

\* Государственный медицинский  
университет г. Семей  
Кафедра травматологии и ортопедии  
**СРС**

Системные дисплазии скелета

Выполнила : Байгалиева М.Т  
507 гр., ОМФ  
Проверил: Бахтыбаев Д.Т.

Семей 2015

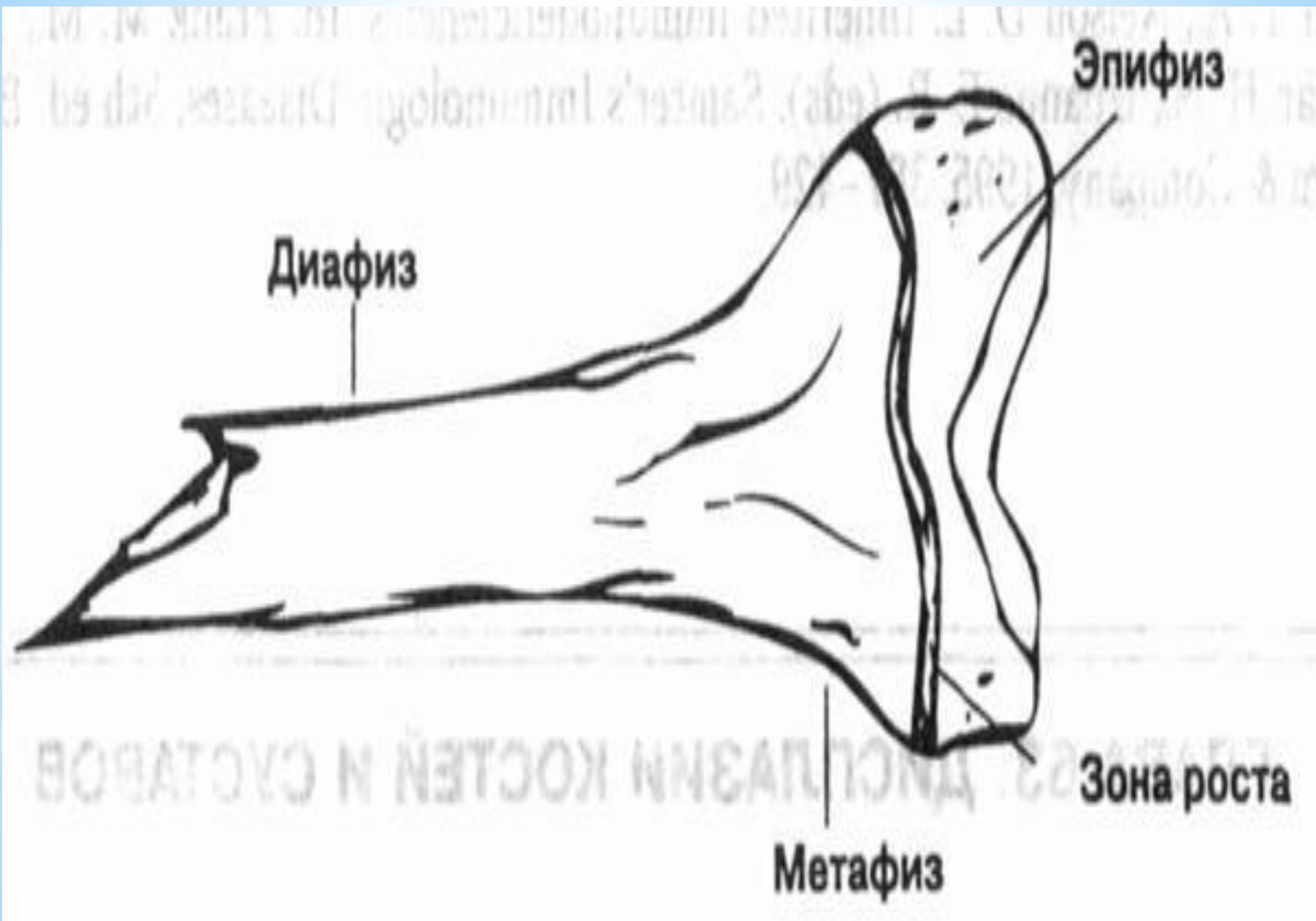
- \* Системные диспластические поражения скелета занимают значительное место среди заболеваний опорно-двигательного аппарата.
- \* Под системными деформациями скелета понимаются поражение скелета как органа с нарушением роста и развития костей. Среди системных заболеваний, при которых рано возникают деформации опорно-двигательного аппарата, наибольшее значение имеют эпифизарные дисплазии, ахондроплазия, болезнь Блаунта, несовершенное костеобразование, артрогрипоз.

\* Согласно классификации М.В. Волкова хрящевые дисплазии подразделяются на три вида:

\* 1) дисплазии эпифиза (точечная хондродисплазия, эпифизарная множественная и одиночная хондродисплазия);

\* 2) дисплазия ростковой зоны (экзостозная множественная и одиночная хондродисплазия и др.);

\* 3) множественный хондроматоз костей.



Патология

Норма

<http://yagnikov.ru>

- \* Дисплазия метадиафиза (цисхондроплазия). Множественные эпифизарные дисплазии являются системным врожденным нарушением энхондрального окостенения в зонах роста крупных трубчатых костей.
- \* Ядра окостенения появляются поздно, развиваются медленно и неправильно, иногда фрагментируются. Энхондральные линии изогнуты, зазубрены, эпифизы, мыщелки и головки бедренных и плечевых костей уплощаются, суставные щели расширены.
- \* Формируются *coxa vara* и *genu valgum*. Метафизы расширяются, диафизы изгибаются вторично.

- \* Заболевание возникает у детей исподволь, медленно, бессимптомно. Наблюдается по сравнению с ростом сверстников, низкорослость без нарушения пропорции тела.
- \* Затем появляются деформации конечностей, преимущественно нижних, тугоподвижность в суставах, боль. Обязательно выявляются изменения со стороны позвоночника.
- \* Лечение деформаций оперативное. Применяется аппарат Илизарова с кортикотомией и поперечной остеотомией костей нижних конечностей.

# \* 1 группа

- \* Множественная эпифизарная дисплазия
- \* МЭД часто называют болезнью Фейрбанка, наиболее подробно описавшего клинико-рентгенологическую картину и давшего ей название. В основе МЭД лежит дефект центра оссификации эпифизов.
- \* При этом образование хряща происходит нормально, но нарушены процессы оссификации.





## \* Эпифизарная точечная хондродисплазия

- \* Под точечной хондродисплазией (ТХ) подразумевается группа скелетных дисплазий, для которых характерно точечное обызвествление эпифизов как в зонах ростковых пластинок всех участков скелета, так и в параартикулярных участках.
- \* ТХ включает по крайней мере три генетические формы заболевания: наиболее тяжелую аутосомнорецессивную ризомелическую форму; тяжело протекающую аутосомнодоминантную форму (Конради - Хюннермана) и выделенную сравнительно недавно более слабую Х-сцепленную рецессивную форму.

- \* **Минимальные диагностические признаки:**
- \* асимметричное укорочение конечностей
- \* ранняя точечная кальцификация эпифизов
- \* плоское лицо
- \* пористая кожа.

## Клиническая характеристика

Основными признаками синдрома являются асимметричное укорочение конечностей в связи с точечной кальцификацией эпифизов, контрактуры крупных суставов (30 %), ранний сколиоз, небольшое отставание в росте

\* Наблюдаются плоское лицо, запавшая переносица, гипоплазия скуловых дуг, антимонголоидный разрез глаз, в 20 % случаев – катаракта и ихтиозоформные изменения кожи, пористая кожа, напоминающая корку апельсина. Волосы редкие, жесткие, в 25 % случаев отмечается алопеция.

Рентгенологически выявляются точечная кальцификация, появляющаяся в первую очередь в конечных отделах трубчатых, карпальных и тарзальных костей, в отростках позвонков, в седалищных и лонных костях, деформация тел позвонков и обычно одностороннее укорочение трубчатых костей.

Отмечается нерезко выраженная умственная отсталость. Популяционная частота неизвестна. Соотношение полов неизвестно.



Точечная  
хондродисплазия  
Автор Андрей К. Познански

## \* 2 группа

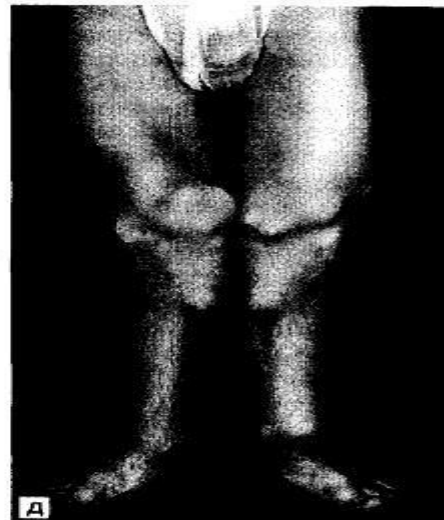
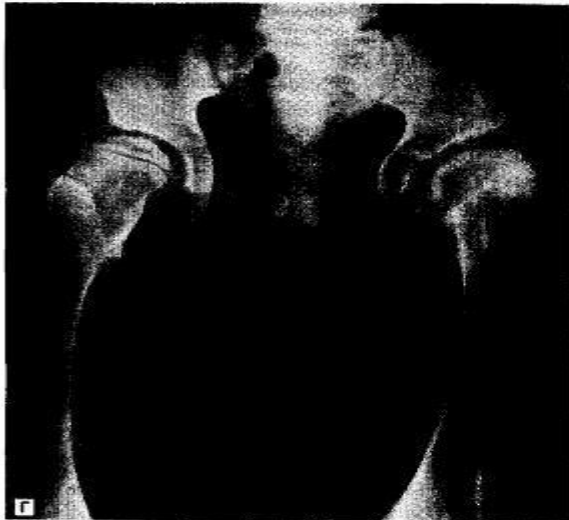
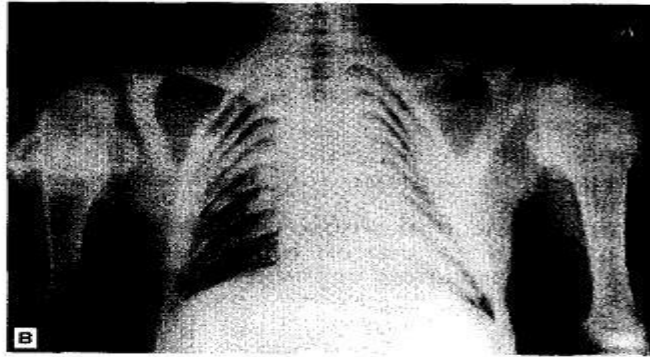
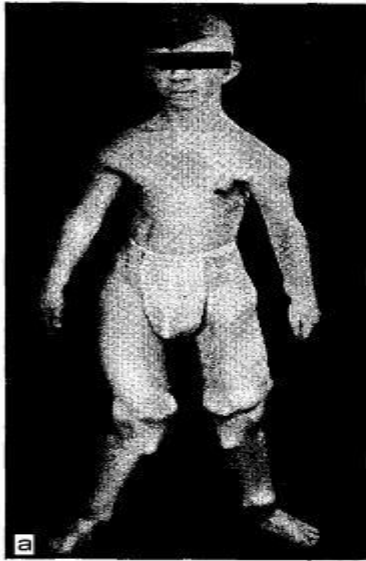
\* Экзостозная дисплазия, очевидно, — самая распространенная патология скелета, и поскольку она вызывает множество самых различных осложнений, деформаций и может озлокачествляться, ей нужно уделять большое внимание, а больных ставить на диспансерный учет.

- \* Очень важным и печальным фактом является наследственная передача по доминантному типу (предполагают, что ответственным за развитие экзостозов является сегмент длинного плеча 8-й хромосомы).
- \* 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».





\*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.

## \* Характеристика

Врожденная болезнь, обусловленная нарушением энхондрального окостенения, вследствие чего происходит задержка роста и деформация костей, кроме черепа, позвоночника и ключицы. Сочетание хондроматоза костей с множественными гемангиомами известно под названием синдрома Маффуччи (Maffucci). Возможно озлокачествление одного из хондроматозных узлов.

\* **3 группа**

## \* Рентгенологическая картина

Трубчатые кости умеренно или значительно укорочены, эпиметафизы булавовидно расширены, вздуты; в метафизах определяются очаги просветления неоднородной структуры за счет костных перегородок, расположенных чаще всего веерообразно. Подобные изменения встречаются в костях таза, лопатках, ребрах. Возможно озлокачествление одного из хондроматозных узлов.

