

СОВРЕМЕННЫЕ ТЕНДЕНЦИИ ЛЕЧЕНИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ВЕРХНИХ И НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ С АРТРОГРИПОЗОМ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ**Косимхожиев Мухаммаджон Иброхимжон- угли**

Доктор медицинских наук, доцент

Заведующий кафедры “Естественных и медицинских наук”

Кокандского Университета Андижанский филиал

Акбарова Зебинисо Зокиржон кизи

Студентка 1 курса -медицинского факультета

Кокандского Университета Андижанский филиал

Аннотация. Статья посвящена лечению тяжелой врожденной патологии — артрогрипозу. Представлены общие сведения о данной патологии и причинах возникновения, а также развитие системы оказания помощи больным с артрогрипозом. Подробно описаны варианты деформаций верхних и нижних конечностей, а также методики комплексного лечения детей первого года жизни в зависимости от характера и степени тяжести патологии.

Ключевые слова: артрогрипоз, контрактуры суставов, лечение.

Kosimkhozhiev Muhammadjon Ibrohimjon -son

Doctor of Medical Sciences, Associate Professor

Head of the Department of Natural and Medical Sciences

Kokand University Andijan branch

Akbarova Zebiniso Zokirjon kizi

1st year student of the Faculty of Medicine

Kokand University Andijan branch

CURRENT TRENDS IN THE TREATMENT OF DEFORMATIONS OF THE UPPER AND LOWER LIMB IN CHILDREN WITH ARTHROGRYPOSIS IN THE FIRST YEAR OF LIFE

Annotation. The article is devoted to the treatment of severe congenital pathology - arthrogryposis. General information about this pathology and its causes, as well as the development of a system for providing care to patients with arthrogryposis, is presented. Variants of deformities of the upper and lower extremities are described in detail, as well as methods of

complex treatment of children in the first year of life, depending on the nature and severity of the pathology.

Key words: arthrogyriposis, joint contractures, treatment.

Актуальность Среди врожденных пороков развития опорнодвигательного аппарата артрогрипоз является одним из наиболее тяжелых заболеваний. Данная патология была известна уже несколько веков назад и нашла отражение в литературе и искусстве. В литературе синонимами артрогрипоза являются: «врожденные множественные контрактуры с мышечными дефектами», «врожденная косорукость без дефектов костей», «врожденный множественный артрогрипоз», «врожденная амиоплазия», «артродискинезия», «врожденный деформирующий миопатоз», «синдром врожденных множественных контрактур», «множественные врожденные ригидные суставы».

Целью консервативного лечения является лишь устранение порочного положения конечности. При устранении сгибательно-приводящих контрактур в тазобедренных суставах показаны укладки на животе (для устранения сгибательного компонента) и в положении отведения нижних конечностей, лежа на спине (для устранения приводящего компонента). При наружно-ротационных отводящих контрактурах в тазобедренных суставах нижние конечности ротируют и приводят до среднего положения и в таком положении фиксируют, используя для этой цели эластичные бинты. При наличии вывиха бедра показано его открытое вправление в возрасте 8—10 месяцев. Наиболее часто у детей с артрогрипозом встречаются сгибательные контрактуры в коленных суставах, несколько реже — разгибательные. Наличие разгибательных контрактур в коленных суставах прогностически более благоприятно для ребенка, нежели сгибательных, при которых ходьба ребенка крайне затруднена, а часто невозможна вовсе. Тактика лечения зависит от степени тяжести, ригидности контрактуры, наличия деформаций стоп. При наличии деформаций стоп лечение целесообразно начинать с дистальных отделов конечности, поскольку для гипсования стоп более рационально использовать высокие гипсовые повязки при сгибании коленного сустава под углом 90° для исключения ротационных движений в коленном суставе, а также для профилактики «сползания» гипсовой повязки. После коррекции деформаций стоп вторым этапом устраняют сгибательные контрактуры коленных суставов. При наличии разгибательных контрактур коленных суставов выполняются этапные коррекции деформаций стоп с постепенным увеличением угла сгибания в коленном суставе. Смена гипса производится раз в 5—7 дней. Косолапость —

наиболее часто встречающийся вариант деформации стоп у больных с артрогрипозом. В этом случае показано гипсование по методике Ponseti. Целью лечения является создание опорной стопы. Поскольку кавус при косолапости обусловлен в большей степени опущением первого луча, нежели опущением всего переднего отдела, первые гипсовые повязки накладываются при поднятии первого луча, т. е. в положении супинации переднего отдела. а б в Рис. 3. Результат консервативного лечения деформаций нижних конечностей: а — до лечения; б—в — через 4 месяца после лечения. После коррекции кавуса выполняется постепенное отведение стопы путем давления на головку таранной кости и головку первой плюсневой кости, таким образом все кости стопы разворачиваются вокруг таранной кости, это и есть маневр, или принцип, Ponseti. При выраженном эквинусе движения в подтаранном суставе ограничены или невозможны, вследствие чего маневр Ponseti невозможен. С целью разблокирования подтаранного сустава у детей с артрогрипозом производится ранняя ахиллотомия, которая выполняется после 1—3-й гипсовой повязки, когда кавусный компонент деформации устранен. Ахиллотомия выполняется под местной анестезией. Осуществляется прокол остроконечным скальпелем с внутренней части ахиллова сухожилия на 1,5—2 см выше пяточного бугра. Движение скальпелем производится изнутри — кнаружи при коррекции эквинуса для натяжения ахиллова сухожилия. Таким образом, выполняется полное пересечение ахиллова сухожилия, которое ощущается во время манипуляции в виде «щелчка». Важно отметить, что гипсование в дальнейшем осуществляется на эквинусе, поскольку ахиллотомия преследовала цель разблокировать подтаранный сустав, а не корригировать эквинус. Следующим этапом выполняются этапные гипсовые коррекции, направленные на отведение стопы путем давления на головку таранной кости. При артрогрипозе не требуется отведения стопы на 70°, как при врожденной косолапости, достаточно отведения на 50—60°. Необходимо ориентироваться на мануальные ощущения, если мануально определяется устранение подвывиха в таранно-ладьевидном суставе (головка таранной кости перестает пальпироваться), пяточная кость находится на вальгусе, можно прекратить отведение стопы и начинать корригировать эквинус. В некоторых случаях при коррекции эквинуса в положении отведения, при отчетливом натяжении ахиллова сухожилия, требуется выполнение повторной ахиллотомии, но достаточно часто повторная ахиллотомия не дает возможности достигнуть необходимой тыльной флексии, поскольку эквинус зачастую вызван не только укорочением ахиллова сухожилия, но и ретракцией капсульно-связочных структур по задней поверхности голеностопного сустава, что требует оперативного

лечения. С целью сохранения результата после достижения коррекции требуется использование брейсов. Режим ношения брейсов следует подбирать индивидуально, в зависимости от тяжести деформации, возраста пациента. Как правило, первые 3 месяца брейсы надеваются на 23 часа в сутки. Консервативное лечение отводящих наружно-ротационных контрактур в тазобедренных суставах: а — до лечения; б — фиксация нижних конечностей в среднем положении. Коррекция сгибательных контрактур в коленных суставах гипсовой повязкой. Консервативное лечение врожденной косолапости по методу Понсети: а — вид стоп до лечения; б—г — вид стоп после лечения в дальнейшем срок пребывания в брейсах можно постепенно уменьшать до 10—12 часов (на время ночного и дневного сна). После гипсования по методике Понсети, как правило, выполнение даже повторной ахиллотомии не позволяет полностью устранять эквинус стопы, в связи с чем требуется выполнение заднего или заднемедиального релиза в возрасте 10—12 месяцев. При плосковальгусной деформации стоп тяжелой степени («стопы-качалки») восстановительное лечение и этапное гипсование направлено на растяжение сосудисто-нервных пучков по тыльнонаружной поверхности стопы и ретрагированных сухожилий разгибателей стопы и малоберцовой группы мышц. Данная тактика позволяет в послеоперационном периоде избежать трофических нарушений после операции. Производится этапное гипсование до верхней трети голени в положении возможной подошвенной флексии, супинации и приведения переднего отдела стопы. В дальнейшем при выведении переднего и среднего отделов стопы в среднее положение ребенок снабжается до момента оперативного вмешательства лонгетами. Оперативное лечение, заключающееся в выполнении открытого вправления таранной кости, показано в возрасте 6—8 месяцев. При сгибательных контрактурах коленных суставов используются коррекции в гипсе по методике. Производится иммобилизация высокой гипсовой повязкой от кончиков пальцев до верхней трети бедра. После застывания гипса выполняется распил гипсовой повязки по задней поверхности в проекции щели коленного сустава. Результат консервативного лечения сгибательных контрактур в коленных суставах: а, б — возможность пассивной коррекции контрактур до лечения; в — рентгенограмма коленных суставов до лечения; г, д — пассивное разгибание в коленных суставах после лечения. В гипс монтируются заранее собранные конструкции из деталей набора аппарата Илизарова. В дальнейшем производится коррекция сгибательной контрактуры коленного сустава путем постепенной дистракции по штанге. Темпы дистракции определяются индивидуально (в среднем по 2—3 мм/сут). Рентгенологический контроль осуществляется

1 раз в 7—10 дней (выполняются боковые рентгенограммы коленных суставов в гипсовой повязке с максимальным захватом бедра и голени). В случае появления беспокойства ребенка также рекомендуется проведение рентгенографии. По достижении коррекции изготавливаются тьютора на нижние конечности, начинается разработка движений в суставах нижних конечностей, назначается ФТЛ. При высоких темпах distraction возможно возникновение эпифизолизом и остеоэпифизолизом. При тяжелых сгибательных контрактурах при проведении distraction иногда формируются подвывихи в коленном суставе. При наличии указанных осложнений distraction прекращается. При неполной коррекции сгибательной контрактуры, препятствующей в дальнейшем ходьбе ребенка, показано оперативное лечение. Кроме того, необходимо помнить: при использовании данной методики возможны трофические нарушения в пяточной области, вызванные постепенным изменением положения коленного сустава и, как следствие, некоторого изменения положения стопы, в связи с чем при появлении жалоб необходима смена гипсовой повязки. При неэффективности консервативного лечения в возрасте 1,5—2 лет показано оперативное лечение (удлинение сгибателей голени, задняя артротомия коленного сустава). В тяжелых случаях указанные вмешательства дополняются наложением КДА на голень и стопу с последующей контрактурой в послеоперационном периоде. Разгибательные контрактуры в коленных суставах лучше поддаются коррекции при занятиях и укладках на сгибание в положении «на животе». Чтобы сохранить достигнутый результат, больной должен быть снабжен тьютором на время сна до верхней трети бедра при максимальном сгибании в коленном суставе и постоянно получать укладки и разработку движений на сгибание в коленных суставах. У детей с тяжелой степенью контрактур даже в возрасте до года мы не проводили гипсовые коррекции на устранение разгибательных контрактур в коленных суставах в связи с высоким процентом осложнений (усугубляется боковая нестабильность, могут повреждаться ростковые зоны с их последующим асимметричным закрытием, формированием вторичных деформаций эпифизов). В этих случаях показано раннее оперативное лечение (с 6 месяцев). Таким образом, разработанная тактика лечения деформаций верхних и нижних конечностей у пациентов раннего возраста с артрогрипозом позволяет восстановить возможность передвижения и самообслуживания больных и улучшить качество их жизни. Литература

1. Казанцева Н. Д. Артрогрипоз (клиника и лечение) : дис. ... канд. мед. наук. НИДОИ им. Г. И. Турнера. Л., 1953.

2. Лапкин Ю. А., Конюхов М. П. Особенности лечения деформаций нижних конечностей у детей с системными заболеваниями опорно-двигательного аппарата. Вестник травматол. ортопед. 2003. № 4. С. 88-93.
3. Розовская Л. Е., Тер-Егiazаров Г. М. Артрогрипоз. М., 1973. 142 с.
4. Розовская Л. Е. Ортопедическое лечение артрогрипоза у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М.: Медицина, 1967. 23 с.
5. Beals R. K. The distal arthrogryposes: a new classification of peripheral contractures. Clin. Orthop. 2005. Vol.435, № 6. P. 203–210.
6. Beckerman R. C., Buchino J.J. Arthrogryposis multiplex congenita as part of an inherited symptome complex: two case reports and review of the literature. Pediatrics. 1978. Vol. 61. P. 417-422.