

ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава РФ
Кафедра лучевой диагностики ИПО

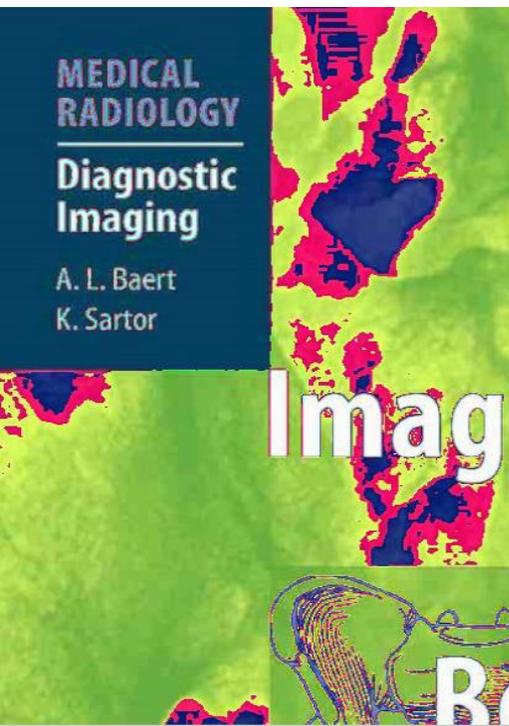


Визуализация костей таза и
тазобедренных суставов.
Клинические проблемы.
Врожденные аномалии развития
Часть 2

Выполнила:

Ординатор кафедры лучевой диагностики
ИПО

Мокрецова Мария Юрьевна



Красноярск, 2023

Скелетные дисплазии

Скелетные дисплазии

- Поражают любую часть костей таза и проксимального отдела бедра.
- **Неравномерность и фрагментация эпифиза** проксимального отдела бедренной кости требуют дифференциальной диагностики.
- Диагностика: рентгенологическая, клиническая, генетическая и биохимическая оценка

Дифференциально-диагностический ряд:

- Аvascularный некроз
- Врожденный вывих бедра
- Болезнь Легга-Пертеса
- Точечная хондродисплазия
- Кретинизм, врожденный гипотиреоз
- Гемофилия
- Наследственная артроофтальмопатия (синдром Стиклера)
- Инфекционные заболевания
- Лейкемия
- Мукополисахаридоз
- Множественная эпифизарная дисплазия и дисплазия Мейера
- Остеохондромышечная дистрофия (синдром Шварца)
- Почечная остеодистрофия
- Рахит
- Трисомии 18 и 21
- Пренатальные инфекции
- Варфариновая эмбриопатия
- Церебροгепаторенальный синдром
- Алкогольный синдром плода

Скелетная дисплазия. Рентгенограмма таза в прямой проекции



Двусторонняя соха vara. Эпифизы фрагментированы. Результат врожденного гипотиреоза

Дисплазия Мейера

- Эпифизарная дисплазия головки бедра
- **Изолированное;**
- В 50% случаев **двустороннее** поражение.
- **Задержка окостенения** проксимального эпифиза от 18 месяцев до 3 лет.
- Чаще **бессимптомное;**
- Может наблюдаться **переваливающаяся походка.**
- На рентгенограммах: до 6 центров окостенения, слияние к 5-6 годам => **неправильные очертания головки бедренной кости**



Рентгенограмма таза в прямой проекции (а – детский возраст, б – взрослый возраст).
Головки бедренных костей остаются уплощенными и имеют неправильную неровную форму

Дифференциальная диагностика с болезнью Пертеса

Дисплазия Мейерса

- Поражения **симметричны**
- Дальнейшее **улучшение**
- Сцинтиграфия **без признаков ишемии**
- МРТ: **нормальный вид неоссифицированного эпифиза**

Болезнь Пертеса

- Если поражения двусторонние, то **асимметричные**
- Поражается **верхнелатеральная область**
- Дальнейший **склероз и уплощение головки**

Множественная эпифизарная дисплазия (МЭД)

- *Гетерогенная группа аномалий, поражающих тазобедренный сустав, с деформацией эпифизов и нормальной плотностью костной ткани.*
- В англоязычной литературе выделяют две формы:
 - более легкая форма (тип Риббинга);
 - тяжелая (тип Фэрбэнка).
- Поражаются **длинные кости конечностей**.
- У больных **снижен рост**, наблюдается **грудной кифоз**.
- Симптомы (**генерализованные боли в суставах и спине**) могут не проявляться до взрослого возраста

Рентгенологическая картина МЭД

Рентгенограмма таза, прямая проекция



- Неравномерность концевых пластинок позвонков (особенно в грудопоясничном переходе), узлы Шморля и заклинивание позвонков.

Симметричная аномалия головок обеих бедренных костей. Оба бедренных эпифиза уменьшены, неправильной формы.
Метафизарные аномалии

Рентгенологическая картина МЭД



a

Прогрессирование изменений головок бедренных костей. Эпифизы изначально уменьшены, неправильной формы. Эпифизы становятся расширенными и уплощенными с признаками ремоделирования костей и потери суставной щели



b

Спондилоэпифизарная дисплазия (СЭД)

- Отличие от МЭД в значительном **вовлечении позвоночника**
- В длинных костях проявления сходны с МЭД.
- При СЭД аномалии позвоночника включают **платиспондилию** с короткими **грушевидными** или более уплощенными **телами позвонков**, с **расширением межпозвоночных дисков**.
- У детей может развиваться **кифоз**

Ускоренное окостенение

- Маркер небольшого числа дисплазий и метаболических нарушений;
- Чаще в **руках и черепе**;
- Проявления: неравномерность метафизов и аномальные фаланги;
- Выявляется в **головках бедренных костей** в неонатальном периоде в сочетании с асфиксирующей грудной дисплазией и хондроэктодермальной дисплазией;
- **В костях таза** наблюдается при:
 - синдроме Маршалла-Смита,
 - хондроэктодермальной дисплазии,
 - врожденной гиперплазии надпочечников,
 - синдроме Уивера,
 - синдроме Беквита-Видеманна

Задержка окостенения

- Неспецифический признак;
- Может быть результатом:
 - эндокринных нарушений,
 - дефицита питания,
 - хронических заболеваний,
 - дисплазии скелета;
- Чаще всего наблюдается в лобковой, седалищной и бедренной эпифизах, но может поражать любую часть скелета

Увеличение плотности костной ткани

- Неспецифическое;
- Диффузное или очаговое;
- Причины:
 - повышенное отложение кальция или сниженная резорбция,
 - избыточное формирование новой кости,
 - склерозирующая костная дисплазия;
- Наиболее распространенные склерозирующие дисплазии:
 - прогрессирующая диафизарная дисплазия (болезнь Камурати-Энгельмана),
 - метафизарная дисплазия,
 - диостеосклероз,
 - эндостальный гиперостоз,
 - остеопетроз,
 - мелореостоз,
 - пикнодизостоз,
 - остеопойкилоз

Рентгенограмма правого тазобедренного сустава. Остеопойкилоз

Вокруг тазобедренного сустава имеются множественные овальные уплотнения, параллельные длинной оси бедренной кости



Рентгенограмма таза в прямой проекции. Мелореостоз



Усиление склероза
вокруг крыла левой
подвздошной кости и
кортикальный гиперостоз
с волнистым контуром

Снижение плотности костной ткани

- Неспецифическое
- Может быть частью *костной дисплазии* (несовершенного остеогенеза) или связано с *нарушениями обмена веществ, хроническими заболеваниями, ЗНО, хроническим употреблением стероидов и гиперпаратиреозом.*

Рентгенограмма правой бедренной кости с захватом тазобедренного и коленного суставов. Несовершенный остеогенез. Снижение плотности костной ткани, многочисленные переломы, выпячивание и ремоделирование вертлужной впадины

Аномальная форма и внешний вид таза



Ахондроплазия. Квадратная форма крыльев подвздошных костей, короткая узкая крестцово-седалищная вырезка. Крестец расположен горизонтально и сочленяется низко. Вертлужные впадины уплощены. Ремоделирование и деформация обеих головок бедренных костей

- **Маленькая подвздошная кость** связана врожденными с дисплазиями:
 - асфиксирующая торакальная дисплазия,
 - хондроэктодермальная дисплазия,
 - дисплазия Книста,
 - синдром коротких ребер — полидактилии (СКРП).
- Может наблюдаться **уменьшение седалищной вырезки**

Аномальная форма и внешний вид таза

- **Маленькие крылья подвздошной кости** наблюдается при дисплазии лопаточно-подвздошной кости и грудно-тазовом дизостозе (синдром Барнеса).
- **Сужение подвздошной кости у основания с расширением крыла** – признак лизосомных болезней накопления.
- **Расширение крыла подвздошной кости** – признак синдрома Дауна.
- **Тазовые шпоры** – маркер остеоониходисплазии (синдрома ногтей–надколенника).
- **Гипоплазия седалищной кости и костей таза** наблюдается при:
 - нарушениях, вызывающих задержку или недостаточную оссификацию,
 - кампомелической дисплазии,
 - ключично-черепной дисплазии,
 - спондилоэпифизарной дисплазии

Врожденный множественный артрогрипоз

- Признаки:
 - **контрактуры суставов,**
 - **мышечный фиброз**
 - **значительное снижение функции суставов.**
- Выявляется в неонатальном периоде
- Рентгенологические симптомы:
 - **снижение мышечной массы,**
 - **неконгруэнтность суставов,**
 - **вывих бедра,**
 - **возможны переломы и сколиоз.**
- Характеризуется ромбовидной формой нижних конечностей с приведенными, согнутыми и ротированными внутрь бедрами и согнутыми коленями

Нервно-мышечная дисплазия тазобедренного сустава

- **Более подвержены дети с церебральным параличом.**
- Мышечный дисбаланс приводит к **деформации тазобедренного сустава и аномальной антеверсии** шейки бедра.
- **Проксимальный эпифиз плохо развит**, может быть уплощенным или с фестончатыми краями.
- **Вертлужная впадина неглубокая**, с латеральным обнажением головки бедренной кости и повышенной частотой подвывиха или вывиха бедра

Используемая литература

- Karl J. Johnson, A. Mark Davies. Congenital and Developmental Abnormalities // MEDICAL RADIOLOGY. Diagnostic Imaging. / — 2006./ — P. 93-106.
<https://doi.org/10.1007/s10140-020-01796-z>

Спасибо за внимание!