

Рентгенодиагностика врожденных нарушений развития скелета

Врожденные нарушения развития скелета

- **Системные поражения скелета (дисплазии)**
- генерализованное поражение соединительной ткани, в том числе и скелета
- **Локальные поражения сегмента скелета**
- **Аномалии** - незначительные, легко компенсируемые
- **Пороки развития** - грубые, нарушающие нормальную функцию
- **Факторы:**
- **Экзогенные** - механическое повреждение эмбриона, родовые травмы, инфекционные заболевания плода, термические, лучевые, химические и другие воздействия
- **Эндогенные** - патологическое состояние матки, неблагоприятное течение беременности, общие заболевания матери

Системные наследственные нарушения развития скелета

Виды дисплазий

- Несовершенный хондрогенез
- Несовершенный остеогенез
- Несовершенный фиброгенез
- Сочетанные нарушения нескольких тканевых систем
- Классификация дисплазий М. В. Волкова (1982)
 - 1) Эпифизарные дисплазии
 - 2) Физарные дисплазии
 - 3) Спондилоэпиметафизарные дисплазии с поражением позвоночника и тазобедренных суставов
 - 4) Метафизарные дисплазии
 - 5) Диафизарные дисплазии
 - 6) Смешанные формы системных заболеваний скелета (дисплазии - дизостозы)
 - 7) Мукополисахаридозы

Несовершенный хондрогенез

- нарушения, возникающие в процессе эмбрионального и постэмбрионального хрящеобразования и последующей оссификации, которые развиваются в костях энхондрального генеза
- Варианты развития
- торможение хондрогенеза
- усиление хондрогенеза
- Формы
- Эпифизарные дисплазии
- Физарные дисплазии
- Метафизарные дисплазии

Несовершенный хондрогенез

■ Эпифизарные дисплазии

■ возникают в тех отделах скелета, где энхондральным путем из самостоятельных точек окостенения формируется спонгиозная кость - в эпифизах и апофизах трубчатых костей, губчатых костях, телах позвонков

■ Формы

■ Спондилоэпифизарная дисплазия

■ Собственно эпифизарные дисплазии

■ Смешанные формы (дисплазии – дизостозы)

Несовершенный хондрогенез

- Эпифизарные дисплазии
- Спондилоэпифизарная дисплазия
- однотипные изменения позвоночника, отличающиеся по выраженности и распространенности, поражение эпифизов и прилежащих метафизарных отделов трубчатых костей
- Виды
- Спондилодисплазия
- Спондилоэпифизарная дисплазия
- Спондилоэпиметафизарная дисплазия (СЭМД) - врожденная и поздняя
- Метатропическая дисплазия
- Болезнь Книста
- Парастреаматическая дисплазия
- Болезнь Диггви – Мельхиор – Клаузена
- Псевдоахондроплазия

Спондилоэпифизарная
дисплазия

— платиспондилия в
грудном отделе

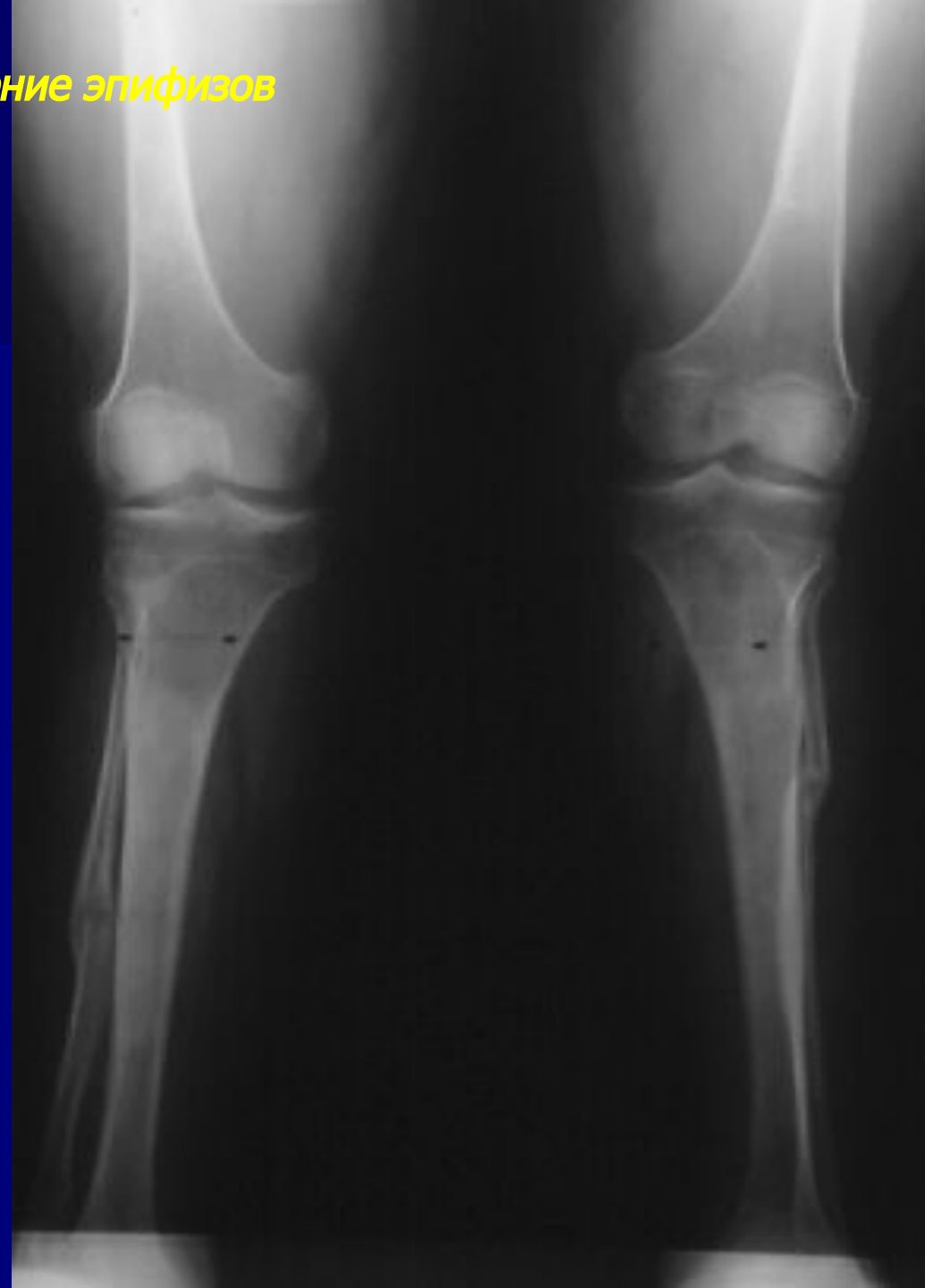
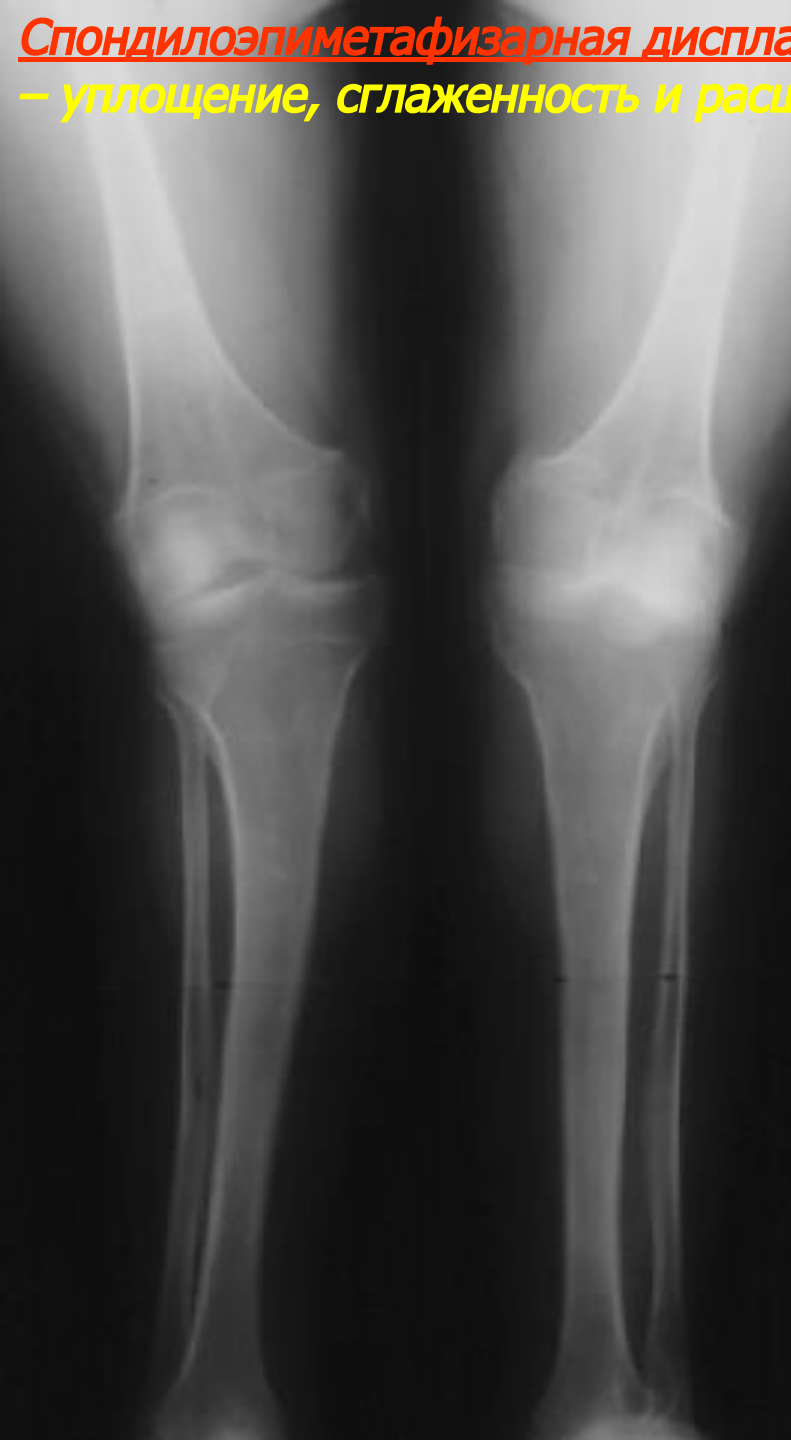


Спондилоэпиметафизарная дисплазия
– уплощение и деформация головок бедра



Спондилоэпиметафизарная дисплазия

– уплощение, сглаженность и расширение эпифизов

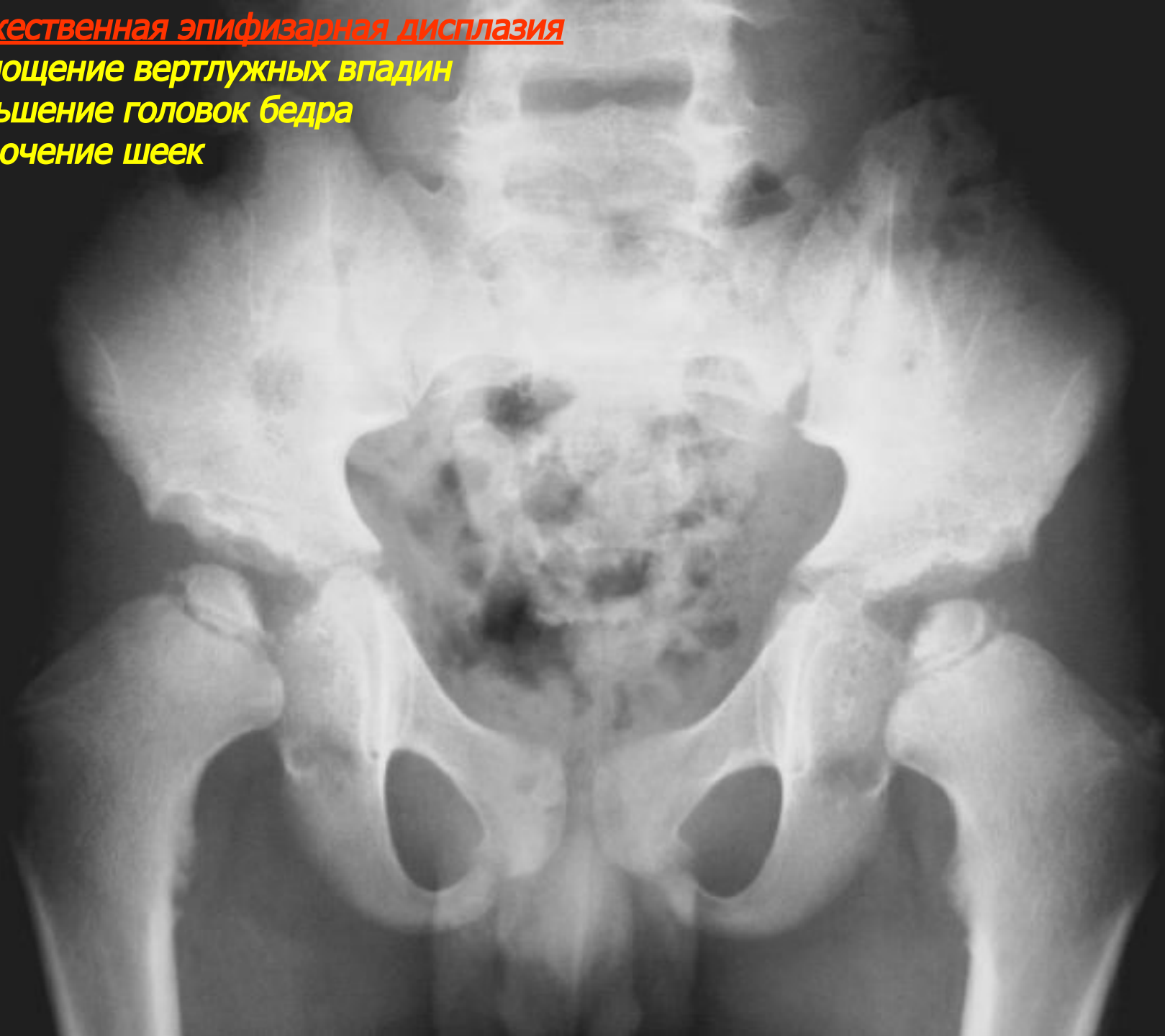


Несовершенный хондрогенез

- Эпифизарные дисплазии
- Собственно эпифизарные дисплазии
- основное место занимает поражение эпифизов, позвоночник интактен или в нем возникают очень незначительные изменения
- Виды
- Множественная эпифизарная дисплазия (болезнь Фейербанка)
- Гемимелическая дисплазия
- Псевдоахондроплазия
- Точечная эпифизарная дисплазия
- Локальная эпифизарная дисплазия тазобедренных суставов

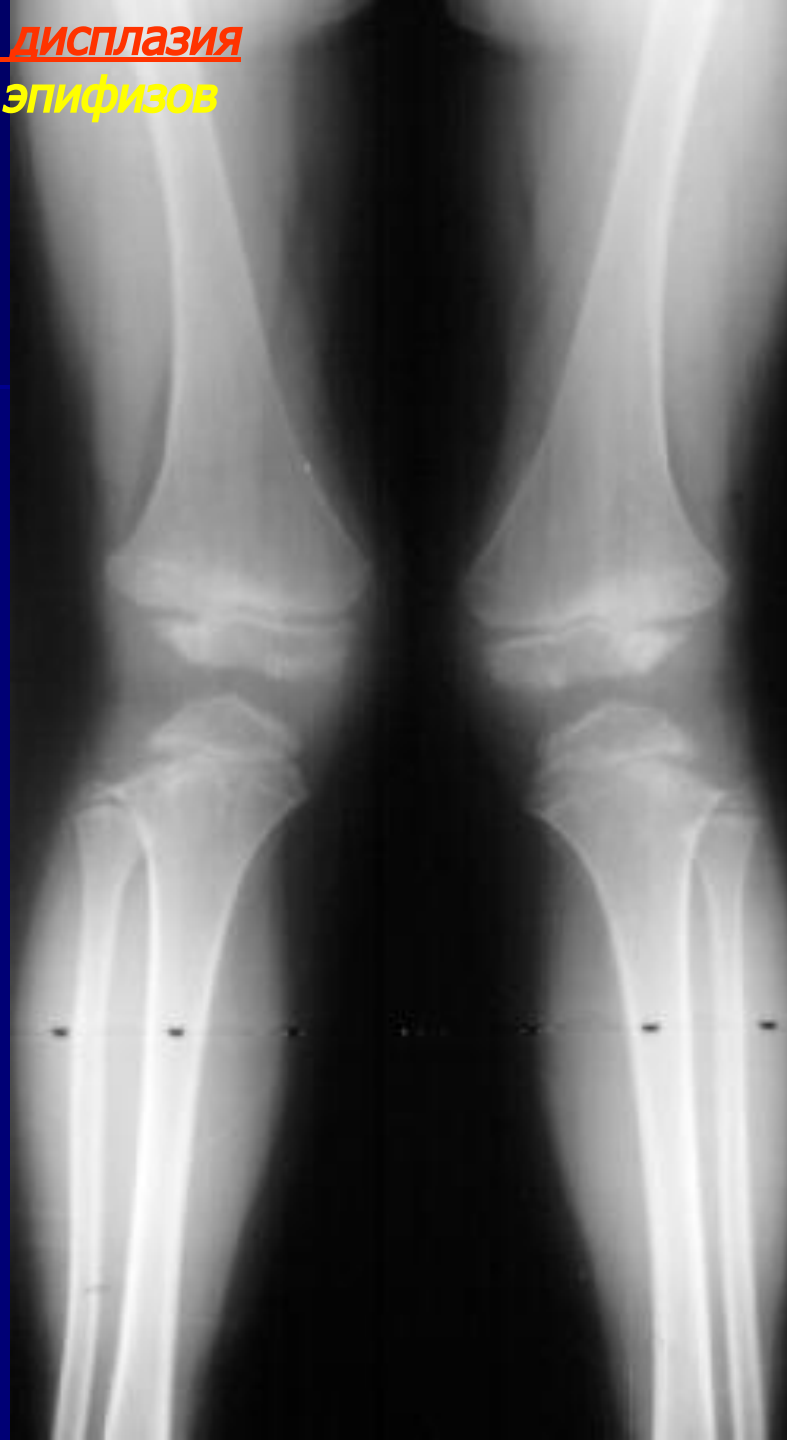
Множественная эпифизарная дисплазия

- уплощение вертлужных впадин
- уменьшение головок бедра
- укорочение шеек



Множественная эпифизарная дисплазия

- уменьшение и деформация эпифизов
- вальгусная деформация



Множественная эпифизарная дисплазия
- Уменьшение и фрагментация эпифизов

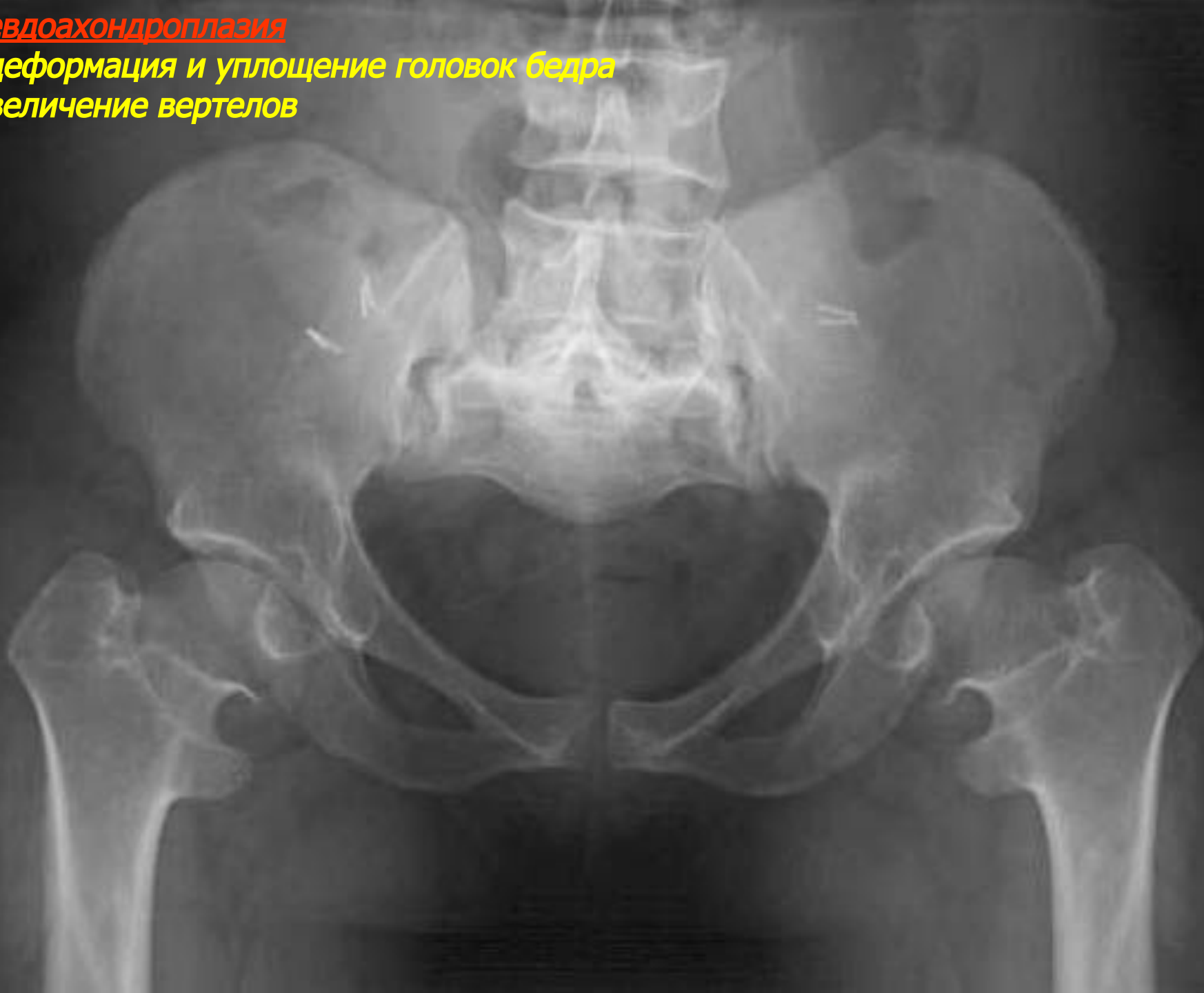


Гемимелическая эпифизарная дисплазия
– увеличение и очаги обызвествления
латерального мыщелка бедра



Псевдоахондроплазия

- деформация и уплощение головок бедра
- увеличение вертелов



Псевдоахондроплазия
– уплощение эпифизов
– расширение метафизов
– укорочение и утолщение
диафизов

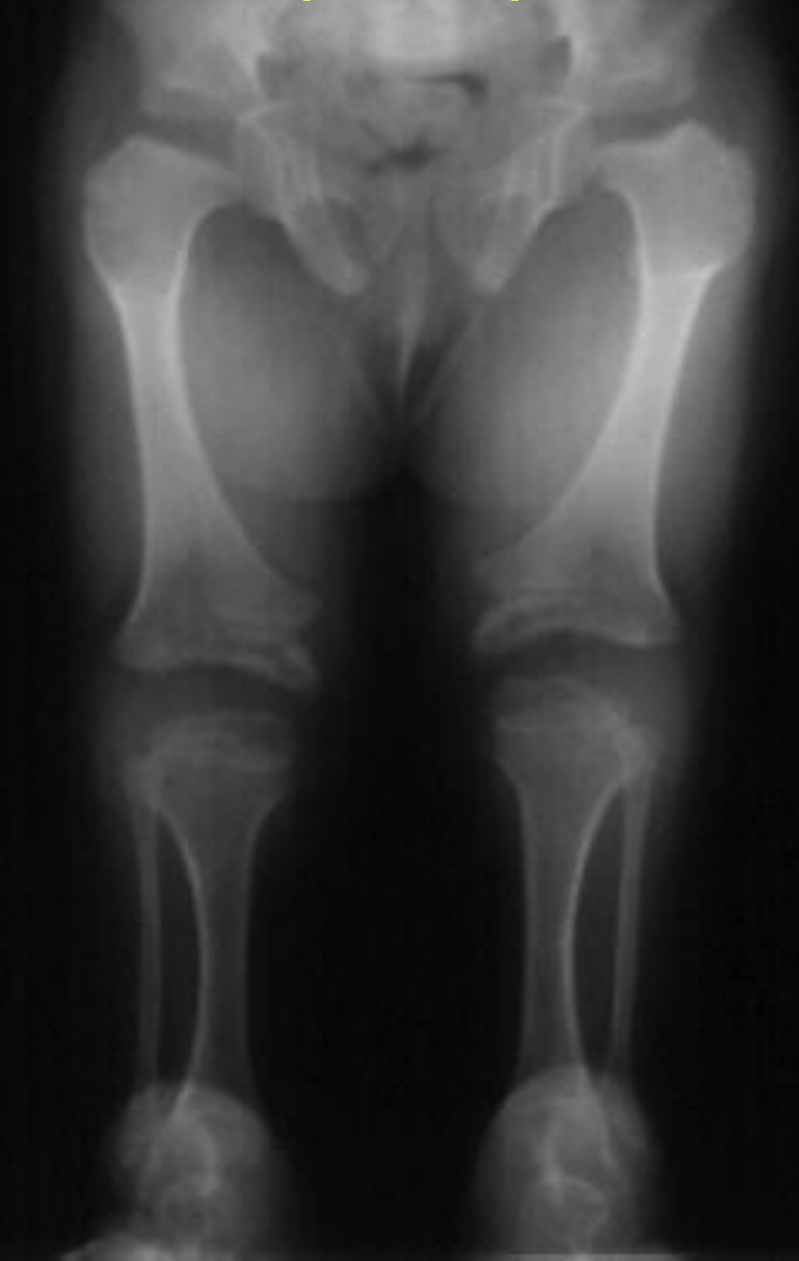


Несовершенный хондрогенез

- Эпифизарные дисплазии
- Смешанные формы (дисплазии – дизостозы)
- заболевания, при которых выраженные признаки хрящевой дисплазии сочетаются с изменениями в органах и тканях других тканевых систем
- Виды
- Диастрофическая дисплазия (эпифизарный дизостоз, диастрофический нанизм)
- Синдром Клиппеля – Фейля – Шпренгеля
- Множественная деформирующая суставная хондродисплазия (болезнь Волкова)
- Спондилокостальный дизостоз
- Трихоринофалангеальная дисплазия

Диастрофическая дисплазия

- тазобедренные суставы – недоразвитие головок, расширение шеек
- коленные суставы – уплощение и деформация эпифизов



Диастрофическая дисплазия

– утолщение, укорочение и деформация пястных костей и фаланг





Синдром Клиппеля – Файля - Шпренгеля
– укорочение и расширение шейных позвонков



Несовершенный хондрогенез

- Физарные дисплазии
- нарушение хондрогенеза в зоне физарного росткового хряща, за счет которого растут в длину все длинные и короткие трубчатые кости
- Варианты развития
- торможение хондрогенеза и замедление роста кости
- интенсификация роста костей
- избыточное хрящеобразование
- Формы
- Генерализованные формы
- Локальные формы
- Смешанные формы (дисплазии – дизостозы)

Несовершенный хондрогенез

- Физарные дисплазии
- Генерализованные формы
- характеризуются поражением физарных зон всех трубчатых костей
- Виды
- Ахондроплазия (болезнь Парро - Мари)
- Гипохондроплазия
- Экзостозная хондродисплазия
- Арахнодактилия (болезнь Марфана)
- Хондроэктодермальная дисплазия (синдром Эллис - ван-Кревельда)

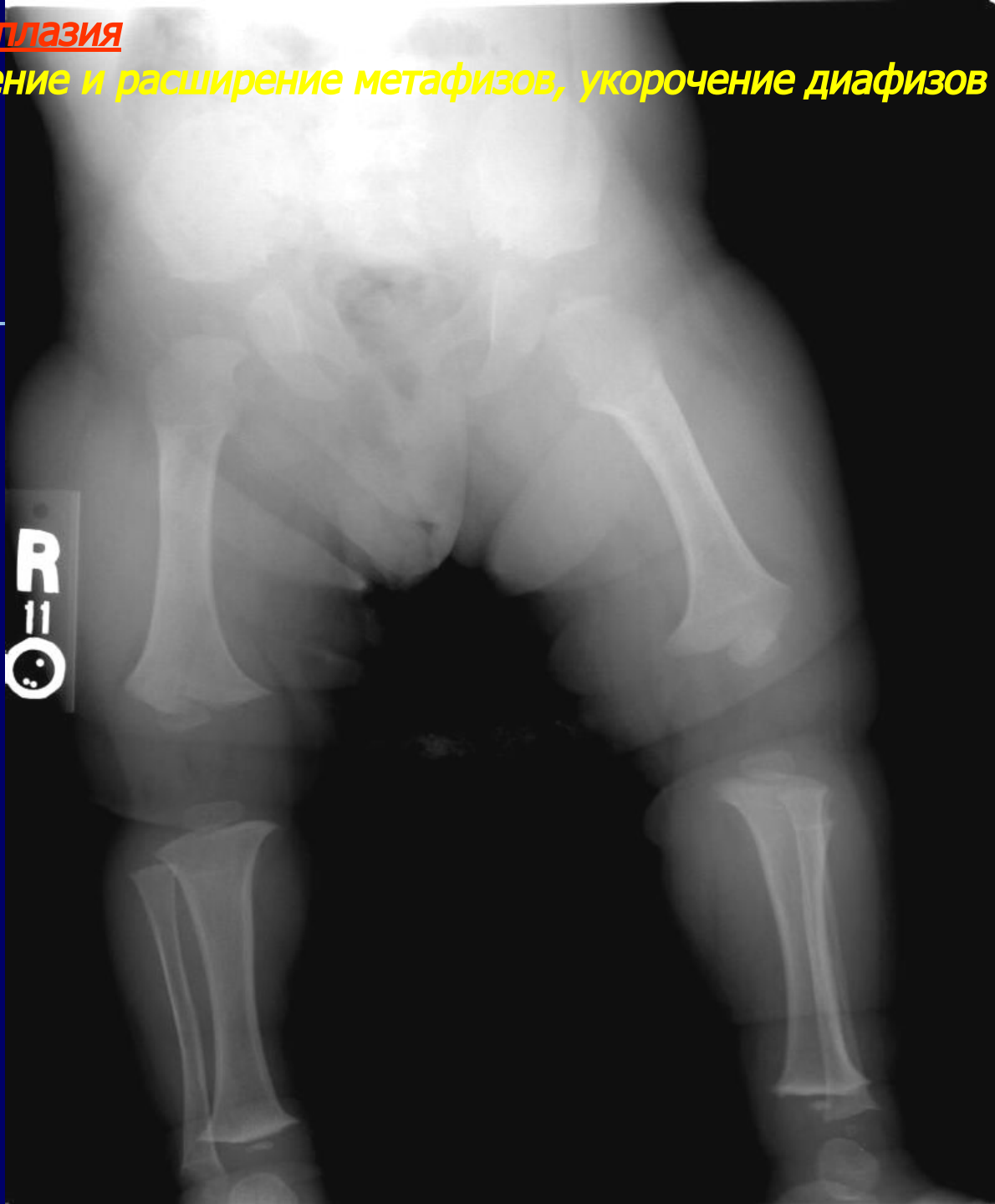
Ахондроплазия

– укорочение основания черепа, увеличение свода, нижней челюсти



Ахондроплазия

– вдавление и расширение метафизов, укорочение диафизов



Ахондроплазия

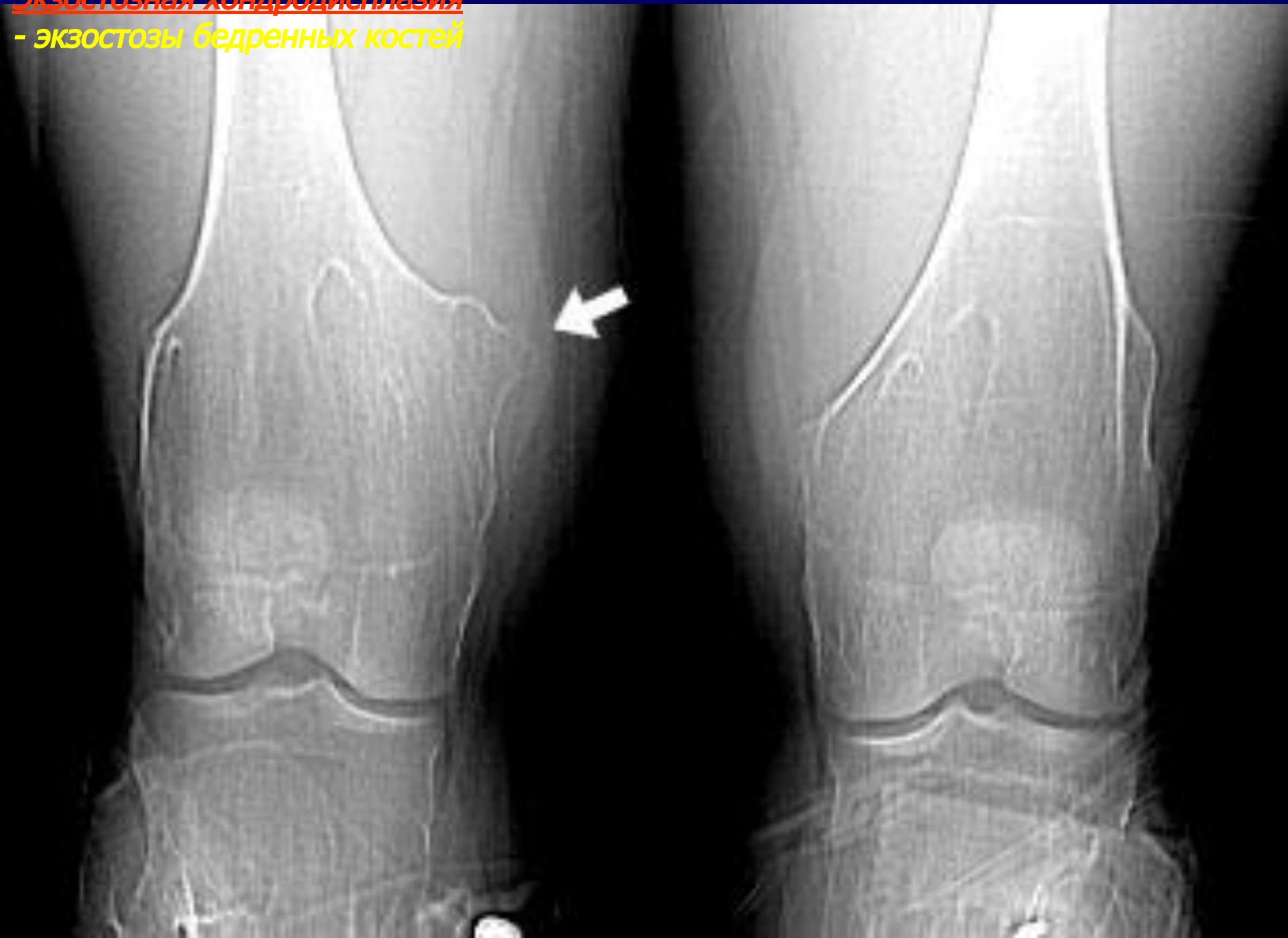
- Кубовидная и клиновидная деформация позвонков



Ахондроплазия – изодактилия, кисть широкая, фаланги укорочены
- полидактилия



Экзостозная хондродисплазия
- экзостозы бедренных костей



Экзостозная хондродисплазия
- экзостозы локтевой и лучевой костей

⊙₅ 2²Г



⊙₅ 2²Р



Экзостозная хондродисплазия
- экзостозы берцовых костей



Несовершенный хондрогенез

■ Физарные дисплазии

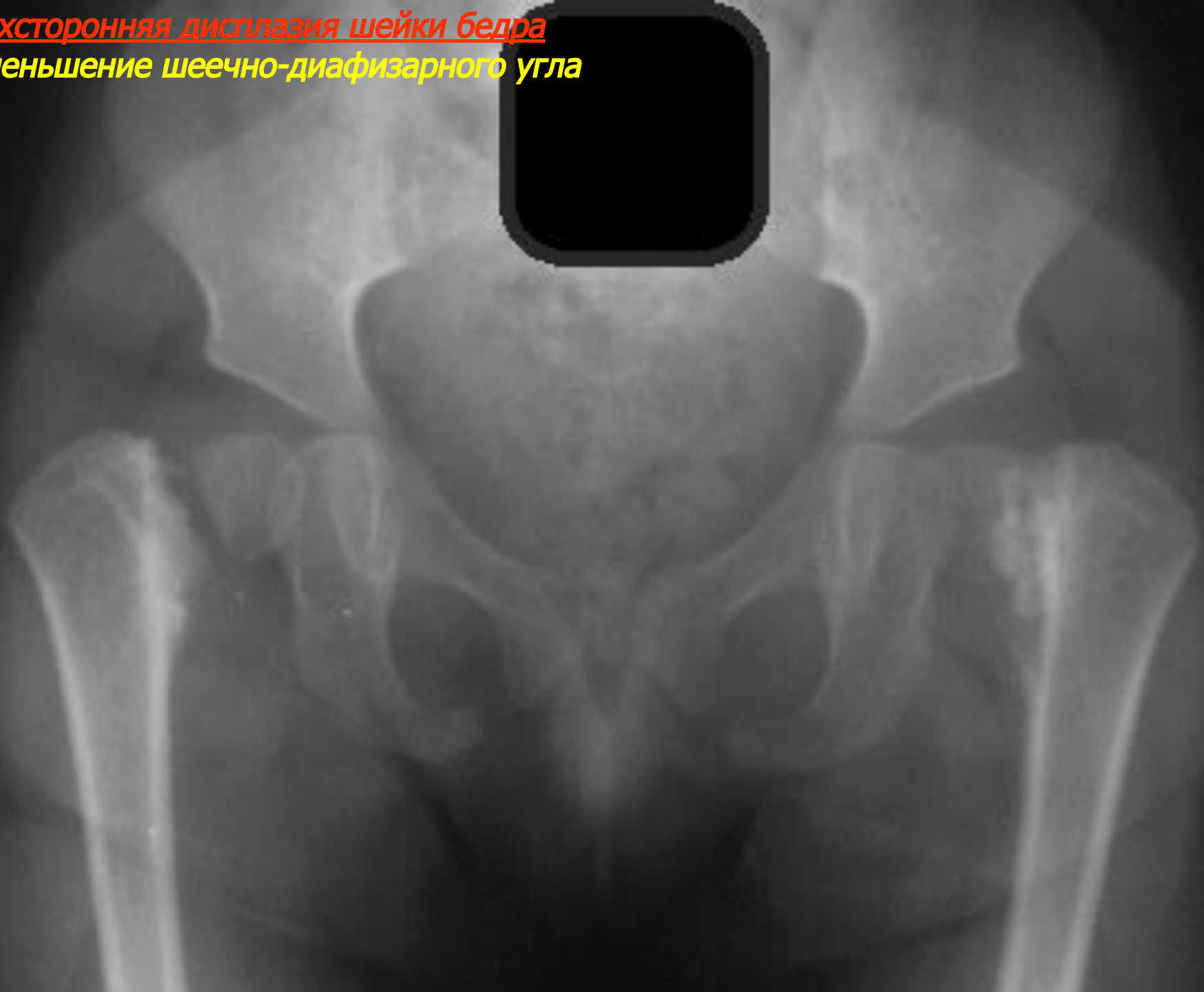
- Локальные формы

- первичное, врожденное, в ряде случаев наследуемое поражение физарного хряща, которое характеризуется постепенно нарастающими деформациями, типичными для каждого вида дисплазии и зависящими от ее локализации

■ Виды

- Дисплазия шейки бедренной кости (соха vara)
- Дисплазия проксимальной зоны роста большеберцовой кости (болезнь Эрлахера – Бланта)
- Дисплазия шейки плечевой кости
- Дисплазия дистальной зоны роста лучевой кости (болезнь Маделунга)
- Дисплазия вертлужной впадины (болезнь Отто)

Двухсторонняя дисплазия шейки бедра
- уменьшение шеечно-диафизарного угла

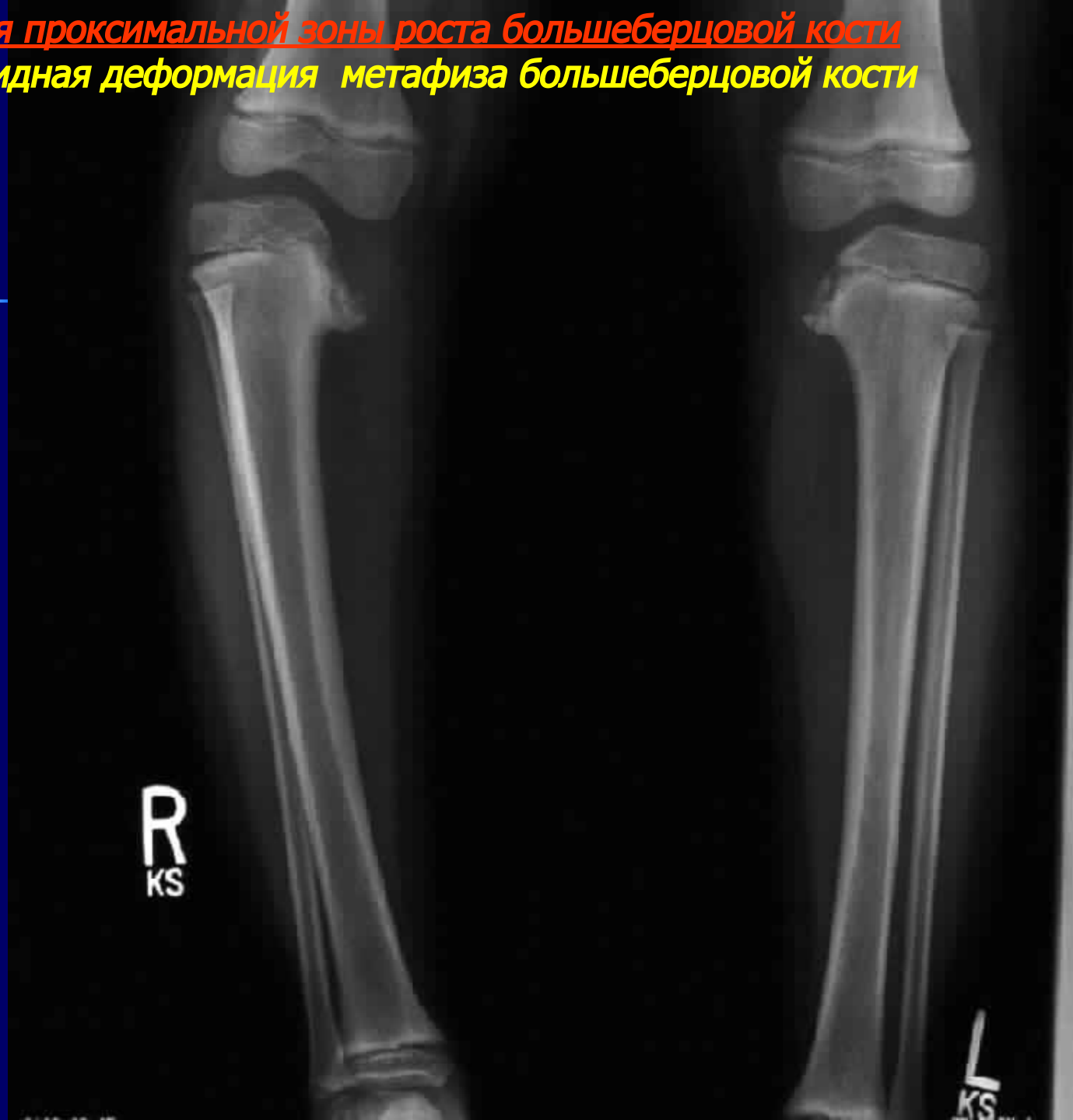


Дисплазия шейки бедра справа

- уменьшение шейчно-диафизарного угла



Дисплазия проксимальной зоны роста большеберцовой кости
– клювовидная деформация метафиза большеберцовой кости



Дисплазия
проксимальной зоны
роста
большеберцовой
кости



Дисплазия шейки плеча

– уменьшение шейечно-диафизарного угла,
смещение головки вниз,
ротационный подвывих



Дисплазия дистальной зоны роста лучевой кости

– задний подвывих локтевой кости, угловая скошенность эпифиза луча



R
17
⊙



Дисплазия дистальной зоны роста лучевой кости

- угловая скошенность и укорочение эпифиза луча
- полулунная кость между лучом и локтевой костью
- треугольный лучезапястный сустав

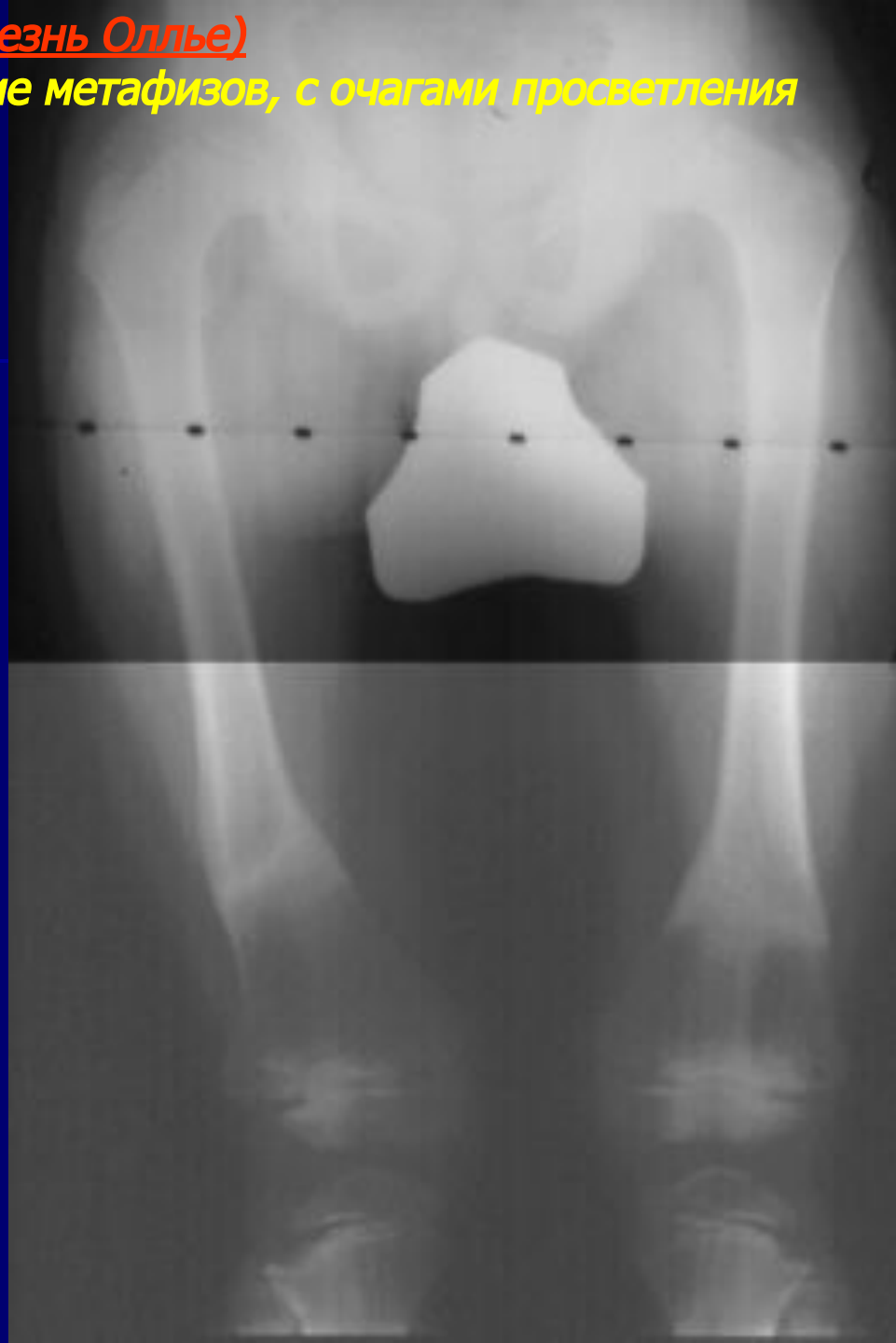


Несовершенный хондрогенез

- Метафизарные дисплазии
- нарушение хондрогенеза в метафизарных зонах трубчатых костей, за счет которых в норме происходит рост костей в длину
- усиленное размножение хряща в метафизарной хрящевой зоне роста с нарушением процессов кальцификации и оссификации
- торможение роста костей в длину
- Виды
- Дисхондроплазии (болезнь Оллье)
- Синдром Маффучи
- Метафизарные хондродисплазии - тип Янсена, тип Шмида, тип Мак-Кьюсика

Дисхондроплазия (болезнь Оллье)

– вздутие и расширение метафизов, с очагами просветления



Дисхондроплазия (болезнь Оллье)
– обызвествление хрящевых масс



Синдром Мафуччи

– вздутие метафизов костей (энхондромы) правой кисти

R
BM



Синдром Мафуччи (продолжение)

– деформация метафизов и обызвествление хрящевых масс левой кисти



Синдром Мафуччи
- энхондрома малого вертела



Синдром Мафуччи (продолжение)
- метафизы бедренных костей

