

Врожденные деформации опорно-двигательной системы

Мельник В.В.

Санкт-Петербургский Государственный Педиатрический Медицинский Университет

Санкт-Петербург, Россия

Congenital defects of musculoskeletal system

Melnik V. V.

Saint Petersburg State Pediatric Medical University

Врожденные заболевания опорно-двигательной системы – это заболевания, как обнаруживаемые сразу при рождении ребенка, так и проявляющиеся с его ростом. Данная патология возникает под действием различных эндогенных и экзогенных факторов. Среди эндогенных факторов необходимо выделить заболевания беременных, особенно гормональная патология, рост которой отмечается в последнее время. Экзогенные факторы подразумевают ухудшение экологической обстановки, различные физические и химические воздействия, увеличение наркомании, табакокурения и алкоголизма.

Современная статистика показывает, что врождённые ортопедические заболевания занимают в количественном отношении второе место после врождённых болезней нервной системы. Среди врожденных заболеваний ОДС доминируют: дисплазия тазобедренного сустава и врожденный вывих бедра (от 30 до 70-80% всех состоящих с патологией ОДС детей). Затем следует кривошея (10-30%), косолапость (1,3-34,4%), синдактилия, полидактилия и др. аномалии кисти и стопы, эктрометрия и др. (10-15%).

Изучение врожденных заболеваний опорно-двигательной системы является важной задачей как в работе врачей-педиатров, проводящих обследование, выявление, лечение и реабилитацию, так и врачей взрослой практики, обеспечивающих лечение отдаленных последствий данной патологии. Но одной из основных целей для любых специальностей является профилактика. В ситуации с врожденными деформациями ортопедическая профилактика в прямом значении этого термина невозможна, но у детей с аномалиями развития скелета и мышечной патологией можно предупредить дальнейшее прогрессирование деформаций, которые, как правило, прогрессируют в процессе роста и развития ребенка. В связи с этим обязательными принципами ортопедии детского возраста являются:

- 1) наиболее раннее обследование детей на наличие у них врожденных деформаций опорно-двигательной системы (аномалии развития костно-мышечной системы должны распознаваться в родильном доме);
- 2) лечение врожденных деформаций с первых дней жизни ребенка;
- 3) хирургическое лечение ортопедических деформаций только после частичного их устранения консервативными методами или при безуспешности консервативного лечения;

- 4) после ортопедических операций для предупреждения рецидивов регулярное проведение консервативной восстановительной терапии, включая протезирование;
- 5) постоянное наблюдение ортопеда до окончания роста ребенка.

Среди наиболее часто встречающихся врожденных патологий опорно-двигательной системы особо выделяется врожденных вывих бедра.

Врожденный вывих бедра - одно из наиболее тяжелых ортопедических заболеваний у детей, характеризующееся недоразвитием всех элементов, образующих тазобедренный сустав: его костной основы и окружающих мягкотканых образований (связок, капсулы, мышц, сосудов, нервов).

Истинный врождённый вывих бедра, сформировавшийся внутриутробно, встречаются редко. Большинство формируется на фоне диспластических изменений тазобедренного сустава. В средней полосе России их диагностируют у 5 новорождённых из 1000. [1]

Врождённый вывих бедра чаще встречаются у девочек, чем у мальчиков (в соотношении 5-6:1). Правосторонние вывихи выявляют чаще левосторонних. Однако, по данным литературы последних лет, отмечен рост двустороннего поражения.

Этиология [2]

По данным научно-исследовательского детского ортопедического института имени Г.И. Турнера, среди больных с врождённым вывихом бедра семейная наследственность выявлена у 6,5%. Причиной заболевания могут быть порок первичной закладки опорно-двигательного аппарата, задержка внутриутробного развития плода в связи с изменениями вргтаминного баланса, особенно витамина B12, гормональными нарушениями, токсикозы и нефропатии беременных, сопровождающиеся нарушением водно-солевого и белкового обмена и т. д.

В патогенезе врождённого вывиха бедра можно выделить три этапа: предвывих, подвывих и вывих.

I этап - предвывих (дисплазия). Характеризуется скошенностью крыши вертлужной впадины, поздним появлением ядра окостенения головки и незначительным отстоянием проксимального конца бедренной кости от впадины.

У детей с дисплазией соединительной ткани также выделяют некоторые возможные особенности при обследовании опорно-двигательной системы [3]:

При I степени тяжести наблюдаются аномалии опорно-двигательного аппарата в виде вальгусной или варусной деформации нижних конечностей, незначительного поперечного плоскостопия; нарушения осанки, из которых наиболее характерны сколиоз, прогиб позвоночника в поясничном отделе, крыловидные лопатки; незначительная деформация грудной клетки; в 6-8% случаев – признаки нерезко выраженной гипермобильности суставов.

При II степени тяжести, в дополнение к признакам I степени, практически у всех детей регистрируется выраженный синдром гипермобильности суставов, плосковальгусные

деформации стопы; 60-70% детей имеют удлинённый скелет лица, высокое «готическое» небо; около 40% детей – арахнодактилию.

Маркерами III степени, в дополнение к признакам II и III степени, можно считать высокое небо (91,7%), гипермобильность суставов (93,8%), а также деформации грудной клетки и позвоночника (97,9%), диспластические изменения шейного отдела позвоночника, диспластический спондилолистез, деформации нижних конечностей в виде косолапости. Также при всех степенях дисплазии часто встречается девиация мизинца, удлинённый безымянный палец по отношению к указательному, неправильная форма черепа.

II этап - подвывих. При наличии всех элементов предвывиха отмечают более выраженное отстояние проксимального конца бедренной кости кнаружи и несколько кверху по отношению к уплощённой суставной впадине. При подвывихе головка бедренной кости находится во впадине и не смещается за пределы отвёрнутого кверху лимбуса.

III этап - вывих. Головка бедренной кости выходит за пределы плоской вертлужной впадины, а лимбус отжимается книзу и закрывает вход во впадину.

Клиническая картина [4]

Основным ранним клиническим симптомом неустойчивого бедра у новорожденных и грудных детей является ограничение пассивного разведения согнутых под прямым углом в тазобедренных и коленных суставах ног у лежащего ребенка. Вследствие у новорожденных повышенного тонуса мышц конечностей, полное разведение бедер невозможно, однако разница в углах отведения говорит о децентрации головки бедра в вертлужной впадине, что указывает на недоразвитие сустава. Другими признаками являются асимметрия складок кожи на бедре, ягодичных складок.

Подвывих бедра клинически, вместе с симптомами при неустойчивом бедре, проявляется симптомом щелчка, или симптомом Ортолани—Маркса, обусловленным «перескакиванием» головки бедра через передний край вертлужной впадины. Также выявляется относительное укорочение и ротация конечности кнаружи при осмотре ребенка, лежащего на спине, при сгибании ножек в тазобедренных и коленных суставах.

При врожденном вывихе бедра ранее описанные признаки более выражены. Появление поздних симптомов связано с началом ходьбы; значительное ограничение отведения бедра, напряжение приводящих мышц, большой вертел выше линии Розера—Нелатона. При отведении бедра в положении сгибания в тазобедренном суставе увеличивается глубина бедренного треугольника, в котором отсутствует головка бедра. При одностороннем вывихе бедра выявляются значительное укорочение и ротация конечности наружу (симптом Тренделенбурга — при стоянии на вывихнутой ноге снижается уровень ягодичной складки с этой стороны, возникает перекос таза). Происходит нарушение походки: при одностороннем - прихрамывание с отклонением туловища в сторону вывиха, наклон таза в больную сторону и функциональный сколиоз, при двустороннем - походка утиная, таз наклоняется вперед с образованием лордоза.

Рентгенограмму обоих тазобедренных суставов производят в положении больного лежа на спине с вытянутыми и приведенными ногами, расположенными симметрично, а также с

небольшой ротацией конечностей внутрь. Так как до 4 мес. ядра окостенения отсутствуют, условно высота головки бедренной кости равна ширине шейки. К рентгенологическим признакам неустойчивого бедра относятся скошенность крыши впадины тазобедренного сустава и позднее появление ядер окостенения головок бедренных костей. При подвывихе бедра на рентгенограмме: пространственное нарушение ориентации компонентов суставов и патологические изменения индексов его стабильности (скошенность крыши вертлужной впадины, позднее появление ядра окостенения головки бедренной кости и неполное покрытие головки крыши вертлужной впадины). Ранние рентгенологические признаки врожденного вывиха бедра были описаны в 1927 г. В. Путти в виде триады:

- 1) повышенная скошенность крыши вертлужной впадины;
- 2) смещение проксимального конца бедренной кости кнаружи и кверху;
- 3) позднее появление и гипоплазия ядра окостенения.

При неустойчивом бедре, подвывихе или вывихе окостенение задерживается до 9—10 мес.

Неоперативное лечение

Лечение врожденных патологических состояний тазобедренного сустава необходимо начинать сразу же после их выявления в родильном доме.

Для начала рекомендуется ЛФК, предварительно обучив родителей ребенка особенностям проведения, для устранения контрактуры приводящих мышц бедра в виде ненасильственных движений в тазобедренных суставах (сгибание, разгибание в коленных и тазобедренных суставах под прямым углом, разведение бедер и вращательные движения при центрации головки во впадине с сочетанием движений в обратном направлении). ЛФК проводят 8—10 раз в сутки по 15-20 упражнений за одно занятие. Обязательно проводится ежедневный массаж мышц спины, ягодиц, задний поверхности бедер.

Одним из главных элементов лечения является широкое пеленание с разведением ножек с помощью пеленки, затем — на подушке Фрейка. Также практикуется применение приспособлений, способствующих отведению бедер и повышению подвижности в суставах конечностей (подушка Фрейка, шина Кошля в модификации М. Э. Казакевич, аддукционно-ротационный аппарат Мирзоевой, стремена Павлика и др.).

В возрасте 4 мес. после рентгенографии обоих тазобедренных суставов окончательно устанавливает диагноз и определяется тактика дальнейшего лечения. Обычно лечение на шине продолжают еще 4-6 мес., иногда до 1,5 лет, ребенку не разрешают ходить до 1 года.

Если добиться успеха при этой тактике лечения не удастся, то производят оперативное вмешательство.

Существуют четыре группы методик оперативного вправления вывиха бедра:

- 1) открытое вправление вывиха;

- 2) открытое вправление с углублением впадины;
- 3) реконструктивные внесуставные операции;
- 4) паллиативные операции на суставе.

Оперативное лечение детям в возрасте от 1 до 2 лет проводят по методу простого открытого вправления из наружнобокового доступа или открытого вправления по типу минимальной артротомии. У детей от 2 до 7 лет открытое вправление сочетают с корригирующей остеотомией бедренной кости и реконструкцией тазового компонента сустава в виде транспозиции вертлужной впадины по Солтеру.

У детей старше 8 лет и подростков после 12 лет оперативные вмешательства значительно затруднены, а перспективы лечения более сомнительны и методом выбора являются паллиативные операции, направленные на улучшение опороспособности и походки.

В настоящее время комбинированные методы вправления, включающие углубление впадины, реконструкцию крыши и проксимального конца бедренной кости, наиболее эффективны.

Описанные методы неоперативного и оперативного лечения свидетельствуют о сложности лечения этого патологического состояния, поэтому чем раньше начато лечение, тем лучше результат.

Литература:

- 1) Травматология и ортопедия: учебник / Котельников Г.П., Миронов С.П., Мирошниченко В.Ф. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009.
- 2) Травматология и ортопедия: учебник для студ. высших учебных заведений / Кавалерский Г.М., Силин Т.Л., Гаркави А.В. и др. – М.: Академия, 2005
- 3) Системная патология соединительной ткани: руководство для врачей / под ред. Строева Ю.И., Чурилова Л.П. – СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2014
- 4) Травматология и ортопедия: учебник / под ред. Н. В. Корнилова. — М.,: ГЭОТАР-Медиа, 2011.

References:

- 1) Traumatology and orthopedics: textbook / Kotelnikov G.P., Mironov S.P., Miroshnichenko V.F. – M.: GEOTAR-Media, 2009
- 2) Traumatology and orthopedics: textbook for students / Kavalersky G.M., Sylin T.L., Garkavi A.V. – M.: Academy
- 3) Systemic pathology of connective tissue : guideline for doctors/ edited by Stroeve U.I., Churilova L.P. – SPb.: ELBI-SPb.
- 4) Traumatology and orthopedics: textbook /edited by Kornilov N.V. - M.: GEOTAR-Media, 2011