

ISSN 1684-9280

Травматология

ЖӘНЕ

Ортопедия

**БОЛЕЗНЬ ОЛЬЕ****Н.Б. ОРЛОВСКИЙ, А.М. ГУЕВ****Казахская государственная медицинская академия  
Научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии, Астана**

Дисхондроплазия – своеобразный вид хрящевой дисплазии скелета, описанный в литературе под различными названиями: болезнь Олье, множественный хондроматоз костей, энхондроматоз, окостеневающий диатез, хондродисплазия. Термин «дисхондроплазия» наиболее удачно отражает данную патологию. Он предложен леонским хирургом Ollier, который несколько расширил понятие дисхондроплазии, причислив к ней и множественные хрящевые экзостозы, но справедливо объединив под этим термином и так называемый множественный хондроматоз костей [2, 3].

Дисхондроплазия – заболевание врожденное. Сущность его в замедленной и извращенной оссификации эмбрионального хряща. Под влиянием невыясненных агентов, наступающее в норме на 3-4 месяце эмбриональной жизни, замещение хрящевого скелета костной тканью при дисхондроплазии не происходит, в результате чего в метафизарных отделах костей, а иногда и на протяжении всего диафиза или протяжении всего тела плоской кости, остаются крупные очаги необыкновенно эмбрионального хряща.

Поражения костной системы у этих больных широко варьируют: от поражения одной кости до 95 костей. По распространенности поражения целесообразно различать 3 формы дисхондроплазии: монооссальную, олигооссальную, полиоссальную. Полиоссальная форма встречается в 2 раза чаще, определяя тем самым более тяжелую клиническую форму [1, 2].

Как всякий диспластический процесс, болезнь Олье выявляется у детей довольно рано, чаще всего, как только ребенок начинает ходить, так как в этот период при поражении длинных трубчатых костей обнаруживаются деформации, укорочения, хромота. Средний возраст, в котором проявляются первые симптомы заболевания, составляет 2,7 года. Поражения костей кисти и стопы выявляются несколько позже.

Наиболее часто очаги эмбриональной ткани больших размеров располагаются в области дистального метаэпифиза бедра и проксимального метаэпифиза большеберцовой кости. Эта особенность болезни Олье накладывает характерный отпечаток на вид деформаций, проявляющихся варусным положением нижних конечностей за счет галифеобразного искривления диафиза бедра и искривления голени вогнутостью внутрь. Наиболее постоянным симптомом дисхондроплазии у детей является прогрессирующее укорочение. Оно обнаруживается довольно рано, в первые годы ходьбы ребенка, и проявляется хромотой. Наряду с костными поражениями, иногда при дисхондроплазии могут иметь место и другие клинические проявления. К ним в первую очередь относится так называемый синдром Маффучи – развитие ветвистых гемангиом в клетчатке и мышцах, слизистых полости рта и носа [2, 3].

Рентгенологическое исследование при дисхондроплазии имеет решающее значение как для диагностики, так и для изучения течения этого заболевания. Рентгенологическая картина дисхондроплазии характеризуется изменением не только структуры костей, но и их формы. Если впервые увидеть четкую рентгенограмму при болезни Олье, ее рисунок запоминается надолго. В метафизарных участках длинных трубчатых костей при этом заболевании имеются овальные и веерообразные, каплевидные и удлиненные очаги просветления, соответствующие необыкновенно хрящевой ткани. У хрящевых очагов четкие границы с окружающей костью, а при концентрическом расположении, очаги, занимая все пространство до надкостницы и надхрящницы, имеют четкие границы.

Лечение больных с дисхондроплазией представляет трудную задачу в связи с тем, что современные возможности влиять на условия эпифизарного роста, с нарушением которого связаны симптомы болезни, весьма ограничены. Именно поэтому лечение детей с деформацией вследствие дисхондроплазии должно быть уделом опытного ортопеда. Оно должно состоять в разумном сочетании консервативных и оперативных методов. Предпочтение следует отдавать аппаратам внешней фиксации [4, 5].

В качестве примера приводим следующее наблюдение: Больной К., 10 лет, поступил в отделение ортопедии НИИТО с диагнозом: Болезнь Олье. Многоплоскостная деформация правой нижней конечности с укорочением на 23 см. Синдром Маффучи.

При поступлении жалобы на укорочение правой нижней конечности, искривление ее на уровне бедра и голени. Из анамнеза заболевания известно, что впервые деформация обеих нижних конечностей была замечена в 4-х летнем возрасте. В динамике деформация прогрессировала. Производилась коррекция деформации наложением гипсовых повязок. Эффекта практически не отмечалось. В 2000 году осуществлена остеотомия нижней трети левого бедра, дистракционный остеосинтез левого бедра и левой голени аппаратами Илизарова. Имеющиеся деформации на уровне левого бедра и голени устранены.

Общее состояние при поступлении удовлетворительное, кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски, деятельность сердца ритмична, пульс 70 в/мин, АД 110/70 мм. рт. ст. В легких дыхание прослушивается по всем полям. Живот мягкий, безболезненный, физиологические отправления в норме. Локально: на перегородке носа, на слизистой полости рта, на передней поверхности грудной клетки имеются множественные гемангиомы размером от 0,3x0,5 до 1x0,8 см.

Визуально отмечается укорочение правой нижней конечности, искривление бедра на уровне дистального метаэпифиза во фронтальной и сагитальной

плоскостях – genu varum end anticurvatum. Деформация нижней трети голени в виде антикурвационного искривления. При посегментном измерении правой нижней конечности: укорочение бедра на 18 см, голени на 5 см по сравнению с левой нижней конечностью.

На рентгенограмме правой бедренной кости: диафизарный отдел (рис.1) значительно укорочен за счет увеличения хрящевых очагов, в зоне обоих метафизов, контуры которых булавовидно увеличены. Хрящевые очаги размещаются как внутри кортикального слоя, так и по его периферии. Угол

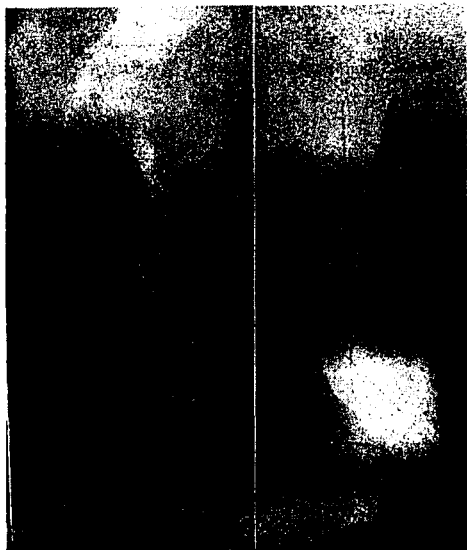


Рис. 1 Рентгенограмма до операции

варусной деформации правого бедра на уровне нижней трети составляет  $35^\circ$ , угол антекурвации до  $30^\circ$ . 23.01.2002г. – операция: остеотомия бедра в зоне очага поражения, шарнирный дистракционный остеосинтез в аппарате Илизарова с учетом плоскостных деформаций дистального метаэпифиза.

Постепенная дистракция с устранением угловой деформации по 1 мм в сутки. Через 3 месяца диастаз

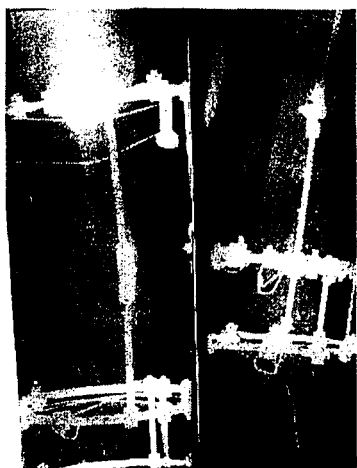


Рис. 2 Рентгенограмма через 3 мес. после операции



Рис. 3 Рентгенограмма через 8 мес. после операции

в зоне остеотомии 8 см, угловая деформация уменьшилась до  $10^\circ$  (рис.2). При этом отмечается перестройка патологической хрящевой ткани в более нормальную по структуре и плотности костную ткань и трансформация перемещенного метаэпифизарного отдела в диафизарный отдел бедра.



Рис. 4 Вид больного перед коррекцией бедра и после коррекции

Кроме того, происходит не только формирование метаэпифизарного регенерата, но и растяжение патологических очагов метафиза. Достигнутая коррекция длины и деформации конечности сохраняется (рис. 3,4).

Таким образом, дистракционный эпифизиолиз позволяет восстановить размеры и форму конечности и создать условия для перестройки пораженной костной ткани в полноценную структуру.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Бегак Д.Б., Одес Л.А. Хондроматоз костей «Болезнь Олье» // Хирургия.- 1938.- № 4.-С. 149-153.
2. Волков М.В. Болезни костей у детей. - М., «Медицина», 1974.
3. Волков М.В., Аренберг А.Л. Смешанные формы фиброзной и хрящевой дисплазии костей // Ортопед.травматол. - 1965.- № 3.- С. 3-9.
4. Крисюк А.П., Лучко Р.В. Новые подходы в лечении больных с дисхондроплазией// V Всесоюзный съезд травматологов-ортопедов: Тезисы докладов. - Ч.II. - Москва, 1988. - С. 158-159.
5. Наумович С.С., Тесаков Д.К., Крючок В.Т. Применение дистракционного остеосинтеза при болезни Олье // V Всесоюзный съезд травматологов-ортопедов: Тезисы докладов. Ч.II. - Москва, 1988. - С. 161-162.