

АКРОФОРМА ДИСХОНДРОПЛАЗІЇ ЯК ОСОБЛИВИЙ ВАРІАНТ ПОРУШЕННЯ ХОНДРОГЕНЕЗУ

Крись-Пугач А.П., Гук Ю.М., Лучко Р.В., Молнар І.О.

ДУ “Інститут травматології та ортопедії АМНУ”, Київ

Серед усього масиву порушень хондрогенезу окремим варіантом виділяється акроформа дисхондроплазії, для якої характерно ураження кісток лише кистей та стоп, що складає 22,73% від загальної кількості пацієнтів з даним захворюванням [1].

За даними різних літературних джерел [2, 3] акроформа дисхондроплазії при оперативному лікуванні рецидивує до 30% випадків.

В історичному плані слід нагадати, що вперше дисхондроплазію виділив і описав як окреме захворювання французський хірург L.X. Ollier у 1899 році, тому в наукових публікаціях дана нозологія часто зустрічається під однойменною назвою – хвороба Ольє – і становить 5% від усіх випадків дисплазій та пухлин скелета [4]. На теренах Росії перше повідомлення про дисхондроплазію належить М.Г. Агаджанову, що було засвідчено протоколами засідання Кавказького медичного товариства в 1897 році, тобто на два роки раніше L.X. Ollier.

За міжнародною класифікацією ВООЗ МКХ – 10 дисхондроплазія разом із синдромом Маффуччі віднесена до класу: “природжені вади розвитку, деформації кістково-м’язової системи” і кодується як Q 87,4.

Акроформа дисхондроплазії – це врожене захворювання, патогенез якого полягає в уповільненні та спотворенні осифікації ембріональної хрящової тканини, розташованої переважно в метадіфізарних зонах фаланг, п’ясткових та плеснових кісток: прогресуючий ріст вузлів ембріонального хряща, швидке наростання деформацій кистей та стоп і, відповідно, порушення їх функції складають характерні риси даного захворювання. Відомо також про можливість трансформації окремих хрящових осередків дисхондроплазії у вторинно злоякісні пухлини: остеохондросаркоми, хондросаркоми – із частотою від 10% [3, 6] до 40% у віці від 20 до 40 років [5]. Вище перераховані особливості зумовлюють необхідність ранньої діагностики даної патології та хірургічного лікування цього контингенту хворих. Всі види оперативного ліку-

вання спрямовані на видалення патологічних осередків.

Наше повідомлення присвячене аналізу результатів лікування 29 хворих на акроформу дисхондроплазії, віком від 3 до 18 років, серед яких: жіночої статі – 10, чоловічої – 19, що спостерігалися та лікувалися в клініці ортопедії та травматології дитячого віку ДУ «ІТО АМНУ» з 2000 по 2010 роки. Усі пацієнти належали до поліоссальної форми “акроваріанту” хвороби Ольє, в кожного з них кількість хрящових вузлів варіювала в діапазоні від 2 до 5 на одній кінцівці, загалом кількість патологічних осередків у них складала 98. Двобічне ураження кісток кистей та стоп спостерігалось у 9 хворих, у 5 пацієнтів уражені лише стопи, у 17 дітей мало місце ураження лише кісток кистей і в 7 хворих – комбіноване ураження кісток стоп та кистей.

При клінічному обстеженні хворих було виявлене наступне: вузлоподібне потовщення фаланг, п’ясткових та плеснових кісток, які значно деформували й спотворювали вигляд пальців окремо або кистей та стоп у цілому. Шкірні покриви над деформованими кістками фаланг, п’ястка та плесна були не змінені. У 7 випадках спостерігалися осьові деформації кісток та їх вкочування, котрі виникли та повільно прогресували протягом року спостереження. Окрім того, зазначені деформації призводили до обмеження рухів у суміжних суглобах і, відповідно, функціональних порушень та косметичних недоліків.

Основне місце в діагностиці належало рентгенологічному методу дослідження: при виявленні хоча б одного хрящового осередка хвороби Ольє ми цілеспрямовано виконували рентгенографію обох кистей та стоп. Рентгенологічно візуалізувалися ділянки нерівномірних просвітлень неправильної форми, переважно в метафізарних та діфізарних частинах кісток, іноді із вкрапленнями кальцинатів, кістковими перемичками. Уражені кістки збільшені в обсязі, ніби “здуті”. Над хрящовими вузлами кортикальний шар витонщений, а при периферичній локалізації осередка ці-

лісність кортексу може взагалі порушуватись, надаючи можливість росту патологічного хряща в прилеглих м'яких тканинах. Хрящові вузли, що вийшли за межі кортикального шару, пальпаторно виявлялися як безболісні пухлиноподібні утворення щільної або щільно-еластичної консистенції, не спаяні з довколишніми тканинами.

Показами до оперативного лікування акроформи дисхондроплазії були: наявність хрящових вузлів, які в динаміці "росли" та виходили за межі кістки, патологічні осередки в сегментах, де починали виникати осьові деформації, а також ділянки ембріонального хряща, що були чітко відмежовані в тканині кістки (осередок острівкового типу). Показом до пластики утворених кісткових дефектів був їх значний розмір – від третини поперечника кістки, на якій виконувалось втручання, і більше.

Виконано 62 оперативних втручання в 29 пацієнтів даної групи з метою видалення осередків патологічної хрящової тканини. Усі пацієнти були прооперовані за нашою методикою: застосовано внутрішньокісткові, а також крайові резекції в межах здорових тканин. Дефекти при вилученні зон ураження пломбувались керамічним гідроксилапатитом (Кергап), з наступним відновленням анатомічної цілісності кістки. Для пластики дефектів використовувались гранули кераміки діаметром від 0,5 до 2 мм.

Важливими технічними моментами були:

1) радикальне вилучення патологічних осередків у межах здорових тканин із щільним заповненням дефектів кергапом, з метою попередження рецидивів;

2) моделювання форми та відновлення анатомічних співвідношень кістки;

3) збереження окістя та його ушивання після заповнення дефекту.

У післяопераційному періоді застосовувалась іммобілізація оперованої кінцівки протягом чотирьох тижнів, у комбінації з раннім початком лікувальної фізкультури.

Моніторинг динаміки перебудови трансплантатів проводився через 3, 6, 12 та 18 місяців після оперативного втручання. Рентгенологічно відразу після операції контурувалися гранули керамічного гідроксилапатиту на всій площі дефекту, через 6 місяців контури гранул згладжувалися, перетворюючись в однорідне тло, а через 9-12 місяців зона пластики перебудовувалась у монолітний кістково-керамічний комплекс.

Необхідно зазначити, що в усіх хворих дітей досягнутий добрий результат – деформації усунуто, а функція пальців повністю відновилась. У віддалені терміни спостереження повторного росту хрящових вузлів на оперованих сегментах не було, проте, в 5 випадках ми виявили нові осередки патологічної тканини в інших кістках, характерні для акроформи локалізації. Ці нові хрящові осередки були аналогічно видалені за нашою методикою. Слід додати, що всі діагнози верифіковані гістологічними дослідженнями – в усіх випадках виявлено хрящову тканину, характерну для хондроми.

Аналіз результатів лікування свідчить, що в усіх хворих даної групи (29 пацієнтів, прооперованих із пластикою дефектів гранулами гідроксилапатиту) не виявлено жодного випадку рецидиву захворювання в термін спостереження до 9 років (катамнестичний період 18 хворих – до 5 років, а в 11 пацієнтів – до 9 років). Відзначена добра інтеграція трансплантату з кісткою реципієнта й наступне формування кістково-керамічного комплексу.

Таким чином, застосування запропонованої нами методики лікування акроформи хвороби Ольє ґрунтується на: ранній діагностиці та оперативному втручанні з метою запобігання формування деформацій; добрій перебудові імплантатів, відсутності рецидивів, що призводить до скорочення термінів реабілітації та відновлення функціональної здатності верхніх та нижніх кінцівок.

Література

1. Шолохова Н.А., Моргун В.А., Семенова Л.А. Доброкачественные опухоли и опухолеподобные заболевания костей внутри- и околоуставной локализации у детей (диагностика и лечение) // Детская онкология. – 2007. – № 3-4. – С.68-75.
2. Лучко Р.В. Деформации и укорочения конечностей при дисхондроплазии. Дисс. ...канд. мед. наук: УкрНИИТО. – Киев, 1996. – 200 с.
3. Аренберг А.А. Дисхондроплазия костей (клиника, диагностика, лечение): Автореф. Дис. канд. мед. наук: ЦИТО. – М., 1964. – 16 с.
4. Волков М.В. Болезни костей у детей. – М.: Медицина, 1985. – 496 с.
5. Уотсон-Джонс Р. Переломы костей и повреждение суставов (пер. с англ.). – М.: Медицина, 1972. – С.672.
6. Садыгов А.Д., Мирджавадова А.К., Шихмазадов А.М. Злокачественные перерождения при некоторых диспластических заболеваниях скелета // 5-й Всесоюз. съезд травм.-ортоп. – М., 1988. – Ч. 2. – С. 164-165.