

СРИ:Пертес ауруының емі.Мешел және мешел
тәрізді аурулар.Сүйектегі диспластикалық
үрдістері.

Орындаған:Кабылдинов А.Е.

Жоспар

- Пертес ауруы: этиология, патогенез, клиника диагностика, емі.
- Рахит : этиология, патогенез, клиника диагностика, емі.
- Сүйектегі дисплазиялық үрдіс

Пертес ауруы

- Пертес ауруы(Легга-Кальве-Пертес) – бұл сан сүйегі бас жағының және оның буындық шеміршегінің қанмен жеткіліксіз қамтамасыз етілуі, артынан некрозға айналуы салдарынан туындайтын сан сүйегі мен жамбас буынының ауруы, ол остеохондропатия аурулары тобына жатады.



ЭТИОЛОГИЯ

- Пертес ауруының негізгі себебі: сан сүйегі басының қанмен қамтамасыз етілуінің тоқтауы.
- Осы қанмен қамтамасыз етілуінің тоқтауына алып келетін бірнеше факторлар бар: туа пайда болған және жүре пайда болған.
- Туа пайда болған факторға *Миелодисплазия* жатады. Миелодисплазия кезінде сан жамбас буынының иннервациясы төмендейді және тамырлар саны азаяды.

- Жүре пайда болған факторлар:

Травма

Инфекция, синовит

Гормональді фонның өзгеруі

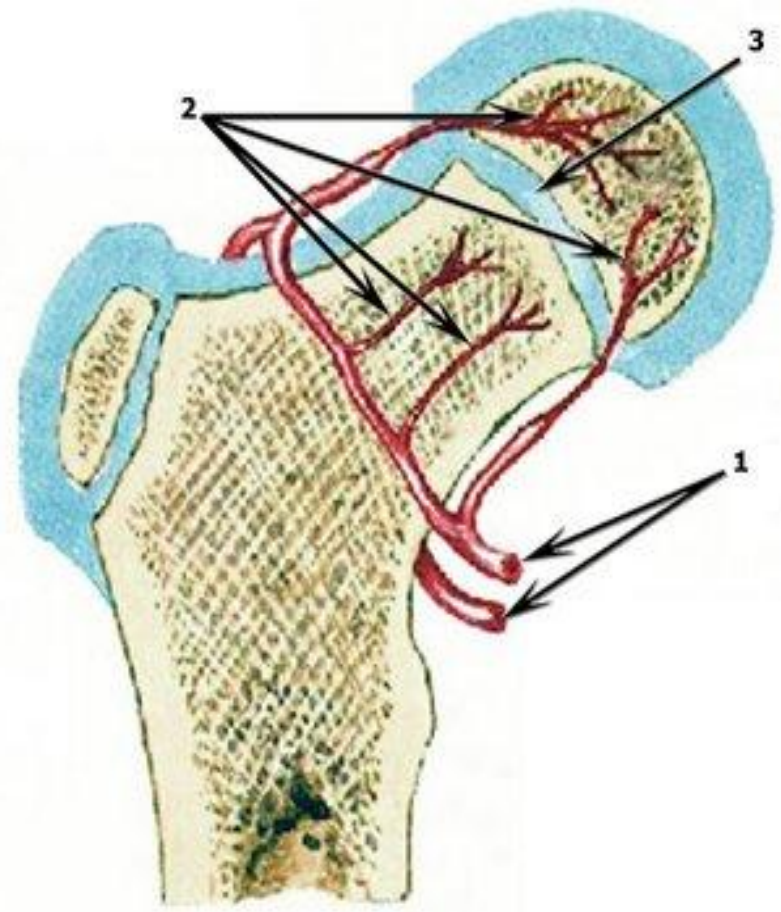
Кальций, фосфор алмасуының бұзылыстары

Маңызды: Пертес ауруы сан жамбас

буынының қанмен қамтамасыз етілуінің толық тоқтауы кезінде ғана пайда болады, ал осыған алып келетін жүре пайда болған факторлар болып табылады.

Жамбас-сан буынының қанмен қамтамасыз етілуі(10-12)

- 1.Ішкі және сыртқы айналмалы артериялар
- 2.Айналмалы артериялардың жоғарылаған тармақтары
- Өсу зонасы



Патогенез

5 сатысы бар:

- Некроз
- Екіншілік импрессионды сыну-зақымдалған аймақта сынуы
- Фрагментация-некрозды тіндердің ыдырауы
- Қалпына келу-дәнекер тіннің өсуі
- Шешілуі, нәтижесі-дәнекер тіннің сүйекті тінмен алмасуы

Клиника

- Бастапқыда ауырсыну сезімімен көрінеді, кейіннен импрессионды сыну сатысында ауырсыну сезімі күшееді, барлық аяққа иррадиация береді. Уақыт өте келе ауырсыну сезімі басылады, бірақ ақсаңдау және қимыл-қозғалстың шектелуі сақталады. Кейбір жағдайларда аяқтың қысқаруы байқалуы мүмкін.

Диагностика

- Кэттэролл бойынша:
- 1 саты: асептикалық некроз сатысы кезінде рентгенограммада айқын өзгерістер байқалмайды, тек қана буын қуысының ұлғаюы байқалады.
- 2 саты импрессионды сыну кезінде сан сүйегінің басы гомогенді қараюы анықталады. Gage симптомы көрінеді-эпифиздің латеральді бөлігінде остеопороз сегменті анықталады.
- 3 саты фрагментация сатысында эпифиздің фрагменттелуі көрінеді. Ақшыл фон-дәнекер тін өскен аймақ.

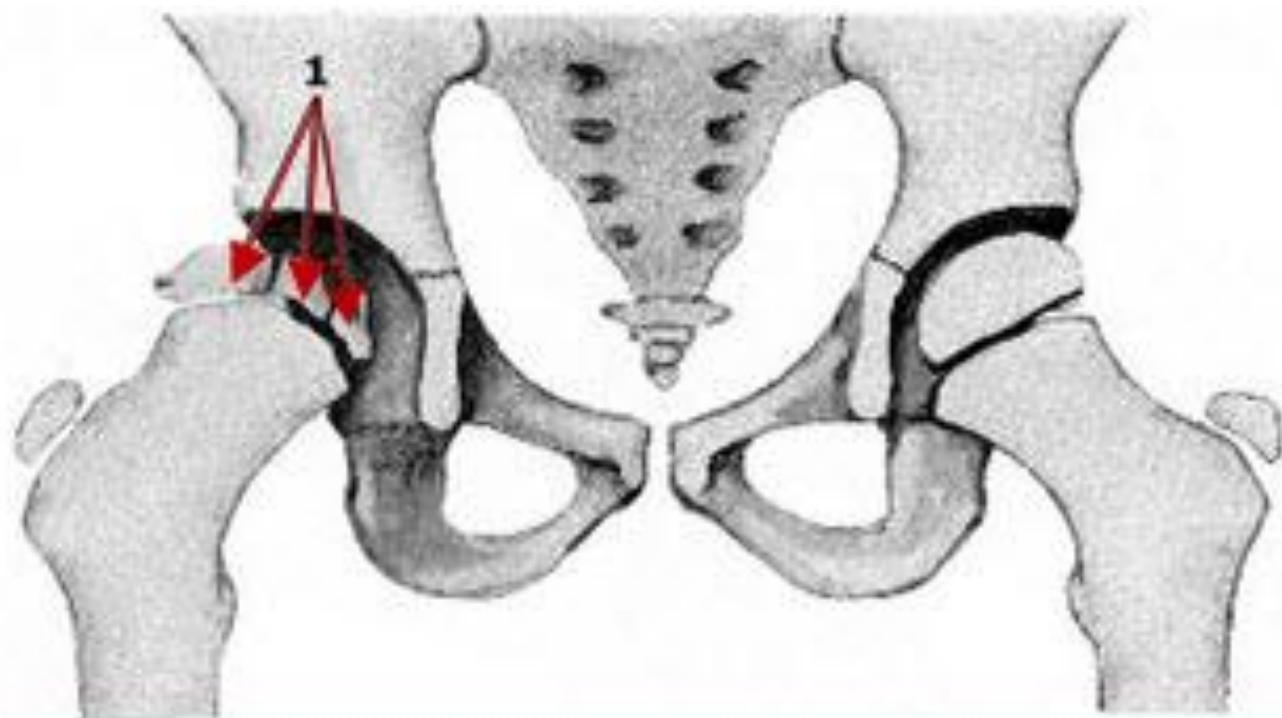
- 4 сатысында фрагментация жойылады, дөңгелек пішінді киста тәрізді ағарулар анықталады.
- 5 сатысында сурет қалыпты, бірақ сан сүйегінің басы деформацияланған, ұзындығы кішірейген.

I Начальная стадия

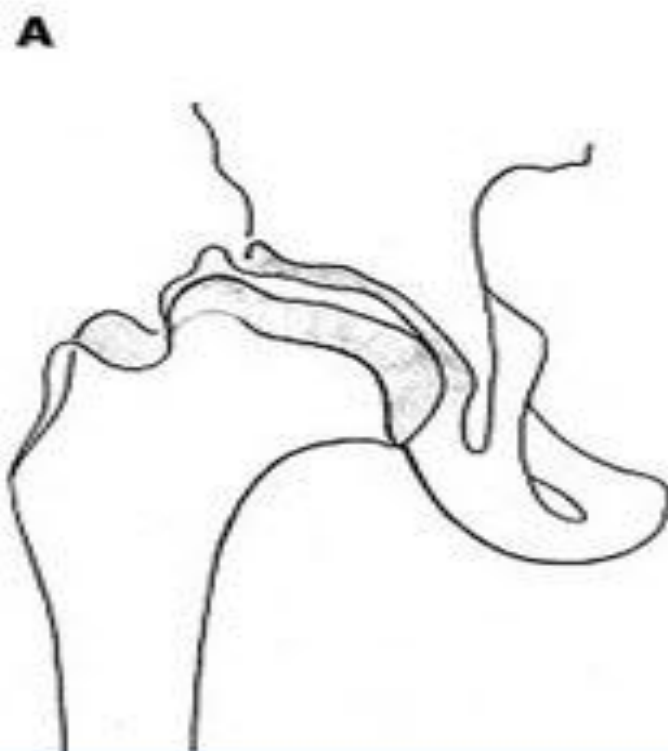
мальчик 8 лет, жалобы на боли в левом тазобедренном суставе



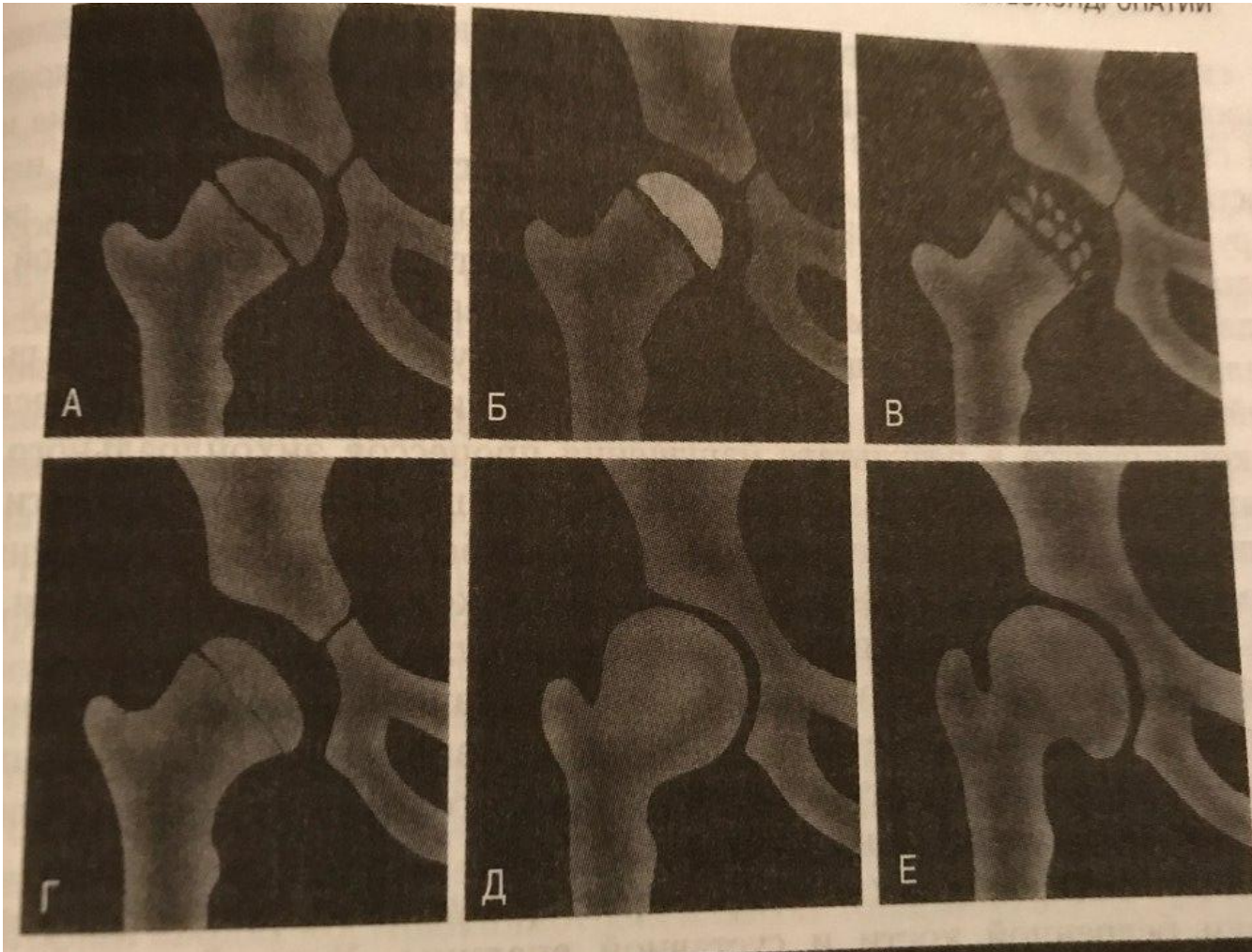




Картина болезни Пертеса в стадии
фрагментации.
1. Фрагменты эпифиза головки бедра.



Седловидная деформация головки бедра у ребенка с болезнью Пертеса.
А. Схема тазобедренного сустава.
Б. Артропневнограмма тазобедренного сустава.



Диагностика



Рисунок А

Рисунок Б

Классификация Сальтера — Томсона

Группа I – субхондральді сыну сызығы Лауэнштейн қалпында ғана көрінеді.

Группа II – сыну сызығы эпифиздің алдыңғы бөлімінде, сан сүйегі басының латеральді бөлігі сақталған.

Группа III – сыну сызығы эпифиздің латеральді бөлігінде.

Группа IV – сыну сызығы эпифиздің барлық бөлімінде орналасқан.

Емі

Консервативті:

Жүктемелерді азайту

Скелетного вытяжения, гипс

Массаж, ЛФК

Электрофорез кальций

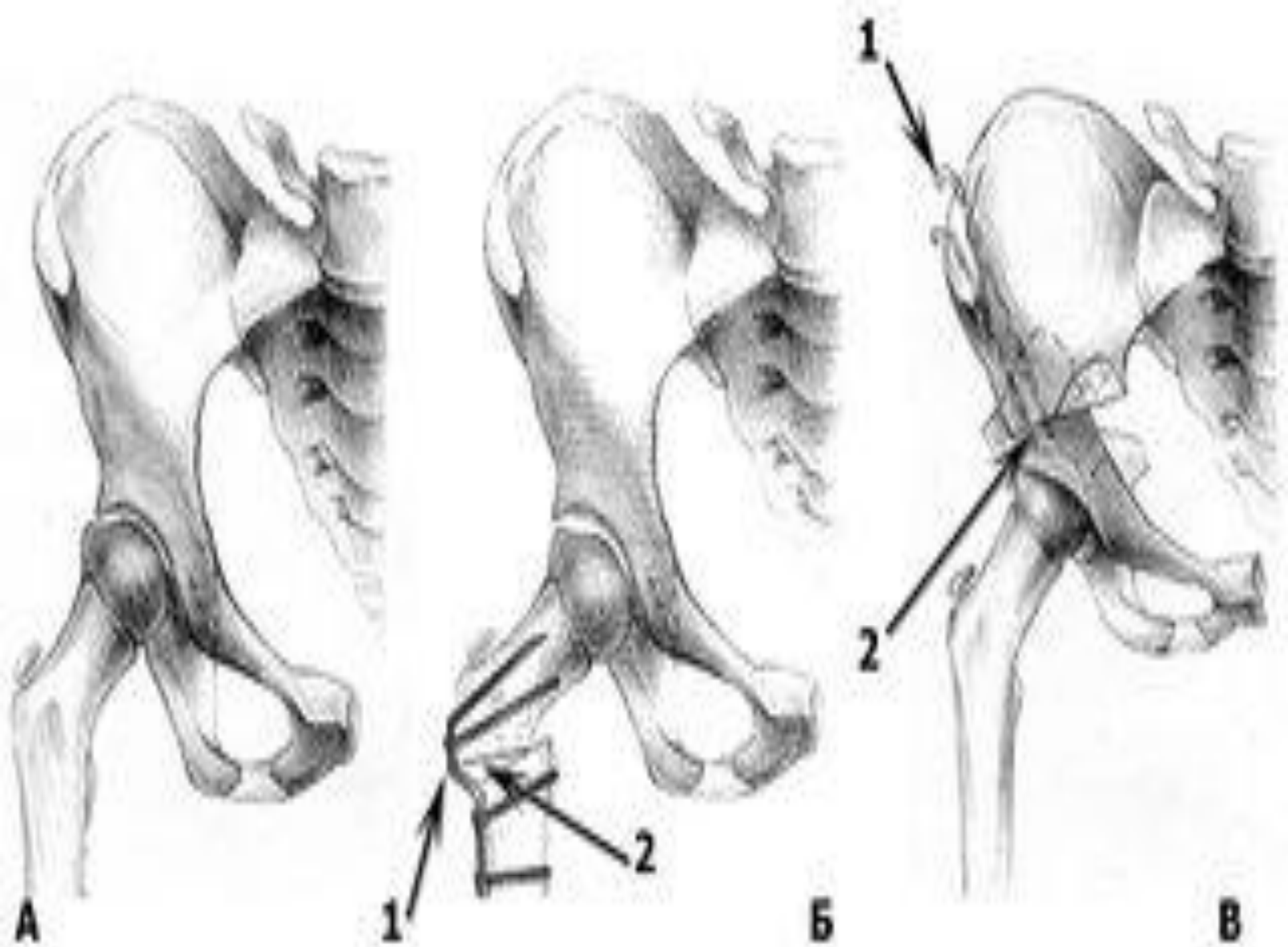
Хирургиялық емі:

Солтер бойынша ұршық ойығының
транспозициясы, медиализирлеуші остеотомия



Ортопедические приспособления,
используемые для лечения детей с
болезнью Пертеса.

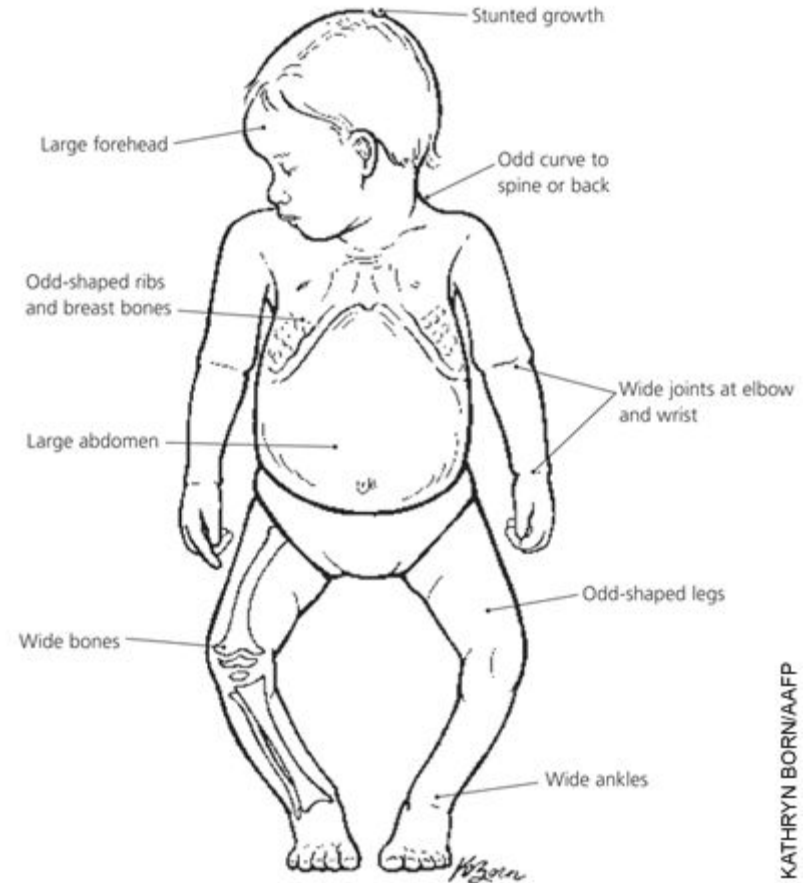
А. Гипсовая повязка-распорка по Ланге.
Б. Шина д.м.н. профессора И.И.
Мирзоевой.



РАХИТ

Д витамині аздығына байланысты кальций-фосфор зат алмасуы өзгерісімен, сүйектердің менералдануы мен сүйек құрылуының және негізгі ағзалармен жүйелер қызметінің бұзылуымен сипатталатын ауру.

Мешел (Рахит) – гректің « арқа жоны » деген мағынаны білдіретін « рахис» сөзінен шыққан, өйткені мешелмен ауырған бала омыртқасының зақымдануы ертеден белгілі.



Этиология, патогенез

- Этиологиясы Мешел ауруы пайда болуының түпкі себебі- Д витаминінің жетіспеуі. Ол осы витаминнің тағамда аз болуына немесе сәби организмінде жеткілікті мөлшерде түзілмеуіне байланысты. Оған әсіресе ультра күлгін сәулесі жетпеуінің мәні зор.
- Мешелдің пайда болуына әсер ететін факторлар:
- Таза ауа мен күн сәулесінің жеткіліксіздігі;
- Полигиповитаминоз;
- Шала және егізтуу;
- Нәрсіз, бірыңғай жасанды тамақтандыру;
- Диарея, ішек дисбактериоздары
- Перинаталдық энцефалопатиялар,
кұрысуға қарсы емдік дәрілер әсерлері және дене қимылының аздығы
- Ішектен ас сіңу бұзылысының синдромдары
- Экологиялық жағымсыз әсерлер.

Клиническая картина

.Клиникасы. 4 кезеңі бар:

1. бастапқы кезең- вегетативті жүйке жүйесіндегі бұзылыстар және сүйек өзгерістері мен сипатталады. 2-3 айлық ауру балада үлкен еңбегінің ауданы үлкейіп, босан болады, бас сүйек жігі яғни желке жұмсарады (краниотабес). Бас сүйектің жұмсатығы қара құстың (желке сүйегінің) жалпаюына әкеледі. Бұл кезде вегетативті жүйке жүйесіндегі бұзылыс тершендік, сәби жастыққа басын шайқап, үйкей беретіндіктен желке шаштың түсуі, мазасыздық, үрей, қорқу, ұйықтап жатқанда селк ете түсу сияқты өзгерістермен байқалады. Қандағы негіздік фосфатаза белсенділігінің жоғарлап, зәрде аммиак, амин қышқылдары мен фосфор көбейіп, ол ащы иісті болады.

- *2. Дер кезеңі-* сүйек жүйесінде анық талатын өзгерістерімен сипатталады.
- а/ Бас сүйектері жағынан-сүйек талшықтарының шамадан тыс өсуіне байланысты төбе мен маңдайдың дөңестігі, үлкен еңбектің уақтынан кеш жабылуы, тістерінің кеш шығуы байқалады
- б/ Кеуде сүйектері жағынан-5-8 қабырғаларында « мешелдік таспих» пайда болады. Қабырғалар жұмсақ, иілгіш,көкірек қуысының шет жақтары жалпайып, кеуденің төменгі апертурасы ұлғаяды, көк еттің бекітілген жолағына сәйкес қабырға ішке қарай майысады. Осылайша Гаррисон сайы – мешелдік патогномоникалық белгілерінің бірі көрініс табады. Баланың төсі «құс төс» немесе «етікші төс» болып өзгереді.

- в/ Аяғы «Х» немесе «О» тәріздес болып өзгереді, жамбасы қушық болады, табаны жалпақ «түйе табан» болып келеді, түтікше сүйектердің өзгеруі – білек және балтыр сүйектерінің бас жағының « мешелдік білезік», саусақ буындарының жалпаюы « інжу жіптер» білінеді.
- г/ Бұлшық еттердің күші төмендеп сіңірлері әлсізденеді. Құрсақ шандырының, ішектер тонусының нашарлауынан (атония) сәбидің іші үлкейеді «кұрбақа іші» , оның уақытында басын ұстауы, отыра бастауы, тұруы, жүруі кешігеді. Бала отырғанда бәкіше бүктеліп қалады.

- **3. Айығу (Реконвалесценция)** кезеңінде нерв жүйесінің зақымдану белгілері жойылады, сәбидің сүйегі қатайып, тістері шығады, тұру және жүруі қалпына келеді.
- **4. Қалдық өзгерістер** кезеңінде рахит процесі аяқталып , бұлшық ет гипотониясы, анемия т.б өзгерістердің мүлдем жойылуы не олардың азайып, кейбіреулерінің тек ізі қалуы мүмкін . Сүйек өзгерістері өмірлік қалады.



Облысение на затылке
младенца при рахите.

**Деформация костей черепа
(краниотабес) при рахите.**



**О-образное искривление
нижних конечностей.**





Рахитический горб:
дугообразное
искривление
позвоночника

- отмечаются варусно-саблевидная деформация нижних конечностей, деформация черепа и грудной клетки, рахитические браслетки.



Мальчики 6 лет, больные
витамином-D-
резистентным рахитом
(а) и почечным
тубулярным ацидозом
(б): а — выраженная
варусная деформация
нижних конечностей;
б — задержка
физического развития
и вальгусная
деформация нижних
конечностей.



Классификация

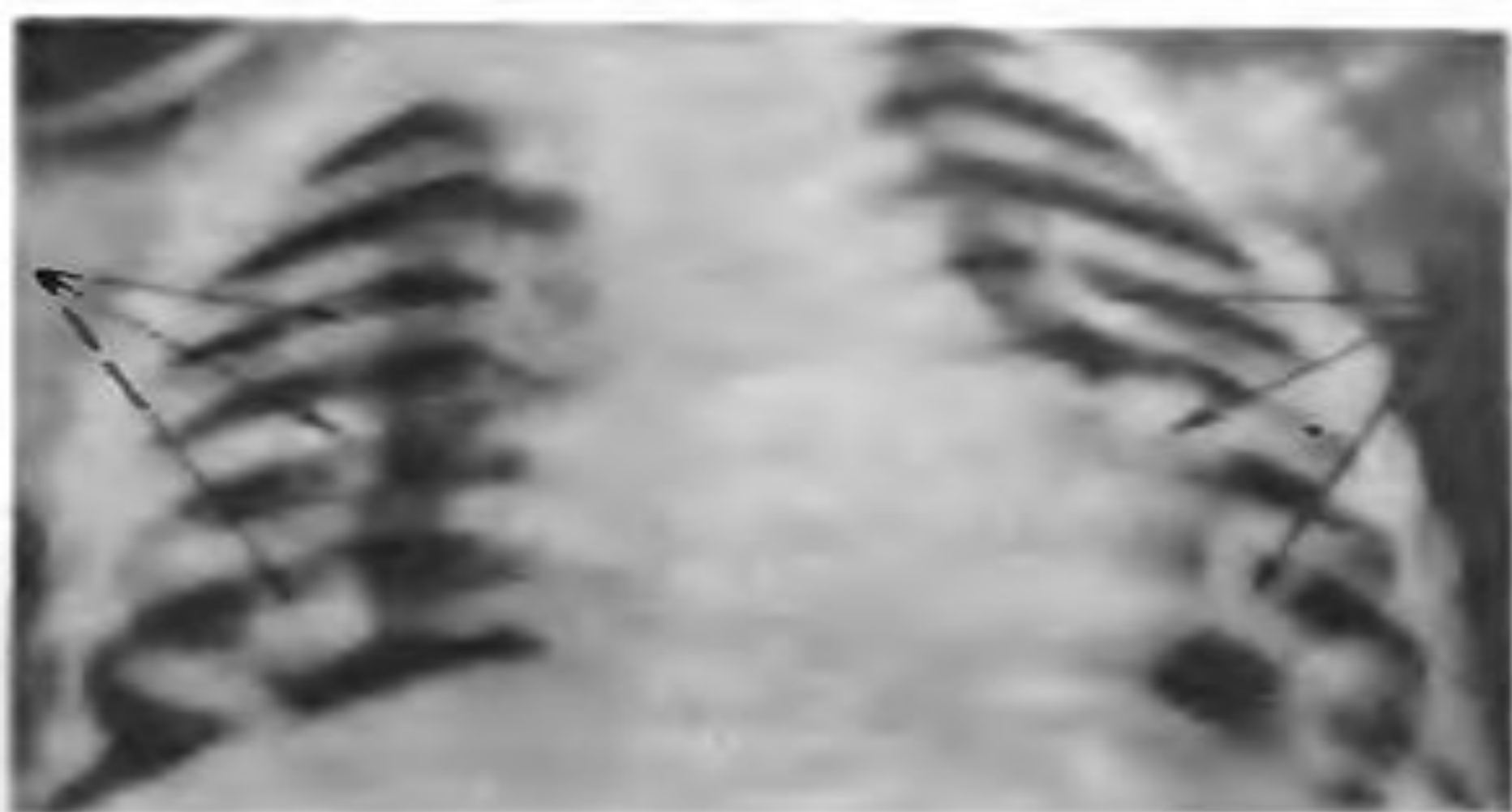
Период болезни	Тяжесть течения	Характер течения
Начальный	I степень - лёгкая	Острое
Разгар болезни	II степень - средней тяжести	ПОДстрое
Реконвалесценция	III степень - тяжёлая	
Остаточные явления		

Диагностика

- Лабораторлы анализдер:
Фосфор. норма 1,3-2,3 ммоль/л. Рахиттің бастапқы сатысында фосфордың концентрациясы төмендейді. (ауыр жағдайларда 0,65 ммоль/л).
- **Кальций** норма 2,5-2,7 ммоль/л. төмендеуі 2.0 ммоль/л
- **Сілтілік фосфатаза** – Норма 200 ЕД/л дейін. Қызиеті кальций мен фосфорды қаннан сүйек тініне көшіру. Рахит кезінде сілтілік фосфатаза жоғарылайды.

Диагностика

- **Инструменталды диагностика**
- Рентгенограмма
- Қабырға және кеуде клеткасының деформациясы
- «мешелдік тасбиық»
- «мешелдік білезік»
- Аяқтардың о тәрізді деформациясы



РАХИТИЧЕСКИЕ „ЧЁТКИ” НА ПЕРЕДНИХ ОТРЕЗКАХ РЁБЕР (указаны стрелками на рентгенограмме грудной клетки ребёнка с подостро-текущим рахитом).



- Рентгенограмма верхней конечности истончение и разволокнение кортикального слоя костей предплечья, бахромчатый субхондральный контур дистальных метафизов.

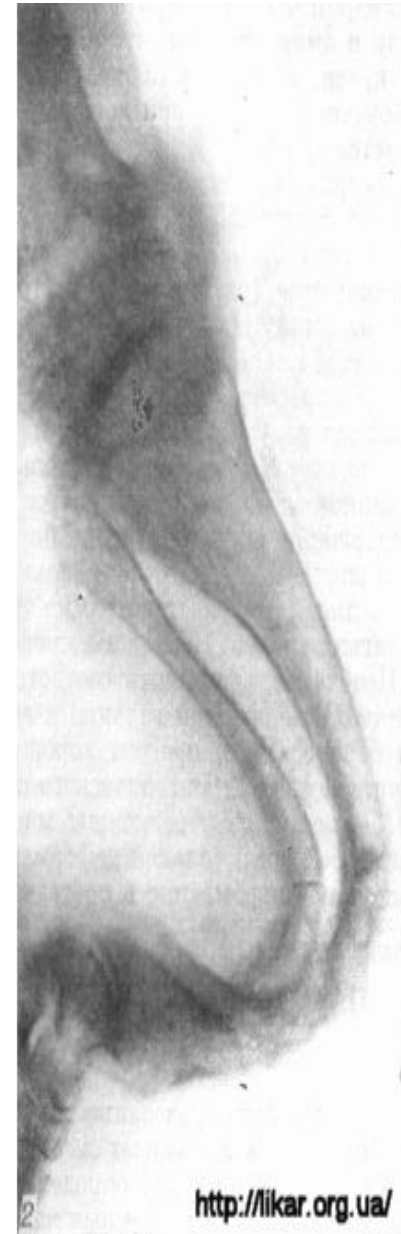
- Рентгенограмма
нижних
конечностей :
типичная
рахитическая
деформация
большеберцовых
костей





Рентгенограмма
НИЖНИХ
КОНЕЧНОСТЕЙ:
нечеткость костной
структуры,
расширены зоны
предварительного
обызвествления,
неровный,
бахромчатый
субхондральный
контур метафизов.

- **Рентгенограмма
костей предплечья
при рахите,
резистентном к
действию
витамина D.**



Антенатальді профилактика.

Жалпы, арнайы емес алдын-алу- жүкті әйелдің режим сақтап сүт, жеміс- жидек тағамдар қабылдап, маңызда және жеткілікті тамақтану, таза ауада көп уақыт болуымен ұштасады.

Арнайы алдын- алу. Жүктіліктің 28-30 аптасынан бастап 6-8 апта бойына күн сайын 400-500 ХБ-тен Д витаминін береді.

Жүктіліктің соңғы 3-4 айында гендевит поливитаминін күніне 1-2 дражеден беруге болады. Жасы 35-тен асқан, сонымен бірге жүрек қан тамырлары жүйесінің аурулары бар жүкті әйелге Д витаминімен мешел профилактикасын жүргізуге болмайды.

Постнатальная профилактика.

Арнайы емес алдын-алу- міндетті түрде табиғат факторларын барынша мол және дұрыс пайдаланған жөн: күн, ауа және су, сондай – ақ уқалау мен гимнастика. Мешелдің алдын-алуда табиғи тамақтандыру, қосымша тамақтарды уақтылы енгізу, сонымен бірге баланы дұрыс күте білу және режим сақтау маңызды орын алады.

Арнайы алдын-алу- Д витаминінің майлы ерітіндісін 1 айдан бастап қыс- күз айларында аптасына 2 рет (тәулігіне 500 ХБ) 1 жасқа толғанша беру.

Емі

- Емі. Комплексті, жүйелі және жекебасты болуы керек. Витаминдер, минералды заттар, әсіресе құрамында кальцийі бар тағамдар беру, таза ауада жеткілікті серуендеу, массаж бен гимнастиканың емдік маңызы зор. Ультракүлгін сәулесін қолдану мешелді емдеудің әсерлі тәсіліне жатады. Мешелде цитраттарды берудің мәні бар. Сауығу кезеңінде немесе мешелдің қалдықтары қалғанда тұзы, қылқан жапырақты, құмды ванналар, УФ сәулесі, бұлшық ет және сүйек диатермиясы, массаж бен гимнастика, теңізбен күн сәулесі ванналар пайдалы. Кальций және фосфор препараттарын мешелдің арнаулы ем ретінде, тек тым шала туған сәбилерге береді.

Д витаминінің емдік дозалары:

1 дәрежелі рахитте курстық дозасы 500 000-600 000 ХБ

/ 15 000 ХБ тәулігіне 35-40 күн бойы/

2 дәрежелі рахитте курстық дозасы 600 000-700 000 ХБ

/ 20 000 ХБ тәулігіне 30-35 күн/

3 дәрежелі рахитте курстық дозасы 700 000-800 000 ХБ

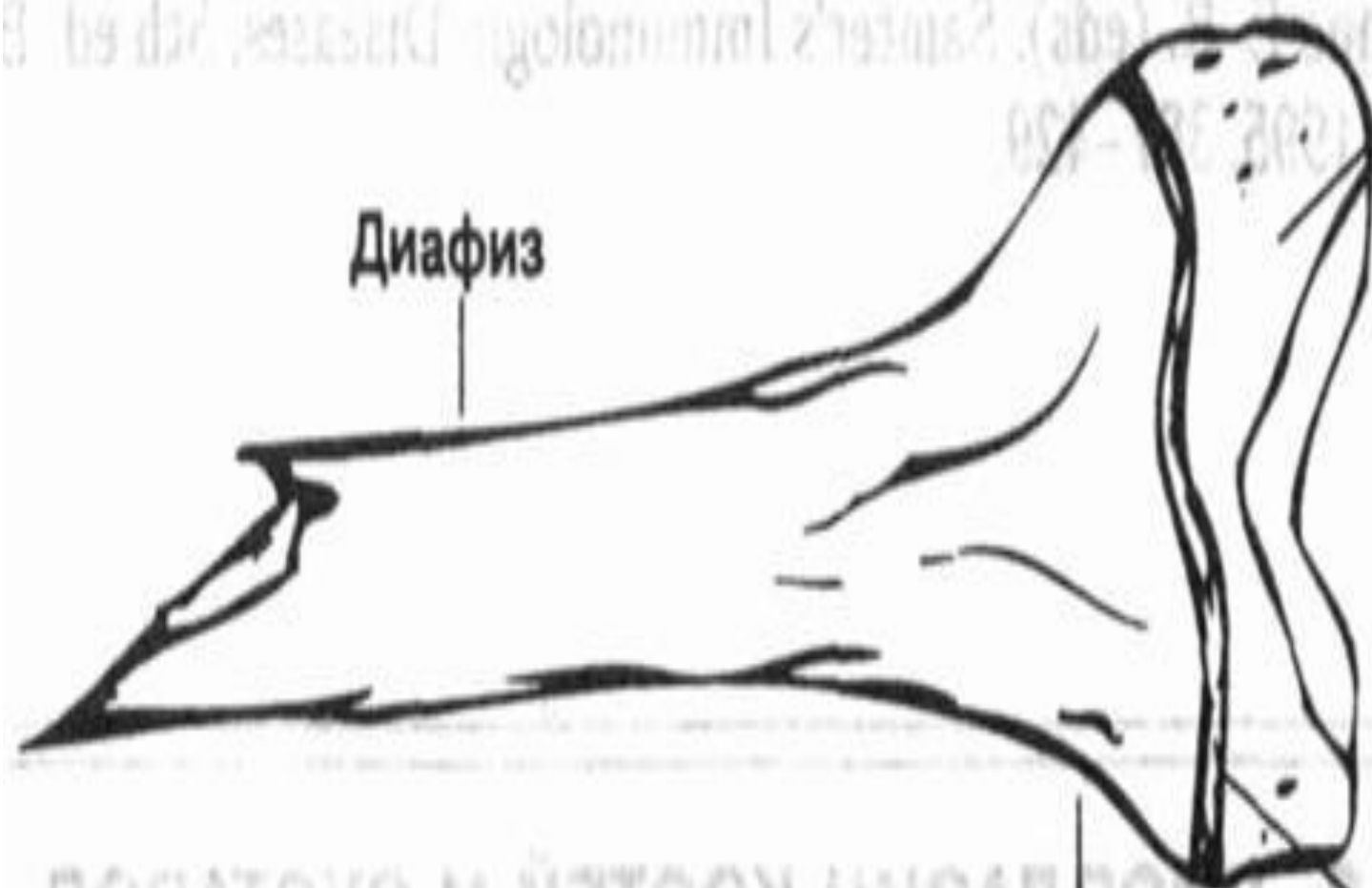
/ 25 000 ХБ тәулігіне 30-35 күн/

- 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.

Диафиз

Эпифиз



Зона роста

Метафиз

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.



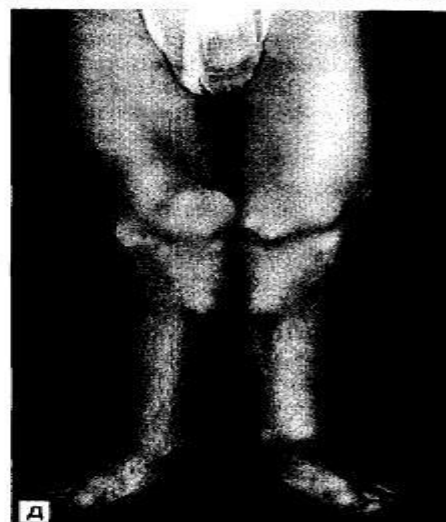
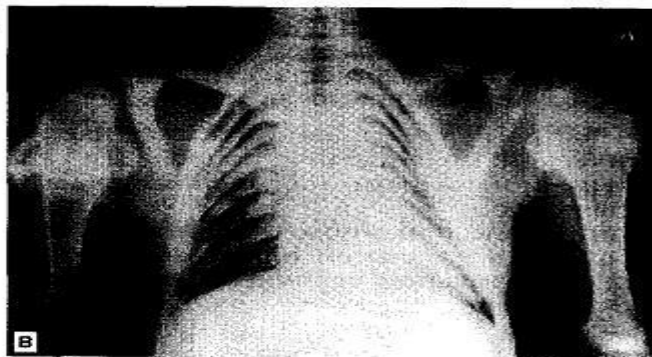
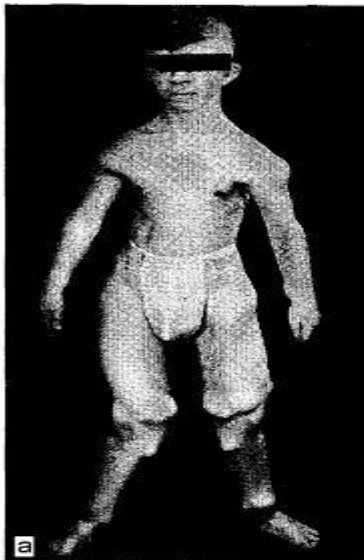
Точечная
хондродисплазия
Автор Андрей К. Познански

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

- Характеристика группа

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.

- **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.

