Тосударственный медицинский университет г.Семей Кафедра травматологии и ортопедии

CPC

Системные дисплазии скелета

Выполнила :Байгалиева М.Т

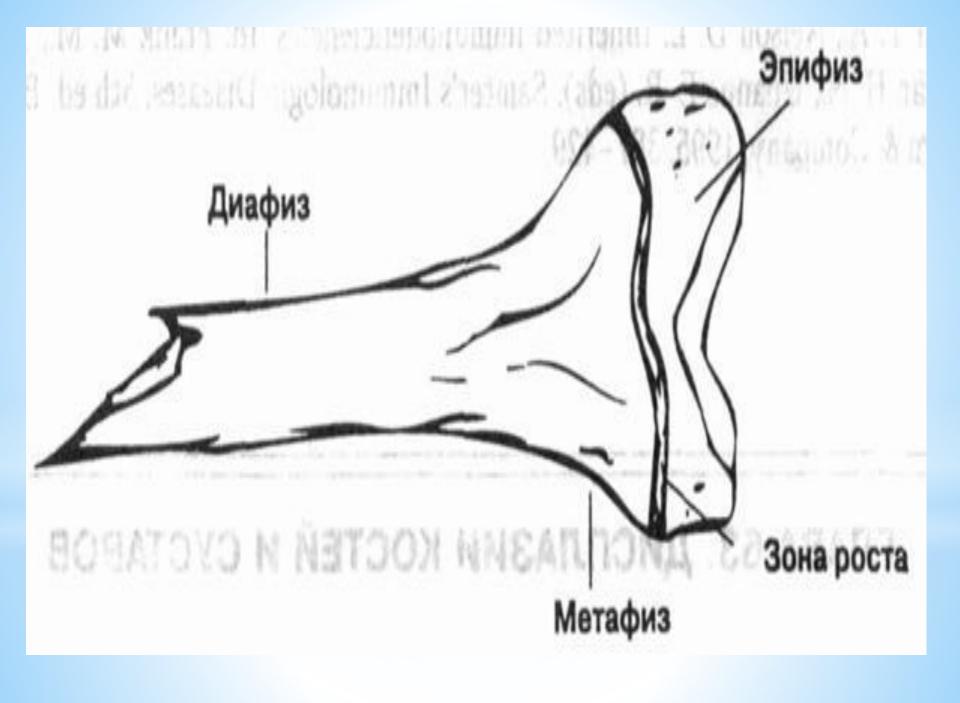
507 гр., ОМФ

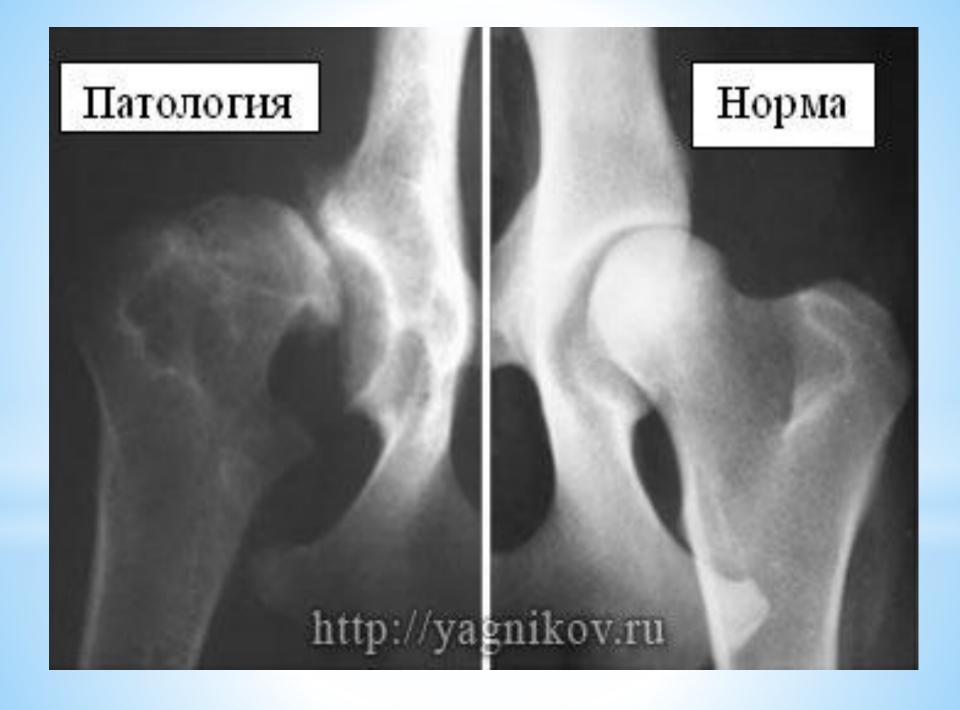
Проверил: Бахтыбаев Д.Т.

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.



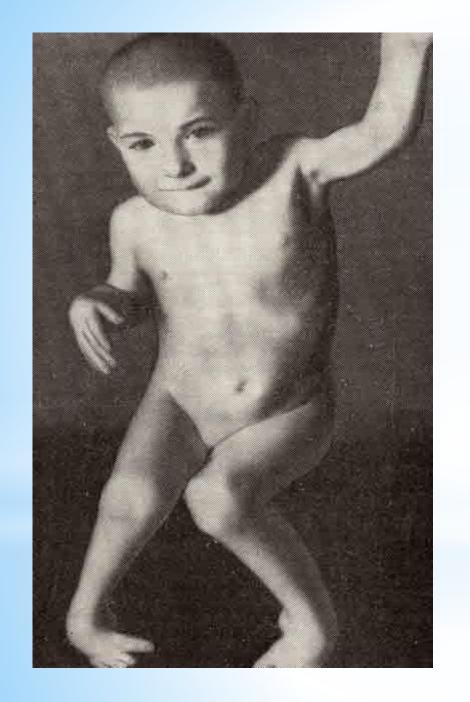


- *Дисплазия метадиафиза (цисхондроплазия). Множественные эпифизарные дисплазии являются системным врожденным нарушением энхондрального окостенения в зонах роста крупных трубчатых костей.
- *Ядра окостенения появляются поздно, развиваются медленно и неправильно, иногда фрагментируются. Энхондральные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

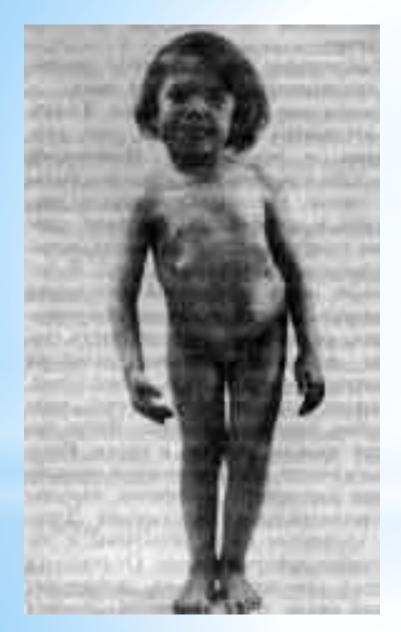
Клиническая характеристика

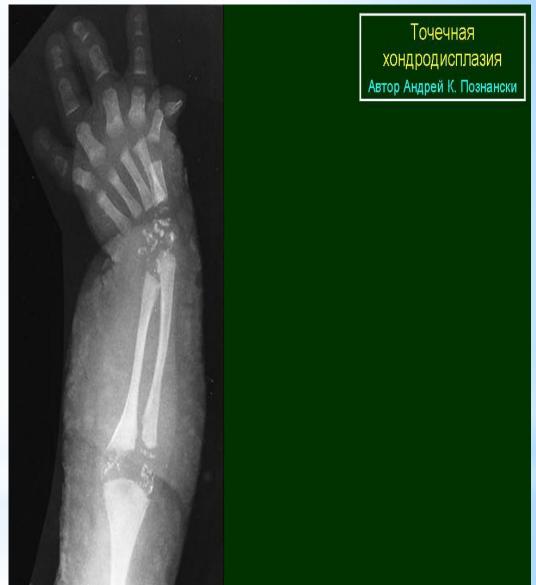
Основными признаками синдрома являются асимметричное укорочение конечностей в связи с точечной кальцификацией эпифизов, контрактуры крупных суставов (30 %), ранний сколиоз небольшое отставание в росте

*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.



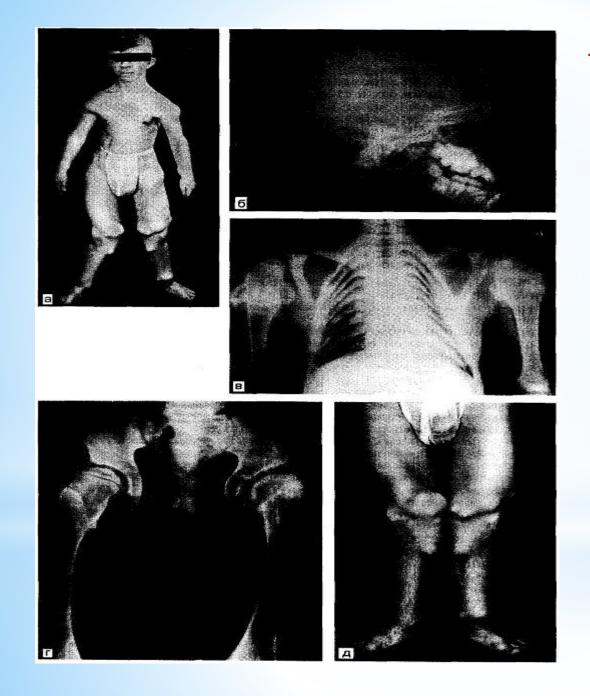


*****2 группа

***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.



