссекать ягодичные мышцы; у второй больной требовалось удалить очень большую паростальную саркому, занимавшую всю ягодичную область, и мы решили предварительно из переднего доступа перевязать внутреннюю подвздошную артерию, так как знали, что опухоль, располагавшаяся сравнительно поверхностно, не позволит нам остановить кровотечение из ветвей ягодичных артерий до полного удаления опухоли. Операция прошла без особого кровотечения. Однако в обоих случаях на 3-й сутки после операции мы отметили появление газовой инфекции, лечение которой оказалось успешным. У первого больного мы распустили рану, сделали многочисленные разрезы, под наркозом перелили внутривенно двойную дозу противогангренозной сыворотки, провели антибиотикотерапию. На следующий день мы обнаружили некроз брюшины и закрыли дефект размером 12х14 см. Лавсановая ткань, к нашему удивлению, быстро покрылась грануляциями. У второй больной газовая инфекция была излечена в барокамере.

Мы сделали единственно возможный вывод: если опухоль не прорастает ягодичные мышцы и они не будут иссечены во время операции, перевязывать внутреннюю подвздошную артерию ***нельзя.*** Если же во время образования заднего лоскута вместе с опухолью будет иссечена значительная часть ягодичных мышц, перевязывать внутреннюю подвздошную артерию ***можно.***

Если внутренняя подвздошная артерия предварительно не перевязана, то при остановке кровотечения из ягодичных артерий или их ветвей следует соблюдать следующие правила. В момент удаления ноги с половиной таза значительный участок брюшины остается открытым, наблюдается перераспределение крови. К этому моменту операции суммируются все шокогенные импульсы, и нередко артериальное давление у больных падает. Нужно остановить кровотечение из всех видимых артериальных стволов, прикрыть раневую поверхность и особенно обнаженную брюшину, дождаться, когда артериальное давление нормализуется, и провести самый тщательный гемостаз. Следует помнить, что кровотечение даже из небольшого мышечного артериального сосуда может привести к значительной кровопотере и образованию очень большой гематомы.

Первые оперативные вмешательства прошли без особых тяжелых осложнений в послеоперационном периоде. Однако неожиданно 38-й больной погибает на 17-й день от эмболии легочной артерии, 39-й больной — на 9-й день и 47-й — на 31-й день.

Совместно с Н.И.Аржаковой и В.Н.Бурдыгиным, М.М.Беловым (1973) мы занялись изучением вопросов профилактики тромбоэмболических осложнений у больных, перенесших тяжелые объемные оперативные вмешательства, в частности межподвздошно-брюшную ампутацию.

Тяжелая операционная травма, значительная кровопотеря и переливание больших количеств цитратной донорской крови (в пределах 1200—4000 мл) вызывают изменения коагуляционных свойств крови как во время операции, так и в послеоперационном периоде. Исследование гемостаза проводили в динамике во время операции и в послеоперационном периоде в течение 30 сут.

Анализ исследований показал, что в течение операции повышались тромбопластиновая активность крови, активация фибринолитической системы, снижалась концентрация коагулирующих факторов и тромбоцитов, что может быть причиной геморрагического синдрома. Поэтому во время операции проводят гемостатическую терапию с введением ингибиторов фибринолиза, применяют аминокапроновую кислоту, нативную плазму для восполнения дефицита факторов свертывания крови, переливание консервированной крови малых сроков хранения.

В первые сутки после операции показатели свертывания крови возвращаются к исходному уровню. С 3-х суток коагулограмма указывает на тенденцию к гиперкоагуляции, которая достигает максимальной выраженности к 7—10-му дню, что способствует возникновению тромбоэмболических осложнений у данной категории больных. В связи с этим нами разработана схема профилактики тромбоэмболических осложнений, которая заключается в назначении дезагрегирующих препаратов, антикоагулянтов, адекватном возмещении кровопотери, адекватном обезболивании в послеоперационном периоде, поддержании функции дыхательной и сердечно-сосудистой систем, коррекции водно-электролитного и кислотно-щелочного баланса.

С первого послеоперационного дня до 7-х суток больным ежедневно переливали реополиглюкин в объеме 400 мл с препаратами, улучшающими микроциркуляцию (курантил, трентал). Со 2—3-го дня назначали антикоагулянт прямого действия: гепарин в малых дозах (5000 ЕД 4 раза в сутки) под контролем времени свертывания крови. С 7-го дня переходили на антикоагулянты непрямого действия (фенилин) под контролем протромбинового индекса.

Антикоагулянтную терапию проводили в течение 3—4 нед в постепенно убывающей дозировке.

На фоне антикоагулянтной терапии показатели гемокоагуляции нормализуются (кроме концентрации фибриногена, которая сохраняется на высоком уровне в течение месяца), активируется фибринолитическая система крови.

Нагноение после межподвздошно-брюшных ампутаций наблюдается, как правило, вследствие некроза кожных краев раны и жировой клетчатки, часто не только подкожной. У значительной части больных постепенное развитие опухоли все более и более ограничивает их подвижность, а иногда опухоли гигантских размеров приковывают больного к постели, и даже изменение положения бывает сопряжено с большими трудностями. Если же опухоль является хондросаркомой высокой степени зрелости, то выраженной опухолевой интоксикации не наблюдается, и у больных имеется та или иная степень ожирения. Обширные некрозы жировой клетчатки при такой большой ране, которая бывает при ампутации, — грозное явление. Среди наших больных один умер от эмболии, наступившей на фоне гнойного процесса на 32-й день после операции, а вторая больная погибла от гнойной интоксикации. За 3 года до этого она перенесла резекцию костей таза, у нее появилось очень резкое ожирение, и при ампутации развились некроз лоскута и нагноение.

При появлении влажного некроза краев кожного лоскута необходимо срочное оперативное вмешательство — иссечение некротических участков кожи и жира (подкожного и в забрюшинном пространстве) до появления отчетливого кровотечения. Очень важна направленная терапия антибиотиками широкого спектра действия, особенно в первые дни после операции, для предупреждения нагноения, поскольку при развившемся нагноении ее роль в борьбе с осложнением отступает на второй план, а ***первое место занимают такие мероприятия, как иссечение нежизнеспособных тканей и хорошее дренирование раны.***

Многие авторы считают, что перевязка внутренней подвздошной артерии не вызывает некроза лоскута, но эта артерия — важный источник кровоснабжения, в том числе и ягодичных мышц.

По мнению некоторых врачей, межподвздошно-брюшная ампутация — очень калечащая операция. Это так, но операция немногим отличается по своим функциональным нарушениям от таких операций, как высокая ампутация и экзартикуляция бедра: протезы при этих операциях в своей основе почти одинаковы.

Нужно учесть и то, что больная, которую оперировал С.С.Юдин, впоследствии родила 2 здоровых детей: в работе, недавно вышедшей в Голландии, указано, что 14 женщин, перенесших межподвздошно-брюшную ампутацию, родили 19 здоровых детей.

Наш опыт показывает, что эта операция спасает жизнь почти 30 % больных, а части людей продлевает жизнь на 3—8 лет, облегчает последние дни жизни, избавляет от боли и психической травмы в связи с растущей опухолью. Нужно учесть, что в 60—80-е годы мы были лишены возможности проводить химиотерапию.

Очень памятен больной, поступивший с сильнейшими болями и парезом левой ноги. У него была хондросаркома левой половины таза. Во время выполнения межподвздошно-брюшной экзартикуляции выяснилось, что хондросаркома не только сдавливает левый седалищный нерв, но и распространяется на тела верхних крестцовых позвонков далеко за среднюю линию тела. После перевязки и пересечения общих подвздошных сосудов стало возможным мобилизовать общие подвздошные сосуды правой стороны и долотом срубить передний отдел тел крестцовых позвонков, часть правой боковой массы крестца вместе с располагавшейся здесь хондросаркомой (рис. 40.7). Больной полностью избавился от невыносимых болей, хорошо ходил с помощью костылей и еще две зимы занимался подледным ловом рыбы — любимым занятием, о чем рассказала его мать, приехавшая к нам после его смерти.

Можно привести десятки примеров, когда эта тяжелая, калечащая операция избавляла больного от тяжелейших болей, значительно улучшала условия его жизни и продлевала ее, а смерть от легочных метастазов наступала практически внезапно после нескольких дней недомогания. Жена одного больного рассказала нам, что после межподвздошно-брюшной ампутации по поводу хондросаркомы ее муж вел активный образ жизни, три с половиной года ездил на автомашине с ручным управлением, сам занимался ее починкой за 3 дня до смерти.

Первый больной, которому я выполнил межподвздошно-брюшную экзартикуляцию в 1964 г. по поводу хондросаркомы таза, прожил 28 лет и в возрасте 69 лет умер от инсульта.

Больная Н., 42 лет, была оперирована по поводу громадной хондросаркомы таза, которая из-за своих размеров и тяжести не давала больной возможности ходить, она с трудом меняла положение в постели. Больная хорошо перенесла ампу-

Рис. 40.7. Хондросаркома левой половины таза, переходящая на переднюю поверхность крестца.

тацию, быстро начала ходить, вернулась на службу и выполняла всю работу дома. Через 6 лет по просьбе ее сына и дочери мы положили ее для обследования и обнаружили множественные метастазы в легких. Она, очевидно, узнала правду о своем состоянии и при выписке очень благодарила нас за 6 лет активной жизни, которые позволили ей вырастить детей до 17 и 19 лет, т.е. поставить их на ноги.

Еще одному больному — Ф.И.В. — в 1964 г. была произведена межподвздошно-брюшная ампутация по поводу хондросаркомы, развившейся в результате озлокачествления хондроматоза тазобедренного сустава. После резекции головки бедренной кости за 1 год выросла большая опухоль, занимавшая всю наружную поверхность тазовых костей. Учитывая, что во время первой операции были нарушены все нормальные анатомические взаимоотношения, нарушены фасциальные границы, а опухоль распространилась на верхний конец бедренной кости, произвести абластично резекцию таза было невозможно. Больной, специальность которого — техник, вернулся на работу, пользовался протезом, но на большие расстояния ходил на костылях. Ушел на пенсию в 1996 г. в возрасте 75 лет. Счастливо живет в семье, ему уже 80 лет.

Только хирурги-ортопеды, хорошо знающие особенности роста метастазирования злокачественных опухолей, возможные результаты применения химиотерапии, могут правильно ставить показания как к операциям обширных резекций таза, так и к межподвздошно-брюшным ампутациям. Мы много раз видели, как в попытке сохранить ногу хирурги производили обширные резекции костей таза, когда имелись показания к ампутации. У этих больных возникали местные рецидивы, им снова производили резекцию и не один раз, но в конце концов выполняли ампутацию, когда и она уже не спасала больного от местного рецидива и метастазов. Нужно очень ответственно ставить показания к сохранным операциям при злокачественных опухолях костей таза и не отказываться от межподвздошно-

брюшных ампутаций, которые по своим инвалидизирующим признакам практически не отличаются от экзартикуляции в тазобедренном суставе.

Результаты оперативных вмешательств были следующими: в послеоперационном периоде умерли 13 больных; 7 пациентов скончались вследствие различных причин: 2 человека — от сердечно-легочной недостаточности, причем у обоих была резко выражена опухолевая кахексия; один больной — от печеночно-почечной недостаточности, 3 человека — от эмболии легочной артерии, 1 — от тяжелого нагноения. Вследствие метастатических поражений, не диагностированных до операции, умерли 5 человек: 1 — от поражений мозга, 1 — мышцы сердца, 3 — легких, что говорит о необходимости самого тщательного обследования больных в послеоперационном периоде.

66 больных умерли в сроки от 1 года до 7 лет. Это были пациенты с запущенными опухолями часто громадных размеров. Из них 17 больным удалось продлить жизнь от 3 до 7 лет, остальные были избавлены от сильных, мучительных болей, и страшного, гипнотизирующего вида постоянно растущей опухоли. Многие из них, потерявшие возможность передвигаться из-за патологического перелома или громадной опухоли, получили возможность в течение 1—3 лет вести активный образ жизни, пользуясь костылями. 36 больных живы, общий срок прожитых ими лет — 446, что оправдывает работу хирургов.

Из сказанного напрашивается вывод: необходимо раньше и лучше диагностировать опухоли костей таза.

Среди наших больных было 10 человек с остеогенной саркомой, но в те годы мы еще не могли провести им химиотерапию.

Нужно надеяться, что успехи химиотерапии позволят улучшить результаты межподвздошно-брюшной ампутации.

40.6. Транслюмбальная ампутация — гемикорпорэктомия

Дороже жизни у человека нет ничего. Всегда ли человек готов заплатить за жизнь любую цену? Нет, не всегда. Вот и гемикорпорэктомия — такая операция, на которую не каждый больной дает согласие и не каждый хирург предложит ее больному.

Часто локализация злокачественной опухоли такова, что ни один вид сохранной операции не может помочь больному, химиотерапия оказывается неэффективной. Спасти жизнь больного может только ампутация всей нижней половины тела на уровне поясничных позвонков, когда удаляются обе ноги, прямая кишка и мочевой пузырь. Эту операцию выполняют вынужденно, когда злокачественная опухоль поражает органы или кости таза. Как правило, после нескольких произведенных операций наступают рецидивы, при этом оперируют уже тяжелобольного человека, измученного болезнью, осложнениями, сильнейшими болями.

Однако в настоящее время в клиниках, имеющих опыт выполнения этих операций, постепенно вырабатываются показания к ним. Благодаря компьютерной томографии, ядерно-магнитному резонансу, другим методам диагностики, успехам морфологической диагностики имеется возможность поставить показания к этой операции значительно раньше. Однако в этот период больной психологически не будет подготовлен к такой калечащей операции, да и хирургу трудно настаивать на ее проведении, вот почему показания к ней сужены. Через некоторое время показания к гемикорпорэктомии несомненно будут постепенно расширяться, а затем (с успеха-

ми консервативных методов лечения) — опять сужаться. Отношение к этой операции у разных хирургов и больных различно.

Известный советский хирург Б.В.Петровский в 1987 г. писал:* «К сожалению, в нашей стране, как и в других странах, немало отклонений от клятвы Гиппократа не вредить, от деонтологйческого призыва Н.И.Пирогова не применять в хирургии ничего, чтобы ты не мог разрешить произвести на самом себе или на близких родственниках. В частности, именно к таким экспериментам на человеке могут быть отнесены *"ополовинивание"человека* в США при запущенном раке половых органов...». Действительно ли правильно такое отношение к данной операции или это — поспешное высказывание, личное, ошибочное мнение, сложившееся в тот момент без глубокого анализа положения больного, находившегося в тяжелейшем, безвыходном состоянии. Не всегда все ситуации можно переносить на самого себя — здорового в настоящий момент человека.

Гемикорпорэктомия предлагается больным чаще со злокачественными опухолями органов таза в той стадии, когда никакой другой метод — ни оперативное вмешательство, ни химиотерапия — не могут повести к излечению. Чаще всего этим больным уже было сделано 3—4 оперативных вмешательства, после которых наступили рецидивы, захватывающие все новые и новые отделы органов и отделов таза. Нарушены мочеиспускание и акт дефекации, у женщин — функция матки, яичников, у мужчин наступила импотенция, злокачественной опухолью поражены кости таза, крестец, нервные корешки и нервы, образующие седалищный, бедренный нервы, с каждым днем боли усиливаются, становятся непереносимыми, несмотря на прогрессивное увеличение доз наркотических препаратов, которые принимаются 6 раз и более в сутки. К онкологическому процессу присоединяются остеомиелит костей таза, септическое состояние. У больного не хватает сил выносить нечеловеческие страдания, у них часто наложены противоестественный задний проход и надлобковый свищ, жизнь становится невыносимой, и больной знает, что его ждет мучительная смерть. Но даже в таком состоянии далеко не все больные и их родственники дают согласие на операцию гемикорпорэктомии.

По данным американских хирургов T.R.Miller и др. (1966), из 18 больных, которым была показана такая операция, согласие на нее дали только 6 человек. Для доказательства ценности этой операции считаю необходимым привести убедительный пример, описанный в British Journal of Surgery в 1970 г. T.C.Baker и др.

Молодой человек 21 года попал в железнодорожную катастрофу и с раздавленным тазом был доставлен в Frere Hospital в состоянии тяжелого шока с артериальным давлением 40/0 мм рт.ст. В операционной давление поднялось до 60/20 мм рт.ст. Под наркозом осмотрены повреждения: 1) большая горизонтальная рваная рана в области пупка — до брюшины; 2) рваная рана мошонки и промежности; 3) раздроблены вертлужные впадины, центральные вывихи головок бедренных костей; 4) раздробленный перелом всего таза; 5) двусторонний разрыв крестцово-подвздошных суставов; 6) мочевой пузырь и предстательная железа целы, но смещены за пределы таза; 7) прямая кишка оторвана от ануса и дна таза со значительным истечением кала; 8) общие подвздошные артерии раздавлены и разорваны; большая часть наружных и внутренних подвздошных артерий исчезли, сопровождающие вены также раздавлены; 9) очевидно, поврежден спинной мозг, поскольку наблюдалась гиперподвижность на уровне Li—*i*. Брюшина цела, раздавливающее повреждение вытолкнуло все органы из таза, не повредив их.

* *Петровский Б.В.* Перспективы развития хирургии на ближайшие десятилетия//Клин.мед. - 1987. - №11. — С. 13.

После первичной хирургической обработки и удаления ***нежизнеспособных тканей больной остался без костей таза, обеих ног, с небольшими кожными лоскутами спереди и сзади.*** Фалеевский катетер введен через кожу в мочевой пузырь и выведен у реберного края справа. Крестец удален после разъединения на уровне Ls—Si. Колостома наложена на участке здоровой кожи на уровне реберной дуги справа. Операция продолжалась 4,5 ч; постоянное переливание плазмы — 2 л, крови — 5,5 л. Артериальное давление стало 90/40 мм рт.ст. Внутривенно вводили раствор лактата Рингера и tetramycin (oxytetracycline) в соотношении: 1 л раствора Рингера — 250 мг препарата. За ночь артериальное давление повысилось до 120/70 мм рт.ст. В течение 2 сут состояние больного было критическим. Колостома открыта через 72 ч. Омертвел большой участок кожи. Дефект над брюшиной, мочевым пузырем закрыт кожными лоскутами, взятыми у отца больного. Появились многочисленные и тяжелые осложнения со стороны раны, перенес 2 менингита, на грануляционные поверхности пересажены расщепленные кожные лоскуты с рук и грудной клетки. В середине июня больному изготовили корсет, доходивший до линии сосков, к которому были прикреплены искусственные ноги, и он получил возможность ходить с помощью костылей и даже самостоятельно ездить на автомобиле.

Сохранить жизнь больному хирурги смогли лишь потому, что знали технику выполнения операции гемикорпорэктомии.

Идея этой операции принадлежит доктору Fred Kredel, который и разработал ее, а затем продемонстрировал технику операции на трупе на заседании общества университетских врачей США в Дике в 1950 г.

Первая операция гемикорпорэктомии была выполнена только через 10 лет — 13 мая 1960 г. C.Kennedy и T.MШег из Детройта, когда были разъединены позвонки Ьз и L_4. Операция продолжалась 13ч. На 10-й день больной умер. Оперировавшие считают, что смерть произошла из-за слишком большого количества перелитой жидкости.

В 1961 г. l.Aust произвел первую успешную операцию 29-летнему мужчине с врожденным параличом нижних конечностей и плоскоклеточным раком в области пролежня на крестце. В дальнейшем появились сообщения в США, Франции, Великобритании, Турции, Чехословакии, Южной Африке, СССР, Швеции и других странах. В печати имеются данные о производстве около 40 подобных операций, но, по мнению некоторых авторов, их выполнено значительно больше. В литературе имеются сообщения об активной жизни и работе людей, перенесших такие операции, в течение 15—20 лет.

Одним из первых произвел 6 гемикорпорэктомии и наиболее детально разработал различные варианты техники этой операции T.R.Miller (Memorial Cancer Hospital, New York). В 1971 г. он посетил ЦИТО, был в клинике, которой руководил автор данной книги. T.R.Miller сообщил, что из 6 оперированных им больных 3 человека за рулем своих автомобилей сами ездят по Нью-Йорку. Больные живут на первом этаже, по квартире передвигаются на электрической каталке, при желании нажатием кнопки открывают дверь в гараж, садятся в автомобиль и выезжают в город. Через 2 года я посетил T.R.Miller в Memorial Cancer Hospital, к сожалению, он был занят — выполнял тотальную гастрэктомию. Его оперативная техника блестящая.

Больной должен быть обследован не только хирургами, которые будут оперировать больного, но и терапевтами, анестезиологами.

В результате отсечения нижней половины тела больной теряет, по данным T.R.Miller, в среднем 45 % массы тела (от 40,4 до 52 %). В соответствии с этим очень быстро должно быть уменьшено и общее количество циркулирующей крови: с момента перевязки аорты или общих подвздошных сосудов центральное венозное давление должно быть в пределах 120—130 мм

вод.ст. и длительно оставаться стабильным; при этом условии можно перерезать и нижнюю полую вену.

Разработаны две методики производства этой операции: 1) одномоментно и 2) в два этапа: первый этап — наложение колостомы слева ниже соска и выведение мочевой стомы справа; второй этап — через 2 нед перевязывание магистральных сосудов, полное выделение брюшного мешка, пересечение позвоночника, спинномозгового мешка, зашивание раны. По данным разных авторов, одномоментная операция продолжается до 13 ч, по второй методике на первый этап требуется 4 ч, на второй — 3,5 ч. Некоторые авторы указывают более короткие сроки.

Операционный разрез выполняют горизонтально над лобком, затем с обеих сторон вверх вдоль пупартовых связок, над гребнями подвздошных костей. Обнажают брюшинный мешок, брюшину тупо и остро мобилизуют, обнажают и выделяют аорту, нижнюю полую вену, общие подвздошные сосуды; начиная от двенадцатиперстной кишки мобилизуют и удаляют жир и все лимфатические железы. Под общие подвздошные сосуды, нижнюю полую вену вводят лигатуры, но сосуды не перевязывают. Больному придают положение Тренделенбурга и начинают измерять центральное венозное давление.

В России первая операция с хорошим результатом была произведена В.Д.Федоровым 01.12.87 г.

Больной 29 лет. Диагноз: местно-распадающийся рецидивирующий рак анального канала с распространением опухоли на промежность, мошонку, левую седалищную кость. Выраженный болевой синдром, интоксикация, кахексия, анемия. Состояние после экстирпации прямой кишки с резекцией семенных пузырьков по поводу местно-распространенного рака анального канала и последующей химиотерапии.

Операция — эпидуральная анестезия и эндотрахеальный наркоз. После перевязки общих подвздошных сосудов и нижней полой вены из дистальных отделов последних через катетеры получают 1150 мл крови, которую затем переливают больному. Мочеточники пересекают у мочевого пузыря, формируя позадибрюшинный однорядный уретро-уретроанастомоз (конец левого мочеточника в бок правого). Затем через просвет правого мочеточника и наложенный анастомоз один катетер проводят в левую почечную лоханку, второй — в лоханку правой почки. Через прокол брюшной стенки в правом подреберье правый мочеточник вместе с мочеточниковыми катетерами выводят наружу, формируя таким образом уретростому. Некоторые хирурги, если позволяют длинные брыжеечные сосуды, вшивают мочеточники в изолированный сегмент сигмовидной кишки, а если это невозможно, то мочеточники вшивают в изолированный отрезок тонкой кишки и выводят в виде стомы у реберного края справа. Слева у реберной дуги накладывают копростому. Дистальный конец толстой кишки тщательно ушивают и смещают в таз — удаляемая часть. Тщательно ушивают брюшинный мешок. Пересекают предпозвоночные и поясничные мышцы, удаляют тело одного из поясничных позвонков по межпозвонковым дискам, перекусывают корни дужек и суставные отростки этого позвонка. Некоторые хирурги в двух местах наглухо прошивают дуральный мешок и между швами пересекают его вместе с корешками конского хвоста, но при этом в шов иногда попадает чувствительный нервный корешок и больной страдает от сильных болей. Лучше поперечно рассечь дуральный мешок, аккуратно пересечь элементы конского хвоста (действует эпидуральная анестезия) и затем тщательно наглухо зашить дуральный мешок. Для предотвращения кровотечения из венозных сплетений спинномозгового канала последний пломбируют концом пересеченной m.psoas. Заканчивают формирование заднего кожно-фасциального лоскута, удаляют отсеченную нижнюю часть тела с обеими ногами, тазом, опухолью. Тщательно зашивают рану, сшивают мышцы поясничной области с косыми мышцами живота и прямыми мышцами, а также фасцию и кожу. Выпускники. Повязка.

При правильном проведении операции авторы указывают на кровопотерю 2—2,5 л, которая компенсируется ауто- и консервированной кровью, плазмой крови. Послеоперационный период часто протекает без особенностей (парез кишечника, вторичное заживление раны и т.д.).

Пациент был демонстрирован на 2299-м заседании Хирургического общества Москвы и Московской области 01.02.90 г. и в 2001 г. Состояние больного вполне удовлетворительное, ни рецидива процесса, ни отдаленных метастазов не обнаружено. По сообщению В.Д.Федорова, у больного в течение 12 лет сохранен интерес к жизни, он помогает дочери-школьнице готовить домашнее задание, выполняет разнообразную работу по дому, свободно передвигается с помощью рук, водит автомобиль с ручным управлением, встречается с товарищами, читает газеты, книги, психическое состояние ровное.

Приведенное наблюдение еще раз убеждает всех, что эта большая, травматичная, калечащая операция гуманна. Жизнь человеку дается единожды, и если он согласен на такую операцию и рядом с ним есть люди, которые любят его как близкого и дорогого по духу человека, то операцию можно делать.

Некоторые авторы наряду со злокачественными заболеваниями ставят показания к гемикорпорэктомии и при остеомиелитах костей таза, при пролежнях и т.п. К сожалению, до настоящего времени послеоперационная смертность остается высокой — около 50 %. Медицинских показаний к такой операции значительно больше, чем число больных, соглашающихся на нее. И все же пока лучевое лечение и химиотерапия бессильны вылечить тысячи больных, которых может спасти от смерти гемикорпорэктомия. Эта операция несомненно получит распространение, как несомненно и то, что при дальнейших достижениях химиотерапии резко снизится число показаний к этим травматичным, калечащим операциям, которые производятся лишь вследствие неэффективности консервативной терапии при лечении целого ряда злокачественных опухолей.

Известный французский ортопед R.Merle d'Aubigne сообщил, что больному 25 лет с хондросаркомой костей таза 16.02.65 г. была произведена операция (которая вряд ли была радикальной), затем — еще две, также паллиативные. Опухоль продолжала расти. Наложен надлобковый свищ, нижние конечности нефункционируют. После согласования с больным и родителями 07.02.68 г. выполнена гемипельвэктомия на уровне Ьз_4- Операция и послеоперационный период прошли благополучно. Проф. R.Merle d'Aubigne при личной встрече с автором настоящей книги рассказал, что больной в специальном корсете на коляске выезжал к гостям. Спасение сына было счастьем для родителей, однако приблизительно через год больной погиб от метастазов в легкие. T.R.Miller и др. (1966) также сообщают, что из 4 оперированных и перенесших операцию 2 человека умерли затем от метастазов. Подобные результаты отмечают почти все хирурги, оперировавшие 2 больных и более.

Совершенно ясно, что такую большую, тяжелую операцию следует производить больным, когда есть основания считать, что метастазов не будет.

Показания к транслюмбальной ампутации при поражении костей таза злокачественными опухолями. I. Поражение первого и второго верхних крестцовых позвонков хондросаркомой, паростальной саркомой, злокачественной формой хордомы, злокачественными сосудистыми опухолями, т.е. теми формами злокачественных опухолей, когда невозможны ни химио-, ни рентгенотерапия, а опухоль проросла нервные корешки, образующие оба седалищных нерва или обе общие подвздошные артерии и вены, а их резекция и замещение дефекта сосудистым протезом невозможны.

II. Поражение злокачественными опухолями III, IV, V поясничных позвонков, когда невозможно их абластичное удаление.

III. Обширное поражение хондросаркомой крестца, подвздошных костей.

IV. При поражении злокачественной опухолью костей таза, мочевого пузыря, прямой кишки, мочеточников, магистральных сосудов.

V. При повторных рецидивах хордомы.

Несомненно вопрос о показаниях будет решаться в каждом случае индивидуально.

Более 100 лет межподвздошно-брюшная ампутация и обширные резекции таза считались теми оперативными вмешательствами, которые дают возможность попытаться спасти жизнь больного со злокачественными опухолями костей таза.

Крупнейшие хирурги первой половины XX в. считали, что человеческая мысль не может предложить операцию большого объема, но это оказалось не так, о чем свидетельствует транслюмбальная ампутация. С успехом было выполнено несколько десятков таких операций, которые избавляли больных от злокачественной опухоли и продлевали их жизнь. Протезная техника, автомобили с ручным управлением позволяли им вести сравнительно активный образ жизни.

Однако подавляющее количество транслюмбальных ампутаций производилось хирургами по поводу рака органов малого таза, кожи тазовой области.

Вопрос о том месте, которое может и должна занять транслюмбальная ампутация, требует тщательного изучения.

Глава 41

Оперативное лечение больных с метастазами в кости

Метастазирование раковых клеток в кости и развитие вторичных опухолей, единичных или множественных метастазов происходят сравнительно часто — у каждого 2—5-го больного в течение первых 3 лет, реже через 10, 20 и даже 27 лет после удаления первичной опухоли.

При сборе анамнеза необходимо обращать особое внимание на удаление у больного опухолей и помнить, что метастатическое поражение кости может быть выявлено ранее первичной опухоли у больного любого возраста.

Нам пришлось оперировать больного 27 лет с опухолевым поражением VII позвонка, которое оказалось метастазом рака желудка, протекавшим бессимптомно.

По сборным литературным данным, наиболее часто метастазы обнаруживают в позвоночнике (36 %), костях таза и крестца (18 %), бедренной кости (11 %), ребрах (10 %), реже — в черепе (6 %), плечевой кости (4 %), нижней челюсти (3 %), грудине (2,5 %), лопатке, ключице (2 %), еще реже — в костях стопы, большеберцовой кости, кисти, малоберцовой кости, лучевой кости, верхней челюсти, локтевой кости, надколеннике, костях запястья. Злокачественные опухоли различных органов дают метастазы с различной частотой: опухоли молочной железы — *44%,* легких и бронхов — 18 %, предстательной железы — 6 %, женских половых органов — 6 %, щитовидной железы — 5 %,

желудочно-кишечного тракта — 2,5 %, мочевого пузыря — 2,5 %, почек — 1,6 %, печени и желчных путей — 0,5 %, яичек —0,5 %, опухолей пищевода, кожи, поджелудочной железы, слюнных желез, гортани, костей — в пределах 0,25—0,02 %; метастазируют также разнообразные опухоли — меланома, лимфогранулематоз, хемодектома, хорионэпителиома, лимфома, ретинобластома, нейробластома и т.д.

Группа сотрудников Онкологического научного центра им. Н.Н.Блохина [Комаров И.Г. и др., 1996] представили анализ 645 историй болезней пациентов с метастазами рака из невыявленного первичного очага. Несмотря на появление новых методов обследования больных, выявить первичный опухолевый очаг иногда невозможно (cancer of unknown primary, или CUP-синдром). По данным И.Г.Комарова и др., морфологическое строение метастазов *в 21 %* случаев составляли аденокарциномы, в 19 % — недифференцированный рак, в 10 % — плоскоклеточный рак, в 9 % — солидный рак, в 8 % — меланома, по 2 % — карциноид и апудома. 77 % больных получали полихимиотерапию, 32 % из них в сочетании с лучевой терапией. При аденокарциноме чаще применялась комбинация адреномицина, винкристина, циклофосфана, при метастазах герминогенных опухолей — циклофосфан, биомицин, платидиам, вепизид, блеомицин.

Общепризнано, что метастазы чаще возникают в костях, богатых сосудами, с развитой капиллярной сетью, медленным кровотоком, с красным костным мозгом (позвоночник, кости таза, ребра, верхний конец бедренной кости и т.д.). Несомненно, для некоторых локализаций рака метастазы чаще возникают в костях определенных регионов, связанных с первичным очагом лимфатическими путями.

Метастазы рака и других злокачественных опухолей в кости, согласно данным различных авторов, встречаются у 3—9 % больных, а возможно и чаще. Наиболее часто в кости метастазируют гипернефрома, рак молочной железы, легких, щитовидной железы, желудка, предстательной железы, меланома и т.п. Метастазы или протекают с микросимптоматикой и «внезапно» проявляются патологическим переломом, или сравнительно рано вызывают сильные, трудно переносимые боли, что резко ухудшает качество жизни больного. Поскольку метастазы в кости сравнительно часто бывают первым проявлением ракового заболевания, необходимо установить диагноз метастатического поражения с помощью сканирования, определить, имеются ли единичные или множественные метастазы, установить локализацию первичной опухоли, а если имеются показания и возможность, начать оперативное лечение с удаления первичной опухоли. До операции с помощью полноценного обследования определяют общий прогноз, целесообразность и эффективность химиотерапии, лучевого, радиоизотопного лечения и ставят задачу перед операцией. Задачи могут быть различными. При патологических переломах лечебная тактика зависит в первую очередь от нозологической формы опухоли, характера патологического процесса, стадии развития опухоли, от того, первичная ли это опухоль или метастаз.

1. Если перелом наступил на месте одного из множественных метастазов, надежды на излечение и даже длительный срок жизни нет, при этом основной задачей является как можно скорее вернуть больному возможность передвигаться, обслуживать себя. Применяют стабильный остеосинтез отломков, обычно интрамедуллярный с ограниченной резекцией опухоли и применением цемента. Одновременно назначают полихимио- и гормонотерапию.

2. При единичном метастазе с возможностью удаления первичной опухоли назначают полихимиотерапию и через 3 нед после организации гема-

томы выполняют резекцию пораженной кости в пределах здоровых тканей (или удаление всей кости), полноценное замещение дефекта кости одним из видов эндопротезов для диафиза или для суставного конца — тотальный эндопротез сустава с диафизной частью необходимой длины. Удаляют первичную опухоль, назначают целенаправленную химиотерапию. Возможна обратная последовательность — удаление первичной опухоли; за это время на месте перелома гематома прорастает соединительной тканью и при операции хирургу легче ориентироваться. Возможно и одномоментное выполнение обоих оперативных вмешательств.

3. Перелом длинной кости, проходящий через злокачественную первичную опухоль кости — саркому, более не является безусловным показанием к ампутации конечности, как это было еще сравнительно недавно. Если целесообразно сохранить конечность, проводят консервативное лечение перелома и одновременно начинают курс химиотерапии. Нередко перелом происходит во время проводимой химио- и лучевой терапии, при этом лечение не прекращают. В период от 3 нед до 2 мес, когда гематома организуется на месте перелома, в зависимости от нозологической формы опухоли, ее чувствительности к химиопрепаратам и другим многочисленным факторам хирург одним блоком с соблюдением всех правил абластики резецирует пораженный участок кости и замещает его эндопротезом, аллогенной костью.

G.Delpine и соавт. (1989) сообщили о 10 больных с переломами, проходившими через саркоматозную опухоль; 7 человек были живы в течение 5—10 лет без рецидива опухоли и метастазов, функция конечности восстановлена. Этот важнейший вопрос рассматривается в целом ряде статей, но изучен он еще недостаточно.

4. Возможны операции удаления целой плечевой или бедренной кости с замещением эндопротезом.

5. Производят операции экстирпации целой кости без замещения (лопатка, кости предплечья, кисти).

6. При поражении позвонков чаще выполняют ламинэктомию для освобождения спинного мозга от давления и фиксацию этого участка позвоночника металлическими фиксаторами. Нужно помнить, что при внезапном сдавлении спинного мозга и появлении нижней параплегии ламинэктомия считается срочной операцией, она должна производиться как можно раньше: если больной поступает вечером, то ночью ламинэктомию должен выполнять дежурный врач; обязательно кусочек опухоли направляют на микроскопическое исследование.

7. При ограниченном единичном поражении тела позвонка принято производить абластичную спондилэктомию с последующей костной пластикой и фиксацией позвоночника.

Нами оперировано 17 больных с метастазами в позвоночник, грудину, плечевую, бедренную и другие кости. Эти операции, хотя и не спасают больных, но продлевают им жизнь, избавляют от болей, при патологических переломах возвращают больным возможность ходить, предотвращают наступление нижней параплегии и т.д., т.е. улучшают качество жизни.

При патологическом переломе на месте метастаза гипернефромы оперировать в течение первой недели не следует, поскольку в области перелома хирург обнаружит без четких границ гематому и ткань метастаза. Наиболее благоприятное время — 12—14-й день, когда гематома организуется и появляется капсула: метастаз можно удалить по границе организовавшейся гематомы ее капсулы. Удалять метастаз через 4—6 нед после перелома не рекомендуется, так как метастаз и гематома начинают хорошо кровоснаб-

жаться из окружающих тканей и при выделении возникает кровотечение, как это бывает при повреждении метастаза гипернефромы в кость.

Один из наших больных с множественными метастазами гипернефромы и патологическим переломом диафиза бедренной кости после ограниченной резекции концов отломков, электрокоагуляции, интрамедуллярной фиксации массивным титановым штифтом и дополнительной фиксации отломков цементом получил возможность ходить с костылем, жил 14 мес, за неделю до смерти защитил диссертацию на степень доктора наук.

8. Патологические переломы при гигантоклеточной опухоли — остеобластокластоме часто возникают или от небольшой травмы, или в стационаре за несколько дней до операции. Наш опыт позволяет советовать отложить операцию, не делать ее в течение 10—14 дней после перелома, когда в ответ на перелом резко возрастает коагуляция крови. У одного больного накануне операции произошел перелом через опухоль, нижний метафиз бедренной кости. Мы оперировали его на следующий день, т.е. через 17 ч после перелома; в послеоперационном периоде развился тяжелейший флебит с резкой гиперкоагуляцией, резчайшим отеком всей конечности. На лечение флебита понадобилось более 4 мес, сосудистые изменения остались на годы.

9. Патологические переломы при хондросаркоме костей болезни Олье—Маффуччи происходят как в диафизарной, так и в метафизарной областях. Поскольку переломы чаще возникают при растущем очаге пролиферации хрящевой ткани, приводящей к истончению кортикального слоя кости, что указывает на активный рост диспластического очага и возможность его озлокачествления, следует рекомендовать у взрослых больных сегментарную резекцию диафиза, резекцию суставного конца с замещением дефектов аутокостью на сосудистой ножке, аллокостью, эндопротезами с тотальными протезами суставов, и, наконец, не исключены показания к удалению всей кости с последующим ее замещением эндопротезами.

10. При фиброзной дисплазии в зависимости от формы поражения возможно консервативное лечение перелома, нередко происходящего на месте кисты, особенно часто развивающейся в межвертельной области бедренной кости. У части больных заживление перелома сопровождается обызвествлением гематомы с последующим развитием костной ткани, в этих случаях необходимость в операции отпадает. Если же полость кисты сохранилась, то производят краевую резекцию с удалением всей фиброзной ткани и заполнением дефекта аллокостью или гидроксиапатитом. При переломе диафизарной или метафизарной области возможна операция в первые дни после перелома по методике Зацепина (см. главу 15 «Фиброзная дисплазия костей»).

11. При переломах по поводу юношеских кист чаще проводят консервативное, а затем хирургическое лечение.

В 1996 г. появилось сообщение нескольких авторов, которые при переломе на уровне кисты применили интрамедуллярное штифтование. У больного не только сросся перелом, но и исчезла киста. Исчезновение или «излечение» кисты путем интрамедуллярного введения штифта патогенетически понятно: штифт, вернее окружающее его капиллярное пространство, дренирует кисту, давление внутри кисты нормализуется — наступает регенерация костной ткани.

В заключение можно сказать, что для решения вопроса о возможности проведения сохранной операции при патологическом переломе, проходящем через злокачественную или доброкачественную опухоль (диспластический процесс), необходима верификация патологического процесса с применением всех известных диагностических методов.

Глава 42

Сохранные операции на костях в комплексе лечения миеломной болезни*

Современное лечение генерализованных форм миеломной болезни основывается на применении противоопухолевых химиопрепаратов и лучевой терапии и имеет целью максимальную регрессию опухоли без надежды на ее излечение. В результате использования обоснованных схем полихимиотерапии и облучения средняя продолжительность жизни больных за последние 10—15 лет возросла почти в 5 раз (с 7—11 до 40 мес и более от момента начала лечения). Солитарные плазмоцитомы, встречающиеся менее чем в 1 % случаев заболевания, как правило, лечат лучами или подвергают оперативному удалению с последующей лучевой терапией. Однако диагностика солитарных опухолей всегда очень трудна и ненадежна. Она основана на цитологическом или гистологическом доказательстве плазмоклеточной природы новообразования и исключении генерализации. Последнее практически невозможно, так как при ограниченной массе опухоли ни один из использованных с этой целью методов (рентгенологическое исследование скелета, морфологический анализ костного мозга грудины или подвздошной кости, иммунохимическое исследование иммуноглобулинов сыворотки крови и мочи) не дает результатов. Поэтому диагноз солитарной плазмоцитомы ставят минимум через 3 года после ее радикального удаления — оперативного или облучением.

Если же исходить из цитокинетики опухолевого роста, угроза проявления генерализации сохраняется около 20 лет. Клинические наблюдения подтверждают такую вероятность. Появились основания усомниться в возможности существования солитарных плазмоцитом вообще, поскольку недавно стало известно, что плазмоцитома развивается из В-клеточных предшественников, циркулирующих в крови в виде опухолевого клона лимфоцитов, морфологически не отличимых от нормальных (N.I.Abdou, N.L.Abdou, Mellstedt и др.).

Резкое преобладание неизлеченных генерализованных форм, а также невозможность исключить генерализацию при «солитарных» опухолях в течение всей истории терапии миеломной болезни сдерживали применение хирургических способов лечения этого заболевания. Немалую роль играли и недостаточная осведомленность хирургов об общих успехах лечения миеломы, представление о ее высокой злокачественности, тяжести и бесперспективности.

Хирургические вмешательства сводились к декомпрессии спинного мозга по жизненным показаниям, производимой у больных обычно до постановки диагноза миеломной болезни, и ограничивались, как правило, ламинэктомией. При достаточной обширности поражения такое вмешательство если и приводило к восстановлению утраченных функций, однако не позволяло без дополнительной пластики поднять больного. Поэтому, несмотря на ряд сообщений об успешном хирургическом лечении синдрома компрессии спинного мозга, отношение к этому способу лечения остается сдержанным, тем более что нейрохирурги редко осуществляют пластические операции с целью фиксации позвоночника.

* Глава написана совместно с Н.Е.Андреевой и В.Н.Бурдыгиным.

Между тем, несмотря на большие успехи цитостатического лечения, продлевающего жизнь больных на многие месяцы и годы, имеется ряд тяжелых осложнений миеломной болезни, при которых эта терапия неэффективна. Главные из них — почечная недостаточность, боль, нарушение опорно-двигательной функции скелета, сдавление спинного мозга с развитием парапарезов и параплегии. Указанные осложнения обусловливают тяжесть состояния и укорачивают жизнь более V3 больных. Три из этих осложнений (кроме почечной недостаточности) могут быть устранены оперативно. Химиотерапия, как и лучевое лечение, действует слишком медленно и ненадежно при компрессии спинного мозга, когда промедление недопустимо в связи с угрозой развития в нем необратимых изменений. При обширных очагах деструкции в опорных участках скелета (бедренные кости, позвоночник) рассчитывать на восстановление опорно-двигательной функции с помощью этих средств не приходится. Кроме того, длительное обездвиживание больных, нарушение функции тазовых органов и тяжелый болевой синдром резко ухудшают прогноз в связи с высокой частотой инфекции, гиперкальциемии, пролежней, тромбоэмболии. Так, из 10 наших больных с нижним парапарезом или параплегией, леченных химиопрепаратами и лучами, 7 умерли в течение 1—3 мес после развития синдрома сдавления спинного мозга, 1 больная прожила 6 мес, у одного — достигнуто улучшение и только в 1 случае отмечен многолетний стойкий эффект.

Не следует забывать также о социальной и морально-этической сторонах проблемы, возникающих у больного и окружающих при развитии осложнений, пожизненно приковывающих его к постели.

Современное состояние хирургической техники с использованием приемов пластической и восстановительной хирургии позволяет применять оперативный метод для устранения наиболее тяжелых костных поражений при миеломной болезни — опухолей проксимального конца бедренных костей, поражений позвоночника со сдавлением спинного мозга, экстрадуральных внекостных метастазов, обширных опухолей плечевых костей и ключиц. Во всех этих случаях хирургическое лечение является наиболее радикальным и, главное, быстрым средством помощи, а при развитии полных параплегии — практически единственно возможным и жизненно важным. Целью оперативного вмешательства является как можно более полное удаление опухоли и максимальное восстановление утраченных функций, для чего должны быть использованы все методы и виды пластики.

При всех формах плазмоцитом, в том числе солитарных, оперативное лечение сочетается с противоопухолевой лучевой и химиотерапией.

Изучены данные, касающиеся 19 больных миеломной болезнью. Из них 14 оперированы нами в отделении костной патологии взрослых Центрального института травматологии и ортопедии (ЦИТО) им. Н.Н.Приорова. Декомпрессивная ламинэктомия без пластики произведена 3 больным в нейрохирургическом отделении Центральной клинической больницы № 2 (В.К.Орлов), одному — в нейрохирургической клинике I Московской медицинской академии им. И.М.Сеченова и одному — в Клинической больнице им. С.П.Боткина.

Один больной, оперированный в ЦИТО, наблюдается Р.А.Макеевой, остальные 18 находились под наблюдением и лечились в клинике кафедры гематологии Центрального института усовершенствования врачей на базе Центральной клинической больницы № 2.

Диагноз миеломы во всех случаях был доказан морфологически; в комплекс обычных для этой категории больных исследований входило динамическое изучение уровня иммуноглобулинов сыворотки крови и мочи.

У 13 больных оперативное вмешательство выполнено по поводу опухолевой компрессии спинного мозга, у 6 — в связи с обширным поражением трубчатых костей. У 11 из 13 указанных больных получен отличный непосредственный результат операции: восстановлены чувствительность, движения и функции тазовых органов. У 1 больной эффект был неполным: функции тазовых органов восстановились, однако мышечная сила и объем движений были недостаточны для самостоятельной ходьбы, хотя больная садилась и вставала с помощью костылей. У одной из успешно оперированных больных вскоре после операции наступил рецидив компрессии без нарушения функции тазовых органов; на фоне цитостатического лечения больной прожил после операции 2 года. Двое больных оперированы дважды.

У одного больного на первом этапе ошибочно диагностирована гемангиома DS. Оперативное вмешательство ограничилось спондилодезом, что привело к ликвидации симптомов парапареза. Рецидив синдрома сдавления через 3 года был связан со значительным увеличением массы опухоли, операция оказалась запоздалой. Несмотря на то что она была радикальной и технически совершенной, восстановления функции спинного мозга не произошло.

У другого больного с нижней параплегией с уровня Оз первая операция декомпрессивной ламинэктомии D4-6 и частичного удаления опухоли произведена в нейрохирургическом отделении Центральной клинической больницы № 2 (В.К.Орлов). Непосредственный эффект оказался полным. Однако уже через 1,5 мес на фоне лучевой и химиотерапии наступил рецидив сдавления, обусловленный частично спондилолистезом неукрепленных D4—б, частично — рецидивом опухоли. Больной переведен в ЦИТО, где выполнены резекция головок III, IV и V ребер, удаление опухолевых масс, частичная резекция тела D4, боковой корпородез и задний спондилодез кортикальными аллотрансплантатами. Через 2 мес больной начал ходить в кожаном корсете.

Из 11 успешно оперированных больных 6 ведут активный образ жизни, находятся под наблюдением клиники. Один больной практически здоров уже 11,5 года и один умер на 7-й день после операции от тяжелой пневмонии; этот случай мы не учитывали при оценке продолжительности жизни оперированных пациентов данной группы. Средняя продолжительность жизни после операции 6 умерших составила 22 мес. Примечательно, что оперативное вмешательство произведено на фоне явной генерализации миеломы у 11 больных.

Сохранные операции на конечностях стали применяться при миеломной болезни совсем недавно. Первые сообщения о хирургическом лечении опухолей и патологических переломов бедренных костей при этом заболевании принадлежат С.Т.Зацепину и соавт., Unander-Scharin и соавт., Schulz и Loer. Из 14 наблюдений, приведенных указанными авторами, в 6 случаях выполнен интрамедуллярный стабильный остеосинтез отломков длинных трубчатых костей, в 7 — резекция всего пораженного отдела кости с замещением дефекта специальным эндопротезом и у 1 больного — резекция пораженного отдела бедра.

Нами оперированы 3 больных с опухолями проксимального отдела бедренных костей, 2-е поражением плечевой кости и один — с опухолью грудинного конца ключицы. Один из них умер через 41 мес после операции при явлениях саркоматизации миеломы, 5 человек живы, оперированные конечности функционируют хорошо.

Резекция суставных концов костей, пораженных миеломой, с последующим протезированием является сложным, но высокоэффективным вмешательством.

Приводим клинический пример.

Больной Р., 34 лет, в сентябре отметил появление боли в левом тазобедренном суставе. Боль постепенно усиливалась, появилась припухлость в верхней трети бедра. В ноябре произошел патологический перелом. Ошибочно диагностирована костная киста подвертельной области. Наложена кокситная гипсовая повязка. В связи с нарастающей болью, ростом размеров опухоли, невозможностью пользоваться конечностью через год после перелома больной направлен в ЦИТО. Рентгенологическое исследование костей показало, что межвертельная область и верхняя треть левого бедра заняты большим остеолитическим очагом, сливающимся с мягкотканным компонентом опухоли. В остальных участках левой бедренной кости и в области крыши вертлужной впадины слева имеется остеопороз. В других костях скелета патологии не обнаружено. При трепанобиопсии опухоли выявлена плазмоцитома. Иммунохимически в моче обнаружен белок Бенс-Джонса, в стернальном пунктате — 3,2 % плазматических клеток. Лучевая терапия на опухолевый очаг (3978 Р) и ударный курс циклофосфана с преднизолоном не дали существенного эффекта, больной был обездвижен. Почти через 2 года (!) после выявления первых признаков заболевания произведена резекция верхнего суставного конца бедренной кости с замещением дефекта металлическим эндопротезом Сиваша в модификации Зацепина с диафизарной частью и на удлиненной ножке. Через 4 мес после операции больному разрешено ходить на костылях. Через год рецидива нет, ходит с палочкой. В течение 2 лет проводится химиотерапия прерывистыми курсами сарколизина, циклофосфана и преднизолона. Новых очагов остеолиза нет, гематологические показатели в норме. Лишь следы белка Бенс-Джонса в моче свидетельствуют о генерализации опухоли.

Таким образом, операция возможна даже в далеко зашедшей стадии заболевания при наличии явных признаков генерализации опухоли. Удаление основного опухолевого очага, а главное — восстановление функции пораженной конечности избавили больного от физических и моральных страданий, сделали его социально полноценным и, конечно, резко улучшили прогноз болезни.

Глава 43

Опухоли позвоночника

43.1. Оперативное удаление опухолей позвоночника

Опухоли позвоночника встречаются сравнительно редко и составляют около 3—5 % среди всей группы опухолей костей. Однако с учетом сложности строения позвоночника, его обильного кровообращения, расположения в спинномозговом канале спинного мозга и нервных корешков, сложного взаимоотношения с окружающими его органами, наличия здесь крупных и крупнейших (аорта, нижняя полая вена) сосудов врачи многих специальностей и особенно хирурги тратят на лечение таких больных не менее 30 % своего времени и творческих сил. В руководстве Ф.Кенига (1880), вышедшем на русском языке, один из разделов посвящен опухолям позвоночника.

В XIX в. были выполнены первые операции на позвоночнике, чаще по поводу туберкулезных натечников и значительно реже — по поводу опухолей. Одними из первых ламинэктомию произвели MacEwen в 1884 г. и Horsley в 1887 г.; костотрансверзэктомию — Menard в 1895 г. С появлением

рентгеновских аппаратов диагностика опухолей позвоночника и операции на нем стали выполнять чаще как во всем мире, так и в России [Дьяконов П.И., 1908].

С 1910 по 1950 г. появилось довольно большое число работ, посвященных опухолям позвоночника, и только после 1950 г. интерес к этой патологии резко возрос.

Вопросами лечения опухолей позвоночника занимались В.Д.Чаклин (1931), Ленинградская школа «туберкулезников» — (П.Г.Коренев (1959) и др., Д.Г.Коваленко (Нижний Новгород), И.С.Николаев, А.А.Корж (1963), Я.Л.Цивьян (1963), Н.И.Хвисюк, В.Н.Бурдыгин и др. В.Н.Кушхабиев (1971) собрал в литературе описание более 80 модификаций оперативных доступов к позвоночнику. В монографии А.А.Коржа, Р.Р.Талышинского, Н.И.Хвисюка дана точная анатомо-топографическая оценка трансплевральным и передним доступам к телам грудных и поясничных позвонков.

В 70-е годы появляются первые статистические данные. По сообщению D.C.Dahlin, в клинике Мэйо из 1853 больных с солитарными доброкачественными и первичными злокачественными опухолями скелета только у ИЗ (7,1 %) эти новообразования локализовались в позвоночнике.

В Институте онкологии АМН СССР поражение позвоночника доброкачественными и первичными злокачественными опухолями зарегистрировано у 40 человек (3,1 % из общего числа 1325 больных с новообразованиями скелета).

Из 62 больных с опухолями позвоночника, наблюдавшихся в Ленинградском нейрохирургическом институте им.А.Л.Поленова, по данным И.С.Бабчина, у 49 человек были опухолевые метастазы и лишь у 13 — первичные образования.

C.P.Geshicter, M.M.Copeland из 291 больного с опухолевыми поражениями позвоночника у 172 (69 %) выявили раковые метастазы и только у 58 (19,9 %) — доброкачественные и первичные злокачественные новообразования. У остальных больных (61 пациент, или 21,1 %) изменения в позвоночнике были вызваны главным образом лимфогранулематозом, лейкемией и другими системными опухолевидными заболеваниями.

Wiedenmann и Decker из 103 наблюдавшихся ими больных с опухолями позвоночника у 77 обнаружили метастазы рака и только у 26 — доброкачественные и первичные злокачественные его новообразования.

Тбгта собрал в 5 нейрохирургических клиниках Швеции, Дании и Финляндии сведения о 250 больных с гистологически проверенными злокачественными опухолями позвоночника и экстрадурального пространства. У 170 (64 %) из них выявлены метастатические опухоли, у 40 (16 %) — системные заболевания, преимущественно лимфогранулематоз, и у 40 человек (16 %) — первичные остеогенные и неостеогенные злокачественные новообразования.

Среди больных (261 человек) с опухолевыми поражениями позвоночника, зарегистрированных в Психоневрологическом институте им.В.М.Бехтерева и Институте онкологии АМН СССР, у 158 (60,4 %) обнаружены опухолевые метастазы, у 82 (31,4 %) — доброкачественные и у 21 (8,1 %) — первичные злокачественные опухоли.

В отделении костной патологии взрослых ЦИТО в 1963—1989 гг. лечились и наблюдаются 315 больных с первичными и опухолеподобными процессами позвоночника: шейного отдела — 45, грудного — 78, поясничного — 65, крестцово-копчиковой области — 127 больных. Некоторые особенности клиники, диагностики и хирургического лечения опухолей у больных этой группы освещены в настоящей главе. Из 315 больных было 156 мужчин и 159 женщин.

Доброкачественных опухолей было 147, злокачественных — 104, диспластических опухолеподобных процессов — 64. С поражением шейного отдела было 16,7 % больных, грудного — 16,5 %, поясничного — 18,8 %, крестцово-копчикового — 47,9 %.

Доброкачественные опухоли. Гигантоклеточные опухоли выявлены у 38 больных (из них оперировано 27); остеоид-остеомы — у 12 (оперированы 11); остеобластомы — у 5 (все больные оперированы); остеомы — у 3 человек (2 из них оперированы); паростальные остеомы — у 8 (все они оперированы); хондрома — у 4 (все оперированы); доброкачественные хордромы — у 28 (все оперированы); хондромиксоидная фиброма — у 1 (оперирован); десмопластическая фиброма — у 3 (все оперированы); сосудистые опухоли — у 17 (оперированы 6 больных); нейрогенные опухоли — неврилеммома, нейрофиброма — у 28 (оперированы 27 больных).

Злокачественные опухоли выявлены у 106 человек (33,2 %): опухоли шейного отдела — у 5, грудного — у 33, поясничного — у 25, крестцово-копчикового — у 43 больных. Остеогенная саркома обнаружена у 5 пациентов (оперированы 3 человека); хондросаркома — у 24 (все оперированы); злокачественная хордома — у 33 (оперированы 25); фибросаркома — у 1 больного (оперирован); саркома Юинга — у 2 (оба оперированы); плазмоцитома — у 35 (оперированы 24); лимфогранулематоз — у 2 человек (оперирован 1); ангиосаркома — у 4 (оперирован 1 больной).

Опухолеподобные процессы в позвоночнике. Костно-хрящевые экзостозы выявлены у 13 больных (все они оперированы); аневризмальные кисты — у 20 (16 из них оперированы); фиброзная дисплазия — у 5 (2 человека оперированы); болезнь Педжета — у 13 (один пациент оперирован); эозинофильная гранулема — у 5 (двое оперированы), у 3 человек произошло спонтанное рассасывание).

Кроме того, у 2 пациентов были тератомы, одна из них озлокачествившаяся и превратившаяся в раковую опухоль, у 6 больных — эхинококкоз крестца и тазовых костей и у 1 больного — шейного отдела позвоночника.

Поскольку позвоночник поражается большим числом опухолей и другими заболеваниями, в том числе воспалительными и паразитарными (до недавнего времени диагноз ставили на основании клинической картины и рентгенограмм), то ошибок было много.

В необходимости тщательно разрабатывать диагностику опухолевых поражений позвоночника убедил меня следующий случай. Ко мне в 1967 г. обратилась студентка III курса медицинского института с рентгеновскими снимками позвоночника отца. По заключению 5 известных профессоров-рентгенологов, у него были обнаружены саркома, поразившая тело IX грудного позвонка, которое было разрушено, и патологический перелом. Я доверял диагнозу ведущих рентгенологов и не был готов к абластичному удалению позвонка, поэтому решил, что не могу помочь ее отцу. Она пришла ко мне через 3 года уже молодым врачом и сказала, что ее отец недавно умер, но не от саркомы позвоночника, а от миеломной болезни. «Я думаю, Вам об этом нужно знать», — сказала она.

После этого при наличии патологического процесса в позвоночнике мы стали придавать большее значение диагностике, используя биопсию, КТ, ЯМР, контрастную миелографию. Кроме того, мы провели большую работу совместно с профессором-гематологом Н.Е.Андреевой по комбинированному лечению больных с миеломной болезнью. Большое число таких больных, а также с поражением позвоночника, больных с лимфогранулематозом мы направили на консервативное лечение. Оказалось, что среди больных, обращающихся с поражением позвоночника, большой процент со-

Рис. 43.1. Пункционная биопсия тела позвонка производится под контролем рентгеноскопии или компьютерной томографии в положении больного на боку. Иглу вводят под углом 45° по наружному краю длинных мышц спины. В момент соприкосновения с поверхностью опухоли удаляют мандрен, а стилет внедряют в опухолевую ткань.

ставляют пациенты с миеломной болезнью. Поэтому перед тем как оперировать больного с предполагаемой опухолью позвоночника, его необходимо тщательно и всесторонне обследовать (рис 43.1).

Хирургическое лечение миеломной болезни находится в начале своего развития. Предстоит разработать и научно обосновать показания к оперативным вмешательствам, создать оптимальные способы операций при огромном многообразии костных поражении, характеризующих это заболевание. Кроме драматических ситуаций, связанных с компрессией спинного мозга или обширными опухолями длинных трубчатых костей, следует пытаться использовать пластические операции для профилактики и лечения компрессионных переломов тел позвонков с выраженным корешковым синдромом, применять остеосинтез и другие активные хирургические приемы для профилактики и лечения патологических переломов костей конечностей. Необходимо преодолеть консерватизм хирургов при лечении экстрадуральных опухолевых метастазов плазмоцитомы без поражения позвоночника.

Отдельной, пока не решенной проблемой являются опухоли тела подвздошной кости с уменьшением прочности или разрушением дна вертлужной впадины, опухоли крестцово-подвздошного сочленения, лонных и седалищных костей. Нет сомнения, что совместные усилия гематологов и хирургов в этом направлении приведут к значительному улучшению лечебной помощи самому тяжелому контингенту больных миеломной болезнью. В настоящее время при подтверждении диагноза миеломной болезни и возможности оперативного удаления очага, где может произойти перелом мы ставили показания к оперативному лечению после тщательного обследования больного.

43.2. Диагностика опухолей позвоночника

Диагностика патологических процессов позвоночника чрезвычайно сложна. Необходимо провести полное клиническое обследование больного чтобы исключить поражение позвоночника туберкулезом, миеломой лимфогранулематозом, метастазами рака и установить, какой опухолью — пер-

вичной доброкачественной или злокачественной — поражен позвонок (реже позвонки). При этом наряду с классическим рентгенологическим используют все современные методы исследования.

Работа должна проходить в тесном контакте с морфологами, биохимиками, терапевтами, врачами-лаборантами. Мы успешно трудились в содружестве с М.К.Климовой и А.К.Морозовым.

А.К.Морозовым (1987) были разработаны и апробированы новые диагностические критерии, основанные на данных КТ, МРТ при остеоидной остеоме, остеобластоме, гигантоклеточной опухоли, нейрогенных опухолях, хордоме, эозинофильной гранулеме. Обоснованы показания к специальным лучевым методам: КТ, МРТ, ангиографии, радионуклидным исследованиям, дана их характеристика, оценены диагностические возможности в распознавании нозологической формы опухоли.

Доказано, что КТ является методом выбора в диагностике костно-деструктивных изменений позвоночника, а МРТ — в выявлении причин неврологических осложнений при экстрадуральных опухолях.

Разработаны критерии дифференциальной диагностики первичных опухолей и опухолеподобных заболеваний с вторичными опухолями, воспалительными и другими заболеваниями позвоночника у детей и взрослых. А.К.Морозовым разработан новый «способ определения очага поражения в позвоночнике и устройство для его осуществления» — новая методика пункционной биопсии под контролем КТ [приоритет заявки № 97 105140/14 (005346) от 01.04.97 г.].

Достоверность результатов подтверждена всесторонним клинико-рентгенологическим обследованием больных (стандартная рентгенография, КТ с контрастным усилением и без него, МРТ, биопсия) с высоким процентом подтвержденных морфологическим исследованием диагнозов: первичные опухоли и опухолеподобные заболевания позвоночника — 91,6 %; заболевания, выявленные в процессе дифференциальной диагностики, — 98,7 %. Все это свидетельствует о надежности полученных А.К.Морозовым диагностических клинико-рентгенологических симптомов.

43.3. Операции на шейном отделе позвоночника

Оперативное лечение при локализации опухолей в шейном отделе позвоночника представляет много трудностей. Пожалуй, наибольшее количество оперативных доступов предложено именно для шейного отдела, особенно к I и II шейным позвонкам.

A.A.Patil (1989) подчеркивает, что трансоральный доступ к атлантоаксиальной области — хорошо известный и давно применяемый способ — предложен в 1951 г. Scovilla и Sherman, но его лучше выполнять под контролем компьютерной томографии. N.Lorenzo (1989) через этот доступ (разрез 5 см) удалял патологические ткани до появления твердой мозговой оболочки, используя для фиксации задний спондилодез.

По опыту B.George (1989), большими преимуществами обладают боковой и переднебоковой доступы, поскольку позволяют подойти к суставным и боковым отросткам, позвоночной и сонной артериям, нервным корешкам. Этот доступ был использован им у 14 больных; у одного пациента он выполнил сосудистый анастомоз между позвоночной и сонной артериями. Перевязка позвоночной артерии, даже левой, нежелательна, правой —

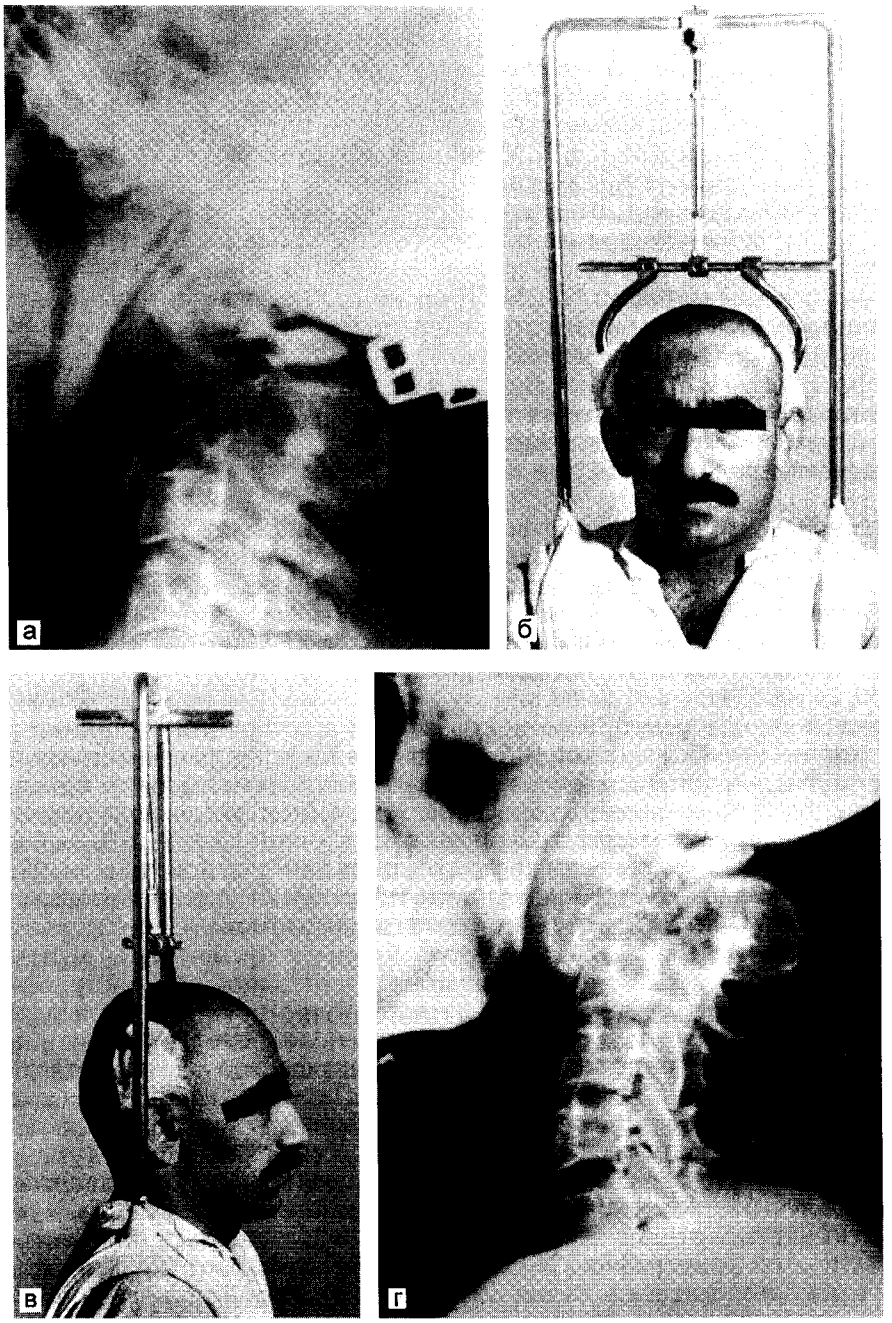
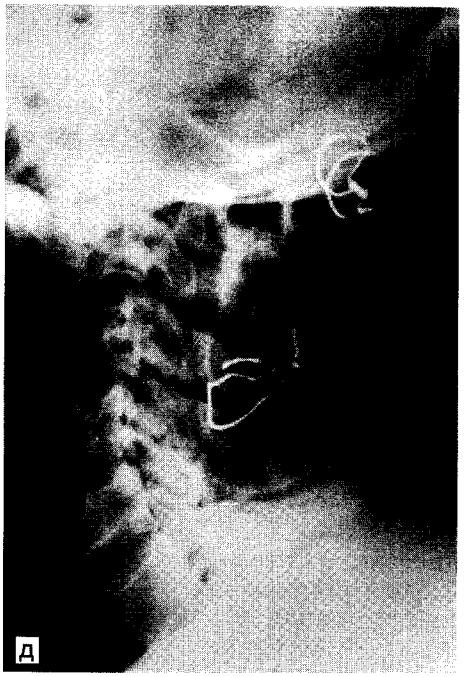


Рис. 43.2. Гигантоклеточная опухоль I и II шейных позвонков.

а — деструкция зубовидного отростка и тела II и передней дужки I позвонков. Смещение I шейного позвонка кпереди; б, в — вытяжение за череп с помощью дуги, которая крепилась к П-образной скобе, упирающейся в надплечья и фиксируемой гипсовым полукорсетом (до появления ГАЛЛО-аппаратов); г — после проведенного лучевого лечения — значительное уплотнение ткани гигантоклеточной опухоли на месте разрушенных позвонков, подвывих устранен.

Рис. 43.2. Продолжение.

д — произведена операция окципитоспондилодеза с помощью П-образного аллотрансплантата, взятого из гребня подвздошной кости, фиксированного к чешуе затылочной кости и нижележащим шейным позвонкам проволочными швами.



опасна, поэтому или делают анастомоз верхнего конца позвоночной артерии с внутренней сонной, или вместо иссеченного участка позвоночной артерии осуществляют венозную вставку.

Оперативное удаление опухолей I шейного позвонка — очень сложное вмешательство; если имеется поражение всего позвонка, нужно обладать большим опытом его удаления. Проще удалить какое-либо локальное поражение I позвонка.

N.Tsuzuki и др. (1991) предложили заднелатеральный доступ к I и II позвонкам. Ряд авторов представили описание больных с экзостозами I шейного позвонка. Известен ряд доступов к I и II позвонкам, но для их описания необходимо тщательное исследование.

Мы наблюдали 3 больных с поражением I шейного позвонка. Первый больной был стационирован нами с гигантоклеточной опухолью, разрушившей весь позвонок с подвывихом II позвонка в довольно тяжелом состоянии. Поскольку в то время у нас не было еще Галло-аппаратов, мы взяли дугу для вытяжения за череп, которую подвижно фиксировали к металлической конструкции и гипсовому корсету (рис. 43.2). Нам удалось устранить подвывих и патологический изгиб шейного отдела вперед. Провели курс лучевой терапии, в результате которого наступило обызвествление опухолевых масс. Была снята система для фиксации и репозиции, а также выполнен задний затылочно-шейный спондилодез П-образным трансплантатом. Больной практически здоров в течение 22 лет.

Вторая больная с гигантоклеточной опухолью была направлена к нам коллегой, который оперировал ее 3 года назад; в связи с рецидивом или, возможно, заметным продолженным ростом он направил пациентку на лучевую терапию, которая, однако, не остановила прогрессировавшего роста опухоли. Мы не нашли возможным и показанным повторно оперировать больную, так как рецидив по размерам превышал размеры нормального I позвонка. Нам казалось маловероятным найти и выделить из опухолевых масс обе позвоночные артерии, не повредив их.

Мы не имеем собственного опыта удаления I шейного позвонка при его тотальном поражении, поэтому не освещаем этой сложной проблемы.

У третьего больного — мужчины 27 лет — зафиксировано «самопроизвольное исчезновение» части затылочной кости, I, II и III шейных позвонков. Больной постоянно носил головодержатель; когда его снимали, удерживал голову руками. Реакции спинного мозга выявлялись, но тетрапарез

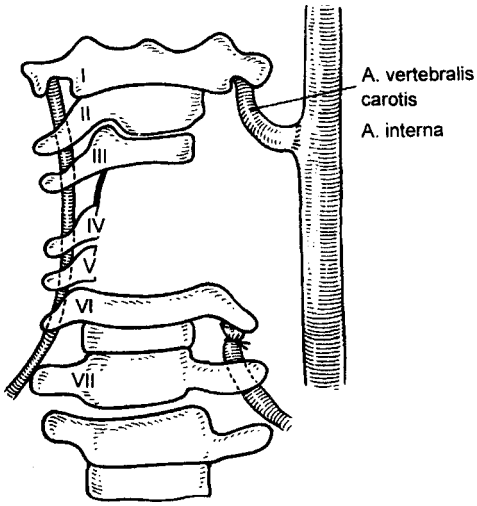


Рис. 43.3. Анастомоз проксимального конца позвоночной артерии с внутренней сонной артерией.

не наступил, так как в результате рассасывания трех верхних шейных позвонков диаметр канала, где находился спинной мозг, увеличился.

Мы наблюдали только одного больного с паростальной опухолью передней поверхности II шейного позвонка, которую удалось удалить долотом из переднебокового доступа.

T. Fujita и др. (1999) сообщили об удалении блоком среднешейного позвонка, пораженного хордомой. После перевязки позвоночной артерии из переднего доступа они специально изготовленной Т-образной пилой перепилили корни дужек и блоком удалили пораженный участок. В грудопоясничных отделах авторы применили обычную Т-образную пилу. Главный принцип, по их мнению, — удалять злокачественные опухоли, где бы они ни располагались, единым блоком.

В 1974 г. нам внезапно пришлось удалять хордому, располагавшуюся кпереди от левых поперечных отростков III, IV, V шейных позвонков; ее размеры — 7,5 х 2,5 х 3 см. Осторожно удаляя опухоль, мы увидели, что 3 поперечных отростка частично разрушены, но кровотечения из левой позвоночной артерии не последовало. Очевидно, под влиянием медленно растущей опухоли наступила облитерация сосудов. Опухоль нигде не была повреждена, и больной был счастлив, что прекратились жгучие постоянные боли. Но, к сожалению, через 1,5 мес боли возобновились, что подтверждает необходимость удаления блоком той части позвонков, где располагается опухоль, иссекая при этом, а затем выполняя венозную пластику позвоночной артерии или анастомоз с внутренней сонной артерией (рис. 43.3).

Несомненно широким и удобным является двусторонний переднелатеральный доступ для удаления опухолей верхнешейного отдела позвоночника [Lesoin F., 1989].

В многочисленных статьях авторы описывают свои клинические наблюдения. G.Guy и др. (1989) сообщили о 4 больных с остеоид-остеомами шейного отдела позвоночника. A.M.Wang и др. (1984) при КТ-исследовании обнаружили хордому этого отдела.

Нами оперирован передним доступом через тело шейного позвонка больной с остеобластомой, располагавшейся кпереди от спинного мозга.

Мы оперировали также 2 женщин 19 и 27 лет с гигантоклеточной опухолью, разрушившей III, IV, V шейные позвонки (рис. 43.4). Доступ в обоих случаях был передним слева. При удалении опухолевых масс из бокового отростка IV позвонка была повреждена позвоночная артерия, кровотечение было остановлено прошиванием по передней поверхности VII шейного позвонка, где артерия еще не вошла в канал. Для замещения дефекта впервые нами была применена Т-образная костная аутопластика, предложенная В.Н.Бурдыгиным. Обе больные живы, рецидива нет (рис. 43.5).

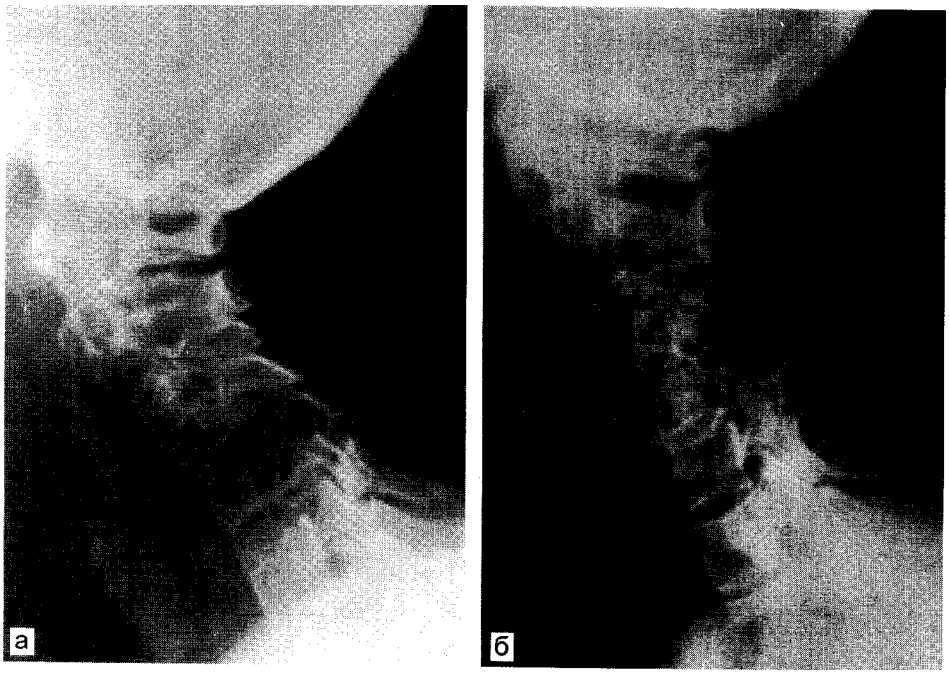
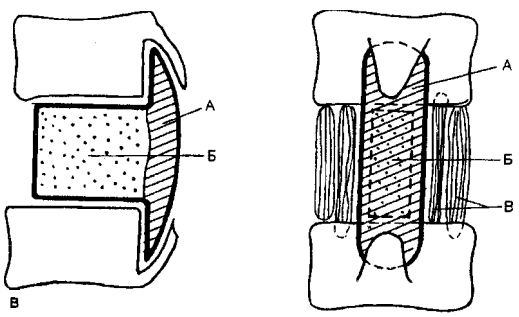


Рис. 43.4. Гигантоклеточная опухоль у больной 27 лет.

а — опухоль разрушила III, IV, V шейные позвонки. При удалении опухоли повреждена левая позвоночная артерия, кровотечение остановлено прошиванием мягких тканей по передней поверхности VII шейного позвонка, где артерия располагается внекостно; б — замещение дефекта методом костной пластики Т-образным трансплантатом по Бурдыгину; в — схематическое изображение костной пластики тел позвонков по Бурдыгину. Выздоровление. Срок наблюдения 25 лет; А, Б — Т-образный аутотрансплантат; В — костные трансплантаты.



Рано поставленный диагноз неврилеммомы переднего отдела тела VI шейного позвонка избавил больную от большой операции.

J.E.York и др. (1999) представили описание больного, оперированного по поводу опухоли Пенкоста, рака верхушки легкого с прорастанием верхнего отдела грудной стенки, I ребра и шейного позвонка.

Успехи хирургической техники, появление специальных инструментов для операций на позвоночнике сделали возможным хирургическое вмешательство в этой области. В Университете Техаса, раковом центре М.Д.Андерсона была разработана новая техника таких операций: производят заднебоковую торакотомию, верхушечную лобэктомию легкого, резекцию грудной стенки, ламинэктомию, удаление позвонка, переднюю реконструкцию позвоночного столба с помощью метилметакрилата, цемента и инструментальнойфиксациипозвоночника.

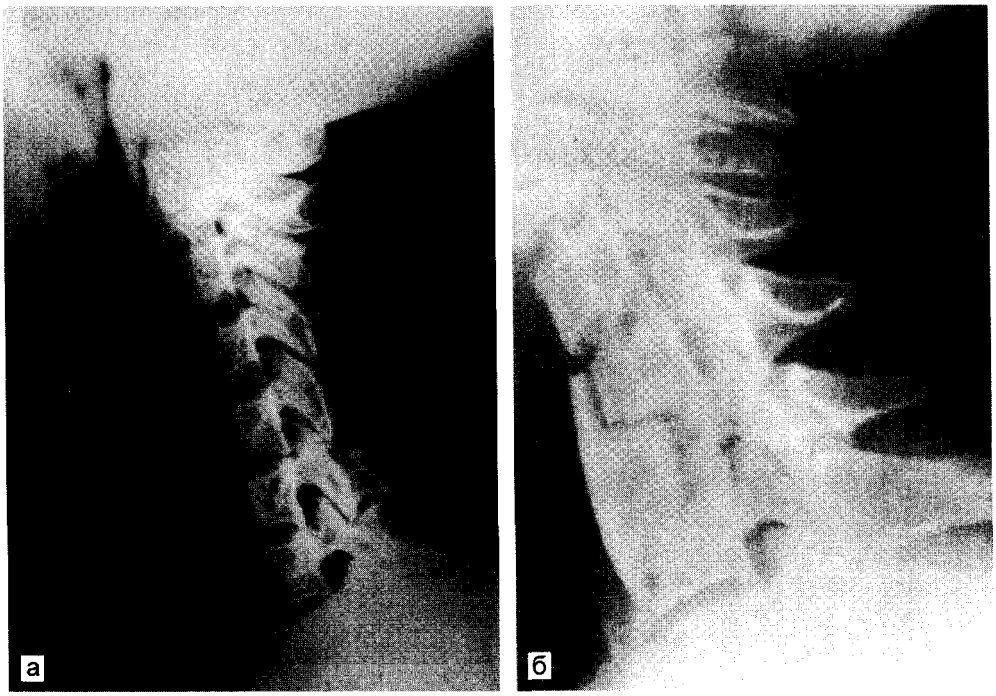


Рис. 43.5. Неврилеммома переднего отдела тела позвонка Сб у больной 27 лет.

а — хорошо видны деструкция и вздутие переднего отдела тела позвонка Сб. Задний отдел тела имеет нормальное строение; 6 — тщательно произведена резекция переднего пораженного отдела тела, задний его отдел, не пораженный опухолью, оставлен нетронутым. Дефект замещен Т-образным аутотрансплантатом по Бурдыгину, хорошо видны границы резекции и трансплантата.

II Принцип одномоментного, единым блоком удаления опухолей остается || незыблемым и для операций на позвоночнике.

Такое революционное событие произошло в 1971 г., когда Bertil Stener сообщил, что он одномоментно удалил у 26-летней женщины хондросаркому вместе с VII грудным позвонком, а затем — единым блоком три позвонка (XI—XII грудные и I поясничный) по поводу гигантоклеточной опухоли, используя задний и передний доступы. Дефект в позвоночнике был замещен трансплантатом из двух болыиеберцовых костей. Автор особо подчеркивает, что важно укладывать больного по способу Relton и Hall, предложенному ими в 1967 г. При положении лицом вниз опора должна осуществляться на грудную клетку и таз, чтобы не было затруднено кровообращение в нижней полой вене и чтобы снижалось кровотечение из позвоночных и паравертебральных вен.

Несколько работ было опубликовано R.Roy-Camille (1981). Являясь сторонником тотального удаления позвонков из одного заднего доступа, он предложил пластины для фиксации, которые фиксируются 4 винтами через дужки выше- и нижележащих позвонков, позволяют обойти и мобилизовать тело и опухоль внеплеврально, мобилизовав сосуды и органы заднего средостения. В послеоперационном периоде возможна лучевая и химиотерапия.

Рис. 43.6. Полиоссальная форма фиброзной дисплазии с поражением V, VI, VII грудных позвонков и ребер. На КТ — резкое вздутие и деформация соответствующих ребер. Обширное поражение тела VI позвонка, деформация спинномозгового канала. Паравертебрально сформировалось фиброзное опухолевидное образование, обладающее автономным ростом, более мягкой консистенции, чем пораженные отделы позвоночника и ребер.

Затем появилась методика транспедикулярной фиксации — наиболее надежной в наше время. Эта методика позволяет рано поднимать больных на ноги при хорошем замещении тела (тел) позвонков ауто-, аллокостями, металлическими конструкциями или фиксаторами, изготовленными из разных материалов. Например, система А.И.Проценко, выполненная из титана, позволяет очень прочно фиксировать позвоночник и в кратчайшие сроки поднимать больных. Наложение этих пластин кажется трудным, но после нескольких операций осуществляется легко.

В последние годы удаляют пораженные позвонки единым блоком многие хирурги в России, Белоруссии, Украине [Сава и др., 1970; Корж А.А., Зацепин С.Т., 1981; Воронович И.Р., Бурдыгин В.Н., Продан А.И. и др., 1991; Szava J. et al., 1959; B.Stenar et al, 1969; Hamndi F.A., 1969; B.Stenar B. et al., 1971; Vlahovitsh B. et al., 1974; Larson S.E., 1979; Roy-Camille R. et al., 1981; Ma V.Z. et al., 1981; Tomita K., 1994, и др.].

Оперативные вмешательства на грудных и поясничных позвонках широко описаны в литературе, и мы не будем на них останавливаться. Скажем лишь, что рекомендуемый доступ к телу I, II позвонков с рассечением грудины бывает трудным и недостаточным, так как хирург встречается с крупными сосудами.

Необычное поражение ребер с полиоссальной фиброзной дисплазией и грудных позвонков мы встретили у одной больной в грудном отделе. Несмотря на повторные операции, фиброзная ткань продолжала разрастаться (рис. 43.6).

К нам был направлен больной с рецидивом хондросаркомы, возникшей в переднем отделе II поясничного позвонка. Мы также через брюшную полость удалили большую опухоль (рис. 43.7), при этом пришлось тупо отделять кишечные петли, концы нижней полой вены, перевязанной во время первой операции, но, к сожалению, через 1,5 года больной вернулся к нам с рецидивом опухоли еще большего размера.

У больного 24 лет клинико-рентгенологически был поставлен диагноз саркомы передней поверхности III поясничного позвонка. Из двух внебрюшинных разрезов были мобилизованы аорта и нижняя полая вена, долотом абластично удалено образование, а дефект замещен аутотрансплантатом. Образовался хороший передний

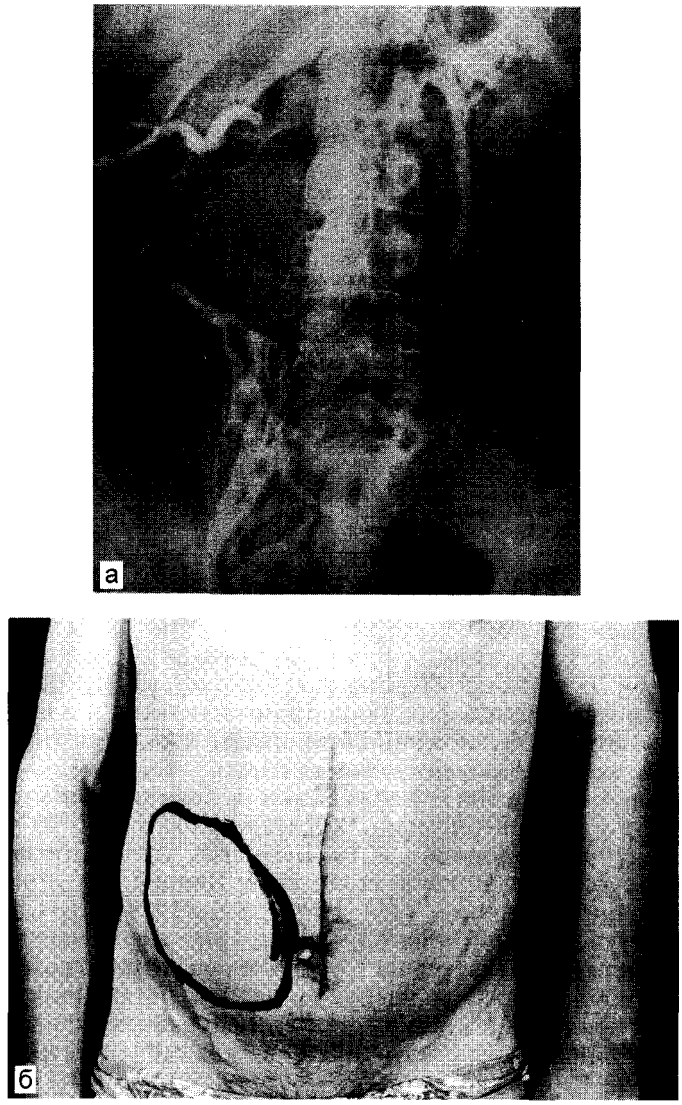


Рис. 43.7. Рецидив хондросаркомы II поясничного позвонка.

а — венозная фаза ангиографии: нижняя полая вена отсутствует, видны массивные коллатерали справа и слева, окружающие рецидивный очаг опухоли; б — пальпаторно рецидив опухоли больших размеров (контуры отмечены).

спондилодез, причем это образование оказалось единственным очагом фиброзной дисплазии (рис. 43.8).

У больной 39 лет рецидив гигантоклеточной опухоли позвонка L2 был удален из заднего доступа: костная пластика, боковой спондилодез (рис. 43.9; 43.10).

P.Laffargua и др. (1997) сообщили о больном, которому из переднего и заднего доступов в два этапа были удалены позвонок L_3, пораженный гигантоклеточной опухолью, тело и дужка; прошло 3,5 года, рецидива нет.

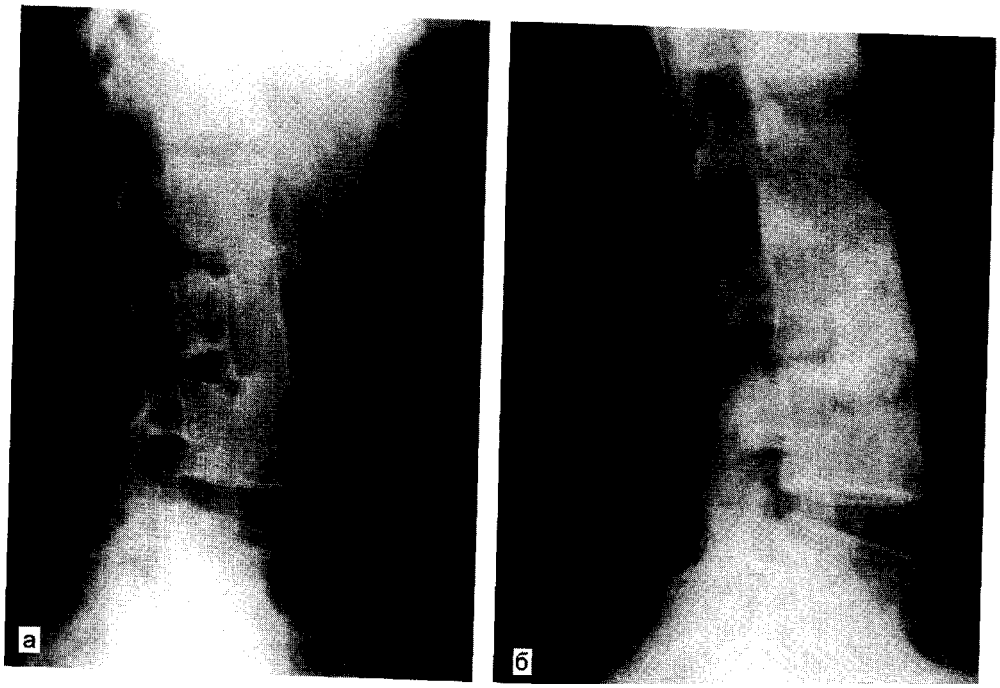


Рис. 43.8. Фиброзная дисплазия переднего отдела III поясничного позвонка
а - состояние после резекции и костной пластики; б - через 5 лет после операции

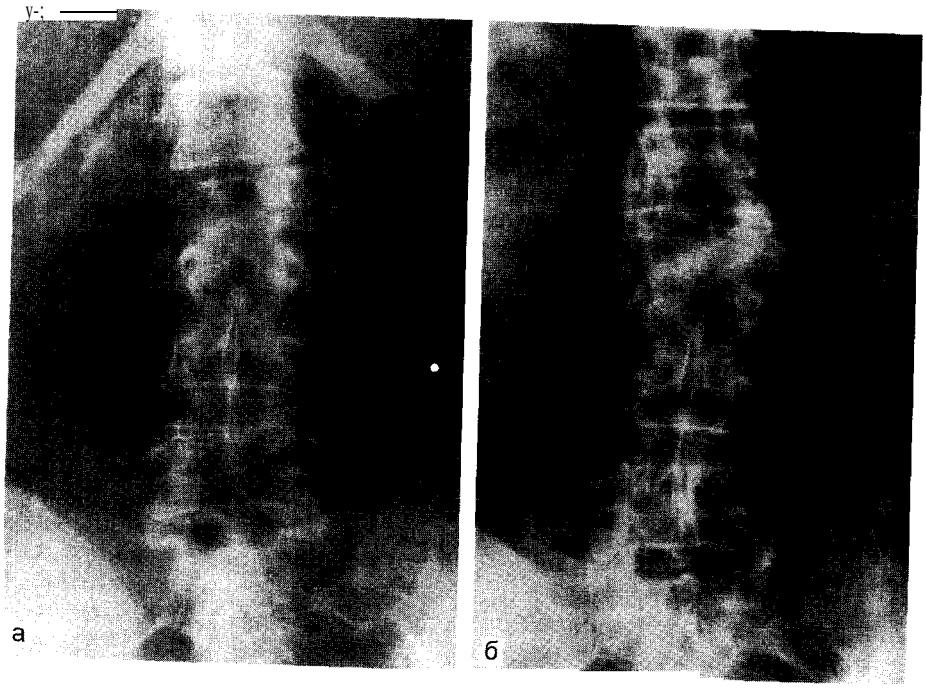


Рис. 43.9. Рецидив гигантоклеточной опухоли позвонка L_2

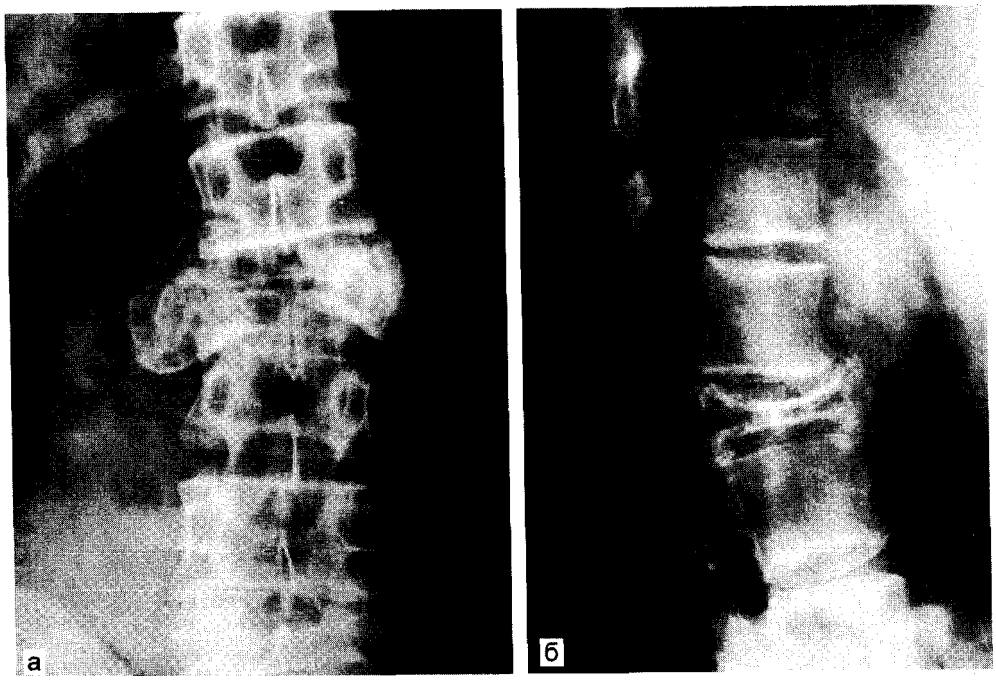


Рис. 43.10. Аневризмальная киста II поясничного позвонка (а, б). Через 3 года после заболевания выполнен задний спондилодез.

После удаления тел позвонков предложены многочисленные методы их замещения, ауто- и аллопластика, различной конструкции металлические эндопротезы, применяемые одновременно с аутопластикой (рис. 43.11).

В хирургической практике для доступа к боковой и переднебоковой поверхностям позвоночника в грудном отделе широко используют доступ, называемый *костотрансверзэктомией.* Техника выполнения следующая: мобилизуют половину дужки позвонка(ов), поперечный отросток, ребро(ра) на протяжении нескольких сантиметров. После удаления (скусывания) по-

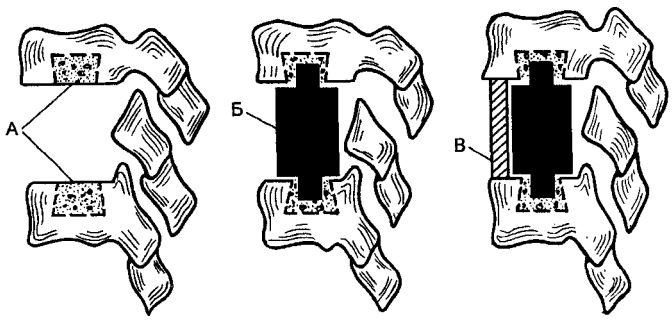


Рис. 43.11. Методика замещения тела позвонка по А.И.Проценко.

А — сформированы пазы, заполняемые костным цементом; Б — в дефект и пазы помешен имплантат из углеродистого композитного материала «Астек»; В — спереди от имплантата введен аутотрансплантат.

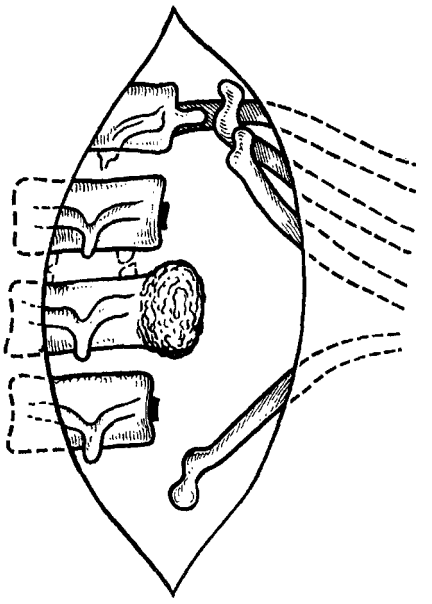


Рис. 43.12. Доступ С.Т.Зацепина к телам грудных позвонков.

перечного отростка мобилизуют поднадкостнично ребро (ребра), пересекают ребро на расстоянии 5—10 см от позвоночника и связки, фиксирующие шейку и головку ребра к боковой поверхности тела. Затем удаляют часть 2—3 ребер вместе с головкой, тупо отслаивают плевру, после чего становится возможным доступ к боковой поверхности 1—2—3 позвонков. Этот доступ получил международное признание. Мы много раз использовали его; он очень удобен, но недостатком следует считать то, что на месте резецированных ребер остается прямоугольный участок грудной стенки, лишенный костной опоры. Хотя мощные длинные мышцы спины и фасциальные образования вместе с рубцами довольно хорошо закрывают дефект, все же он остается, в связи с чем прочность грудной стенки здесь понижена. Поэтому у нескольких больных мы помещали резецированные участки ребер на место, проводя через отверстия в концах ребер лигатуры и подшивая их таким образом к остаткам поперечного отростка и концу ребра. Эти свободные трансплантаты ребер приживают, перестраиваются и иногда частично рассасываются.

Нами предложен доступ к заднебоковой, боковой и переднебоковой поверхностям грудных позвонков без резекции ребер. Этим доступом мы пользуемся по показаниям с 21 мая 1986 г. (рис. 43.12).

Заднебоковой оперативный доступ к телам грудных позвонков без резекции ребер. Выполняют продольный разрез кожи над остистыми отростками или Т-образный разрез кожи, подкожной клетчатки и фасции; в середине продольного разреза — перпендикулярный разрез в сторону над ребрами. Рассекают косо длинные мышцы спины, после чего обнажаются остистый отросток и половина дужки, поперечный отросток двух, чаще трех позвонков. Освобождают от покрывающих их мышц 3 ребра. Для облегчения последующей отслойки париетальной плевры между ребер на уровне вершины поперечного отростка вводят по 30—50 мл 0,5 % раствора новокаина. Кусачками Люэра удаляют поперечные отростки. Рассекают надкостницу вдоль каждого из 3 ребер; распатором надкостницу вместе с межреберными мышцами отслаивают от ребер. В образовавшийся межреберный промежуток хирург вводит палец и отслаивает мягкие ткани от шейки, головки и боковой поверхности тела позвонка. После этого прямым долотом (оно несколько шире ребра в области, прилежащей к поперечному отростку) или распатором Фищенко рассекают связки, фиксирующие шейку и головку ребра к телу позвонка. Вертебральная часть ребра, мобилизованная таким образом, может быть свободно смещена сначала вверх для подобной мобилизации ребра, расположенного ниже, а затем — вниз для такой же мобилизации ребра, расположенного выше. После мобилизации всех вертебральных отделов 3 ребер толстую лавсановую нить проводят вокруг выше и ниже расположенных и немобилизо-

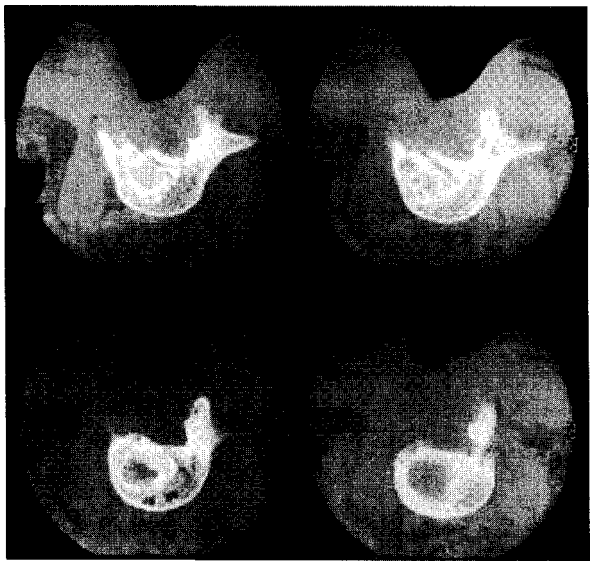


Рис. 43.13. Саркома Юинга III—IV поясничных позвонков. При пункционной биопсии микроскопически не было получено четкого ответа. Произведены ламинэктомия и удаление видимой патологической ткани. Срочный гистологический диагноз: саркома Юинга. Через 2 нед начата химио-, а затем и лучевая терапия, образовалась глубокая язва, которая в течение года зажила. Больная жива более 20 лет, родила ребенка.

ванных ребер. После мобилизации вертебральных отделов 3 ребер их разводят в стороны: два кверху и одно книзу или наоборот. Открывается хороший доступ к телам 2—3 грудных позвонков. Мобилизованные ребра разводят крючками или фиксируют к выше и ниже расположенному ребру толстыми лавсановыми нитями, проведенными иглой через межреберные промежутки.

После выполнения основного этапа операции на теле позвонка лавсановые нити пересекают и ребра возвращаются на свое естественное место. Они могут быть фиксированы к телу позвонка или к трансплантату, помещенному на место удаленной опухоли. Благодаря этой методике не удаляются (только ради получения временного подхода) 2—3 вертебральных отдела ребер; после операции восстанавливается нормальная каркасность грудной стенки.

У больной Б. были скушены левые поперечные отростки VII, VIII, IX грудных позвонков, вычленены в суставах вместе с головкой (без иссечения) VII, VIII, IX левые ребра. После этого они были разведены в стороны краниально и каудально и фиксированы к выше и ниже расположенным ребрам лавсановой нитью, вследствие чего образовался широкий доступ, позволивший обнажить боковую поверхность этих 3 позвонков. Значительная часть тела VIII грудного позвонка была занята гигантоклеточной опухолью, которую удалили вместе с его задней частью позвонка, выступавшей с диском D_7-g в сторону спинномозгового канала (клин Урбана). Образовавшийся дефект замещен аутотрансплантатом, полученным из заднего отдела крыла подвздошной кости. Трансплантат Т-образной формы фиксирован к остаткам тела I позвонка лавсановым швом; VII, VIII, IX ребра помещены на свое естественное место, при этом их головки и шейки соприкасались с телами соответствующих позвонков, а VIII ребро соприкасалось с костным аутотрансплантатом. Послеоперационное течение гладкое.

Диагноз саркомы Юинга III—IV поясничных позвонков поставлен только во время операции (рис. 43.13).

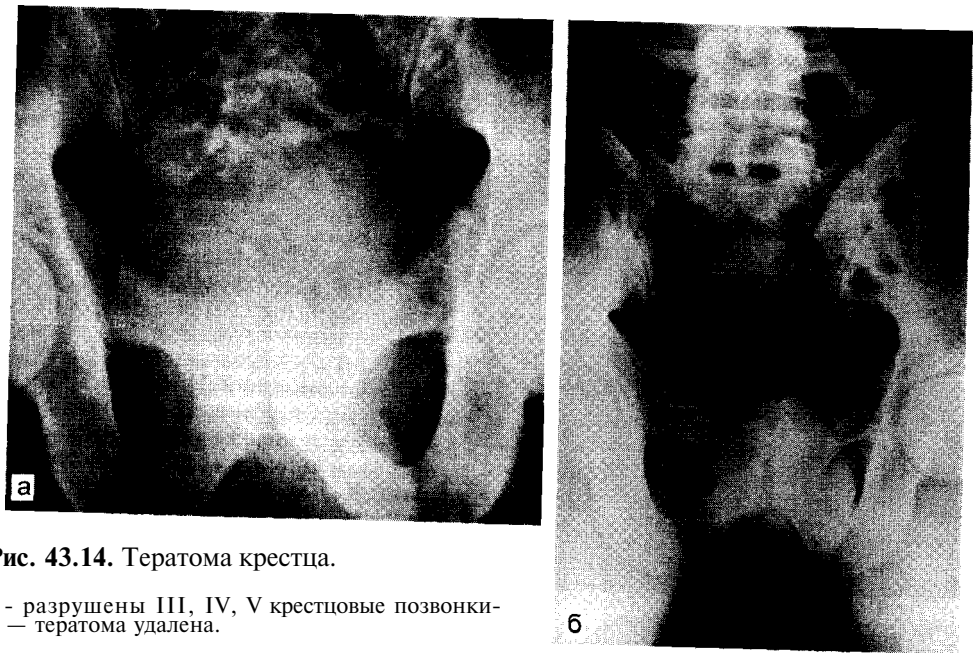


Рис. 43.14. Тератома крестца.

а - разрушены III, IV, V крестцовые позвонки-
о — тератома удалена.

43.4. Удаление опухолей крестца

Опухоли крестца встречаются часто; клинические проявления мно™ нозологических форм должны обращать на себя внима^ГкаГбольного

А.И.Мака$ов) наблюдали 36 различив"патолJrntSx^процессоТпош' жавших крестец; особенно часто это были хордомы "Р°и^ссов> пора-

ипухоли крестца, по нашим данным, весьма разнообразны хооломя *(М*

опухол$ и)"хо"н^е ИРОфИбрОМа" не^ЛШМОМа" эпин^о^^г^Ж^м

M.Campanacci (1987), объединив свой материал - 3700 больных г $_{п}$Р„ вичными опухолями костей, наблюдавшихся в Институте ортопедии RiS"

Рис. 43.15. Остеобластома копчика больших размеров.

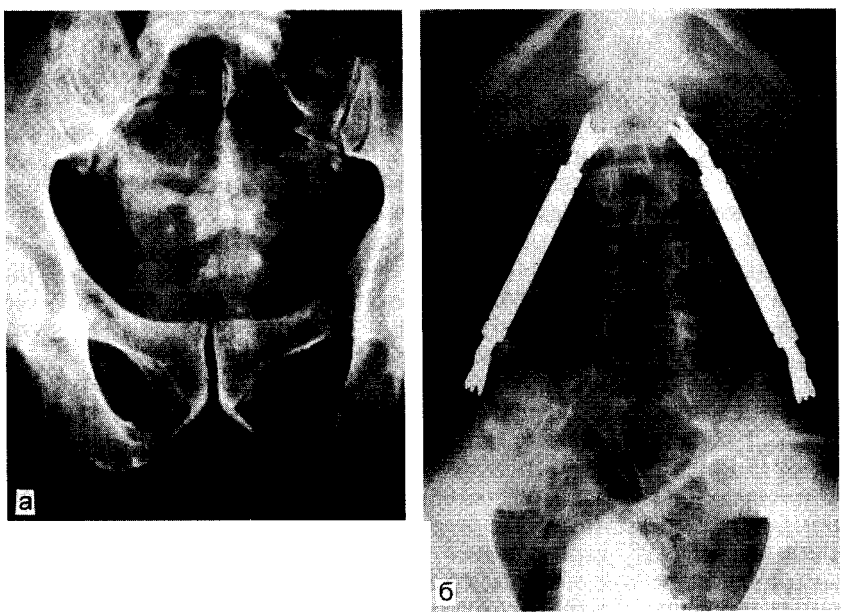


Рис. 43.16. Хордома I, II, III крестцовых и V поясничного позвонков (а). При пальпации жидкая консистенция опухоли. Показана гемикорпорэктомия, которая по различным причинам не произведена. Выполнены операция по А.И.Казьмину (б) — разгрузка и фиксация нижнепоясничного и верхнекрестцового отделов позвоночника двумя дистракторами Казьмина, костная пластика из гребней обеих подвздошных костей. Больной вновь приобрел способность ходить с костылями.

невриномы, ангиомы. Метастазы рака в крестце выявлены у 72 пациентов (или 8 %) из 908 оперированных с метастатическими поражениями костей скелета раком. Метастазы наблюдались преимущественно у больных старше 40 лет, часто сопровождались сильной болью, иногда были множественными и характеризовались быстрым литическим процессом.

J.Genin, G,Messenard (1987) в Институте Густава Руссу с 1960 по 1984 г. наблюдали 6 первичных больных и 10 — с рецидивами хордомы после операции. Они приводят следующие данные об опухолях крестца (с 1936 по 1976 г.).

Злокачественные опухоли: хордома — 40 больных, хондросаркома — 6, остеогенная саркома — 5, саркома Юинга — 5, ретикулосаркома — 4, плазмоцитома — 4, фибросаркома — 3, саркомы — 3 больных (всего 70 пациентов).

Доброкачественные опухоли: гигантоклеточная опухоль — 13, остеобластома — 3, аневризматическая костная киста — 3, остеохондрома — 2 больных (всего 21 пациент).

50 % всех хордом развиваются в крестце и представляют значительные сложности для лечения, поскольку очень часто наблюдаются рецидивы после резекции крестца вместе с опухолью. Мы наблюдали больного, у которого хордома развилась в переднем отделе таза; нам пришлось резецировать лобковую, седалищную и часть тела вместе с вертлужной впадиной. Больной жив без рецидива 17 лет.

Как показывают наши клинические наблюдения, кроме явно злокачественных хордом, прорастающих в мышцы, распространяющихся по спинномозговому каналу и дающих отдаленные метастазы, есть хордомы с более доброкачественным течением. Как правило, рецидивы возникают из парабластоматозных метастазов или опухолей «крошек» опухолевого поля. Мы с А.С.Козловой начали совместную работу, которую из-за ее смерти довести до конца не смогли. План лечения заключался в следующем: курс лучевой терапии (40 Рад) за 2 мес до операции, в результате чего образуется более плотная капсула вокруг опухоли; в это соединительнотканное образование включаются и парабластоматозные метастазы. По нашему мнению, при удалении опухоли вместе с соединительнотканной капсулой должно быть меньше рецидивов. Правда, мы знаем, что хордома практически нечувствительна к лучевому воздействию.

Все остальные опухоли лечат так же, как и при других локализациях комплексно.

43.5. Некоторые доступы для резекции крестца

Задний срединный доступ наиболее часто применяют при опухолях небольшого и среднего размера. Очень осторожно отсепарируют прямую кишку от копчика и V крестцового позвонка, так как кишка очень прочно фиксирована к ним m.levator ani. Дальше прямая кишка легко отделяется от передней поверхности крестца, и можно легко дойти до V поясничного позвонка. Ягодичные мышцы от крестца можно отсекать электроножом, тогда кровотечение значительно меньше. После их выделения ножом и ножницами пересекают крестцово-остистую и крестцово-бугорную связки. Если есть подозрение на опухоль, то необходимы ламинэктомия, обследование спинномозгового канала, концевой цистерны и определение хода нервных корешков.

Нами проведены резекция крестца вместе с хордомой на уровне II крестцового позвонка, ламинэктомия крестца. Положение больного на животе. Линейным разрезом по линии остистых отростков, а затем несколько влево, т.е. над опухолью, иссекаем место пункционной биопсии и оставляем канал на опухоли, послойно рассекаем кожу, подкожную клетчатку, фасцию. Значительная часть крестца практически до уровня I крестцового позвонка занята опухолевидным образованием мягкоэластической консистенции. Отсекаем ягодичные мышцы, вследствие чего появилась возможность освободить боковые массы крестца и выйти на небольшом участке на переднюю поверхность крестца. После рассечения соединения крестца с

копчиком стало ясно, что опухоль разрушает переднюю стенку крестца и интимно спаяна с прямой кишкой. Учитывая значительные размеры опухоли, наличие множества опухолевых выростов, решено провести ламинэктомию крестца. После ламинэктомии I, II крестцовых позвонков обнаружено, что концевая цистерна входит в состав опухоли, поэтому толстой атравматичной иглой концевая цистерна примерно на 1 см от места вхождения ее в опухоль прошита и дважды перевязана и пересечена. С помощью долота и кусачек частично перекушены крестцово-подвздршные сочленения. Установлено, что нервные корешки входили в опухоль, и с точки зрения абластики сохранить их не представлялось возможным. После этих мероприятий дистальный отдел крестца стал подвижным. Тупой препаровкой от опухоли отделена прямая кишка. После полного отделения прямой кишки от опухоли крестца резецированный его участок вместе с опухолью удалены. Выполнен гемостаз. Рана послойно ушита наглухо и дренирована.

При значительном распространении хордомы, ее активном росте она часто прорастает не только концевую цистерну, но и прямые мышцы спины.

Оперативное вмешательство трудно выполнить, если оно повторное. Так, больной Ш-з, 64 лет, с аденомой предстательной железы 2 раза в сутки спускал мочу катетером. У него нарушена половая функция, выраженное ожирение, резко расширены венозные сосуды таза. Сначала была предпринята попытка резецировать крестец, затем крестец вместе с хордомой на уровне II—III крестцовых позвонков двумя доступами — чрезбрюшинным и задним.

Разрезом по средней линии от уровня пупка и на 3 см не доходя до симфиза послойно с разведением прямых мышц живота вскрыта брюшная полость. Тонкие кишки отведены кверху, сигмовидная кишка — влево. Определены бифуркация аорты и нижней полой вены, уровень I крестцового позвонка, после чего продольным разрезом рассечен задний листок брюшины. После тупой препаровки и разведения заднего листка брюшины обнаружен толстый слой жировой клетчатки, из которой выделены, перевязаны шелком и пересечены срединная артерия и вена крестца. Средняя вена крестца была необычно большого диаметра, что, очевидно, связано с нарушением мочеиспускания и акта дефекации. Большое количество жировой клетчатки таза, вероятно, можно объяснить нарушением половой функции. Постепенно тупым путем выделена передняя поверхность I, II крестцовых позвонков и верхняя граница хордомы, которая плавно снижалась на уровне тел III и II крестцовых позвонков. Долотом пересечен крестец на 0,7 см выше верхней границы опухоли. Появилось небольшое кровотечение, которое было быстро остановлено. Наложен непрерывный шов заднего листка брюшины шелковой нитью на атравматичной игле. Проведен осмотр брюшной полости. Рана передней брюшной стенки послойно зашита наглухо.

Выполнен разрез по средней линии от уровня остистого отростка VI поясничного позвонка с частичным иссечением рубца после резекции копчика, постепенно послойно выделена задняя поверхность крестца, а затем его боковые поверхности. Из массивных рубцов, образовавшихся после первой операции, — обильное кровотечение, которое трудно остановить. Применены обшивание кровоточащих сосудов, электрокоагуляция, тампонада горячим изотоническим раствором натрия хлорида. После этого кусачками Люера выполнена вне пределов опухоли резекция боковых масс крестца в виде двух каналов, верхние концы которых сходились по направлению спинномозгового канала на уровне II, III крестцовых позвонков. Произве-

дена ламинэктомия I, II и III крестцовых позвонков. Обнаружено, что хордома припаяна к твердой мозговой оболочке спинного мозга, которая при попытке отделить твердую оболочку от опухоли образует расширение диаметром до 1,5 см. Твердая мозговая оболочка разорвалась, вылилось до 10—15 мл спинномозговой жидкости, а затем ее истечение самопроизвольно прекратилось. Твердая мозговая оболочка выделена выше разрыва, прошита лавсановой нитью на атравматичной игле, после чего твердая мозговая оболочка ниже шва пересечена так, что ее дистальный конец остался на опухоли. Затем приступили к отделению прямой кишки от передней поверхности крестца и опухоли, что было чрезвычайно трудно выполнить из-за массивных рубцовых спаек, образовавшихся после первой операции. Осторожно долотом и кусачками перекушены костные перемычки на уровне границы II и III крестцовых позвонков, где ранее была проведена остеотомия крестца из переднего доступа, что позволило приподнять дистальный конец крестца кзади и отделить острым и тупым путем прямую кишку от крестца и опухоли. После этого от передней поверхности опухоли и крестца отделены крестцовые корешки верхних крестцовых сегментов и дистальная часть крестца, которые вместе с опухолью (выделенной абластично) удалены. Выполнен тщательный гемостаз из расширенных и многочисленных вен таза (расстройство акта дефекации, геморрой, нарушение мочеиспускания — спускал мочу катетером 2—3 раза в день в течение года). Рана промыта перекисью водорода и раствором фурацилина; после введения через дополнительный прокол трубки от одноразовой системы для дренажа раны последняя послойно защита наглухо лавсановыми и кетгутовыми швами. Наложена асептическая повязка. Артериальное давление 120/80 мм рт.ст.

Чрезбрюшинный нижний срединный доступ описан давно, и некоторые хирурги им пользуются. После отведения тонких кишок кверху, а сигмовидной — влево и рассечения задней париетальной брюшины обнажаются передняя поверхность крестца, передняя крестцовая артерия и вена, после перевязки и рассечения которых можно отслоить прямую кишку и надрубить долотом тело крестцового позвонка.

Передний чрезбрюшинный доступ был осуществлен нами еще два раза у молодых людей, имевших доброкачественную нейрогенную опухоль крестца. После отведения тонких кишок через тонкую заднюю периостальную брюшину срединная артерия крестца была хорошо видна и без труда перевязана и пересечена.

У одного больного с хордомой размером 28 см, располагавшейся по задней (а не передней, как у всех) поверхности крестца, нам пришлось сделать ***поперечный горизонтальный разрез.***

Два других доступа приводятся нами далее. В литературе описаны многочисленные модификации доступов к крестцу. На практике используется более 15 таких модификаций.

R.G.Wirbel и др. (1998) оперировали 16 больных со злокачественными опухолями крестца: у 12 — хордома, у 3 — хондросаркома, у 1 — фибросаркома. В 10 случаях применяли задний доступ, в 5 — переднезадний, в 1 — биопсию. Ампутация прямой кишки с колостомией понадобилась 9 больным, 8 человек умерли, местные рецидивы были у 4, отдаленные — у 3 пациентов, 8 больных живы в сроки от 21 до 112 мес с хорошими и отличными результатами.

Особую группу составляют больные с односторонним поражением пояснично-крестцовой области. Здесь имеются свои особенности хирургического вмешательства: нужно с помощью ламинэктомии по возможности сохранить корешки со здоровой стороны, блоком удалить опухоль, поразив-

шую тело позвонков, и заместить дефект аутотрансплантатами, предварив оперативное вмешательство эмболизацией сосудов, и закончить вмешательство металлоостеосинтезом.

R.Garom, G.Horn (1969) описали больного с метастазами крестцово-копчиковой хордомы в сердце, мышцы, кожу, что встречается очень редко.

A.W. Pearlman, M.Friedman (1970) подтверждают, что хордома устойчива к лучевой терапии; по их мнению, лучевую терапию можно проводить после операции для предотвращения рецидивов, с чем, конечно, согласиться нельзя.

Французские ортопеды придают очень большое значение артериографии и эмболизации при опухолях позвоночника и крестца. R.Roy-Camille и др. (1987) представили описание 4 больных с метастазами щитовидной железы в крестец, которым были проведены артериография и эмболизации опухоли, что значительно уменьшает кровопотерю, а в некоторых случаях без предварительной эмболизации вообще было бы невозможно выполнить оперативное вмешательство. При необходимости резекции верхних крестцовых позвонков стабилизацию осуществляли пластинками, привинчиваемыми к нижним отделам крестца и поясничным позвонкам, или заполняли дефект аутотрансплантатами из гребня подвздошной кости, которые фиксировали к подвздошным костям винтами. У 10 больных была применена лучевая терапия.

S.Shapiro, J.Scott, K.Kaufman (1999) сообщили о больных с метастазами ангиосарком в сердце. Они наблюдали больного через 17 мес после операции на сердце и химиотерапии по поводу ангиосаркомы сердца, у которого появилась боль в шее и левой руке. На КТ — литический процесс в позвонке Сз со сдавлением спинного мозга. Попытка подойти и удалить опухоль из переднего доступа оказалась неудачной из-за сильного кровотечения; после эмболизации предпринята вторая операция — удаление опухоли тела позвонка, замещение дефекта фрагментом малоберцовой консервированной костью, фиксация пластинкой, уменьшение патологических симптомов. Это второй случай, описанный в литературе. J.Berkefeld и др. (1999) у 55 больных с метастазами в позвоночник применили эмболизацию, при этом указали на значительное уменьшение кровотечения.

R.R.Lonser и др. (1998) сообщают, что для уменьшения кровоснабжения опухоли и кровотечения во время операции, например при гемангиоме позвонка или другой опухоли с повышенным кровоснабжением, показана чрескожная инфузия в опухоль этанола (ЕТОН), которая значительно уменьшает кровотечение и облегчает операцию.

Большое значение имеет лучевая и химиотерапия при опухолях крестца. E.Toubout и др. (1987), G.Missenard, G.Genin, J.Dubousset (1987) описывают широкий доступ для удаления опухолей верхнего конца крестца, начинающийся в паховой области, идущий вверх по косым мышцам живота, огибающий крыло подвздошной мышцы до средней линии и идущий по остистым отросткам нижнепоясничного отдела и крестца.

Такой же доступ использовала и группа хирургов из Торонто.

A.H.R.W.Simpson и др. (1995) разработали методику резекции верхнего отдела крестца из ***комбинированного расширенного подвздошно-пахового и заднего доступа**** у 12 больных с большими размерами хордом, гигантоклеточными опухолями, остеогенной саркомой и хондросаркомой. Разрез из пахо-

* Подобный доступ описан на 8 лет раньше — в 1987 г.

вой области с отсечением в нижнем отделе обеих прямых мышц от лобковых костей проводят по краю косых брюшных мышц кверху, затем выше и параллельно гребню подвздошной кости до остистого отростка V поясничного позвонка и по средней линии вниз на несколько сантиметров, не доводя его до ануса. Брюшину вместе с мочеточником тупо отслаивают, при этом обнажаются общие подвздошные сосуды, передняя поверхность крестца с опухолью; перевязывают внутренние подвздошные сосуды с этой стороны.

Авторами с 1986 по 1992 г. прооперировано 6 мужчин и 6 женщин, которым была произведена резекция от верхнего отдела крестца, включая II крестцовый позвонок, так что линия резекции проходила у 6 больных через I крестцовый позвонок, у 3 — через II позвонок; у 2 была полностью удалена половина крестца в сагиттальном направлении и у 1 пациента крестец был удален полностью. У 6 больных выявлена хордома, у 3 — гигантоклеточная опухоль, у 2 — остеогенная саркома и у одного — хондросаркома. Один больной с остеогенной саркомой умер от кровопотери после операции. Только у 1 больного наступил рецидив, у 10 человек нет рецидива в сроки от 23 до 69 мес.

Продолжительность операции — от 4,5 до 16 ч, средняя продолжительность — 10 ч. Кровопотеря — от 2 до 20 л, в среднем 7 л. У 6 больных возникли осложнения со стороны раны, у 2 — гематома, у 1 — длительное заживление, у 3 — инфицированное нагноение раны, у 1 — печеночно-почечная недостаточность и у 1 больного — множественные легочные эмболии, желудочно-кишечные кровотечения как результат применения антикоагулянтной терапии.

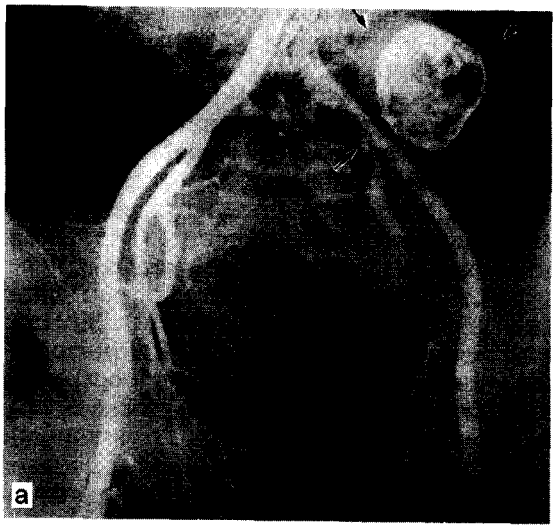
Судя по отсутствию рецидивов, результаты лечения можно считать хорошими, хотя у 5 больных срок наблюдения составил 2—2,5 года, а этого недостаточно, чтобы быть уверенными, что рецидива хордомы не будет. Только у 2 больных срок достаточно большой — 4 и 5,5 года. Умеренно выражены неврологические расстройства, но все же 1 больной пользуется креслом-качалкой, 4 — палкой.

К сожалению, недостаточно четко описано, какой принцип сохранения нервных корешков использован, так как самым главным в операции резекции крестца является доступ, а также решение, какой нервный корешок можно сохранить. Вызывает удивление, почему авторы не использовали эмболизацию для уменьшения кровопотери. Ведь кровопотеря 20 л опасна для жизни. Авторы не пишут, в какой момент операции теряется наибольшее количество крови. Восхищаясь смелостью авторов этой статьи, у читателей возникает много вопросов.

43.6. Удаление гигантских доброкачественных и некоторых злокачественных опухолей крестца (методика С.Т.Зацепина, 1972)

Доброкачественные опухоли крестца, особенно неврогенного происхождения — неврилеммомы, нейрофибромы, достигают иногда очень больших, даже гигантских размеров. Они смещают кверху и деформируют мочевой пузырь, затрудняют акт дефекации, что заставляет накладывать противоестественный задний проход, поскольку хирурги-онкологи признают этих больных неоперабельными.

Нами в 1972 г. была разработана и осуществлена у 12 больных методика оперативного удаления этих опухолей из двух внебрюшинных и заднего срединного доступов (рис. 43.17). Ангиографическое обследование позво-



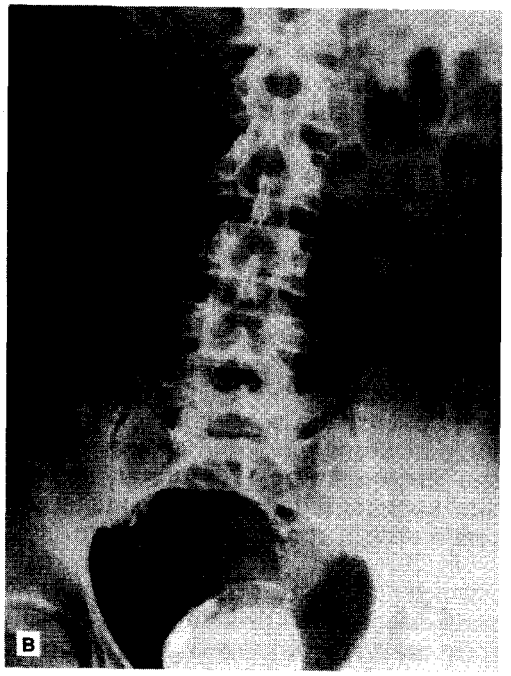


Рис. 43.17. Гигантская неврилеммомакрестца.

а — ангиограмма: хорошо видно, что опухоль приподняла бифуркацию аорты и резко раздвинула в стороны общие, внутренние и наружные подвздошные сосуды. Из-за резкого сужения дистального отдела сигмовидной кишки в этом отделе образовался каловый камень; б — при заполнении прямой кишки бариевой смесью видна суженная и резко смещенная влево прямая кишка, а над гребнем подвздошной кости — расширенная сигмовидная кишка и каловый камень, окруженный бариевой смесью; в — сразу же после операции каловый камень провалился в ампулу прямой кишки. Хорошо видна линия резекции крестца, проходящая по нижней границе I крестцового позвонка.

лило установить: бифуркация аорты и нижняя полая вена у этих больных резко смещены вверх до диска между II и III поясничными позвонками (в норме это нижняя половина IV поясничного позвонка); общие и наружные подвздошные сосуды резко раздвинуты в стороны, однако верхний полюс и боковые отделы опухоли располагаются еще выше и кнаружи от прохождения магистральных сосудов и бифуркации аорты, т.е. они проходят в глубоких бороздах опухоли, и непременное условие для ее удаления из двух внебрюшинных доступов с двух сторон выделить, мобилизовать и сместить из борозд магистральные сосуды, которые резко натянуты, просвет их резко

сужен и они напоминают простые соединительные тяжи. Затем мобилизуют мочеточники, мочевой пузырь, верхнюю и переднюю поверхности опухоли, так что рука хирурга из одного разреза по передней их поверхности может быть выведена в другой (рис. 43.18). После мобилизации бифуркации аорты и нижней полой вены, перевязки срединной артерии и вены крестца можно обнаружить истинную верхнюю границу опухоли в крестце; по возможности мобилизуют нервные корешки, выполняют остеотомию крестца на глубину 1 — 1,5 см, раны зашивают, больного переворачивают на живот. Осуществляют задний срединный доступ с ламинэктомией крестца, выделяют, перевязывают и пересекают спинномозговой мешок, выделяют корешки, мобилизуют крестец, прямую кишку, проводят остеотомию крестца и удаляют его вместе с опухолью. Рану зашивают (рис. 43.19; 43.20).

В раннем послеоперационном периоде иногда приходится удалять по частям (кускованием) обызвествленные в своей центральной части гигантские каловые камни, а у больных с наложенным ранее противоестественным задним проходом закрывать его.

43.7. Иссечение метастазов хордомы вместе с рубцовой тканью в области резецированного крестца, пораженного опухолью, одновременно с брюшно-промежностной экстирпацией прямой кишки

Выполнение операции (модификация операции Зацепина, 1984). После резекции крестца, пораженного хордомой, часто возникают рецидивы, особенно рецидивы хордомы в клетчатке, рубцовой ткани по задней поверхности прямой кишки. При этом трудно решить — что это: развитие *парабластоматозных метастазов* или *рецидивных узлов!* Однако клинические наблюдения показывают, что они располагаются в клетчатке и рубцах после первой операции и располагаются по задней поверхности ампулы прямой кишки. Эти рецидивные узлы хорошо пальпируются сзади через кожу и пальцем через заднюю стенку прямой кишки, причем они почти прилежат к стенке кишки, хотя непосредственно с ней и не связаны.

При удалении рецидивов обычно иссекают операционный рубец и далее среди рубцов и прямокишечной клетчатки отыскивают рецидивный узел, иногда их бывает несколько и располагаются они рядом, а иногда на довольно большом расстоянии один от другого. Зрительная ориентировка мало что дает, узел лежит настолько близко к стенке прямой кишки, что хирург или ассистент, вводя в ампулу палец и ориентируясь на дополнительный источник ощущений, иссекает рецидивный узел. Операция эмоционально очень напряжена, постоянно можно поранить стенку прямой кишки. Часто через несколько месяцев опять обнаруживают метастазы, требующие новой операции, и так бывает 2—3 раза, пока от последующей операции не отказывается или больной, или хирург.

Возникает ситуация, когда появляются показания к транслюмбальной ампутации, но, как известно, на нее редко решаются как больные, так и хирурги.

Поскольку рецидивы, метастазы хордомы, как правило, появляются кзади от прямой кишки, мы решили предложить операцию иссечения рецидивных узлов одновременно с брюшно-промежностной экстирпацией прямой кишки. Ясно, что нужно научиться ставить показания и накопить клинический материал, чтобы высказать окончательное суждение.

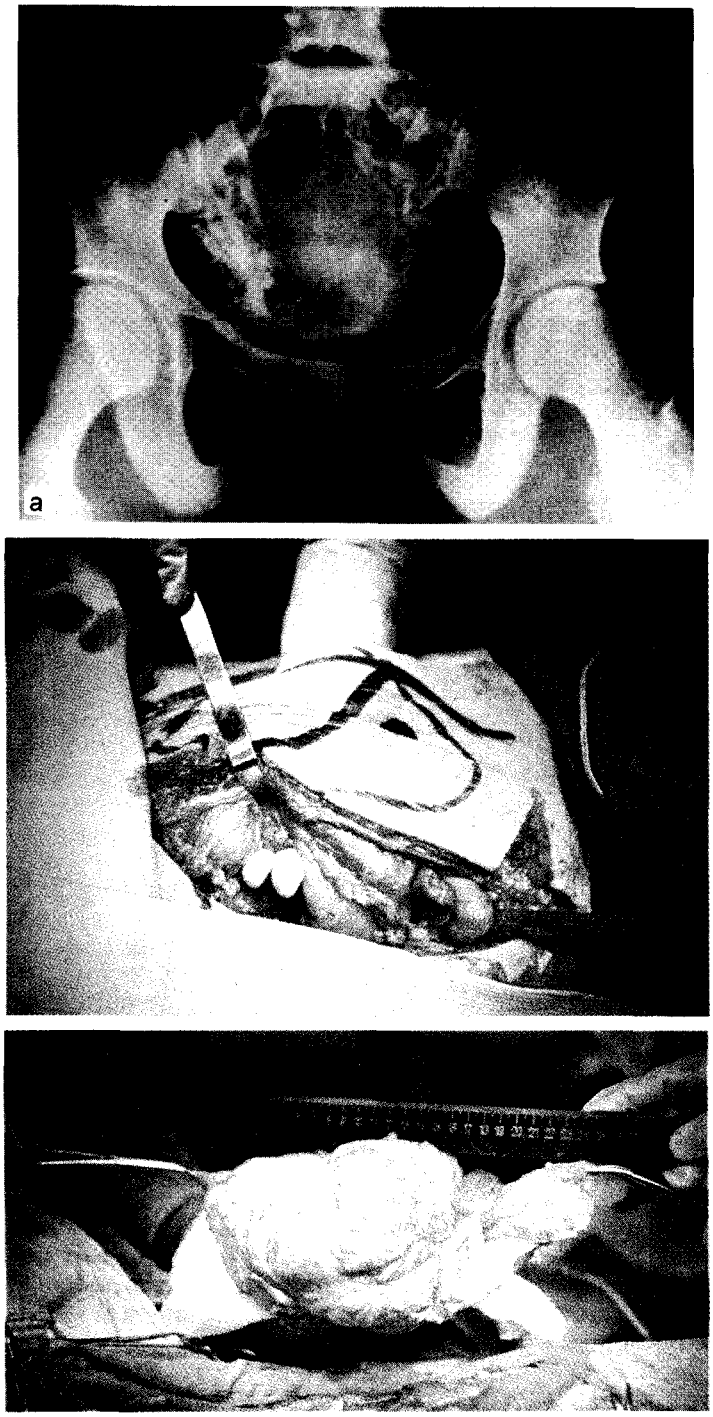


Рис. 43.18. Громадная эпендимома крестца у больной 17 лет.

а — разрушение всего крестца, за исключением верхней половины I позвонка; б — при мобилизации передней и верхней поверхности опухоли, которая распространялась значительно выше пупка, хорошо видна рука хирурга, мобилизующая переднюю поверхность опухоли и проникшая из одного внебрюшинного доступа в другой на противоположной стороне; в — опухоль длиной 25 см удалена из заднего доступа.

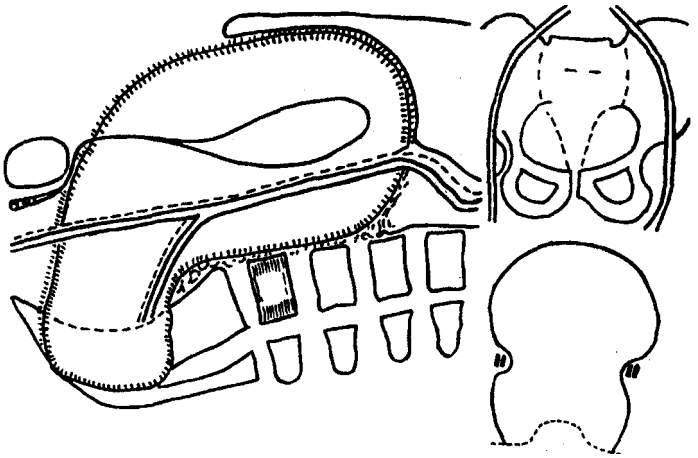


Рис. 43.19. Соотношение гигантской опухоли, исходящей из передней поверхности крестца, с аортой, нижней полой веной, подвздошными сосудами, мочевым пузырем, брюшинным мешком. Хорошо видно, что бифуркация аорты и нижней полой вены на значительное расстояние приподнята над передней поверхностью позвоночника. Из боковых доступов возможно выделить аорту, нижнюю полую вену и подвздошные сосуды из глубоких борозд в боковых поверхностях опухоли, отделить заднюю поверхность опухоли от передней поверхности позвоночного столба, мочеточников, мочевого пузыря, брюшины, выделить нервные корешки и надсечь переднюю поверхность крестца сразу же выше границы опухоли.

Поскольку модификаций операций на прямой кишке предложено очень много, мы приводим нашу модификацию, используя описание операций на прямой кишке С.А.Холдина* и Ш.Дробни **

Брюшно-промежностная экстирпация прямой кишки с иссечением метастазов и рубцовой ткани в области резецированного крестца по поводу хордомы по Зацепину. Срединное нижнее чревосечение при тренделенбурговском положении больного. После осмотра органов брюшной полости и дна малого таза в левой подвздошной области выполняют небольшой косой разрез, через который выводят проксимальный отрезок толстой кишки для образования одноствольного ануса.

Определяют длину брыжейки сигмовидной кишки, особенности расположения кровеносных сосудов. С.А.Ходдин рекомендует начинать мобилизацию сигмовидной кишки с рассечения брюшины на уровне promontorium или несколько выше на месте перехода правого листка брыжейки в заднюю периостальную брюшину правого брыжеечного синуса. В забрюшинном пространстве необходимо рассечь фасцию, являющуюся верхним концом собственной фасции прямой кишки над позвоночником и сосудами. После этого обнажаются аорта на месте бифуркации, общие подвздошные сосуды и средняя крестцовая артерия, которую сразу же перевязывают. Разрез брюшины продолжают вокруг кишки слева спереди вниз. Окружающую прямую кишку клетчатку инфильтрируют 0,5 % раствором новокаина. Затем в основном тупо, иногда ножницами начинают мобилизацию прямой

* *Холдин С.А.* Злокачественные новообразования прямой кишки.—Л.: Медгиз, 1955.
** *Дробны Ш.* Хирургия кишечника.— Будапешт: Akadem. Piago, 1983.

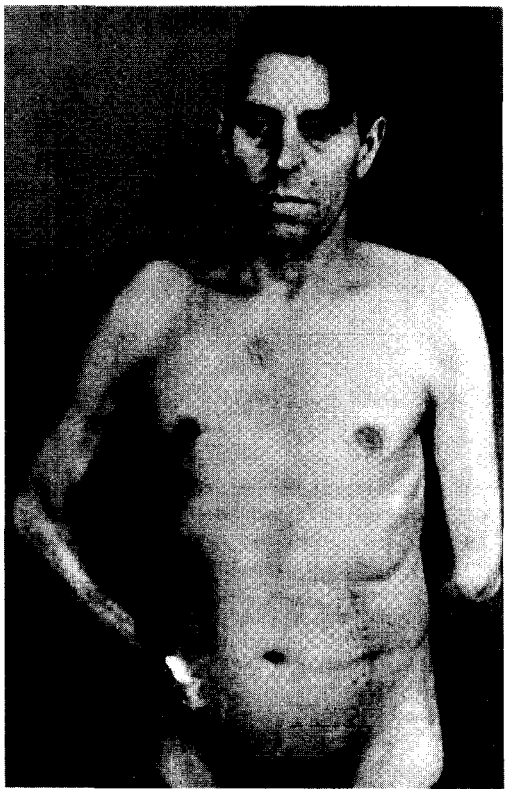


Рис. 43.20. Больной с гигантской невриленммомой крестца обращался в 6 клиник, и везде опухоль была признана иноперабельной, поэтому больной согласился на наложение цекостомы. Опухоль, распространявшаяся выше пупка, нами удалена. Сосуды мобилизованы только из одного левостороннего внебрюшного доступа, так как справа располагалась цекостома.

кишки, приподнимают верхний край собственной фасции прямой кишки и пальцы правой руки вводят по передней поверхности крестца — между ним и фасцией; здесь мобилизация происходит легче, удаляют всю параректальную клетчатку, лимфатические узлы, не повреждая ветвей верхней прямокишечной артерии.

При рецидивах хордомы мобилизацию проводят до уровня резекции крестца — дистальнее начинается соединительный рубец после первой операции (резекция дистального отдела и удаление его с опухолью). Рубцовая ткань очень плотная, интимно спаянная с прямой кишкой спереди и кожей — кожным рубцом — сзади. В рану вводят тампон. Приступают к выделению прямой кишки по боковым поверхностям. Начинают с обнаружения левого, затем правого мочеточника, отодвигают их кнаружи вместе с листком брюшины и отделяют ампулу прямой кишки от подвздошных сосудов. Эту манипуляцию выполняют до тазового дна, на уровне которого приходится пересекать средние и прямокишечные сосуды. Кровотечение из них обычно умеренное и достаточно тампонады. При возникновении сильного кровотечения необходимо перевязывать подчревные артерии. Заканчивают отделение прямой кишки спереди у женщин от матки и влагалища, у мужчин — от мочевого пузыря и предстательной железы. Все манипуляции следует проводить очень осторожно. Поврежденные органы должны быть тщательно ушиты.

Поскольку при первой операции все хирургические манипуляции осуществляют по задней поверхности прямой кишки, рубцового процесса по передней поверхности ампулы ожидать не приходится.

Следующий этап — перевязка и пересечение приводящих сосудов, питающих дистальный отрезок толстой кишки. Рассекая брюшину на боковых листках брыжейки сигмовидной кишки, доходят до места их прикрепления к кишке. Выделяют ствол верхней прямокишечной артерии у самого отхождения его от нижней брыжеечной артерии, пересекают и перевязывают верхние прямокишечные сосуды, а по показаниям — нижние сигмовидные артерии и, идя к брыжеечному краю кишки, перевязывают краевой сосуд и другие мелкие ветви.

Между двумя крепкими зажимами пересекают кишку и оба конца ее погружают кисетными швами. Извлекают заведенные в малый таз марлевые

тампоны и проталкивают дистальный отрезок кишки как можно дистальнее. Рядом узловых швов восстанавливают тазовое дно брюшины, над погруженным дистальным отделом кишки необходимо добиться полного герметизма (для восстановления тазового дна иногда приходится подшивать к брюшине, покрывающей матку, мочевой пузырь или использовать большой сальник). Если рецидив опухоли очень велик и не помещается в малом тазу, приходится приступать к мобилизации опухоли (рецидива) из заднего разреза и после смещения опухоли кзади закончить формирование дна таза.

Проксимальный конец кишки выводят в дополнительный небольшого размера — не больше диаметра выводимой кишки — косой разрез в левой подвздошной области на уровне передневерхней подвздошной ости, разделяя мышечные волокна тупо вдоль их расположения. Края париетальной брюшины сшивают с краями кожной раны, для защиты клетчатки от инфекции через отверстие выводят проксимальный конец кишки и подшивают оставшимися кожно-брюшинными швами. Брюшную полость зашивают наглухо.

Больного переворачивают на живот, подложив очень высокий валик под лобковую область и опустив бедра.

Задний проход наглухо закрывают подкожным швом и циркулярный разрез, окаймляющий рубец после первой операции, проходящий по линии остистых отростков крестца и достигающий обычно остистых отростков верхних крестцовых позвонков. Иссекать рубец не следует, поскольку он остается на препарате. Хирург приступает к мобилизации мягких тканей обеих ягодиц так, чтобы в верхнем отделе по опилу крестца, произведенному во время первой операции, дойти до полости раны, сделанной во время первого этапа второй операции. В нижнем отделе раны мобилизуют ишиоректальную клетчатку, отделяют ампулу прямой кишки по боковым поверхностям, оставляя всю клетчатку и рубцовую ткань вместе с рецидивными узлами на задней поверхности ампулы прямой кишки, с боков отделяют от костно-связочного аппарата таза, а спереди и внизу у женщин — от влагалища и матки, а у мужчин — от мочевого пузыря. После этого ампулу прямой кишки удаляют со всей клетчаткой и рецидивными узлами, располагающимися по задней поверхности. Мы ни разу не видели и не находили указаний в литературе на возникновение рецидивного узла хордомы по передней поверхности ампулы прямой кишки.

Рану, по мнению С.А.Холдина (1955), тампонируют резиновой перчаткой с отрезанными пальцами, в которую вводят 3—4 больших тампона, смоченных вазелиновым маслом, пихтовым бальзамом, касторовым маслом или какой-либо мазью. Тампоны удаляют постепенно.

43.8. Комбинированная одномоментная брюшно-анальная резекция прямой кишки

По мнению С.А.Холдина (1955), операция осуществима лишь при наличии ряда благоприятных условий. Мы не будем переписывать все эти условия, а отсылаем к первоисточнику.

Брюшно-анальная резекция прямой кишки протекает идентично брюшно-промежностной экстирпации.

Первый этап. Выполняют срединный разрез от пупка до лобка, после мобилизации тазового конца кишки от уровня промонториума до диафрагмы таза приступают к мобилизации дистального отдела сигмовидной кишки: рассекают листки брыжейки вверх и боковую париетальную брюшину вдоль

нижнего отдела кишки. Выделяют, перевязывают и пересекают верхнюю прямокишечную артерию вблизи ее отхождения от нижней брыжеечной артерии, а также одну или две сигмовидные ветви и рассекают брыжейку в направлении к краевой дуге — только после этого удается расправить и удлинить кишку. Как указывает С.А.Холдин (1955), сохранение краевых дуг и только одной из сигмовидных артерий или даже левой ободочной артерии, по которой кровь поступает в анастомозирующие друг с другом краевые дуги, обеспечивает надежное питание низводимой части кишки. После перевязки сосудов определяют на кишке зону хорошего кровообращения и ее границу с плохим и накладывают на этой границе опознавательный шов; низводят мобилизованную кишку в малый таз и в верхнем отделе несколько в косом направлении обшивают ее брюшиной. Брюшную полость зашивают.

Второй этап. Больного переворачивают на живот с валиком под область лобковых костей и опускают бедра. В прямую кишку вводят тампон. Иссекают операционный рубец после первой резекции крестца и удаления опухоли — разрезы делают с двух сторон от рубца, рассекая кожу, подкожную клетчатку и фасцию, и препарируют в стороны, чтобы на самых боковых частях задняя рана соединялась с передней. Делают циркулярный разрез на границе слизистой оболочки анального отверстия и прямой кишки; по задней поверхности продольный разрез, обычно не доходящий до ануса на 5—6 см, соединяют с циркулярным, не рассекая мышц сфинктера ani. Постепенно разрез углубляют на 3—4 см, щадя волокна наружного и внутреннего сфинктера.

Из заднего продольного разреза на 4 см выше ануса справа и слева от прямой кишки соответственно вводят навстречу друг другу указательные пальцы, которые встречаются на ее передней поверхности. Продолжая препаровку из заднего разреза, идут направо и налево кпереди, так что на задней поверхности прямой кишки остаются все метастазы с клетчаткой, рубцовой тканью после операции.

На уровне, где указательные пальцы соединились на передней поверхности прямой кишки, ножницами аккуратно рассекают мышечную оболочку прямой кишки, после чего весь препарат, если возможно, через резко расширенный анальный разрез выводят наружу; кишку спускают так, чтобы в анальном отверстии показалась опознавательная лигатура и несколько выше ее кишку пересекают и несколькими швами подшивают к окружности — краям анальной раны.

Лечение больных с опухолями позвоночника в социальном и медицинском плане — важнейший раздел медицины. Эти больные должны получать лечение у специалистов высочайшего класса в социально оборудованных отделениях, имеющих самую современную аппаратуру и возможность работать совместно с разработчиками такой аппаратуры или инструментария. В работе должны участвовать терапевты, невропатологи, специалисты, владеющие всеми видами лучевой диагностической и лечебной аппаратуры, микрохирурги, патологоанатомы, химиотерапевты. Таких специальных учреждений нужно иметь несколько на страну, ибо доставить даже тяжелобольного в такой центр дешевле, чем госпитализировать его в обычные лечебные учреждения, где большинство больных не получат квалифицированной помощи и погибнут.

Заканчивая монографию, должен сказать, что в учебные планы для студентов необходимо включить курс по костной патологии, чтобы врачи своевременно ставили предположительный диагноз и направляли больных целенаправленно на лечение в специализированные учреждения.

Заключение

Наука последних десятилетий убедительно доказала, что здоровье всех людей на Земле зависит от здоровой наследственности — генома. Правильное развитие клеток, тканей органов, организма в целом обусловливается естественным течением бесчисленного количества реакций, в результате которых образуются взаимно реагирующие вещества, обеспечивающие дальнейшее развитие клеток, тканей, моделирование и ремоделирование органов. Все биохимические процессы и физические реакции в организме не противоречат общим законам физики, химии, математики.

Однако на развитие человека, моделирование его клеток и органов, их ремоделирование влияют как внешняя среда (космическое воздействие), так и локальные земные факторы. Мощное воздействие оказывают Солнечная система, воздух, вода, почва. С увеличением народонаселения планеты, ростом числа фабрик и заводов нарастают вредные для здоровья людей техногенные выбросы, влияющие на генетический фон, загрязняющие воздух, воду, почву.

Необходимость выращивания все большего количества хлебных злаков, овощей и т.п. заставляет сельскохозяйственные предприятия использовать недоброкачественные удобрения и корм для крупного рогатого скота, что привело к возникновению такого грозного заболевания, как коровье бешенство, и другие отклонения в биохимическом составе продуктов питания.

Повышенный интерес к воздействию факторов внешней среды на изменчивость клеток организма, мутационные процессы в них, способность к регенерации костной ткани и ее ремоделяции, нарушение различных процессов, протекающих в тканях человека, связан с атомными бомбардировками Хиросимы и Нагасаки в 1945 г., испытаниями ядерного оружия, научными исследованиями радиоактивных веществ, их добычей и дальнейшими процессами переработки и захоронения. Большую роль в поддержании интереса к этой проблеме сыграла чернобыльская трагедия, когда миллионы людей подверглись воздействию ионизирующего излучения, а многие остались жить на зараженной территории.

К сожалению, не меньшую опасность представляют химические, биологические, физические факторы, вызывающие изменения не только в метаболизме клеток разнообразных тканей (в том числе костной), но и в генетическом аппарате соматических или половых клеток, что может привести к их превращению в опухолевые, злокачественные клетки и вызвать тяжелые генетические заболевания. Учеными успешно определяется способность различных веществ переводить премутагены в мутагены.

Открыты и антимутагены. Ряд ученых [Засухина Г.Д., 1979, и др.] изучают их влияние на этап репарации первичных повреждений ДНК. Ученые ищут и находят пути, но эти пути еще очень сложны и не могут помочь населению больших пострадавших районов, а тем более всем жителям страны.

Антропогенное загрязнение земного шара, всех его сред приобретает катастрофические размеры.

Необходимо изъять из производства и быта соединения, обладающие мутагенными свойствами!

Под влиянием внешних причин могут развиться остеопорозы, поражающие десятки и сотни миллионов людей, у которых возникают переломы, приводящие к преждевременной смерти, инвалидности, потери трудоспособности. Количество переломов, в основе которых лежат остеопорозы, обусловленные различными этиологическими причинами, в несколько раз превышает число переломов от дорожных и производственных травм. Это наносит колоссальный ущерб не только людям, но и государствам всего мира. Поэтому патология костной системы должна считаться ***проблемой государственной важности.***

Изучение вопросов ремоделяции костной ткани, позволяющей ускорять процессы срастания отломков костей при чисто травматических и патологических переломах, также играет важнейшую роль. В настоящее время удается добиться успехов в этой области и отломки костей срастаются у тех больных, у которых оказались неэффективными все известные оперативные методики.

Вторым грозным последствием воздействия вредных физических и химических факторов является развитие опухолевых клеток, как злокачественных (раковых и саркоматозных), так и доброкачественных. Правильно диагностировать характер опухоли у человека — абсолютно необходимая, но и сложнейшая задача.

По предположению эмбриологов, органы и ткани человеческого организма формируются из различных комбинаций множества мезенхимальных клеточных форм (их не менее 300). Согласно данным математиков, такое число разнообразных клеток может дать практически бесчисленное количество тканей с самыми различными функциями. Не только функции, но и морфологическое строение практически не имеют границ. Кроме того, по мнению Н.А.Краевского и А.С.Петровой, «...имеют пределы раскрытия существа опухолей и наши основные методики, применяемые при световой микроскопии с окраской срезов гематоксилином и эозином, пикрофуксином и многие другие, и не случайно такой выдающийся патологоанатом-онкоморфолог, как М.Д.Глазунов, должен был указать на наличие так называемых недифференцированных цистобластом, не поддающихся более точной характеристике в гистологическом и гистогенетическом смысле, констатируя тем самым наличие определенного предела метода... Важное значение имеют и морфологические исследования (размер клеток, соотношение ядра и протоплазмы и т.п.). Предлагается несколько вариантов приборов. Наш личный опыт склоняет нас к прибору "Интеграл-Г"*. Нет сомнения в том, что будут созданы и значительно более совершенные приборы.

Значительную помощь в диагностике опухолей стали оказывать такие методы, как электронная микроскопия и гистохимия, особенно методики, позволяющие изучать энзимы патологических тканей, иммуноморфологические методики с использованием моноспецифических антисывороток, методики изучения ДНК и РНК.

Важнейшим разделом костной патологии является лечение — химио- и лучевое, оперативное и комбинированное. За последние годы достигнуты

* *Краевский Н.А., Петрова А.С.* Вопросы онкологии. — 1982. — Т.XXVIII, № 5. — С. 12-18.

громадные успехи в химиотерапии; у большинства больных со злокачественными формами остеогенной саркомы химиотерапия дает небывалые результаты. Однако для большинства нозологических форм, как доброкачественных, так и злокачественных, оперативный метод лечения остается основным, но все чаще он сочетается с химиотерапией.

Хотя основные типы оперативных вмешательств были предложены 100 и более лет назад, выполнение их стало возможным лишь в последние 40 лет. В первую очередь это относится к сохранным операциям благодаря разработке консервации аллогенных костных трансплантатов и изготовлению эндопротезов для всех суставов и костей человеческого тела из инертных, не поддающихся коррозии металлов или пластмасс. Стало возможным проведение очень больших по объему, травматичных оперативных вмешательств часто с применением микрохирургии, причем количество летальных исходов и тяжелых осложнений минимально вследствие разработки современных методов наркоза и трансфузиологии.

За прошедшие несколько сотен лет предложено огромное количество оперативных вмешательств, с техническим выполнением которых в деталях можно ознакомиться в учебниках и руководствах. Хирург, оперируя больных с опухолями, встречается с новыми, часто труднейшими ситуациями, поэтому многие операции при опухолях костей — это сложнейшее хирургическое творчество. Уместно привести слова Диффенбаха:* «Не отвага и бесчувствие, а знания и вдохновение, спокойствие и искусство могут здесь доставить победу. Истый, настоящий хирург — тот, кто знает и в состоянии выполнить и то, о чем в книгах не сказано; кто — вечно изобретательный и вечно находчивый Одиссей — может создать и что-либо новое, конечно, не новый бандаж или нож какой-нибудь; кто, наконец, в самых трудных обстоятельствах может выиграть сражения, не созывая военных советов».

Успехи молекулярной биологии за последнее десятилетие очень велики, в недалеком будущем для лечения ряда заболеваний костной системы несомненно станет возможным метод генотерапии или метод заместительной белковой терапии, если заболевание связано с дефектами определенных белков (наследственные лизосомальные энзимопатии и другие заболевания). Попытки использовать в клинике генотерапию начали в 1980 г. M.J.Cline и соавт. Эти опыты продолжаются [Anderson W.F., 1990]. Намечены пути исправления генетических дефектов внедрением в клетки с нарушенным метаболизмом нормального гена, необходимого для правильного функционирования организма. Сложностей на этом пути неисчислимое множество, но нет сомнений в том, что они постепенно будут преодолеваться и доля хирургических вмешательств в процессе лечения больных будет прогрессивно уменьшаться.

W.M.Alrum и др. (1987), B.C.Czernia и др. (1987), N.J.Short (1987) определили, что продуктами соответствующих генов являются определенные белки, участвующие в процессах направленной дифференцировки опухолевых генов. В то же время C.C.Harris (1987), P.A.Marks и др. (1987) обнаружили ингибиторы и медиаторы терминальной дифференцировки озлокачествленных клеток, например гексаметилен-биацетамид — медиатор дифференцировки клеток эритроидного ряда. Это вещество способствует переводу опухолевых клеток из состояния роста в состояние дифференцировки, в результате чего приближается срок их естественной гибели и замедляется

* *Юдин С.С.* Вопросы военно-полевой хирургии и переливания крови. —М: Медгиз, 1960.- С.32.

прогрессия опухоли. Возможно, разработка одного из таких направлений приведет к успехам в лечении злокачественных опухолей.

Надеюсь, что предлагаемая мной книга дает возможность понять, какие сложные процессы протекают в костной ткани и связанных с ней органах. Поэтому перед врачами, занимающимися изучением и лечением больных с поражением костной системы, нет и не может быть исчерпывающих данных. Ежедневно тысячи ученых разных специальностей вносят что-либо новое в науку, изучающую, в частности, и костную патологию, но до конца разрешить все вопросы, касающиеся какой-то болезни, невозможно — это процесс, связанный с биологической жизнью, т.е. не имеющий конца.

По английским народным представлениям и традициям никто никогда не говорит ничего дурного о врачах, отдающих свои силы, знания и в конце концов жизнь борьбе с болезнями людей.

Все произошедшее на глазах моего поколения и ставшее известным убеждает в том, что в мире делается очень многое, чтобы народы не узнали правду о тех побудительных причинах, которые играли решающую роль в исторических событиях.

«Наиболее важный вопрос для всего человечества, проблема, лежащая в основе всех других, — это определение места, занимаемого человеком в природе, и его отношений к окружающей совокупности вещей. Происхождение человека, определение границ его власти над природой и власти природы над ним; цель, к которым стремится человек, — вот проблемы, возникающие с неотразимым и неослабным интересом перед каждым приходящим в этот мир человеком».*

История человечества только тогда станет истинной наукой, когда будут открываться ***тайны*** перемещения капиталов, а это те тайны, которые не имеют сроков давности.

Достижения науки, производства по созданию атомного, водородного, химического оружия и, наконец, самые обычные техногенные отходы производства угрожают жизни на Земле и не в отдаленном будущем, а уже сегодня, ибо этот процесс идет полным ходом и следует предполагать, нет — можно быть уверенным, что когда-то, где-то будет пороговый эффект с катастрофическими последствиями. А отсюда следует, что распределение властных полномочий должно быть совершенно другим.

Второе место после президента должен занимать министр здравоохранения, целью работы которого является забота о самом главном богатстве страны — здоровье нации.

Только у министров здравоохранения различных стран должны быть общие цели, планы.

Руководители государств, политики, дипломаты, военные и, наконец, тайные творцы мировых идей и владельцы экономической силы на Земле должны понять, что приближается такой этап развития жизни человечества, когда ***определяющими законами, верховной властью должны стать законы биологии и медицины.***

* *Томас Гексли.* Мысли о месте, занимаемом человеком в природе.—М., 1863.

Список литературы

Авцын А.П., Жаворонков А.А. и др. Микроэлементозы человека.—М: Медицина.—1991.

Азизов М.Ж., Шатурсунов Ш.Ш. Хирургическое лечение опухолей позвоночника с компрессией спинного мозга//Вертебрология — проблемы, поиски, решения: Науч.конф., Москва 27—29 мая 1998 г.—М., 1998.—С.207—208.

Алиев М.Д. Медико-социальная реабилитация больных, перенесших радикальное лечение по поводу опухолей опорно-двигательного аппарата.—М., 1992.—297с.

Алиев М.Д., Мусалатов Х.Ф., Проценко А.И. и др. Хирургическое лечение метастатических опухолей позвоночника//Вопр. онкол.—1999.—№ 3.—С.317—320.

Алоан Аббас Иман. Первичные опухоли и опухолеподобные заболевания шейного отдела позвоночника: Автореф.дис. ... канд.мед.наук.—М., 1994.—21 с.

Алясова А.В., Терентьева Н.А., Панкстьянов А.И. и др. Лимфосаркома забрюшинного пространства с поражением почки, симулировавшая гипернефрому//Нижегор.мед.журн.-1998.-№ 3.-С.115-116.

Анисеня И.И. Способ лечения паравертебральных сарком мягких тканей//Опухоли мягких тканей: Тезисы Межгосударственного симпозиума: Ярославль 9—10 сент. 1992 г.-СПб., 1992.-С.4-5.

Анкина М.А., Завитаева Т.А., Семенова Т.Г. и др. Клоновая хромосомная аберрация t(13:17)(q22:p!3) с пролимфоцитарной лимфосаркомой//Бюлл.экспер.биол. и МСД.-1999.-Т.127, №6.-С.677-679.

Ардашев И.П. Тотальная спондилэктомия при опухолях позвоночника (Экспериментально-клиническое исследование): Автореф.дис. ... докт.мед.наук.—М., 1997.-42с.

Ардашев И.П. Хирургия опухолей позвоночника//Вертебрология — проблемы, поиски, решения/Науч.конф.: Москва, 27—29 мая 1998 г.—М., 1998.—С.208—210.

Ардашев И. П. Хирургическое лечение опухолей позвоночника (Обзор литературы)// Ортопед., травматол. и протезир.—1991.—№2.—С.68—72.

Ардашев И.П., Старых В.С., Стариков Т.Н. и др. Стабилизация позвоночника пористым никелидом титана при опухолях шейных позвонков//Хирургия позвоночника и спинного мозга.—Новокузнецк, 1995.—С. 11—19.

Ардашев И.П., Старых В.С., Стариков Т.Н. и др. Стабилизация позвоночника при двухэтапной спондилэктомии при опухолях//Хирургия позвоночника и спинного мозга.—Новокузнецк, 1995.—С. 19—24.

Бабкин А.В., Воронович И.Р., Петренко А.М. и др. Внутренняя и наружная стабилизация при опухолях позвоночника//Вертебрология — проблемы, поиски, решения/Науч.конф.; Москва, 27-29 мая 1998 г.—М., 1998.-С.212-213.

Бабский В.И. Комбинированное химиолучевое лечение лимфосарком: Автореф. дис. ... докт.мед.наук.—М., 1997,—33 с.

Бабский В.И. Комбинированное химиолучевое лечение лимфосарком: Автореф. дис. ... докт.мед.наук.—М., 1997,— 46 с.

Барабаш А.П., Шевченко В.В. Гемангиома синовиальной оболочки коленного сустава//Сиб.мед.журн.-1998.-Т.7, 14, №3.-С.28-30.

Бауман К. П. Случай резекции верхней конечности в области плечевого *сустава//* Хир.арх.Вельяминова, 1914.—XXX.—Кн. 1.—С. 145.

Беляева А.А. Ангиография в клинике травматологии и ортопедии.—М.: Медицина, 1993.

Беляева А.А., Родионова С.С. Дифференциальная диагностика пигментированного ворсинчато-узлового синовита коленного сустава с гемангиомой и ангиоматозом синовиальной оболочки//Актуальные вопросы травматологии и ортопедии (Сб.тр.ЦИТО).-М., 1980.-Вып.21.-С.114-119.

Берглезов М.А. Редкий случай сочетания фиброзной дисплазии с хондроматозом// Ортопед., травматол. и протезир.—1963.—№7.—С.53—55.

Бережный А.П., Снетков А.И., Котов В.Л. и др. Хирургическое лечение остеоидной остеомы позвоночника у детей//Вертебрология — проблемы, поиски, решения/Науч.конф.: Москва, 27—29 мая 1998 г.—М., 1998.—С.215—216.

Берченко Г.Р., Семенова Л.А. Аневризмальная киста и ее солидный вариант костей позвоночника по данным патоморфологического исследования//Современные медицинские технологии и перспективы развития военной травматологии и ортопедии: Матер, юбилейн. конф.— СПб., 2000.—С.59.

Бизер В.А., Кудрявцева Г.Т., Зубарев А.Л. Комбинированное лечение злокачественных костномозговых опухолей позвоночника//Вест.травматол. и ортопед.— 1999.-№ 1.-С.53-55.

Брайцев В.Р. Фиброзная дисплазия.—М., 1947.

Бровкина А.Ф., Гришина Е.Е. Особенности клинической картины лимфосаркомы и метастатической опухоли орбиты другого генеза//Вестн. офтальмол.—1999.— Т.115, №5.-С.22-23.

Бублик Л.А., Кубрак Ю.Н. Хирургическое лечение опухолей позвоночника, сдавливающих спинной мозг и его корешки. Вертебрология — проблемы, поиски, решения/Науч.конф.: Москва, 27—29 мая 1998 г.—М., 1998.—С.221—222.

Бурдыгин И.В. Остеоидная остеома и остеобластома позвоночника (Клиника, диагностика, лечение): Автореф.дис. ... к.м.н.—М., 1993.—15 с.

Бурдыгин В.Н., Балберкин А,В. Массивная аллопластика в лечении хондросарком длинных трубчатых костей//Удлинение конечностей и замещение дефектов костей.-Ялта, 1996, 1996.-С.27-28.

Бурдыгин В.Н., Зацепин С.Т. Доброкачественные опухоли позвоночника у взрослых//Вестн.травматол. ортопед.—1996.—№1.—С.27—30.

Бурдыгин В.Н., Колесов В.В., Колесов С.В. О дифференциальной диагностике атипичных форм туберкулезного спондилита и опухолей шейного отдела позвоночника//Сов.мед.-1991.-№ 8.-С.91.

Бурдыгин В.Н., Морозов А.К., Беляева А.А. Первичные опухоли крестца у взрослых: проблемы диагностики//Вест.травматол. и ортопед.—1998—№1.—С.3—12.

Бурдыгин В.Е., Морозов А.К., Берченко Т.Н. Хордома позвоночника. Проблемы диагностики и лечения//Вертебрология — проблемы, поиски, решения/ Науч.конф., Москва, 27-29 мая 1998 г.-М., 1998.-С.222-224.

Бурдыгин В.Н., Туркина И.Г., Рен Сам Цой. Неврогенные опухоли позвоночника// Ортопед., травматол., протезир.—1991.—№ 2.—С.15—18.

Бурматов Е.А., Голубь С.Н., Кухников В.К. Случай замещения субтотального дефекта правого бедра после удаления хондросаркомы//Материалы 25-й юбилейной науч.-практич.конфер.врачей Курганской обл.—Курган, 1992.—С.7—8.

Виноградова Т.П. Опухоли костей.—М.: Медицина, 1973.

Виноградова Т.П., Лаврищева Г.И. Регенерация и пересадка костей.—М.: Медицина, 1974.

Виноградова Н.А., Васильева Н.Н., Щеглова В.А. Случай лимфосаркомы средостения//60 лет содружества СПб. ГМУ им.акад.И.П.Павлова и больницы Святого Великомученика Георгия.—СПб., 1998.—С. 146—148.

Волков М.В. Болезни костей у детей.—М.: Медицина, 1985.

Воронович И.Р. Хирургия повреждений и заболеваний позвоночника: достижения, нерешенные проблемы, перспективы. Обзор//Мед.новости.—1997.—№10.— С.3-10.

Воронович И.Р., Белоенко Е.Д. Пигментный ворсинчато-узелковый синовит коленного сустава//Ортопед., травматол., протезир.—1979.—№ 12.—С.30—33.

Воронович И.Р., Пашкевич Л.А. Диспластические и опухолевые процессы костной ткани//Здравоохр.Белоруссии.—1989.—№7.—С.3—7.

Воронович И.Р., Пашкевич Л.А., Петренко А.М. и др. Ортопедо-нейрохирургическая тактика при опухолях позвоночника//Вертебрология — проблемы, поиски, решения/Науч.конф.: Москва, 27-29 мая 1998 г.-М., 1998.-С.225—226.

Вреден Р.Р. Злокачественные опухоли конечностей//Злокачественны опухоли/Под ред.Н.Н.Петрова.—1934.—Т.2.

Гамил-оглы Г.А., Норманский В.Е. Гистологические и ультраструктурные особенности морфологических вариантов неврилеммомы//Арх.пат..—1985.—Т.XIVII, №8.-С.62—70.

Геккел Э. Борьба за идею развития. Три лекции.—М.: Беккендорф, 1907.

Глубокое Д.Г., Рукавишников С.Ш. Дифференциальная диагностика лимфаденитов и лимфосарком//Труды I съезда Российского общества патологоанатомов: Москва 21-24 января 1997 г.-М., 1996.-С.49-50.

Говенько Ф.С., Зуев И.В., Себелев К.И. и др. Гигантоклеточная опухоль теменных костей черепа в детском возрасте (клиническое наблюдение)//Вопр. нейрохир.-1996.-№3.-С.37-39.

Гордина Г.А. Поражение средостения при лимфогранулематозе и лимфосаркоме у детей (дифференциальная диагностика и прогноз): Автореф. дис. ... докт.мед. наук.—1996.— 57с.

Гордина Г.А., Махонова Л.А., Киселев А.В. и др. Критерии диагностики и прогноза при поражении средостения у детей, больных лимфосаркомой//Вопр. онкол.—1997.-Т.43, №4.-С.407-409.

Гордина Г.А., Махонова Л.А., Киселев А.В. и др. Дифференциальная диагностика лимфогранулематоза и лимфосаркомы при поражении средостения у детей// Новое в онкологии.—Вып.2.—Воронеж, 1997.—С.78—80.

Грунтовский Г.Х., Филлипенко В.А., Радченко В.А. Хирургическое лечение опухолей грудного и поясничного отделов позвоночника//Вертебрология —проблемы, поиски, решения/Науч.конф.: Москва, 27—29 мая 1998 г.—М., 1998.—С.227—228.

Губин А.Н. Эндоскопия в диагностике лимфосаркомы у детей: Автореф. дис. ... докт.мед.наук.—М., 1997.—40с.

Гудушаури О.Н., Зацепин С.Т. Новый вариант остеотомии//Ортопед., травматол., протезир.-1968.-№ 11.-С.51-53.

Демичее Н.П. Гигантоклеточные опухоли костей: опыт резекций и адъювантной криотерапии//Вестн. хир. — 1994.—Т.153, №7—12.—С.47—51.

Долганова Т.Н., Куфтырев Л.М., Щуров В.А. и др. Ультразвуковые исследования костной и мягких тканей у больных при опухолях и опухолеподобных поражениях длинных трубчатых костей//Гений ортопедии. — 1997. — № 1. — С. 5-10.

Ермольев А.И. Осложнения после операций по поводу опухолей спинного мозга и их профилактика//Клин.хир.—1998.—№5.—С.28—30.

Зацепин С. Т. Гомопластика суставных концов пястных костей//Хирургия.—1961.—№8.-С.105-108.

Зацепин С. Т. Метод устойчивого соединения костных отломков без применения металлических конструкций//Хирургия.—1961.—№9.—С.116—117.

Зацепин С. Т. К вопросу клиники и оперативного лечения первичных опухолей лопатки//Хирургия.—1966.—№2.—С.56—62.

Зацепин С. Т. Оперативный доступ для удаления нисходящей части лобковой кости, седалищной и части тела подвздошной кости//Ортопед., травматол., протезир.-1967.-№7.-С.61.

Зацепин С. Т. Сохранные операции при опухолях костей//Современные методы лечения контрактур и деформаций суставов. Сборник трудов ЦИТО.—М., 1975.—С.50-68.

Зацепин С.Т. Сохранные операции при опухолях костей.—М.: Медицина, 1984.—288с.

Зацепин С.Т., Бурдыгин В.Н. Эндопротезирование бедренной кости при тотальном поражении ее злокачественной опухолью//Доклад на заседании общества хирургов Москвы и области//Хирургия.—1989.№3.—С.154.

Зацепин С. Т., Кузьмина Л.Л. Озлокачествление костно-хрящевых экзостозов (экзостозной хондродисплазии)//Вопросы травматологии и ортопедии.—М., 1968.—С.78.

Зацепин С.Т., Липкин С.И. Озлокачествление хондроматоза сустава//Ортопедия, травматология и протезирование.—1967.—№10.—С.49—53.

Зацепин С. Т., Махсон Н.Е. Первичные опухоли костей таза в клинике костной патологии//Повреждения и заболевания костей таза. — М., ЦИТО. — 1969. — С.139-148.

Зацепин С. Т., Махсон Н.Е., Кузьмина Л.П., Богданский Г.В. Инфекция при гомопластике обширных дефектов костей в клинике костной патологии//Матер.пленума Всесоюзного науч.об-ва травм.-ортоп.совм. с Всесоюзн. пробл. комиссией.-М, 1973.-С.43-50.

Зацепин С. Т., Махсон Н.Е., Бурдыгин В.Н., Махсон А.Н. Наш опыт аллопластического замещения дефекта после резекции у больных с опухолями проксимального отдела бедренной кости//Материалы VIII Московской гор.онкол.конфер.—М., 1977.-С.236-237.

Ильин К.В., Кжышковска Ю.Г., Колосов П.В. и др. Возможность переноса генетической информации ретровирусов типа D из лимфоцитов больных В-клеточными лимфосаркомами в клетки Ka]1//Бюл. экспер.биол. мед.—1996.—Т.122, №10.—С.446-448.

Каллистов В.Е. Метастатические опухоли позвоночника (клиника, диагностика, лечение): Автореф. дис. ... канд.мед.наук.—М., 1999.—28 с.

Канин В.С., Молостова В.З., Езерский Д.В. и др. Случай развития острой почечной недостаточности при лимфобластной лимфосаркоме//Пробл. гематол. перелив. крови.-1997.-№3.-С.39-42.

Климова М.К. Рентгенодиагностика первично-злокачественных опухолей костей//Диагностика сарком костей/Под.ред.М.В.Волкова.—М., 1965.—С.42—52.

Кныш И. Т. Диагностика и лечение опухолей крестцово-копчиковой области//Ортопед., травматол.протезир.—1969.—Т.42, №7.—С.40—45.

Кныш И.Т., Толстопятое Б.А., Королев В.И. Первичные опухоли таза.—Киев: Здоровья, 1989.

Коваленко В.Л., Охремчук И.И., Тирон К.Н. Лимфосаркома средостения, осложненная рецидивирующим гидроперикардом//Вестн.хир.—1998.—Т.157, №2.—С.69-70.

Коваленко В.Л., Охремчук Н.И., Тирон К.Н. Лимфосаркома средостения, осложненная рецидивирующим гидроперикардом//Вестн.хир.—1998.—Т. 157, №6.—С.80-81.

Ковбасенко Л.А. Хирургическое лечение опухолей крестца//Ортопед., травматол., протезир.-1991.-№3.-С.72-73.

Конюков В.В. Генетика развития позвоночных.—М.: Наука, 1980.

Корж А.А., Талышинский Р.Р. Особенности оперативной техники при пересадке суставных концов крупных трубчатых костей//Вест. хир. — 1966. —№ 4. — С.104-110.

Корж А.А., Талышинский Р.Р. Гомопластические операции при крупных дефектах костей и суставов//Матер.науч.сессии по травматологии и ортопедии. РМИ и РПТО.-Рига, 1966.-С.94.

Корниенко В.Н., Пронин И.И., Туркин А.М. и др. Диагностика опухолей краниовертебральной локализации на основе магнитно-резонансной томографии (МРТ) в поле сверхнизкой напряженности//Клиническое применение магнитно-резонансной томографии/Всесоюзный симпозиум: 4—5 ноября 1991 г.—Л., 1991.—С.33-34.

Корж А.А. Комплексное лечение опухолей костей.—Киев: Здоровья, 1979.

Корж А.А., Кулиш Н.И., Моисеева К.Н. Хирургическое лечение заболеваний таза.—Киев: Здоровья, 1985.

Корж Н.А., Грунтовский Г.Х., Барыш А.Е. Тактика лечения опухолей шейного отдела позвоночника//Вертебрология — проблемы, поиски, решения/Науч.конф.: Москва, 27-29 мая 1998 г.-М., 1998.-С.233-234.

Корж Н.А., Продан А.И., Грунтовский Г.Х. и др. Возможности и перспективы хирургического лечения осложненных повреждений и опухолей позвоночника тотальной вертебрэктомией//Вестн. хир. — 1993. — Т. 150, № 1, 2. — С.51-56.

Кошечкина И.А. Ультразвуковая диагностика лимфосаркомы желудочно-кишечного тракта//Новое в онкологии.—Вып.2.—Воронеж, 1997.—С.54—57.

Кошечкина Н.А. Комплексная лучевая диагностика неходжкинских лимфом (лимфосарком) у детей//Рос.онкол.журнал.—1998.—№2.—С.18—21.

Кошечкина Н.А., Дурное Л.А., Курмашов В.И. и др. Комплексная лучевая диагностика лимфосаркомы у детей//Педиатрия.—1999.—№3.—С.53—58.

Кохер Т. Учение о хирургических операциях.— СПб.: изд.К.Л.Риккера, 1990. — С.442-444.

Краевский И.А., Соловьев Ю.Н. К патогенезу остеогенной саркомы//Опухоли опорно-двигательного аппарата.—Вып.3.—№ 14.—М., 1971.—С.51—56.

Краевский Н.А., Соловьев Ю.Н. Остеогенная саркома//Материалы пленума правления Всесоюзного науч.об-ва онкологов.—М., 1974.—С.134—135.

Крамаренко Ю.Ю. К семидесятилетию операции удаления нижней конечности с половиной тазового пояса//Новый хир.арх.—1960.—№6.—С.102-110.

Кривощеков В.Д. Патология вертебрального канала: Диагностика и лечение: Автореф.дис. ... к.м.н.—Пермь, 1993.—18 с.

Круглова Г.В., Финогенова И.А. Частота и характер рецидивов после комбинированного лечения лимфосарком I—II стадии//Новое в онкологии.—Вып.2.—Воронеж, 1997.-С.6—10.

Кувина В.И. Экологически обусловленная патология опорно-двигательной системы у детей Восточной Сибири.—Иркутск.: Изд.Иркутск.ун-та, 1991.

Кузнецова В.В. Лимфосаркома типа Беркитта у ребенка с ВИЧ-инфекцией// Журнл.микробиол., эпидемиол., иммунобиол.—1999.—№1.-С.71—73.

Кузьмина Л.П. Хирургическое лечение остеобластокластомы//Остеобластокластома.-М., 1962.-С.70-73.

Куфтырев Л.М., Пожарищенский К.Э., Носова Л.Н. и др. Радионуклидная оценка дистракционного остеогенеза при замещении дефектов костей нижней конечности у больных с гигантоклеточной опухолью//Гений ортопедии.—1998.—№1.—С.12—16.

Лагунова И.Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета.—М.: Медицина.—1989.

Линберг Б.Э. К вопросу о консервативном удалении плечевого пояса//Нов.хир. арх.-1922.-Т.24, №8.-С.611-616.

Липкин С.И. К вопросу об озлокачествлении хондробластом//Медицинская реабилитация больных с переломами костей и ортопедическими заболеваниями.—Вып.26.-М., 1989.-С.10-15.

Марин И.М. Хирургическое лечение доброкачественных опухолей.—М.: Медицина, 1981.

Марин И.М. Хирургическое лечение доброкачественных опухолей костей.—Кишинев: Штиница, 1989.

Марицкий С.В. Комплексное рентгенологическое исследование при опухолях позвоночника: Автореф. дис. ... канд.мед.наук.—Томск, 1989.—17 с.

Махсон А.Н. Об адекватной хирургии в костной онкологии//Ортопед. травматол., протезир.-1991.-№ 2.-С.53-57.

Махсон А. Т. Адекватная хирургия в комплексной терапии первичных и метастатических опухолей опорно-двигательного аппарата: Автореф. дис. ... докт.мед. наук.—М., 1992.—44 с.

Махсон А.Н. Реконструктивная и пластическая хирургия в ортопедической онкологии//Вестн.травматол., ортопед.—1998.—№1.—С. 17—20.

Махсон А.Н., Кузьмин И.В., Максимчук Ю.В. Пигментный виллезонодулярный синовит позвоночника//Вестн.травматол., ортопед.—1999.—№3.—С.52—57.

Махсон Н.Е. Хирургическое лечение больных с опухолями лопатки//Материалы к науч.сессии РИТО.—Рига, 1965.—С.219—223.

Махсон Н.Е., Махсон А.Н. Адекватная хирургия при опухолях плечевого и тазового пояса.—М., 1998.

Мигалкин И.С., Леонова С.Н., Енин В.М. и др. Морфобиохимические особенности гигантоклеточной опухоли большеберцовой кости у ребенка в периоде первого детства//Проблемы медицины и биологии: Матер.XXVIII юбилейной областной науч.-практич.конф., посв.30-летию Курганской обл. клин, больницы.—Курган, 1996.- С.155-157.

Миротворцев С.Р., Рабинович И.М. Злокачественные опухоли таза//В кн.: Клиника злокачественных опухолей/Под ред.М.И.Лифшица, А.В.Мельникова.—1931.—С.153-162.

Мусапатов Х.А., Проценко А.И., Томский М.И. Замещение тел шейных позвонков имплантатом из углеродной синтетической пены (УСП)//Вертебрология—проблемы, поиски, решения/Науч.конф.:Москва, 27—29 мая 1998 г.—М., 1998.—С.239-240.

Новик А.А. Комментарий Главного гематолога Министерства обороны России к статье В.Л.Коваленко и др.: Лимфосаркома средостения, осложненная рецидивирующим гидроперикардом//Вестн. хир. — 1998. — Т. 157, № 2. — С. 70-71.

Носова Л.Н., Куфтырев Л.М., Бадаев И.И. и др. Динамика минерализации дистракционного регенерата при замещении пострезекционных дефектов костей у больных с гигантоклеточной опухолью//Проблемы медицины и биологии: Матер.XXУШ юбилейной областной науч.-практич.конф., посвящ. 50-летию Курганской обл.клин.больницы.—Курган, 1996.—С.160—161.

Овчинников П.Я. К хирургии опухолей лопатки//Русск.хир.архив.—1906.—Кн.2.—С.349-361.

Османов Д.Ш., Круглова Г.В., Френкель М.А. и др. Пролимфоцитарно-лимфоцитарная лейкемизация В-клеточных лимфосарком//Тер.арх.—1996.—Т.7, 68, №7.—С.42-48.

Османов Д.Ш., Круглова Г.В., Френкель М.А. и др. Особенности Т- и В-клеточных лимфосарком с пролимфоцитарно-лимфоцитарным типом лейкемизации// Новое в онкологии.—Вып.2.—Воронеж.—С. 19—24.

Пашевич Л.А. Особенности клиники и диагностики фибросарком//3дравоохр.Белоруссии.—19809.-№11.-С.38-41.

Петров Н.Н. Общее учение об опухолях (патология и клиника.—СПб., 1910.

Петровичев Н.Н., Хмелев О.Н., Лукьянченко А.Б., Карапетян Р.М. Внутрикостная высокодифференцированная остеогенная саркома//Арх. пат. — 1988. — T.L. № 8.- С.71-73.

Писаревская Е.С. Лечебная физкультура при оперативном лечении опухолей и опухолеподобных заболеваний позвоночника на госпитальном этапе//Мед.помощь.—1998.-№3.-С.21-24.

Писаревский С.С., Бурдыгин В.Н., Писаревская Е.С. Реабилитация при оперативном лечении больных с опухолями и опухолеподобными заболеваниями позвоночника//Вестн.травматол., ортопед.—1997.—№4.—С.56—61.

Подгорский Н.А., Тацкий А.Ф. Нейрофиброма шейного отдела позвоночника, приведшая к нарушению дыхания и глотания (болезнь Реклингхаузена)//Журн. ушн., нос., горл, бол.—1991.—№5.—С.78—79.

Поддубная И.В. Роль интрона А в терапии лимфосарком//Гематол. и трансфузиол.—1996.-Т.41, №4.-С.40-43.

Полищук Н.Е., Слынько Е.И., Пастуший А.И. и др. Хирургическое лечение опухолей позвонков//Нейрохирургия.—1999.—№3.—С. 13—19.

Прасолов Н.В., Галстян Г.М., Асцатуров И.А. и др. Ятрогенные осложнения при лечении больных лимфосаркомой//Пробл.гематол. перелив, крови.—1996.—№4.-С.42-44.

Привалов В.А., Сергийко С.В., Важенин А.В. и др. Выбор адекватной тактики при комбинированном лечении лимфосарком щитовидной железы//Актуальные вопросы лекарственной терапии злокачественных опухолей.—Челябинск, 1996.-С.30-31.

Продан А.И., Филиппенко В.А. Одноэтапная тотальная вертебрэктомия С5 при плазмоцитоме//Ортопед., травматол., протезир.—1991.—№4.—С.42—45.
Проценко А.И., Алиев М.Д., Томский М.И. и др. Стабилизация позвоночника углеродными имплантатами после удаления опухолей тел позвонков//Вертебрология — проблемы, поиски, решения/Науч. конф.: Москва, 27—29 мая 1998 г.— М., 1998.-С.242-243.
Проценко А.И., Алиев М.Д., Томский М.И. и др. Декомпрессивные и стабилизирующие операции при лечении больных с опухолями тел позвонков//Вестн. травматол. и ортопед.—2000.—№1.—С.22—25.
Проценко А.И., Германов В.Г., Бережной С.Ю. и др. Применение коллапана при стабилизации позвоночника после расширенной резекции тел позвонков//Вест. травматол. и ортопед.—1999.—№3.—С.49—52.
Прянишников В.Н. Удаление всей лопатки с резекцией головки плеча и ключицы// Хирургия.-1908.-Т.23, №134.—С. 141 —148.
Пульбере О.П., Михайлов С.Р. Керамические эндофиксаторы в хирургии шейного отдела позвоночника//У Всероссийский Съезд травматологов-ортопедов: Ленинград, 2-4 октября 1990 г.-Ярославль, 1990.-Ч.2.-С.200-202.
Рефф Р., Кофман Т. Эмбрионы, гены и эволюция.—М.: Мир, 1986.
Розанов В.Н. К тактике оперативного вмешательства при поражении позвонков// Русск. хир. обозрение.—1913.—Т.1.—С.2.
Русаков А.В. Руководство по патологической анатомии.—М., 1959.—Т.5.—С.418.
Рыбакова М.К., Леденева О.А., Юдина Е.В. Случай диффузной лимфосаркомы — ошибка диагностики//Ультразвуковая диагностика.—1998.—№4.—С.44—48.
Салдун Г.П. Деформации спинномозгового канала, их классификация и принципы оперативного лечения//Травматол. и ортопед. России.—1998.—№2.—С.38—41.
Салдун Г.П., Рак А.В., Пташников Д.А. Принципы оперативного лечения дегенеративно-дистрофических и опухолевых заболеваний позвоночника//Вертебрология — проблемы, поиски, решения/Науч. конф.: Москва, 27—29 мая 1998 г.— М., 1998.-С.245-246.
Салищев Э.Г. Вылущивание всей нижней конечности вместе с ее безымянной костью//Врач.-1899.-№25.-С.721-722.
Салищев Э.Г. Вылущивание всей нижней конечности вместе с ее безымянной костью//Врач.-1899.-№26.-С.757-761.
Самсония М.Д., Кунгурцева Н.Б., Гридасова А.А. Влияние эмбриональных экстрактов и болиголова пятнистого на рост лимфосаркомы Плисса//Актуальные проблемы патофизиологии: Материалы 3-й межвуз.науч.конф., посвящ. 100-летию каф.патофизиологии СПбГМУ им.И.П.Павлова).—СПб., 1998.—С.111—112.
Сапежко К.Н. Вылущение верхней конечности вместе с лопаткой//Дневник VI Съезда общества русских врачей в память Н.И.Пирогова.—Киев, 1896.—№13.— С.41-45.
Селиванов В.П. О хирургическом лечении опухолей костей таза//Ортопед., травматол. и протезир.—1964.—№3.—С.58—63.
Семинихин А.А., Мацив Б.П., Волостнова В.Д. и др. Анестезиологические осложнения у больных с патологией позвоночника и спинного мозга//Вестн.хир.— 1990.-Т.145, №8.—С.107—110.
Скрябина Л.С. Лимфосаркомы опорно-двигательного аппарата//Актуальные вопросы онкологии: Матер.науч.-практич.конф., посвящ. 50-летию онкол. службы Алтайского края.—Барнаул, 1996.—С.303—304.
Смолянников А.В. Опухоли и опухолеподобные поражения мягких тканей//Патологоанатомическая диагностика опухолей человека.—М.: Медицина, 1993.
Соловьев Ю.Н. Новообразования скелета: опыт изучения 1483 наблюдений//Вопр. онкол.-1982.-№5.-С.52-57.
Соловьев Ю.Н. Опухоли костей//Патологоанатомическая диагностика опухолей человека.—М.: Медицина.—1993.—С.482—521.
Сотников В.М., Харченко В.П., Паньшин Г.А. и др. Группировка морфологических вариантов неходжкинских лимфом (лимфосарком) по степени злокачественности//Клин.мед.-1996.-Т.74, №2.—С.41—43.

Сотников В.М., Панышин Г.А., Захарова Л.В. Максимальный размер опухоли и результаты лечения лимфосарком высокой степени злокачественности I—II стадии//Организация онкологической службы, лечение и реабилитация больных злокачественными опухолями основных локализаций: Матер, межрегион.науч.—практич.конф.—Рязань, 1996.—С.111—113.

Строяковский Д.Л., Моисеева Т.Н., Медведев П.В. и др. Интенсивная программа полихимиотерапии Dexa-BEAM у пациентов с лимфогранулематозом и лимфосаркомами//Новые технологии в клинической практике. — М., 1999. — С.72-73.

Титаренко И.В. Хирургическое лечение пациентов с ганглиями кисти в амбулаторных условиях//Актуальные проблемы амбулаторной хирургии: Материалы совмест. II респ. и всеарм. конф., посвящ. 15-летию каф. амбулаторн. хирургии Воен.-мед.акад., 15 октября ЮООг.-СПб., 1999.-С.202.

Тихое П.И. Частная хирургия.-М., 1917.-Т.3.-С.438.

Тиходеев С.А., Федотов А.Б., Олейник В.В. Случай оперативного лечения солитарной плазмоцитомы позвоночника, осложненной спинномозговыми расстройствами//Вопр.онкол.-1992.-Т.38. №6.-С.749-752.

Томита К., Кавахара Н., Баба Х. и др. Тотальная спондилэктомия единым блоком при солитарных метастазах в позвоночнике//Вестн. травматол и ортопед.—1996.-№2.-С. 11-18.

Томский М.И. Замещение тел шейных позвонков углеродными имплантатами: Автореф. дис. ... канд.мед.наук.—М., 1994,—23 с.

Трапезников Н.Н., Цуркан А.М. Сберегательные и сберегательно-восстановительные операции при опухолях костей.—Кишинев, 1989.—197 с.

Тришкин В.А. Пути улучшения результатов лечения больных саркомами мягких тканей: Автореф. дис. ... докт.мед.наук.-СПб., 1993.—48 с.

Тришкин В.А. Пути улучшения результатов лечения больных саркомами мягких тканей: Автореф. дис. ... докт.мед.наук.—СПб., 1993.—319 с.

Тришкин В.А. Выбор оперативного вмешательства у больных саркомами мягких тканей//Хирургическое и комбинированное лечение опухолей.—СПб., 1996—С. 16-20.

Турабов И.А., Кудрявцев В.А., Турабова А.Л. и др. Злокачественные герминогенные опухоли у детей//Диагностика и лечение.—1996.—№1.-С.20—23.

Усалева И., Салтанов А.И., Амирасланов А.Т. и др. Сравнительная характеристика проводниковой анестезии и калипсолового наркоза при операциях по поводу опухолей, локализованных на конечностях//Вестн.онкол.научн.центра им.Н.Н.Блохина.-1993.-№4.-С.29-36.

Фазылов А.А., Исамухамедова М.А. Эхография в диагностике и оценке эффективности лечения лимфосарком кишечника у детей//Вопр.онкол.—1996.—Т.42, №2.—С.115-116.

Федотов В.М., Скрябина Л.С., Петрова В.Д. и др. Лимфосаркома костей — редкая патология//В кн.: Актуальные вопросы онкологии: Материалы науч.—практич. конф., посвяш. 50-летию онкол. службы Алтайского края.—Барнаул, 1996.—С.309-310.

Филиппенко В.А., Продан А.И., Истомин А.Г. Особенности хирургического лечения опухолей крестца//Вертебрология — проблемы, поиски, решения/Науч. конф. Москва, 27-29 мая 1998г.-М., 1998.-С.246-246.

Фищенко В.Я. Хирургическое лечение опухолей позвоночника//В кн.: Вертебрология — проблемы, поиски, решения/Науч.конф., Москва, 27—29 мая 1998 г.—М., 1998.-С.248-250.

Фрид И.Л. Обезболивание при межподвздошно-брюшной ампутации//Вестн. хир.—1971.-№6.

Хелимский А.М., Бутаков В.А., Сеногноев К.А. Декомпрессирующие и стабилизирующие операции в лечении опухолевых поражений позвоночника и спинного мозга//Хирургия позвоночника и спинного мозга.—Новокузнецк, 1995.—С.240-247.

Чаклин В.Д. Опухоли костей и суставов.—М.: Медицина, 1974.—177 с.

Шевченко С.Д., Демченко А. В. Диагностика и хирургическое лечение доброкачественных опухолей и опухолеподобных диспластических поражений позвоночника у детей и подростков//Вертебрология — проблемы, поиски, решения/ Науч. конф., Москва, 27-29 мая 1998 г.-М., 1998.-С.250-252.

Шкловский А.М. Об оперативном доступе к телам шейных позвонков и резекции их//Вопросы комплексного изучения хирургического лечения травм спинного мозга.-М.: Изд. АМН, 1956.00С.ЗО-33.

Шлапоберский В.Я., Махсон Н.Е., Зацепин С.Т. Пароссальные остеомы (саркомы)// Ортопед., травматол., протезир.—1969.—№12.—С. 10—14.

Шмальгаузен И.И. Избранные труды. Организм как целое в индивидуальном и историческом развитии.—М.: Наука, 1948.

Щукин В.В., Кочнев В.А., Юрин А.Г. Длительное безрецидивное течение синовиальной саркомы//Вопр.онкол.-1997.-Т.43, №2.-С.228-229.

Щупак М.Ю., Денисов К.А. Синовиальная саркома с ограниченным поражением мыщелка бедренной кости (описание случая)//Вестн. травматол и ортопед.— 1998.-М91.-С.63-64.

Юдин С. С. Показания и оценка больших операций на костном тазу//Нов.хирургия.-1926.-Т.3, №1.-С.33-48.

Юкачева Н.В., Чернова А.С. Лечение лимфосарком желудочно-кишечного тракта// Вопросы онкологической помощи на этапе реформирования здравоохранения.—Екатеринбург, 1996.—С. 116—118.

Юмашев Г.С., Проценка А.И., Рагимов 0.3. и др. Замещение шейных позвонков углеродными имплантатами//Хирургия.—1996.— №2.—С.84—85.

Abdu W.A., Provencer M. Primary Bone Metastatic Tumors of the Cervical Spine// Spine.-1998.-Vol.23, N 24.-P. 2767-2777.

Ackerman L.V., Spjut B.C. Tumors of Bone and Cartilaginous. Atlas of Tumor Pathology.—Washington, 1962.

Al-Sarraj S.T., Parmar D., Dean A.F. et al. Clinicopathological Study of Seven Cases of Spinal Cord Teratoma: a Possible Germ Cell Origin//Histopathology.—1998.—Vol. 32, N 1.-P. 51-56.

Alonso-Lei, de Linera F. Resection of Entire Sternum and Replacement with Acrylic Resin: Report of a Case of Giant Chondromyxoid Fibroma//J. Thorac. Cardiovasc. Surg.-1971.-Vol. 62, N 2.-P. 271-280.

Alston S.R., Francel P.C., Jane J.A. Jr. Solitary Fibrous Tumor of the Spinal Cord//Am. J. Surg. Pathol.-1997.-Vol. 21, N 4.-P. 477-483.

Arnold H.S., Meese E.H., D'Amato N.A., Maughon J.S. Localised Hodgkin's Disease Presenting as a Sternal Tumor and Treated by Total Sternectomy//Ann. Thor. Surg.— 1966.-N 2.-P. 87.

Aust J.B., Absolon K.B. A Successful Lumbosacral Amputation, Hemicorporectomy// Surg.-1962.-Vol. 52.-P. 756.

BaltzerA.W., Reinecke J., WehlingP. et al. Knochendichte und Knochenstoffwechsel unter dem Einfluss des Vitamin D Rezeptor Allel Polymorphismus in einem deutschen Untersuch ungskollektiv//Z. Orthop. Ihre. Grenzgeb.—1999.—V. 137, N 3.—P. 273—279.

Basle M.F., Russell W.C., Goswami K.K.A. et al. Paramyxovirus Antigens in Osteoclasts from Paget's Bone Tissue Detected by Monoclonal Antibodies//J. General Viral.— 1985.-Vol. 66, N 10.-P. 2103-2110.

Ben-Miled K., Siala M., Hamza K.R. et al. Primary Osteosarcoma of the Cervical Spine: One Case//J. Neuroradiol.-1988.-Vol. 15, N. 3.-P. 294-300.

vonBergman E., vonBruns P., von Mikulicz J. Handbuch der Praktischen Chirurgie.— Stuttgart, 1922.

Berger J. L'Amputation du Membre Supericure dans la Continuite du Troneamputation Interscapulothoracique//Bull. et Momoires de la Societe de Chirurgie de Paris.— 1883.-Vol. 9, N 5.-P. 656.

Berkefeld J., Scale D., Kirchner J. et al. Hypervascular Spinal Tumors: Influence of the Embolozation Technique on Perioperative Hemorrhage//Am. J. Neuroradiol.— 1999.-Vol. 20, N 5.-P. 757-763.

Bertoni F., Bacchini P., Capanna R. et al. Solid Variant of Aneurismal Bone Cyst//Cancer.-1993.-Vol. 71, N 3.-P. 729-734.

Beuth W., Bienvagen M., Kasprzak H.A. et al. Postery w diagnostyce i leczenu nowotworow kregoslupa//Neurol. Neurochir. Pol.-1998.-V. 32, N 6.-P. 1435-1447.

Bjornassen J., Unni K.K. Three Rare Subtypes of Malignant Bone Tumors: Intraosseous Well-differentiated Osteosarcoma, Periosteal Osteosarcoma and Clear-cell Chondrosarcoma//Tumor Prostheses for Bone and Joint Reconstruction. The Design and Application.—New York: Georgtime Verlag, Stuttgart, 1983.—P. 7—15.

Bjornassen J., Unni K.K., Dahlin D.C. et al. Clear Cell Chondrosarcoma of Bone. Observations of 47 Cases//J. Surg. Pathol.-1984.-Vol. 8, N 3.-P. 223-230.

Brado M., Hansmann H.J., Richter J.M. et al. Abteilung Radiodiagnostik, Radiologischen Universitatsklinik Heidelberg//Orthoppade. — 1998. — Vol. 27, N 5. — P. 269-273.

Buchman J. Total Femur and Knee Joint Replacement With a Vitallium Endoprosthesis// Bull. Hosp. Diseases.-1965.-Vol.XXVI, N 1.-P. 21-34.

Calhoun J.M., Chadduck W.M., Smith J.L. Single Cervical Exostosis. Report of the Case and Review of the Literature//Surg-Neurol.—1992.—Vol. 37, N 1.—P. 26—29.

Campanacci M. Osteofibrous Dysplasia of Long Bones — a New Clinical Entity//J. Bone Jt. Surg.-1976.-Vol. 52-A, N 2.-P. 221-237.

Campanacci M. Tumeurs du Sacrum: Aspects Anatomo-cliniques//Rev. Chir. Orthop.—1987.-Vol. 73.-P. 77-79.

Campanacci M., Laus M. Osteofibrous Dysplasia of the Tibia and Fibula//J. Bone Jt. Surg.-1981.-Vol. 63-A, N 3.-P. 367-375.

Carolina J., Peter J.A. Osteopetrosis//Am. Fam. Physician.—1998.—Vol. 57, N 6.—P. 1293-1296.

Cauchoix J., Binet J.P., Cormier J.M., Temoine A. A Propops des Tumeurs des Corps Vertebraux Dorsaux et Leur Traitement par Exerese Chirurgicale//Med. Acad. Chir.—1959.-Vol. 11.-P. 229-237.

Cauley J.A., Zmuda J.M., Yaffe K. et al. Apolipoprotein E Polymorphism: a New Genetic Marker of Hip Fracture Risk. The Study of Osteoporotic Fractures//J. Bone. Miner. Res.-1999.-Vol. 14, N 7.-P. 1175-1181.

Chiras J., Gagna G., Rose M. et al. Arteriographie et Embolisation des Tumeurs du Sacram//Rev. Chir. Orthop.-1987.-Vol. 73.-P. 99-104.

Codman E.A. The Registry of Cases of Bone Sarcoma//Surg. Gyn. Obstet—1922.—Vol. 34.-P. 335-343.

Cohen-Solal M.E., Baudoin C., Omouri M. et al. Bone Mass in Middle-aged Osteoporotic Men and Their Relatives: Familial Effect//J. Bone Miner. Res.—1998.—Vol. 13, N 12.-P. 1909-1914.

Cooper S.A., Trovers B. Surgical Assays.—London: Cox and Son and Longmans, 1818.—195 p.

Crockard H.A., Sett P., Geddes J.F. et al. Damaged Ligaments at the Craniovertebral Junction Presented as an Extradural Tumor: a Differential Diagnosis in the Elderly//J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.—1991.—Vol. 54, N 9.—P. 817—821.

Dahlin D.C. Bone Tumors: General Aspects and Data on 3987 Cases/Ed. Ch.S. Thomas.—Springfield, 1966.-285p.

Dahlin D.C., Coventry M.B., Scanlon P.W. Ewing's Sarcoma//J. Bone Jt. Surg.—1961.—Vol. 43-A, N 2.-P. 185-192.

Dahlin D.C., Henderson E.D. Chondrosarcoma Surgical and Pathology Problem. Review of 212Cases//J. Bone Jt. Surg.-1956.-Vol. 38-A.-P. 1025-1038.

D'Aubigne R.M., Meary R., Thomini J. La Resection Lans le Traitement des Tumeurs des Os//Rev. Chir. Orthop.-1966.—Vol. 52, N 3.-P. 305-324.

Dawson P.A., Kelly T.E., Marini J.C. Extension of Phenotype Associated with Structural Mutations in Type I Collagen: Siblings with Juvenile Osteoporosis Have an Alpha 2(I)Gly436—Arg Substitution//J. Bone. Miner. Res. — 1999. — Vol. 14, N 3. — P. 449-455.

Day G.A., McPhee I.B., Swanson C. et al. Outcomes Following Treatment of Metastatic Spine Tumors//Bull. Hosp. Jt. Dis.- 1998.- Vol. 57, N 1.— P. 11-15.

Di Lorenzo N. Transoral Approach to Extradural Lesions of the Lower Clivus and Upper Cervical Spine: an Experience of 19 Cases//Neurosurg.—1989.—Vol. 24, N 1.—P. 37-42.

Dominok G.W., Knoch H.G. Knochengeschwulste und Geschwulstahliche Knochenerkrankungen.—Stuttgart: G. Fisher Verlag, 1982.

Dubousset J. Les Tumeurs du Sacrum chez L'enfant//Rev. Chir. Orthop.—1987.—Vol. 73.-P. 91-94.

Edwards Ch. Resection du Rachis Inferieur et du Sacrum//Rev. Chir. Orthop.—1987.—Vol. 73.-P. 122-129.

Eisman J.A. Genetics, Calcium Intake and Osteoporosis//Proc. Nutr. Soc.—1998.—Vol. 57, N2.-P. 187-193.

Enneking W.F. Local Resection of Malignant Lesions of the Hip and Pelvis//J. Bone Jt. Surg.-1966.-Vol. 48-A.-P. 991-1007.

Enneking W.F., Dunham W.K. Resection and Reconstruction for Primary Neoplasma Involving the Innominate Bone//J. Bone Jt. Surg.—1978.—Vol. 60-A, N 6.

Estor. Scapulectomie pur Osteosarcome Primilit de L'omoplate//Bull. Med. Soc. Chir. de Paris.-1904.-Vol.XXX.-P. 827-835.

Ewing J. Review of Classifications of Bone Tumors//Surg. Gynec. Obstetr.—1939.—Vol. 68.-P. 971-976.

Ferrari S., Rizzoli R., BonjourJ.P. Genetic Aspects of Osteoporosis//Curr. Opin. Rheumatol.-1999.-Vol. 11, N 4.-P. 294-300.

Formica C., Gavino D., Giudice V. Tumors of the Spine. Indications for Surgical Treatment//Chir. Organi Mov.-1998.-Vol. 83, N 1-2.—P. 23-33.

Francois S., Benmalek A., Guaydier-Souquieres G. et at. Heritability of Bone Mineral Density//Rev. Rhum. Engl. Ed.-1999.-Vol. 66, N 3.-P. 146-151.

Fujita T., Kawahara N., Matsumoto T. et al. Chordoma in the Cervical Spine Managed with en block Excision//Spine.-1999.-Vol. 24, N 17.-P. 1848-1851.

Calvin R.J., Cullison J.W., Avioli L.V. et al. Influence of Osteoclasts and Osteoclast-like Cells on Osteoblast Alkaline Phosphatase Activity and Collagen Synthesis//!. Bone Miner. Res.-1994.-Vol. 9, N 8.-P. 1167-1178.

Garbay M. Amputation Translombaire//La Presse Medicale.—1967.—Vol. 75, N 11.—P. 555—561.

Genin J., Missenard G. Les Chordomes Sacro-coccygiens. Experience de L'Institut Gustave-Roussy et Revue de la Litterature//Rev. Chir. Orthop.—1987.—Vol. 73.—P. 79—82.

Gennari L., Becherini L., Masi L. et al. Vitamin D and Estrogen Receptor Allelic Variants in Italian Postmenopausal Women: Evidence of Multiple Gene Contribution to Bone Mineral Density//.!. Clin. Endocrinol. Metab.-1998.-Vol. 83, N 3.-P. 939-944.

Ghezzi P., Bernardini R., Giuffrida R. et al. Tumor Necrosis Factor is Increased in the Spinal Cord of an Animal Model of Motor Neuron Degeneration//Eur. Cytokine Netw.-1998.-Vol. 9, N 2.-P. 139-144.

Gizard C. Sur la Desarticulation Interiliabdominale//Cong. Francais de Chir.—1895.—Vol. 9.-P. 823.

Glick R., Baker C., Husain S. et al. Ptimary Melanocytomas of the Spinal Cord: a Report of Seven Cases//Clin. Neuropathol.-1997.-Vol. 16, N 3.-P. 127-132.

Gough A., Sambrook P., Devlin G. et al. Effect of Vitamin D Receptor Gene Alleles on Bone Loss in Early Rheumatoid Arthritis//.!. Rheumatol.—1998.—Vol. 25, N 5.—P. 864-868.

Graf M., Blacker H., Otto H.F. Extraneural Metastasizing Ependymoma of the Spinal Cord//Pathol. Oncol. Res.-1999.-Vol. 5, N 1.-P. 56-60.

Grab D., Loehr J. Osteoblastoma of the Cervical Spine. Case Report//Arch. Orthop. Traum. Surg.-1989.-Vol. 108, N 3.-P. 179-181.

Gualdi J.F., Casciani E., Di Biasi C. et al. Ruolo della TC e della RM nella Identificazione, Caratterizacione e Stadizione della Patologia Neoplastica della Colonna Vertebrale//Clin. Ter.-1999.-Vol. 150, N 1.-P. 51-65.

Han K.O., Moon I.J., Hwang C.S. et al. Lack of an Intronic Spl Binding Site Polymorphism at the Collagen Type I alphal Gene in Healthy Korean Women//Bone.—1999.-Vol. 24, N 2.-P. 135-137.

Harris J.P., Godin M.S., Krekorian T.D. et al. Transoropalatal Approash to the Atlantoaxial-Clival Regions. Considerations for the Head and Neck Surgeon//Laryngoscope.-1989.-Vol. 99, N 5.-P. 467-474.

Hart R.A., Boriani S., Biagini R. et al. A System for Surgical Staging and Management of Spine Tumors. A Clinical Outcome Study of Giant Cell Tumors of the Spine// Spine.-1997.-Vol. 22, N 15.-P. 1773-1783.

Headley J.A., Theriault R.L., LeBlanc A.D. et al. Pilot Study of Bone Mineral Density in Breast Cancer Patients Treated with Adjuvant Chemotherapy//Cancer Invest.—1998.-Vol. 16, N 1.-P. 6-11.

Hejazi N., Hassler W. Microsurgical Treatment of Intramedullary Spinal Cord Tumors// Neurol. Med. Chir. (Tokyo).-1998.-Vol. 38, N 5.-P. 266-273.

Higinbotham N.L., Marcove R.C., Casson P. Hemipelvectomy: a Clinical of 100 Cases with Five Year Follow up on 60 Patients//Surgery.—1966.—Vol. 59.—P. 706—708.

Harris W.H., Dudley H.R., Barry R.J. The Natural History of Fibrous Dysplasia//J. Bone Jt.Surg.-1962.-Vol.44-A, N 2.— P.207.

Iwasaki Y., Koyanagi I., Hida K. et al. Anterior Approach to Intramedullary Hemangioblastoma//Neurosurgery.—1999.—Vol. 44.—P.655—657.

Jaboulary M. La Desarticulation Interilioabdominale//Lyon Med.—1894.—Vol. 75.—P.507.

Jaffe H., Lichtenstein L., Sutro C. Pigmented Villonodular Synovitis, Bursitis and Tenosynovitis//Arch. Pathol.-1941.-Vol. 31, N 6.-P.731-765.

Jho H.D. Posterolateral Approach for Anteriorly Located Cervical Spine Tumors: Technical Note//Minim. Invasive Neurosurg.—1998.—Vol. 41, N 4.—P.204—208.

Jho H.D., Ha H.G. Anterolateral Approach for Cervical Spinal Cord Tumors via an Anterior Microforaminotomy: Technical Note//Minim. Invasive Neurosurg.—1999.—Vol. 42, N 1.-P.1-5.

Johnson M.L., Gong G., Kimbeling W. et al. Linkage if a Gene Causing high Bone Mass to Human Chromosome 11 (llql2-13)//Am. J. Hum. Genet.-1997.-Vol. 60, N 6.-P.1309-1311, 1326-1332.

Judin S.S. Ilio-abdominal Amputation in a Case of Sarcoma, Recovery, Pregnancy and Birth of Living Child//Surg, Gyn. Obstet.-1976.-Vol. XLIII, N 5.-P.668-676.

Keen R. W., Hart D.J., Lanchbury J.S. et al. Association of Early Osteoarthritis of the Knee with a Taq I Polymorphism of the Vitamin D Receptor Gene//Arthritis Rheum.—1997._Vol. 40, N 8.-P.1444-1448.

Kehoe J., Shafiz M., Rosenblum M. Small Bowel Intussusception by Metastatic Chondrosarcoma//J. Surg. Oncol.—1983.—Vol. 23.—P. 198—200.

Kennedy C.S., Miller E.B., McLean D.S. et al. Lumbar Amputation or Hemicorporectomy for Advanced Melignancy of the Lower Half of the Body//Surg.—1960.—Vol. 48.—P.357.

Khan R.J., Asgher J., Sohail M.T. et al. Primary Interosseous Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor: a Case Report and Review of the Literature//Pathology.—1998.—Vol. 30, N3.-P.237-241.

Kiyuna M., Toda T., Sadi A.M. et al. A Rare Case of Extramedullary Spinal Cord Germinoma//Pathol. Int.-1999.-Vol. 49, N 7.-P.633-637.

Kobayashi T., Sugimoto T., Kobayashi A. et al. Vitamin D Receptor Genotype is Associated with Coritcal Bone Loss in Japanese Patients with Primary Hyperparathyroidism// Endocrionl. J.-1998.-Vol. 45, N 1.-P.123-125.

Kocher T. Учение о хирургических операциях//Под ред. Н.В. Склифосовского.—М., 1899.

Kolodny A. Bone Sarcoma, Primary Malignant Tumors of Bone and Giant-cell Tumors// Surg. Gynec. a. Obst.-1927.-Vol. 44.-P.214.

Kuhlencordt F., Kruse H.P. Maligne Primare Osteoporose Eine Sondeform bei Mannern in Fruhen und Mitteren Lebensater//Der Internist (Berlin). — 1985. — Vol. 26. — P.511-520.

Lafargue P., Gotten A., Cartel B. et al. Tumeurs a Cellules Geantes du Rachis. A Propos d'un Cas, Revue de la Litterature//Acta Orthop. Belg. — 1997. — Vol. 63, N 1. — P.28-34.

Langdahl B.L., Ralston S.H., Grant S.F. et al. An Spl Binding Site Polymorphism in the COLIA1 Gene Predicts Osteoporotic Fractures in Both Men and Women//J. Bone Miner. Res.-1998.-Vol. 13, N 9.-P.1384-1389.

Langdahl B.L., Knudsen J.Y., Jensen H.K. et al. A Sequence Variation: 713-8delC in the Transforming Growth Factor-beta 1 Gene Has Higher Prevalence in Osteoporotic Women Than in normal Women and is Associated With Very Low Bone Mass in Osteoporotic Women and Increased Bone Turnover in Both Osteoporotic and NormalWomen//Bone.-1997.-Vol.20,N3.-P.289-294.

Lichtenstein L. Disease of Bone//N. Engl. J. Med.-1956.-Vol. 255.-P.427-428.

Lichtenstein L. Bone Tumors.—1997.

Lichtenstein L., Berstein D. Unusual Benign and Malignant Chondroid Tumors of Bone. A Survey of Some Mesenchymal Cartilage Tumors and Malignant Chodroblastic Tumors, Including a Few Multicentric Ones, as Well as Many Atypical Benign Chondroblastomas and Chondromyxoid Fibroma//Cancer.—1959.—Vol. 12.—P.1142—1157.

Lonser R.R., Heiss J.D., Oldfield E.H. Tumor Devascularization by Intratumoral Ethanol Injection During Surgery. Technical Note//J. Neurosurg.—1998.—Vol. 88, N 5.—P.923-924.

Louis R., Pouve F., Couty C.R. et al. Chirurgie des Corps Vertebraux//Rev. Assoc. Med. Lang.-1968.-Vol. 4.-P. 103-111.

Lundstrom B., Lorentzon R., Larsson S.E. et al. Angiography in Giant-cell Tumors of Bone//Acta Radiol. Diagn.-1977.-Vol. 18, N 5.-P.541-553.

Maker de Leon M.E., Schnell S., Rozental J.M. Tumors of the Spine and Spinal Cord// Semin. Oncol. Nurs.-1998.-Vol. 14, N 1.-P.43-52.

Malawski S.K. The Results of Surgical Treatment of Primary Spinal Tumors//Clin. Orthop. R. R.-1991.-Vol. 272.-P.50-57.

Mankin H.J., Fogelson F.S., ThraserA.Z., Joffer F. Massive Resection and Allograft Transplantation in the Treatment of Malignant Bone Tumors//N. Engl. J. Med.—1976.—Vol.294,N23.-P.1247-1255.

Marcove R.C. The Surgery of Tumors of Bone and Cartilage.-Grune and Stratton, 1981.

Marcove R.C., Lewis M.M., Rosem J. et al. Total Femur and Total Knee Replacement// Clin. Ort. R. R.-1977.-Vol. 126.-P.147-152.

Marcove R.C., Lyden J.P., Huves A.G., Bullough P.B. Giant-cell Tumors Treated by Cryosurgery//J. Bone Jt. Surg.-1975.-Vol.55-A, N 8.-P. 1633-1644.

Marcove R.C., Weis L.D., Vaghai\vaia M.R. et al. Cryosurgery in the Treatment of Giant-cell Tumors of Bone//Cancer.-1978.-Vol. 41, N 3.-P.957-969.

Martin R.G., Murray J.A., Lindberg R.D. et al. Primari Bone Tumors//In: Cancer Patient Care at M.D.Andersen Hospital and Tumor Institute/Ed. Clark R.L.—Chicago.—1976.-P.485-497.

Motion G., Defflook E. Benign Tumors of Hand//Acta Orthopaed. Belg.-1974.—Vol. 40, N 2.-P.172-198.

McGrath P.J. Giant-cell Tumor of Bone//J. Bone Jt. Surg.—1972.—Vol.54-B, N 2.—P.216-229.

Miller T.R., MacKenzie A.R., Karasewich J.S. Translumbar Amputation (Hemicorporectomy) for Carcinoma of the Vagina//Arch. Surg.-1966.-Vol. 93, N 3.-P.498-502.

Miller T.R., MacKenzie A.R., Randell H.T. Translumbar Amputation for Advanced Cancer. Indications and Physiologic Alterations in Four Cases//Ann. Surg.—1966.—Vol. 164, N 3.-P.514-521.

Missenard G., Genin J., Dubousset J. Chirurgie Elargie du Sacrum. Orientations Actuelles// Rev. Chir. Ortop.-1987.-Vol. 73.-P.94-97.

Mnaymneh W.A., Dudley H.R., Mnaymneh L.G. Giant-cell Tumor of Bone//J. Bone Jt. Surg.-1964.—Vol. 46-A, N 1.-P.63—75.

Mnaymneh W.A., Malinin T.J., Manley J.T., Dick H. Massive Osteoarticular Allografts in the Reconstruction of Extremities Following Resection of Tumors not Requiring Chemotherapy and Radiation//Clin. Orth. R. R.—1985.—Vol. 197.—P.76—89.

Mulder J.D., Kroon H.M., Schutte H.E., Taconis W.K. Radiological Atlas of Bone Tumors.—Elsevier.—1993.

Nadkarni T.O., Rekate H.L. Pediatric Intramedullary Spinal Cord Tumors. Clinical Review of the Literature//Childs Nerv. Syst.—1999.-Vol. 15, N 1.—P.17—28.
Nair S., Yu S.C., Ngian K.S. et al. Spinal Surgery in Geriatric Patients//Singapore Med. j._1997._Vol. 38, N 10.-P.435-438.
Nakamum T. The Importance of Genetic and Nutritional Factors in Responses to Vitamin D and Its Analogs in Osteoporotic Patients//Calc. Tissue Int.—1997.—Vol. 60, N 1.—P.119—123.
Nelaton E. D'Une Nouvelle Espece de Tumeurs Binignes des Os, ou Tumeurs a Myeloplaxes.—Paris: Adrien. Delahye, 1850.
Niu T., Chen C., Cordell H. et al. A Genom-wide Scan for Loci Linked to Forearm Bone Mineral Density//Hum. Genet.-1999.-Vol. 104, N 3.-P.226-233.
Oberling F., Rousselot P. Les Tumeurs a Myeloplaxes Malignes//Ann. Anat. Pathol.—1967.-Vol. 12, N 1.-P.71-78.
O'Brien K.O., Abrams S.A., Liang L.K. et al. Bone Turnover Response to Changes in Calcium Intake is Altered in Girls and Adult Women in Families with Histories of Osteoporosis//!. Bone Miner. Res.-1998.-Vol. 13, N 3.-P.491-499.
O'Donnel R.J. Recurrence of Giant-cell Tumors of the Long Bones after Curretage and Packing with Cement//J. Bone Jt. Surg.-1994.-Vol.76-A, N 12.-P. 1827-1833.
Ohjimi Y., Iwasaki H., Ishiguro M. et al. Short Arm of Chromosome 1 Aberration Recurrently Found in Pigmented Villonodular Synovitis//Cancer Genet. Cytogenet.—1996.-Vol. 90.-P.80-85.
O'Keefe R.J., O'Donnel R.J., Temple H. T. et al. Giant Cell Tumor of Bone in the Foot and Ankle//Foot Ankle Int.-1995.-Vol. 16, N 10.-P.617-623.
Osborn R.L. The Differential Radiologic Diagnosis of Bone Tumors//Cancer.—1974.—Vol. 24.-P. 194-211.
Ozaki T., Hamada M., Taguchi K. et al. Polyostotic Lesions Compatible with Osteofibrous Dysplasia: a case report//Arch. Orthop. Trauma Surg. — 1993. — Vol. 113, N1. — P.46-48.
Pack G.T. Major Exarticulations for Malignant Neoplasms of the Extremities. Interscapulothoracic Amputation, Hip Joint Disarticulation and Interilioabdominal Amputation//!. Bone Jt. Surg.-1956.-Vol. 38-A.-P.249.
Pan W., Kastin A.J., Bell R.L. et al. Upregulating of Tumor Necrosis Factor Alpha Transport Across the Blood-brain Barrier After Acute Compressive Spinal Cord Injury//J. Neurosci.-1999.-Vol. 19, N 9.-P.3649-3655.
Paniccia R., Colussi S., Grano M. et al. Immediate Cell Signal by Bone-related Peptides in Human Osteoclast-like Cells//Am. J. Physiol.-1993.-Vol.265 (5 Pt. 1).-P. 1289-1297.
Papagelopoulos P.J., Currier B.L., Shaughnessy W.J. et al. Aneurismal Bone Cyst of the Spine. Management and outcome//Spine.—1998.—Vol. 23, N 5.—P.621—628.
Parfitt A.M. The Coupling of Bone Formation to Bone Resorption: a Critical Analysis of the Concept and of Its Relevance to the Pathogenesis of Osteoporosis//J. Met. Bone Dis.-1982.-Vol. 4.-P.1-6.
Parfitt A.M. Bone Remodelling: Relation to the Amount and Structure of Bone, and the Pathogenesis and Prevention of Fractures//Osteoporosis. Etiology, Diagnosis and Management/Ed, by B.L.Riggs, L.J.Melton III.—1988.
Parfitt A.M. Progress in Endocrinology and Metabolism. The Action of Parathyroid Hormone on Bone. Relation to Bone Remodelling and Turnover, Calcium Homeostasis and Metabolic Bone Disease//Metabolism.-1976.—Vol. 25, N 7.—P.809—1069.
Patil A.A. Transoral Stereotactic Biopsy of the Second Cervical Vertebral Body: a Case Report with Technical Note//J. Neurosurg.- 1989.- Vol. 25, N 1-2.- P. 999-1001.
Perrigot M., Vassel Ph., Pichon J. et al. Les Tumeurs du Sacrum. Aspects Neurologiqes Particuilers//Rev Chir. Ortop.-1987.-Vol. 73.-P.97-99.
Phillips E., Levine A.M. Metastatic Lesions of the Upper Cervical Spine//Spine.—1989.—Vol. 14, N 10.-P.1071-1077.
Putnam M.D., Cohen M. Malignant Bony Tumors of the Upper Extremity//Hand-Clin.—1995.-Vol. 11, N 2.-P.265-286.

Raisz L.G. Osteoporosis Revolution//Ann. Intern. Med.—1977.—Vol. 126, N 6.—P.458—462.

Ramalho A.C., Lazaretti-Castro M., Hauache O. et al. Fractures of the Proximal Femur: Correlation with Vitamin D Receptor Gene Polymorphism//Braz. J. Med. Biol. Res.-1998.-Vol. 31, N 7.-P.921-927.

Rao B.R. Pregnancy Associated Highly Vascularized Tumors Negatively Correlate with the Levels of Antiangiogenic 17 Alfa-hydroxyprogesterone//Anticancer. Res.—1997.—Vol. 17, N2A.-P.1019-1021.

Rosenbloom J.S. Giant Cell Tumor of the Jugular Foramen//Amer. J. Otolaryngol.—1999._Vol. 20, N 3.-P.176-179.

Roy-Camille R. Resection Vertebrate Totale dans la Chirurgie Tumorale au Niveau du Rachis Dorsal par voie Posterieure Pure. Technique, Indication//Rev. Chir. Orthop.-1981.-Vol. 67, N 3.-P.421-430.

Roy-Camille R., Huten D., Gagna G. et al. Les Tumeurs Osseuses Malignes et les Tumeurs a Cellules Geantes du Sacrum de L'adulte//Rev. Chir. Ortop.—1987.—Vol. 73.—P.82-91.

Roy-Camille R., Benazet J.P., Leonard Ph. et al. Resection des Tumeurs Osseuses de la Region Lombo-sacro-iliaque//Rev. Chir. Orthop.-1987.-Vol. 73.-P.110-114.

Rubin L.A., Hawker G.A., Peltekova V.D. et al. Determinants of Peak Bone Mass: Clinical and Genetic Analises in Young Female Canadian Cohort//!. Bone Miner. Res.—1999.-Vol. 14, N 4.-P.633-643.

Salpietro P.M., Alafaci C., Lucerna S. et al. Do Spinal Memingiomas Penetrate the Pial Layer? Correlation Between Magnetic Resonance Imaging and Microsurgical Finding and Intracranial Tumour Interfaces//Neurosurgery.—1997.—Vol. 41, N 1.—P.254—258.

Samside G. Osteoporosis - an Update//Acta Obstetr. Gynec. Scand.—1997.—Vol. 76, N 3.-P.189-199.

Sanerkin N.G., Mott M.G., Roylance J. An Unusual Intraosseous Lesion With Fibroblastic, Osteoclastic, Osteoblastic, Aneurismal and Fibromyxoid Elements - «Solid» variant Aneurismal Bone Cyst//Cancer.-1983.-Vol. 51, N 12.-P.2278-2286.

Sanjay B.K., Raj G.A., Younge D.A. Giant Cell Tumors of the Hand//J. Hand Surg. Br.—1996.-Vol. 21, N 5.-P.683-687.

Savini R., Martucci E., Prosperi P. et al. Osteoid Osteoma of the Spine//Ital. J. Orthop. Traumatol.-1988.-Vol. 14, N 2.-P.233-238.

Schajovicz F., Sissons H.A., Sobin L.H. The WHO Histologic Classification of Bone Tumors. A Commentary of the Second Edition//Cancer.—1995.—Vol. 75, N 5.—P.1208-1214.

Shapiro S., Scott J., Kaufman K. Metastatic Cardiac Angiosarcoma of the Cervical Spine. Case Report//Spine.-1999.-Vol. 24, N 11.-P.1156-1158.

Shiraki M. Genetic Studies in Osteoporosis//Nippon. Rinsho.—1998.—Vol. 56, N 6.—P.1374-1381.

Sijens P.E., van der Bent M.J., Oudkerk M. Phosphorus-31 Chemical Shift Imaging of Metastatic Tumors Located in the Spine Region//Invest. Radiol.—1997.—Vol. 32, N 6.-P.344-350.

Slavotinek J.P., Brophy B.P., Sage M.R. Bone Exostosis of the Atlas Resultant Cranial Nerve Palsy//Neuroradiol,-1991.-Vol. 33, N 5.-P.453-454.

Soyer P., Gouhiri M., Rondeau Y. et al. Non-breath-hold Fast Spin-echo Versus Breath-hold Fast Spin-echo and Spoiled Gradient-recalled Echo MR Imaging in the detection of Hepatic Tumors: Correlation with Surgical Finding//Am. J. Roentgenol.—1997.-Vol. 168, N 5.-P.1199-1204.

Sridhar R., Ramamurthi R., Vasudevan M.C. et al. Limited Unilateral Approach for Extramedullary Spinal Tumors//Br. J. Neurosurg.— 1998.— Vol. 12, N 5.— P. 430—433.

Steiner B. Total Spondylectomy in Chondrosarcoma Arising from Seventh Thoracic Vertebra//;. Bone Jt. Surg.-1972.-Vol. 53-B.-P.288-295.

Stener B. Complete Removal of Three Vertebra for Giant Cell Tumor//J. Bone Jt. Surg.—1971.-Vol. 53-B, N 2.-P.278-287.

Stener B. Traitement Chirurgical des Tumeurs du Sacrum//Rev. Chir. Orthop.—1987.—Vol. 73.-P.114-122.
Stillwell W.T., Fielding J. W. Aneurysmal Bone Cyst of the Cervicodorsal Spine//Clin. Orthop.-1984.-Vol. 187.-P.144-146.
Sundaresan N., Krol G., Steinberger A.A. et al. Management of Tumors of the Thoracolumbar Spine//Neurosurg. Clin. N. Am.-1997.-Vol. 8, N 4.-P. 541-543.
Syme J. On Disarticulation of the Scapula From the Shoulderjoint//Ned. Chir. Tr. (London).-Vol.XI.-P. 107-112.
Szava J., Maroc T. Contribution au Traitememnt Chirurgical Radical des Tumeurs Vertebrales et au Retablissement de la Colonne Vertebrale apre's Vertebrectomie//Zbl. Chir.-1959.-Vol. 84.-P.247-250.
Tan S.K., Seow K.H., Chiang G.S. et al. Chondrosarcoma of the Spine: Report of Two Cases//Annals Acad. Med. Singapore.-1991.-Vol. 20, N 3.-P. 385-388.
Thiry H. Destruction Complete du Corps a l'Axis par un Plasmocytome Resection par voie Transorale et Reconstruction de la vertebra par une Greffe Osseuse. Presentation d'un Cas 2 ans Apre's Intervention//Neuro-Chir.-1968.-Vol. 14.-P.799-808.
Tsukamoto K., Yoshida H., Watanabe S. et al. Association of Radial Bone Mineral Density with CA Repeat Polymorphism at the Interleukin 6 Locus in Postmenopausal Japanese Womene//J. Hum. Genet.-1999.-Vol. 44, N 3.-P.148-151.
Tsuzuki N., Asano I., Tanaka H. et al. Posteriolateral Approach to the Atlas and the Axis// Nippon-Seikeigeka-Gakkal-Zasshi.-1991.-Vol. 65, N 10.-P.877-884.
Uitterlinden A.G., Burger H., Huang Q. et al. Vitamin D receptor Genotype is Associated with Radiographic Osteoarthritis at the Knee//J. Clin. Invest.—1997,—Vol. 100, N 2.-P.259-263.
Unni K.K. Parosteal Osteogenic Sarcoma//Cancer.— 1976.— Vol. 37, N 5.— P. 2466—2475.
Unni K.K., Dahlin D.C., McLeod R.A., Pritchard D.J. Intraosseous Well-differentiated Osteosarcoma//Cancer.-1977.-Vol. 40, N 3.-P.1337-1347.
Van Beers B.E., Lacrosse M., Jamart J. et al. Detection and Segmental Location of Malignant Hepatic Tumors: Comparison of Ferumoxides-enhanced Gradient-echo and T2-weighted Spin-echo MR Imaging//Am. J. Roentgenol.—1997.—Vol. 168, N 3,—P.713-717.
Van-Hille B., Richener H., Schmid P. et al. Heterogeneity of Vacuolar H(+)-ATPase: Differential Expression of Two Human Subunit B Isoforms//Biochem. J.—1994.—Vol. 303(Pt. 1).-P.191-198.
Verbiest H. La Traitement Neuro-chirurgical des Tumeurs Benignes des Corps Vertebrant avec Compression de la Moelle//Rev. Neurol.—1947.—Vol. 79.—P.528—535.
Visocchi M., Cioni B., Meglio M. et al. Cervical Cord Compression Due to Atypical Primary Neuroectodermal Tumor (PNET): One-stage Removal and Compined Cervical Spine Stabilization. Case Report//Ital. J. Neurol. Sci.—1997.—Vol. 18, N 3.—P.I77-181.
Watts N.B. Intermittent Cyclical Etidronate Treatment of Postmenopausal Osteoporosis// N. Engl. J. Med.-1990.-Vol. 322.-P.73—79.
\Vesselingh S.L., Takahashi K., Glass J.D. et al. Cellular Localisation of Tumor Necrosis Factor mRNA in Neurological Tissue From HIV-infected Patients by Combined Reverse Transcriptase/Polymerase Chain Reaction in situ Hybridization and Immunohistochemistry//J. Neuroimmunol.—1997.—Vol. 74, N 1-2.—P.I—8.
Weisskopf M., Hoffmann R., Lehmann T.N. et al. Dorsale Ausraumung und Stabilisierung bei Riesenzelltumor der Brustwirbelsaule//Unfallchirurg.—1998.—Vol. 101, N 3.—P.238-241.
Wirbel R.J., Schulte M., Mutschler W. Primar Maligne Tumore des Sacrums//Langenbecks Arch. Chir. Suppl. Kongressbd.-1998.-Vol. 115.-P.1324-1327.
Wood R.J., Fleet J.C. The Genetics of Osteoporosis: Vitamin D Receptor Polymorphysm// 'Ann. Rev. Nutr.-1988.-Vol. 18.-P.233-258.
Wonke B., Jensen C., Hanslip J.J. et al. Genetic and Acquired Predisposing Factors and Treatment of Osteoporosis in Thalassaemia Major//J. Pediatr. Endocrine). Metab.—1998.-Vol. 11, Suppl. 3.-P.795-801.

Wozasek G.E., Wruhs 0., Wagner M. Occipitocervical Fusion in Metastasis to the Dens// Unfall. Chirurg.-1988.-Bd. 14, N 6.-S.320-323.

Wu Z., Ye Q., Qiu G. et al. [The Use of «Self-locking» Artifical Vertebral Prosthesis in Surgical Treatment for Spinal Tumor]//Chung Kuo I Hsueh Ko Hsueh Yuan Hsueh Pao.-1997.-Vol. 19, N 4.-P.288-292.

Yamada Y., Miyauchi A., Goto J. et al. Association of a Polymorphism of the Transforming Growth Factor - beta 1 Gene with Genetic Susceptibility to Osteoporosis in Postmenopausal Japanese Women//!. Bone Miner. Res.—1998.—Vol. 13, N 10.—P. 1569-1576.

Yansey A.G., Ryan H.F., Blasingame Y.T. An Experience with Hemicorpectomy//J. Nat. Med. Ass.-1964.-Vol. 58.-P.323.

Yeap S.S., Beaumont M., Bennett A. et al. Genetic and Environmental Factors Affecting Bone Mineral Density in Large Families//Postgrad. Med. J.—1998.—Vol. 74, N 872.-P.349-354.

York J.E., Walsh G.L., Lang F.F. et al. Combined Chest Wall Resection with Vertebrectomy and Spinal Reconstruction for the Treatment of Pancoast Tumors//J. Neurosurg.-1999.-Vol. 91, N l(Suppl).-P.74-80.

Yoshino O., Masazumi T., Norio S. «Solid» Variant of Aneurismal Bone Cyst (Extragnatic Giant Cell Reparative Graniloma) in the Axial Skeleton and Long Bones. A Study of its Morphologic Spectrum amd Distinction//Cancer.—1992.—Vol. 70, N 11.—P. 2642-2649.

Yoshino 0., Matsui H., Hirano N. et al. Acquired Dural Arteriovenous Malformations of the Lumbar Spine: Case Report//Neurosurgery.—1998.—Vol. 42, N 6.—P. 1387—1389.

Zatsepin S.T., Kuzmina L.P., Mahson N.E. Tumors of Articular Ends of Bones in Adults and Their Operative Treatment/Operative Treatment of Bone Tumors/Ed. G.Shapchal-Stuttgart: Verlag.—1970.—P.36—44.

Zatsepin S.T., Mahson N.E. Operative Treatment in Parosseal Osteoma of Femur//Operative Treatment of Bone Tumors/Ed. G.Shapchal-Stuttgart: Verlag.—1970.—P.75—78.

Zmuda J.M., Cauley J.A., Ferrell R.E. Recent Progress in Understanding the Genetic Susceptibility to Osteoporosis//Genet. Epidemiol.—1999.—Vol. 16, N 4.—P.356—367.

Руководство для врачей

СЕРГЕЙ ТИМОФЕЕВИЧ ЗАЦЕПИН

Костная патология взрослых

Зав. редакцией *Т.П. Осокина*
Редактор издательства *Л. В. Левушкина*
Художественный редактор *СМ. Лымина*
Технический редактор *В. И. Табенская*
Корректор *А.А. Лебедева*

ЛР № 010215 от 29.04.97. Сдано в набор 24.07.2001.
Подписано к печати 30.08.2001. Формат бумаги 70xlOO'/i6.
Бумага офс. № 1. Гарнитура Тайме. Печать офсетная.
Усл.печл. 52,00. Усл.кр.-отт. 110,83. Уч.-изд.л. 54,75.
Тираж 5000 экз. Заказ № 315

Ордена Трудового Красного Знамени издательство «Медицина»
101990, Москва, Петроверигский пер., 6/8.

Отпечатано с готовых диапозитивов в типографии
ОАО «Внешторгиздат». 127576, Москва, ул. Илимская, 7.

ISBN 5-Ba5-OЧ5Я5-2