

УДК 340.62
ББК 58
074

Рецензенты:

Л. В. Кактурский — доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАМН, научный руководитель ГУНИИ Морфологии человека РАМН

П. О. Ромодановский — доктор медицинских наук, профессор, зав. кафедрой судебной медицины и правоведения МГМСУ им. А. И. Евдокимова

Осипенкова-Вичтомова Т. К. **Судебно-медицинская экспертиза костей.** — М.: Издательство БИНОМ, 2017. — 272 с.

ISBN 978-5-9518-0691-8

В руководстве освещены морфологическая структура кости в норме и при патологии, а также особенности заживления переломов костей в зависимости от их структуры, методов лечения и от других факторов. Уточнена гистологическая структура костной мозоли соответственно срокам травмы. Результаты исследования применены при идентификации черепа Императора Николая II. Приведены данные этой экспертизы. Рассмотрена морфология, в том числе ультраструктура кости при несовершенном остеогенезе (врожденной ломкости костей) и фиброзной остеодисплазии. Полученные результаты в судебно-медицинской литературе представлены впервые. Освещены морфология костей при остеопорозе, почечной и легочной остеодистрофии, деформирующем остозе — болезни Педжета, а также изменения в здоровой костной и хрящевой тканях, в костных опухолях (остео- и хондросаркома) под воздействием разных доз γ - и β -излучения с использованием, кроме обычных гистологических, еще и гистохимических и электронно-микроскопических методов исследования. Разработаны критерии диагностики радиационных повреждений костной и хрящевой ткани.

Результаты гистологических и электронно-микроскопических исследований сопоставлены с макроскопическими, рентгенологическими и клиническими данными, а также с обстоятельствами уголовных дел.

Для судебно-медицинских экспертов, патологоанатомов, травматологов, рентгенологов, научно-педагогических и юридических работников, аспирантов, ординаторов, студентов.

Tamara K. Osipenkova-Vichtomova. FORENSIC EXPERT OPERATION OF BONES.

The book presents morphological structure of bones in the rate and pathology. Shown are the particularities of fractures healing in the bones depending on their structures, methods of treatment and other factors. The book also elaborates histological structure of callus according to terms of traumas. Results of studies were applied at identification of skull of Emperor Nikolay II. This expertize data are given in the book.

Studied morphology including ultrastructure of bones under osteogenesis imperfecta and fibrous osteodysplasia. It is presented in judicial-medical literature for the first time.

In the book described the morphology of bones under osteoporosis, renal and lung osteodysplasia, Paget's disease. Changes of bone and cartilage tissue weaving under the influence of different doses of gamma and beta radiation with use of histochemical and electronical-microscopical methods of study are also presented.

Results of histological and electronical-microscopical studies were compared with macroscopical, rentgenological and clinical data, as well as with circumstances of criminal deals.

For judicial-medical experts, pathologists and traumatologists, rentgenologists, judicial specialists also for aspirants and students.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	5
Введение	8

Глава 1. Особенности гистоморфологического исследования костной и хрящевой ткани

10

1.1. Методики приготовления гистологических препаратов для исследования костной и хрящевой ткани	10
1.2. Исследование гистологических препаратов костной ткани	16

Глава 2. Гистоморфология заживления переломов костей

31

2.1. Динамика формирования костной мозоли	31
2.2. Особенности заживления переломов губчатых костей	45
2.3. Особенности заживления переломов диафиза трубчатых костей	73
2.4. Особенности заживления переломов, трещин и дефектов костей свода черепа	76
2.5. Особенности заживления переломов ребер	93

Глава 3. Гистоморфологические изменения костей при остеопорозе, нефрогенной и легочной остеодистрофии, деформирующем остозе

94

3.1. Остеопороз	94
3.2. Нефрогенная остеодистрофия	111
3.3. Легочная остеодистрофия (синдром Пьера Мари — Бамбергера)	118
3.4. Деформирующий остоз (болезнь Педжета)	121

Глава 4. Гистоморфологические изменения костей при врожденных заболеваниях скелета	142
4.1. Несовершенный остеогенез — врожденная ломкость костей	142
4.2. Фиброзная остеодисплазия	166
 Глава 5. Гистоморфологические изменения костной и хрящевой ткани под влиянием радиационного облучения	 182
 Глава 6. Патоморфоз злокачественных опухолей костей после лучевого лечения	 216
6.1. Патоморфоз остеогенной саркомы после лучевого лечения	216
6.2. Патоморфоз хондросаркомы после лучевого лечения	233
 Список литературы	 246

*Руководство посвящено 85-летию
ФГБУ Российского центра
судебно-медицинской экспертизы
Министерства здравоохранения
Российской Федерации*

ПРЕДИСЛОВИЕ

Руководство «Судебно-медицинская экспертиза костей» позволяет восполнить пробел по судебно-медицинской остеологии, в том числе по гистологии костей с определением прижизненности и сроков травмы костей в норме, а также при различных приобретенных и врожденных заболеваниях, в том числе после радиационных облучений. Руководство освещает актуальную на сегодняшний день проблему, которая не представлена ни в одном судебно-медицинском руководстве.

Автор в первой главе знакомит читателей с методами исследования костной ткани, со способами приготовления гистологических препаратов; описаны фазы формирования костной ткани и виды ее резорбции, что необходимо знать для правильной оценки гистологической картины нормы и патологии костной ткани.

По гистоморфологической структуре определены прижизненность и сроки переломов с учетом вида кости, методов лечения, наличия врожденных и приобретенных заболеваний и других факторов местного и общего характера, что имеет значение для трактовки давности травмы костей и оценки вреда здоровью, а также в криминалистике при идентификации личности.

Впервые изучена гистологическая структура костной ткани при остеопорозе. Это заболевание в настоящее время является (по данным ВОЗ) одной из важнейших проблем здравоохранения. Выработаны морфологические критерии диагностики остеопороза и их судебно-медицинская оценка.

Глава 1

ОСОБЕННОСТИ ГИСТОМОРФОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ КОСТНОЙ И ХРЯЩЕВОЙ ТКАНИ

1.1. МЕТОДИКИ ПРИГОТОВЛЕНИЯ ГИСТОЛОГИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ ДЛЯ ИССЛЕДОВАНИЯ КОСТНОЙ И ХРЯЩЕВОЙ ТКАНИ

Для получения представления о характере патологического процесса в костно-суставной системе необходимо придерживаться определенного плана исследования костной и хрящевой ткани. Для этого после визуального изучения измененную кость необходимо исследовать рентгенологическими методами и только потом набирать материал для гистологического исследования. Каждый костный орган имеет свою архитектуру. Чтобы выявить разницу в строении кости, необходимо брать кусочки ткани из одних и тех же отделов. На рисунках хорошо видно (рис. 1.1) разное строение ребер, а на рис. 1.2 — различное строение длинных трубчатых костей, выпиленных на одном уровне у умерших с различной патологией.

В зависимости от практической необходимости А. В. Русаков (1959) предлагает для изучения морфологической структуры костно-хрящевой ткани три набора:

Первый набор:

- 1) продольный кусочек ребра вместе с прилежащими отделами хряща, ребро, выпиленное в поперечном разрезе;
- 2) кусочки лобной и затылочной области;
- 3) пластинка позвонка, выпиленная в сагиттальной плоскости вместе с прилежащими отделами межпозвоночного диска;

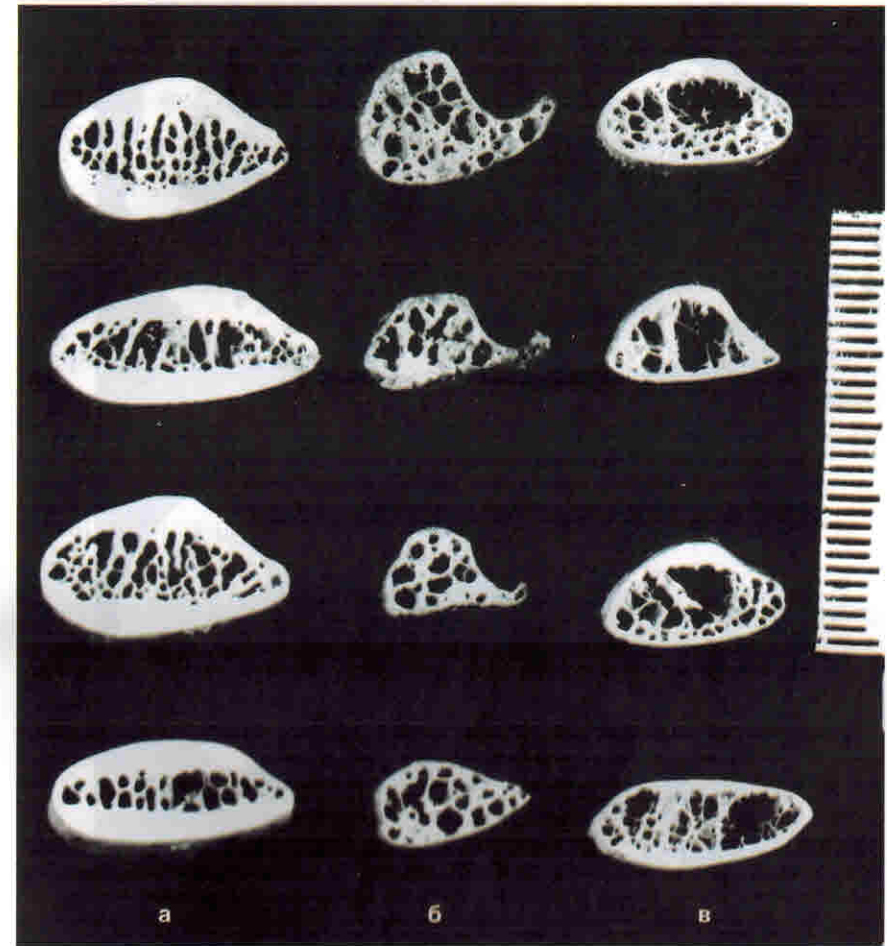


Рис. 1.1. Распил ребер на одном уровне при различных заболеваниях:
а) генуинный склероз;
б) фиброзная остеодистрофия;
в) анкилозирующий спондилоартроз.

- 4) межпозвоночный диск с участками соседних позвонков;
- 5) кусочек грудины;
- 6) поперечная пластинка средней части диафиза бедренной кости;
- 7) поперечная пластинка диафиза плечевой кости;
- 8) пластинка из середины головки бедренной кости;
- 9) пластинка из середины головки плечевой кости;

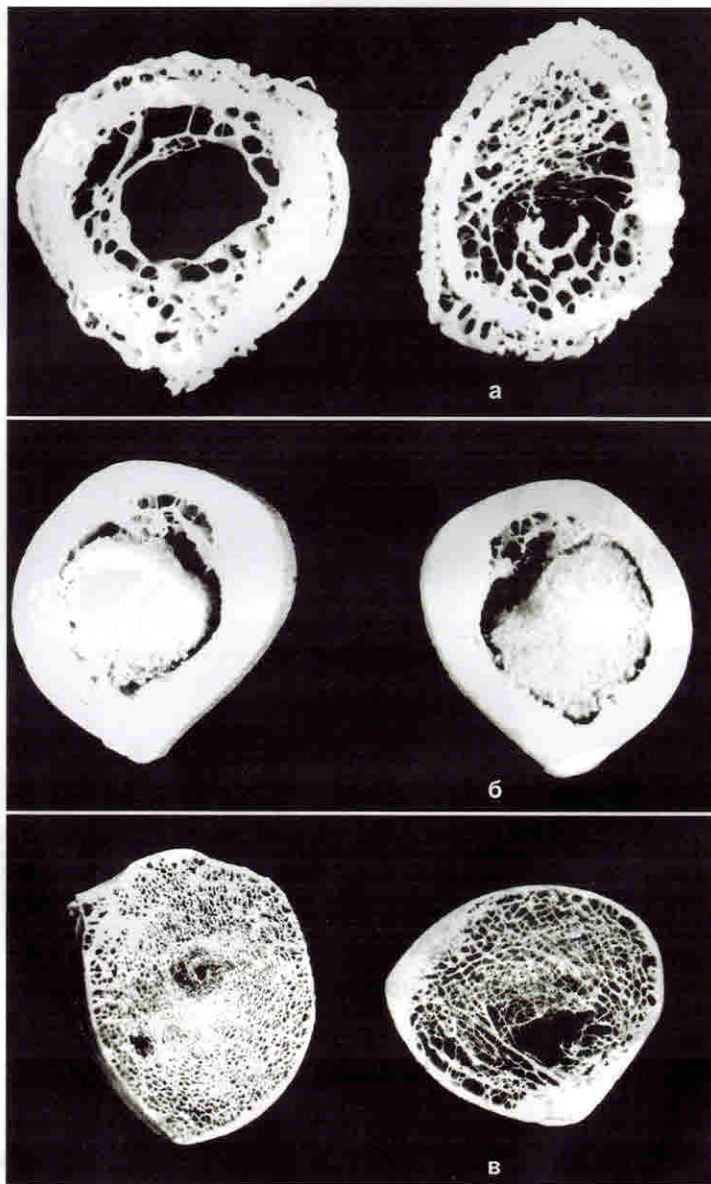


Рис. 1.2. Распил длинных трубчатых костей на одном уровне при различных заболеваниях:

- а) синдром Пьер Мари–Бамбергера, периостальные разрастания костных структур при хронических заболеваниях легких;
 б) фиброзная остеодисплазия;
 в) болезнь Педжета — деформирующий остоз.

- 10) метафиз бедренной кости;
- 11) эпифиз бедренной кости вместе с хрящом;
- 12) пластинка головки плечевой кости вместе с хрящом;
- 13) кусочек реберного хряща в поперечном сечении.

Этот набор можно расширить, но практика показала, что для полного представления о состоянии костно-хрящевой системы этого вполне достаточно.

Второй набор:

- 1) продольная пластинка ребра с прилежащими отделами хряща;
- 2) пластинка лобной и затылочной кости;
- 3) кусочек грудины;
- 4) поперечная пластинка средней части диафиза бедренной кости;
- 5) поперечная пластинка средней части диафиза плечевой кости;
- 6) пластинка из метафиза бедренной кости;
- 7) пластинка из эпифиза бедренной кости вместе с хрящом.

Третий набор:

- 1) продольная пластинка ребра вместе с хрящом;
- 2) кусочки лобной и затылочной кости;
- 3) поперечная пластинка из средней части бедренной кости.

Наиболее ярко все процессы выражены на границе костной и хрящевой части ребра. В связи с этим для того, чтобы гистологическим методом определить состояние костной ткани в общих чертах, достаточно изучить структуру ребра с прилежащими отделами его хрящевой части.

Если имеется патологический очаг в кости, то он должен после визуального и рентгенологического исследования быть гистологически изучен. Для этого кусочки выпиливают из пораженного очага на границе со здоровой тканью и вместе с ней

из середины патологического очага и из тех отделов пораженной кости, где имеются структуры, отличные от уже взятых.

ФИКСАЦИЯ МАТЕРИАЛА. Наиболее распространенный и доступный фиксатор для гистологического исследования — это 10% раствор формалина. Если требуется ускоренное исследование, то можно использовать смесь 10% раствора формалина и 5% раствора трихлоруксусной кислоты. Последняя одновременно фиксирует и декальцинирует кость. Применять только раствор трихлоруксусной кислоты как фиксатор и декальцинирующую жидкость можно, но при этом следует учитывать некоторые изменения, возникающие в тканях, а именно, резкое набухание коллагеновых структур, что не желательно.

Для гистохимического исследования костной ткани кусочки следует фиксировать в нейтральном формалине или в спирте, либо в специальных смесях, необходимых для того или иного метода окраски. Подробно останавливаться на этих методиках мы не имеем возможности, так как они приведены в монографиях «Микроскопическая техника» (под ред. Д. С. Саркисова и Ю. Л. Перова, Медицина, 1996), «Патогистологическая техника и практическая гистохимия» (Р. Лилли, Мир, 1969).

ДЕКАЛЬЦИНАЦИЮ КУСОЧКОВ КОСТИ в практике проводят преимущественно 10–15% водным раствором азотной кислоты. Его количество должно превышать размер кусочка в 50 раз. Кусочек должен омываться раствором со всех сторон. Для этого его можно подвесить на веревке или, что хуже, положить на слой ваты.

Проверка готовности костной ткани для резки: под воздействием пальцев кусочек должен легко гнуться, можно сделать пробный разрез; другой способ — тонкой иглой, прокалывая кусочек, определять готовность его для резки микротомным ножом. Следует помнить, что пользоваться иглой нужно как можно меньше, так как она травмирует ткани.

После декальцинации кусочек нужно отмыть от кислоты, иначе ядра не будут воспринимать основную краску и не окрасятся. Кусочек кладут в проточную воду, которая имеет слабощелочную реакцию. Промывать не менее нескольких часов. Иногда в воду можно добавить каплю нашатырного спирта; концентрация его должна быть очень слабой, чтобы не испортить ткань.

Для гистохимического исследования желательно декальцинировать костную ткань в ЭДТУ (этилендиамино-тетрауксусной кислоте) и ее натриевых солях (версен, трилон Б и др.) с учетом температурных факторов.

ЗАЛИВКУ КУСОЧКОВ проводят обычным способом, то есть кусочки обезжиривают и обезвоживают проводкой по спиртам возрастающей концентрации, потом перекладывают сначала в жидкий, а затем в густой (12%) целлоидин. Такая высокая концентрация целлоидина необходима для получения качественных гистологических препаратов, так как исчезает разница в плотности кусочка и целлоидиновой среды и можно получить тонкие и ровные гистологические препараты.

Использовать замораживающий микротом для приготовления костных срезов нецелесообразно, так как при этом получаем толстые препараты, а при попытке приготовить тонкие срезы, они получаются в виде обрывков.

Парафиновую заливку можно использовать в комбинации с целлоидином, однако их приготовление вызывает большие трудности и не позволяет получить хорошие гистопрепараты.

Для определения патологии в кости по гистопрепаратам в практике используют следующие **методы окраски:** гематоксилином и эозином; пикрофуксином по Ван-Гизону; методом Маллори. Метод Маллори выявляет тонкие проколлагеновые волокна и коллагеновые структуры. Эту окраску можно считать наиболее информативной для дифференциации новообразованной

Из таблицы 2.1 видно, что при эндопротезировании преобладали отличные и хорошие результаты, а в группе остеосинтеза — удовлетворительные и неудовлетворительные.

При гистологическом исследовании стенки канала вокруг металлического стержня эндопротеза, вводимого в костномозговой канал бедренной кости, Т.К. Осипенкова-Вичтомова, В.А. Клевно, И.Ю. Клюквин и др. (2008) установили, что она формируется аналогично с вышеописанной при применении трехлопастного гвоздя для остеосинтеза медиальных и латеральных переломов шейки бедренной кости (рис. 2.20).

2.2.1. Жировая эмболия при переломах верхнего эпифиза бедренной кости

Использование хирургических методов лечения (остеосинтез, эндопротезирование) вызвало тревогу у травматологов. Они опасались увеличения смертельной жировой эмболии. По мнению А.П. Зильбера (1984); J. Hiss, T. Kahana, C. Kugel (1996); А.Е. Доросевич, И.В. Дмитриева (2016) и др., жировая эмболия (до 65–85 %) является серьезным осложнением. Ю.Г. Шапошников, Е.А. Решетников (1978); D. T. Hsu, E. K. Chao и др. (1990) считают, что жировая эмболия служит главной причиной смерти в 1–15 % случаев, а по оценке А.Ю. Пашука и П.А. Фадеева (1991) смертность достигает 47–67 %. В то же время Ф.Р. Богданов на 200 операций остеосинтеза переломов шейки бедренной кости у 2 больных наблюдал выраженную клиническую картину жировой эмболии, которая закончилась выздоровлением. А.В. Каплан после 85 операций не наблюдал ни одного случая смертельной жировой эмболии.

Известно, что травма костей сопровождается жировой эмболией. Уже в первые дни после травмы костей в моче обнаруживают жир, который выделяется с мочой в течение длительного времени (даже через 130 суток и более); при этом Г.П. Ла-

рин (1938) указывает, что жировая эмболия является непосредственной причиной смерти чрезвычайно редко.

До 1995 г. на 977 операций остеосинтеза и 106 эндопротезирования переломов шейки бедренной кости в НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского не было ни одной смерти от жировой эмболии [Вичтомова Т.К., 1963]. За 1995–2005 гг. проведено оперативное лечение переломов верхнего эпифиза бедренной кости в 229 случаях (114 операций эндопротезирования, 115 остеосинтеза) и также не было ни одного случая смерти от жировой эмболии [Осипенкова-Вичтомова Т.К., 2008].

Мы исследовали легкие 110 умерших с переломами преимущественно верхнего эпифиза бедренной кости, леченных разными методами — остеосинтез и эндопротезирование (табл. 2.2).

Целью исследования было выявление частоты и степени жировой эмболии при переломах преимущественно верхнего эпифиза бедренной кости, степени ее зависимости от способов лечения (консервативное, остеосинтез, эндопротезирование), роли жировой эмболии при возникновении пневмонии и судьбу жира, попавшего в сосуды легкого.

Таблица 2.2. Виды переломов и методы их лечения

Вид перелома \ Лечение	Оперативное	Консервативное	Всего
Медиальные переломы шейки бедренной кости	16	17	33
Латеральные переломы шейки бедренной кости	8	59	67
Подвертельные переломы бедренной кости	—	3	3
Переломы других костей (шейка плечевой кости, кости таза и др.)	1	6	7
Итого	25	85	110

Средний возраст умерших составил 77 лет. Женщин было в 3,5 раза больше.

При микроскопическом исследовании легких жировая эмболия выявлена в 69 наблюдениях. В эту группу вошли преимущественно наблюдения с давностью перелома до 30 дней (из них в 17 случаях проведено оперативное лечение).

Позже одного месяца жировые эмболы, как правило, не обнаруживали. Исключение составляют 6 наблюдений, о которых мы будем говорить ниже. Степень жировой эмболии в разных долях легкого была равномерной, что совпадает с данными И. В. Давыдовского (1952).

Интенсивность жировой эмболии мы разделили на три степени: массивную, средней степени и слабую (табл. 2.3).

Таблица 2.3. Интенсивность жировой эмболии в зависимости от давности перелома

Степень жировой эмболии	Срок после травмы, недель			Всего
	до 1	до 2	более 2	
Массивная	2	—	—	2
Средняя	5	7	1	13
Слабая	4	15	20	39
Итого	11	22	21	54

Массивную жировую эмболию наблюдали у 2 женщин в первую неделю после травмы при наличии многооскольчатых переломов костей с резким смещением обломков. Средняя степень жировой эмболии выявлена в 13 наблюдениях с переломами сроком до двух недель (4 леченных оперативно), среди них лишь одно наблюдение с давностью перелома 53 дня и остеосинтеза 43 дня. В этом случае жировая эмболия произошла, по-видимому, в результате погрешности в операции (короткий гвоздь не скреплял обломки, а постоянно травмировал их).

Правильно проведенная операция остеосинтеза и эндопротезирования не увеличивала интенсивности жировой эмболии. Плохой контакт отломков с их возможным смещением, наблюдающийся при консервативном лечении, создает условия для усиления жировой эмболии, которая встречается и в более отдаленные сроки после травмы по сравнению с наблюдениями, в которых применяли остеосинтез и эндопротезирование.

Наиболее интенсивную жировую эмболию (рис. 2.24) наблюдали при переломах нескольких костей или при латеральных переломах шейки бедренной кости с отрывом одного или обоих вертелов, наименее интенсивную — при медиальных переломах.

При микроскопическом исследовании в 59 наблюдениях констатированы очаги пневмонии разных размеров, из них у 46 больных одновременно была найдена жировая эмболия (табл. 2.4).

Таблица 2.4. Частота пневмоний в разные сроки от момента перелома

Лечение	Срок после перелома, сут.							Всего
	1-10 дней	11-20 дней	21-30 дней	31-40 дней	41-50 дней	51-60 дней	более 60	
Оперативное	2	3	3	2	—	—	—	10
Консервативное	14	10	6	7	3	3	6	49
Итого	16	13	9	9	3	3	6	59

В легких с массивной жировой эмболией мы не обнаружили очагов пневмонии, смерть в этих случаях наступала в относительно ранние сроки. Наибольшее число пневмонических очагов, как и средней степени жировых эмболий сосудов легкого, фиксировали в первые 20 суток после перелома (рис. 2.24).

Жировой эмбол, как механический раздражитель, способствует гиперплазии эндотелия сосудов и появлению макрофа-

гов. Эти клеточные элементы резорбируют жир, в цитоплазме клеток эндотелия и макрофагов видно большое количество мелкодисперсного жира.

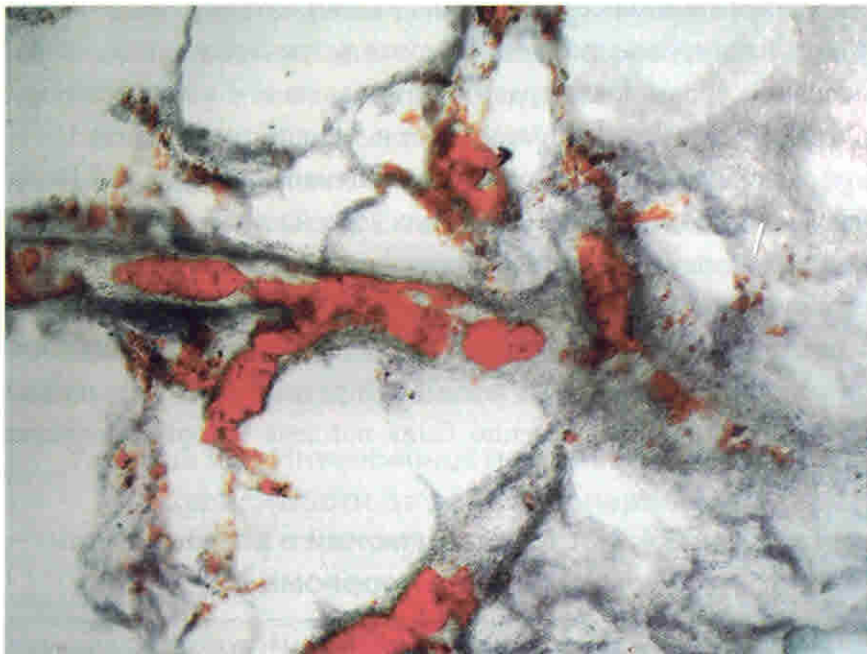


Рис. 2.24. Жировая эмболия сосудов легкого. Окраска Суданом III. x 56.

Вокруг жировых капель, располагающихся в просвете сосудов, к 10–15-му дню встречаются сформированные липогранулемы (рис. 2.25). Мелкие капли жира и клетки, фагоцитировавшие жир, проникают в лимфатические щели и просвет альвеол.

В строме легкого вокруг эмболизированного сосуда появляются скопления круглоклеточных элементов и лейкоцитов, что позволяет предположить патогенетическую связь между жировой эмболией и возникновением пневмонии. В более поздние сроки такой связи установить не удалось.



Рис. 2.25. Липогранулемы вокруг жирового эмбола в просвете сосуда легкого. Перифокальная пневмония (вторая неделя после травмы). Окраска Суданом III. x 100.

Таким образом, переломы верхнего эпифиза бедренной кости, как правило, сопровождаются жировой эмболией легких различной степени выраженности.

Наличие жировой эмболии легких является достоверным признаком прижизненной травмы костей.

Жировая эмболия в разных долях легкого была равномерной.

При хирургическом лечении интенсивность жировой эмболии не увеличивается, за исключением тех случаев, где имелись погрешности в операции.

В первые недели после перелома пневмонические очаги появлялись в зоне наибольшего скопления в сосудах жировых эмболов (рис. 2.25 и 2.26), что позволяет предположить патогенетическую связь между жировой эмболией и развитием пневмонии. В более поздние сроки такой связи установить не удалось.

В 12 из 110 наблюдений жировая эмболия в сочетании с пневмонией способствовала летальному исходу, а в 23 наблюдениях жировая эмболия отягощала состояние больных, у которых были сердечно-сосудистые заболевания, и в результате наступала смерть.

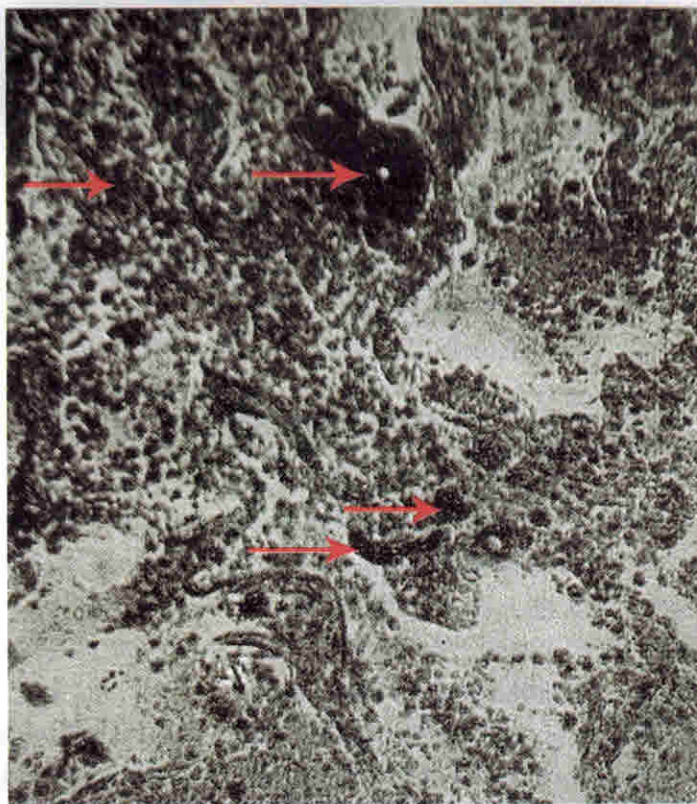


Рис. 2.26. Микропрепарат легкого.

Сосуды легкого заполнены жировыми эмболами, вокруг которых расположены воспалительные инфильтраты. Окраска Суданом III. $\times 100$.

2.3. ОСОБЕННОСТИ ЗАЖИВЛЕНИЯ ПЕРЕЛОМОВ ДИАФИЗА ТРУБЧАТЫХ КОСТЕЙ

Заживление переломов длинных трубчатых костей имеет свои особенности. Наиболее ранняя клеточная реакция на травму отмечается в глубоких слоях надкостницы, близко расположенных к месту перелома, но не в непосредственной близости к нему. Пролиферация клеток имеет место не только в надкостнице, но и в эндосте, однако скорость ее разная. В области надкостницы пролиферируют клетки намного быстрее, когда капилляры еще не успели сформироваться. При этом в области периоста появляется хрящ в необходимом количестве для соединения отломков. А.Я. Фриденштейн с соавт. (1986) считают, что при недостатке кислорода и быстром формировании плотного субстрата, дифференциация остеогенных клеток осуществляется по типу хондрогенеза. По концам отломков периостально появляются хрящевые клетки. Поля их растут по направлению к щели, объединяясь в одну массу, образуя «муфту» между концами отломков — периостальную мозоль. Таким образом, происходят соединение отломков и восстановление нарушенной структуры кости. Благодаря быстрому росту периостальной мозоли хрящевого строения, срастание переломов диафизов длинных трубчатых костей происходит даже при больших смещениях отломков. Одновременно формируется и эндостальная мозоль между костной частью отломков длинной трубчатой кости [Осипенкова-Вичтомова Т.К., 2006], которая по объему значительно меньше периостальной. Однако, если смещения нет и отломки близко прилежат друг к другу, то формируется сразу эндостальная костная мозоль, которая при малой своей величине плотно скрепляет отломки. В этих условиях периостальная костная мозоль образуется в весьма скудном количестве. Такую особенность срастания длинных трубчатых костей используют травматологи при лечении переломов,

применяя металлические фиксаторы, позволяющие получить первичное костное сращение.

Периостальная хрящевая мозоль существует временно, она необходима для формирования костных структур, требующих плотной основы для своего образования. В дальнейшем хрящ подвергается резорбции и на его месте появляются костные структуры (рис. 2.27, 2.28). Этот процесс имеет название «хондропластическое образование кости», но в отличие от процесса, протекающего в нормальной кости, при заживлении переломов, во вновь образованных костных балках могут длительно сохраняться остатки хрящевого вещества.

Следует отметить, что интермедиарная мозоль формируется по ходу врастающих сосудов, которые врастают в щель между отломками в поперечном направлении.



Рис. 2.27. Перелом диафиза трубчатой кости. Отломки смещены. Они соединены периостальной хрящевой мозолью. Эндостальная мозоль не сформирована. Окраска гематоксилином и эозином. x 50.

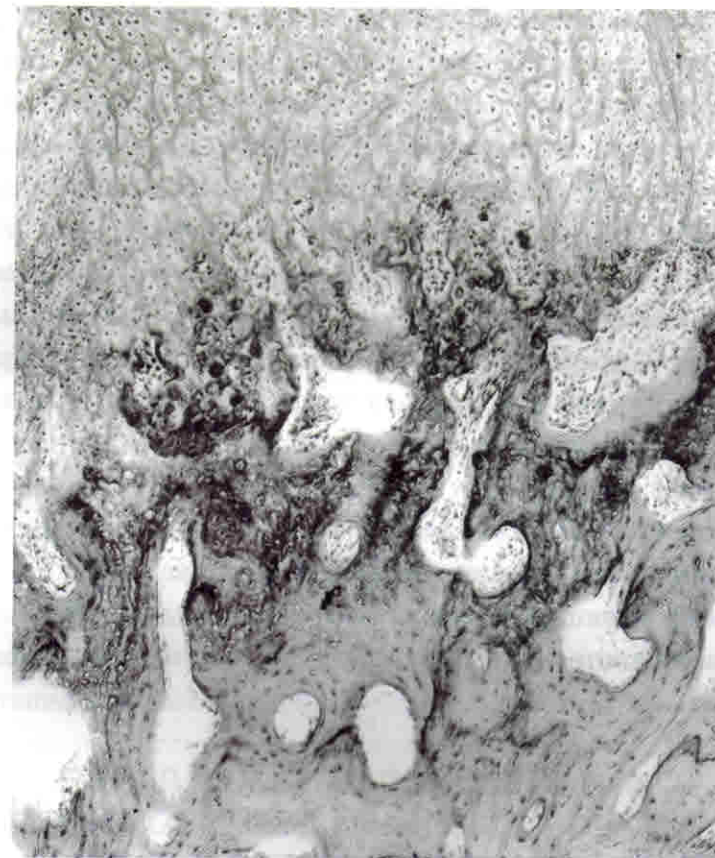


Рис. 2.28. Хрящевая мозоль рассасывается и замещается костными структурами. Окраска гематоксилином и эозином. x 100.

Через 3–4 недели отломки полностью соединены провизорной мозолью, которая имеет поперечную направленность остеонов.

В дальнейшем, в ходе функциональной перестройки остеоны окончательной мозоли пластинчатого строения приобретают уже продольное направление. Эту особенность следует учитывать при определении сроков возникновения перелома.

В момент обызвествления новообразованных костных структур мозоли (последняя фаза остеогенеза) фиксируют

Глава 4

ГИСТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ
ИЗМЕНЕНИЯ КОСТЕЙ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ
ЗАБОЛЕВАНИЯХ СКЕЛЕТА4.1. НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ —
ВРОЖДЕННАЯ ЛОМКОСТЬ КОСТЕЙ

Методы оценки костных повреждений, процессы заживления переломов, особенно в сочетании с имеющимися патологическими процессами, требуют углубленного изучения. Применение новых методов и теоретических разработок позволяет не только объективизировать толкование патологического процесса, но и получить соответствующее отражение в законодательстве [Крюков В. Н., Солохин А. А., Матышев А. А. и др., 1989]. Кроме того, все большее значение приобретает изучение костной патологии при идентификации личности [Звягин В. Н., 1981].

Несовершенный остеогенез, врожденная ломкость костей (*osteogenesis imperfecta*), характеризуется повышенной хрупкостью костей скелета, причем ломаются они от незначительных причин, поэтому некоторые авторы применяют термин «стеклянные люди» [Виноградова Т. П., 1962; Русаков А. В., 1959; Vrolic W., 1849, и др.].

Многие авторы отмечают, что врожденная ломкость костей встречается в нескольких поколениях одной и той же семьи. Наследуется несовершенный остеогенез по аутосомно-доминантному типу [Лазыко И. Е., 1974; Садыков А. Г., 1987; Peterson C. S. et al., 1983; Pontz B. F. et al., 1988].

По данным Н. В. Орловой и соавт. (1987), частота этого заболевания в популяции составляет 1 : 30 000; по данным D. O. Sillence — 1 : 100 000.

Рождение больных детей в семьях, в которых ранее не было случаев этого заболевания, следует рассматривать, как появление новых мутаций. Мутации могут возникать от различных экзогенных (влияние окружающей среды, ионизирующее излучение и др.), а также эндогенных факторов (некоторые заболевания, отравления и др.) на различных стадиях онтогенеза [Волков М. В., Нефедьева Н. Н., 1974, и др.].

Изучая биохимические особенности костей больных с несовершенным остеогенезом, B. Steinmann (1984), P. Byers и D. Cohn (1986) выявили нарушение молекулярной основы коллагена I-го типа, обнаружили различные повреждения его белковой структуры. Так, в молекулярной цепи коллагена I-го типа установлена замена цистина на глицин, что нарушало тройную связь и таким образом уменьшало стабильность молекулы коллагена. При этом чем чаще происходила эта замена в белковой мутантной цепи, тем значительнее был выражен патологический процесс. Если же глицин заменялся аргинином, то возникал особо резкий разрыв спирали и болезнь приобретала наиболее тяжелое течение.

Чем раньше появляются эти нарушения, тем тяжелее протекает болезнь. У одних больных имеются множественные переломы костей с деформацией скелета, у других — немногочисленные переломы без выраженной деформации костей. [Осипенкова Т. К., Трахтенберг Л. Я., 1983; Осипенкова Т. К., Михайлова Л. Н., 1991, 1994, 1996; Осипенкова-Вичтомова Т. К., 2000, 2006, 2009, и др.].

П. А. Ревелл (1993) считает, что биохимически несовершенный остеогенез можно отнести в гетерогенным нарушениям. Известно, что костная ткань на 95 % состоит из основного белка-коллагена, что в свою очередь составляет 57 % от общего содержания коллагена в организме [Шебшаевич Л. Г., Алексеев А. А., 2001, и др.]. Показателем обмена коллагена в организме

является количественное определение общего оксипролина, выделенного с мочой.

М. В. Волков и Н. Н. Нефедьева (1974) установили, что у пациентов с несовершенным остеогенезом экскреция оксипролина резко снижена, что свидетельствует о нарушениях обмена коллагена.

Мы изучили кости 36 лиц с несовершенным остеогенезом в возрасте от 0 до 38 лет (25 мужского пола, 11 — женского). У 10 умерших проведено патоморфологическое исследование всех костей скелета, у 26 больных изучены препараты, полученные при биопсии костей.

Проанализированы анатомические, клинические, рентгенологические и микроскопические особенности, а также ультраструктура костной ткани.

Пациенты с несовершенным остеогенезом были небольшого роста. У взрослых (23–38 лет) длина тела колебалась в пределах 90–125 см, причем в отдельных случаях деформация конечностей (после множественных переломов) затрудняла точное определение роста. Кроме того, уменьшение длины тела было также обусловлено уплощением позвонков (рис. 4.1 а) и искривлением позвоночника (наблюдение А. В. Русакова).

Кости черепа имели особенности, характерные для несовершенного остеогенеза. Установлено некоторое несоответствие нормального размера черепа уменьшенному размеру лицевого скелета. Череп приобретал округлую форму, его битемпоральный и сагиттальный диаметры были равны. Швы на наружной части черепа не были зарощены даже в возрасте 38 лет, кроме того, были также заметные добавочные швы (рис. 4.1 б). Кости черепа тонкие, (толщина не более 0,3 см), костные структуры разрежены.

Доношенные новорожденные вследствие образования уже внутриутробно переломов (преимущественно костей конечностей, часто со смещением отломков), рождались с уменьшенной длиной тела (рис. 4.2).

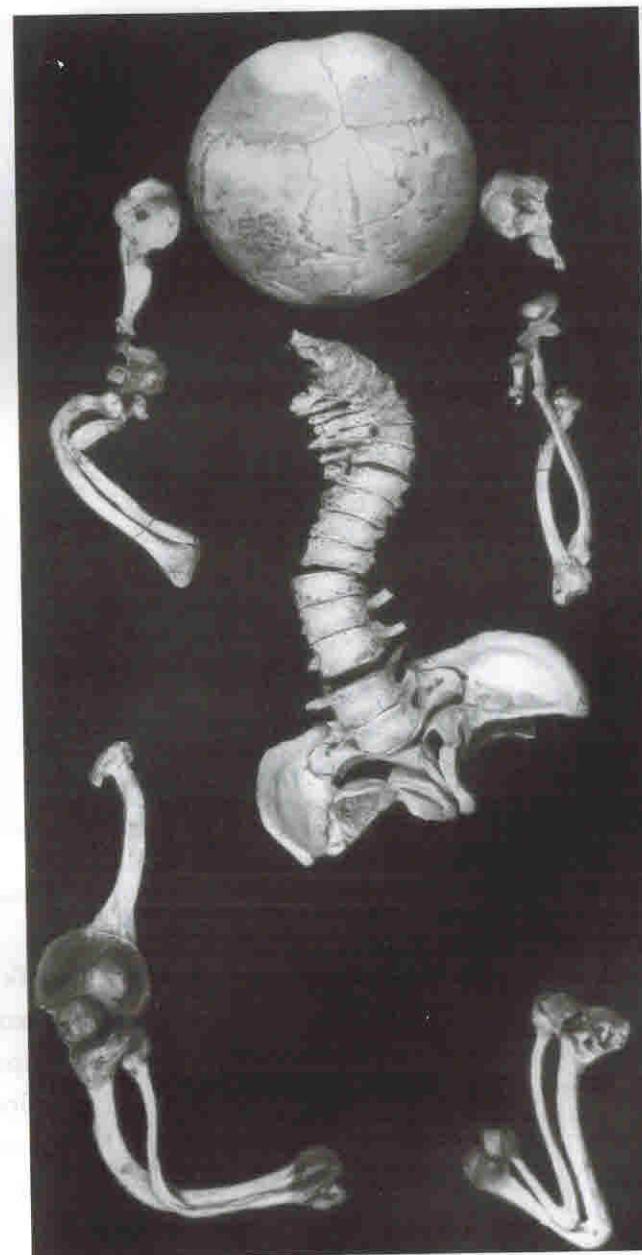


Рис. 4.1 а. Кости скелета при несовершенном остеогенезе мужчины 32 лет (длина тела 90 см). Резкая rareфикация и деформация костей плеча и предплечья, бедра и костей голени с патологическими изгибами и псевдоартрозами, rareфикация и деформация костей таза и позвоночника

Глава 5

ГИСТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ В КОСТНОЙ И ХРЯЩЕВОЙ ТКАНИ ПОД ВЛИЯНИЕМ РАДИАЦИОННОГО ОБЛУЧЕНИЯ

В настоящее время атомную энергию широко используют в народном хозяйстве, медицине, военных целях, что повышает риск возникновения радиационных травм. Экспертиза этих травм является одной из актуальных и наименее изученных разделов судебно-медицинских экспертиз [Воронов А. К., 1991; Глазунов А. Г., Власов П. А., Буромский И. В., 2006; Пиголкин Ю. И., Квачева Ю. Е., 2012, и др.].

В результате катастрофы на Чернобыльской АЭС было облучено более 5 млн человек [ВОЗ, Женева, 1996]. На Семипалатинском полигоне за 1949–1962 гг. суммарная мощность взрывов равнялась 2,5 тыс. ядерных бомб в Хиросиме [Макаров М. А., 2001]. Взрывы на Новоземельском полигоне в 1955–1962 гг., Каштымская радиационная авария в 1957 году, аварии в Новомосковске в 1982 году, в г. Грозном в 1998 году и др. [Шандала Н. К. и др., 2009] также подвергли радиационному облучению большое количество людей. Наличие атомных электростанций в разных странах мира и возможность применения ядерного оружия сохраняют вероятность массового радиационного поражения населения в любой точке земного шара, в любое время.

Все это побудило ВОЗ разработать программу, позволяющую получить максимальный объем информации о последствиях облучения людей. В Международную статистическую классификацию болезней IX пересмотра были включены лучевые повреждения, в том числе возникшие после радиологических процедур и определен для них код — E 879.2.

Е. Ф. Лушников (2006) подвел итоги двадцатилетних морфологических медицинских исследований последствий аварии на Чернобыльской АЭС. Наиболее изученной оказалась проблема радиационных повреждений щитовидной железы. Хотя радиогенный рак щитовидной железы (ятрогенный рак щитовидной железы) был известен и раньше [Заридзе Д. Г., 2002; Цыб А. Ф., Матвеев Е. Г. и др., 1993, и др.], но он возникал после лучевой терапии основного заболевания (болезнь вилочковой железы, миндалин, лимфоузлов и др.). Однако основной причиной резкого увеличения злокачественных опухолей щитовидной железы у жителей Хиросимы и Нагасаки, как и у населения Маршалловых островов, явилось следствие взрыва атомной бомбы («атомный» рак щитовидной железы). Эпидемиологические наблюдения позволили установить повышенную чувствительность к облучению детей, канцерогенные дозы облучения, определить латентный период, а также морфологическую структуру рака, рассчитать коэффициент риска. Эта проблема стала первоочередной для специалистов, поэтому она в отношении щитовидной железы в настоящее время изучена со многих позиций. Однако эта проблема, как считают А. Ю. Абросимов, Е. Ф. Лушников, Г. А. Франк (2001), будет актуальна еще многие годы.

Эти авторы установили, что количество людей с радиогенным раком щитовидной железы постоянно растет, что видно из приведенной таблицы (табл. 5.1).

Продолжает накапливаться материал по изучению последствий аварии на Чернобыльской АЭС. Однако и до настоящего времени нет сообщений о морфологических изменениях в костной и хрящевой тканях после Чернобыльской аварии.

Е. Ф. Лушников сообщает, что основным фактором воздействия на пострадавших при аварии на Чернобыльской АЭС были гамма и бета излучение, однако радиационные изменения

Таблица 5.1. Количество случаев рака щитовидной железы за 1986–1997 гг. в Беларуси, России и Украине

Страна	1986	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	Всего
Беларусь													
все возрасты	150	203	204	191	262	335	386	555	599	617	646	701	4 849
дети*	2	7	4	6	30	63	59	113	106	124	119	117	750
Россия**													
все возрасты	273	369	364	352	442	527	636	878	914	1 006	1 025	1 108	7 894
дети	0	1	0	1	6	7	7	13	29	30	26	36	156
Украина													
15-18 лет	7	11	11	13	19	18	33	38	42	61	50	56	359
дети	8	8	11	23	40	43	76	75	96	112	133	127	752
Итого													13 102
в том числе дети													1 658

Примечание:

* — возраст на момент аварии.

** — Брянская, Калужская, Орловская, Тульская области.

в костной и хрящевой тканях в его статье (2006) не освещены. Остается открытым сложный вопрос о характере лучевой патологии костей и хрящей, при внешнем облучении [ВОЗ, Женева, 1996; Лушников Е. Ф., 2006.].

Сбор достоверной информации об эффектах облучения имеет два наиболее важных аспекта: диагностика патологии и доказательство их радиационной природы. Последнее наиболее важно при судебно-медицинских экспертизах.

Е. Siracka и соавт. (1963) и др. считают, что радиационное воздействие повреждает остециты, вызывая в них дегенеративные изменения, с чем и связывают дозу последующих изменений в костной ткани. Б. Н. Могильницкий (1949), Е. А. Соколенко (1949), Д. А. Микеладзе (1965) утверждают, что лучевое повреждение прежде всего касается сосудов, вызывая нарушение питания кости, чем и обусловлены вторичные изменения последней.

Л. Ф. Успенская (1949), Е. Д. Савченко и Т. К. Осипенкова-Вичтомова (1967), Т. К. Осипенкова-Вичтомова (1998, 2003; 2007, 2013) установили, что повреждения в костной и хрящевой тканях зависят от величины дозы лучевого воздействия. Напротив, L. Rossenthal и J. Marvin (1957) отрицают такую зависимость даже при большой разнице в дозах от 5 до 120 Гр.

По данным различных авторов, чувствительность кости к лучевым воздействиям колеблется в больших пределах. Это можно объяснить тем, что лучевую толерантность кости нельзя рассматривать только с точки зрения физических условий. Следует учитывать еще и совокупность факторов: возраст, общее состояние организма, развитие основного процесса (злокачественная опухоль), сопутствующие заболевания, функциональную нагрузку, методы облучения и т. д.

S. L. Warren и соавт. (1946) и др. считают, что зрелая хрящевая ткань инертная, с низкой метаболической активностью,

которая еще снижается с увеличением возраста, поэтому менее чувствительна к облучению. Вместе с тем авторы не отрицают повреждающего действия радиации на хрящ и возможности развития различных осложнений, возникающих после облучения.

Действие рентгеновских лучей на хрящевую ткань в эксперименте изучали J. A. Reidy с соавт. (1947). При дозе 8–12 Гр авторы наблюдали дегенеративные изменения суставного хряща. М. Н. Павлова (1955) при тотальном облучении крыс в дозе 6–6,5 Гр обнаружила изменение формы хрящевых клеток и появление в эпифизарной зоне роста хрящевых клеток атипичного строения. Они становились конусовидными, а затем образовывали колбовидные вздутия. В. Н. Штерн и Л. С. Моногорова (1962) при местном дробном облучении в суммарной дозе 30 Гр указали на те же изменения хряща, выраженные в несколько меньшей степени, и, кроме того, на задержку энхондрального образования кости. Авторы пришли к заключению, что дробное облучение небольшими однократными дозами лучевого воздействия при массивной суммарной дозе вызывает значительно меньшие изменения хряща, чем при облучении в той же дозе, но однократно. Г. А. Зедгенидзе с соавт. (1972) при электронно-микроскопическом исследовании суставного хряща головки бедренной кости кролика после однократного гамма-облучения в дозе 9 Гр уже на 7-е сутки выявили некоторую редукцию органелл, нечеткость мембран гранулярной эндоплазматической сети и аппарата Гольджи, а также появление большого числа свободных рибосом и изменения ядер. Ядра становились электронно-плотными. В других хондроцитах появлялись скопления тонких фибрилл в виде крупных завитков. В последующие дни изменения нарастали и достигали максимума к концу второй недели, а затем дистрофические хондроциты постепенно заменялись новообразованными пролиферирующими клетка-

ми. К 30-м суткам после облучения морфологическая картина суставного хряща была близка к исходной.

В. А. Поляков (1958) в эксперименте установил радиационные повреждения костей после облучения в дозе, вызывающей смерть в 50% случаев. В кости нарушались обменно-восстановительные процессы, что приводило к изменению не только стромы, с задержкой формирования коллагеновых структур, но и минеральной составляющей костной ткани.

В литературе описаны переломы шейки бедра после лучевого лечения опухолей матки, причем частота их возникновения колебалась от 0,9 до 3,2% [Hight, Dalby, Tасох и Miller и др.]. Известны переломы ребер, ключицы, позвонков, костей мозгового и лицевого отдела черепа и других костей скелета после лучевой терапии близлежащих областей [Винников В. А. и др., 2000; Козлова А. В., 1976; Рейнберг С. А., 1964; Матлан Л. Г., 1964; Шимановская К. В., 1988; Ng W. F., Fung K. H., Sham J. S., 1995, и др.].

Период между окончанием лучевого лечения и временем возникновения перелома костей колеблется от 3–5 мес. до 17 лет и более [Рубашова А. Е., 1959; Федоров И. И., Ушков Н. П., 1963; Зедгенидзе Г. А. и др., 1972; Siracka E., 1963; Simunek A., Antalovska Z., 1985, и др.].

Повреждающая очаговая доза зависит от возраста, общего состояния больного, степени остеопороза костей и других факторов. Так, при выраженном остеопорозе в старческом и пожилом возрасте наблюдали переломы костей после облучения даже в дозе 15 Гр [Greve W., 1952], в то время как в молодом и среднем возрасте подобные переломы зафиксированы после очаговой дозы, превышающей ее в четыре раза и более [Siracka E., 1963; Simunek A., Antalovska Z., 1985, и др.].

Постлучевые повреждения хрящей с развитием осложнений в виде деформирующих спондилезов, артрозов и т. д. воз-