

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

В.Л. АНДРИАНОВ (С.-Петербург), Э.Б. БАЗАНОВА (Москва), В.Е. БЕЛЕНЬКИЙ (Москва),
О.Ш. БУАЧИДЗЕ (Москва), Ф.Г. БУХТОЯРОВА (Москва), Г.В. ГАЙКО (Киев),
А.М. ГЕРАСИМОВ (Москва), И.Б. ГЕРОЕВА (Москва), В.И. ГОВАЛЛО (Москва),
В.Г. ГОЛУБЕВ (Москва), И.И. ЖАДЕНОВ (Саратов), С.Т. ЗАЦЕПИН (Москва), К. КЭГГИ
(США), Н.В. КОРНИЛОВ (С.-Петербург), О.А. МАЛАХОВ (Москва), П.Д. МАРКЕТТИ
(Италия), Е.М. МЕЕРСОН (Москва), В.М. МЕЛЬНИКОВА (Москва), В.А. МОРГУН
(Москва), О.В. ОГАНЕСЯН (Москва), В.П. ОХОТСКИЙ (Москва), М.М. ПОПОВА (Москва),
Б.С. СОЛТАНОВ (Ашхабад), В.В. ТРОЦЕНКО (Москва), З.И. УРАЗГИЛЬДЕЕВ (Москва),
Н.Г. ФОМИЧЕВ (Новосибирск), М. ХАМАЛАЙНЕН (Финляндия), Д.И. ЧЕРКЕС-ЗАДЕ
(Москва), К.М. ШЕРЕПО (Москва), Ч.А. ЭНГХ (США), Г.С. ЮМАШЕВ (Москва)

Художник проф. А.И. Блискунов

Адрес редакции журнала:

125299, Москва

ул. Приорова, 10, ЦИТО

Тел. 450-24-24

Зав. редакцией Л.А. Тихомирова

Редакторы Л.А. Тихомирова, А.Н. Каменских

Корректор С.В. Кавешникова.

Компьютерная графика И.С. Косов.

Операторы компьютерного набора и верстки И.С. Косов, В.М. Позднякова.

Подписано в печать 2.12.96. Формат 60х88¹/₈. Печать офсетная. Усл. печ. л. 9,31.

Усл. кр.-отт. 9,8. Уч.-изд. л. 9,47. Заказ 1136

Ордена Трудового Красного Знамени

Издательство «Медицина» Москва 101000. Петроверигский пер. 6/8

Оригинал-макет и диапозитивы изготовлены в Центральном ордена Трудового Красного Знамени

НИИ травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова 125299, Москва, ул. Приорова, 10

Отпечатано в Подольской типографии ЧПК 142110, г. Подольск, ул. Кирова, 25

Коллективу Центрального научно-исследовательского института
травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Уважаемые друзья!

В 1996 году исполняется 75 лет со дня основания Центрального научно-исследовательского института травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова.

За три четверти века своего существования институт прошел славный путь развития и свершений, стал лидирующей организацией в решении одной из важнейших проблем медицины.

Заслуги ЦИТО в лечении раненых и инвалидов огромны: это реабилитация травмированных в первой мировой и гражданской войнах, это тысячи возвращенных в строй солдат Великой Отечественной. Сегодня специалисты института принимают активнейшее участие в оказании помощи пострадавшим в локальных конфликтах, а также в очагах массового поражения.

Наряду с лечебной деятельностью коллектив ЦИТО проводит интенсивную научную работу. Новые идеи и разработки в области замещения поврежденных костей и суставов, исправления деформаций скелета, лечения огнестрельных ран принесли институту заслуженную славу как в России, так и за рубежом.

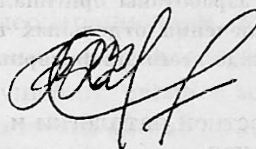
ЦИТО им. Н.Н. Приорова является самой развитой в стране базой для подготовки кадров травматологов-ортопедов для практического здравоохранения и медицинской науки.

Верю, что в нынешних непростых условиях коллектив института сможет быть достойным продолжателем традиций российской медицины.

Я надеюсь на потенциал научной интеллигенции, на мастерство хирургов, на высокую ответственность всего медицинского персонала института.

Поздравляю коллектив Центрального научно-исследовательского института травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова с юбилеем, желаю всем сотрудникам доброго здоровья, личного благополучия и дальнейших успехов в научной и практической деятельности.

Председатель Правительства Российской Федерации



В. Черномырдин

Уважаемые коллеги!

От имени Коллегии, Ученого совета и коллектива Министерства здравоохранения Российской Федерации сердечно поздравляю Вас с 75-летием со дня основания Центрального научно-исследовательского института травматологии и ортопедии имени Н.Н. Приорова Минздрава России.

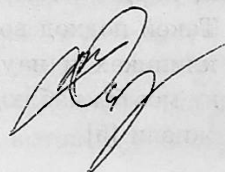
Гордостью отечественной медицины является ортопедическая школа, созданная академиками Н.Н. Приоровым и М.В. Волковым. В стенах Института выросло не одно поколение докторов и кандидатов наук, многие сотрудники удостоены национальных и международных почетных званий, премий и наград.

Ведущие научные сотрудники института — опытные специалисты, владеющие современными методами диагностики, консервативного и оперативного лечения и реабилитации повреждений и заболеваний опорно-двигательного аппарата. Высокий уровень оснащения ЦИТО и качество подготовки специалистов позволяют успешно оказывать высококвалифицированную помощь больным с наиболее тяжелыми, осложненными формами заболеваний, в том числе пострадавшим в мирное время и в чрезвычайных ситуациях.

В настоящее время ЦИТО является одним из ведущих методических центров по ряду важнейших направлений в травматологии и ортопедии. Ежегодно в институте проходят стажировку десятки травматологов-ортопедов из России и стран СНГ.

В год славного юбилея Центрального научно-исследовательского института травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова примите искренние и дружеские пожелания здоровья, счастья, дальнейших творческих успехов и дерзаний на благо отечественного здравоохранения и медицинской науки.

Министр



Т.Б. Дмитриева

© Коллектив авторов, 1996

А.П. Бережный, М.В. Волков,
А.И. Снетков, В.Л. Котов, Л.К. Михайлова,
А.С. Самков, В.В. Банakov, В.А. Моргунов,
А.А. Очкуренко, Р.Б. Франтов

ЭТАПНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСТЕОХОНДРОДИСПЛАЗИЙ У ДЕТЕЙ

Центральный институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Москва

Работа основана на опыте лечения 1371 пациента с различными формами остеохондродисплазии. Прогрессирующий характер течения большинства остеохондродисплазий требовал составления плана комплексного лечения на период от рождения больного до достижения им 16-летнего возраста. Предшествовавшая оперативному лечению консервативная терапия включала четыре направления: профилактику, коррекцию деформаций, лечение осложнений, медикаментозную терапию. Хирургическое лечение было многоэтапным, число операций зависело от темпов неизбежного рецидивирования деформаций и динамики развития артрозов. Разработаны оригинальные методики хирургического лечения отдельных групп остеохондродисплазий, прежде всего эпифизарных.

В клинике детской костной патологии и подростковой ортопедии ЦИТО проведено лечение 1371 больного с наследственными заболеваниями опорно-двигательного аппарата (см. таблицу).

Остеохондродисплазии — относительно редкие, но чрезвычайно тяжелые, генерализованные заболевания опорно-двигательного аппарата — обладают к тому же необычайно широким клиническим полиморфизмом, затрудняющим диагностику, а прогрессирующий характер течения большинства из них обязывает ортопеда составлять план лечения каждого больного по меньшей мере на период до достижения им 16-летнего возраста [3].

Этиопатогенетического лечения большинства наследственных болезней опорно-двигательного аппарата не существует, поскольку молекулярно-биохимический дефект, вызвавший заболевание, неизвестен. Поэтому проводимое лечение почти всегда симптоматическое. Сам факт наличия системного поражения соединительной ткани диктует необходимость работы ортопеда совместно с генетиком, кардиологом, невропатологом и окулистом. Такой подход возможен в специализированных клиниках и научных учреждениях, где пациент мог бы наблюдаться на протяжении всей его жизни [5].

Попытки отдельных практикующих ортопедов провести то или иное вмешательство у больного с остеохондродисплазией не только не облегчают страдание, но ко всему прочему добавляют ятрогенную патологию. Это породило пессимизм у ортопедов и представление о бесперспективности лечения. На самом деле это не так, ибо системный анализ клинической симптоматики, а следовательно, верный диагноз, лечение, проводимое с момента его установления, — вначале консервативное, а затем многоэтапное хирургическое и восстановительное, полноценная социальная реабилитация сделают правомерным утверждение: каждый больной с наследственным заболеванием скелета

Распределение пациентов по формам заболеваний

Нозологическая форма	М	Д	Всего больных
Экзостозная хондродисплазия	279	178	457
Несовершенное костеобразование	70	45	115
Дисхондроплазия	53	61	114
Спондилоэпифизарная дисплазия	35	25	60
Множественная эпифизарная дисплазия	31	28	59
Полиоссальная фиброзная дисплазия	42	38	80
Диастрофическая дисплазия	11	15	26
Гемимелическая эпифизарная дисплазия	16	7	23
Ахондроплазия	14	19	33
Гипохондроплазия	6	13	19
Псевдоахондроплазия	4	8	12
Метафизарная дисплазия	6	6	12
Хондрэктодермальная дисплазия	2	4	6
Мукополисахаридоз	1	3	4
Мелореостоз	4	—	4
Синдром Ларсен	2	2	4
Синдром Лери-Вейля	—	6	6
Локальные физарные дисплазии:			
юношеский эпифизеолиз головки бедра	42	39	81
болезнь Блаунта	14	39	53
болезнь Маделунга	3	31	34
Рахитоподобные заболевания	50	77	127
Прочие	20	22	42
Итого ...	705	666	1371

Обозначения: М — мальчики, Д — девочки.

должен быть подвергнут комплексному лечению, конечная цель которого — возможность самообслуживания и трудовой деятельности.

На эффективность хирургического лечения возлагают надежды родители больного, сам пациент, хирург-ортопед. И надеждам этим суждено осуществиться только при условии правильно проведенного предоперационного консервативного лечения, которое должно идти по четырем направлениям: 1) профилактическое; 2) коррекция деформаций; 3) лечение осложненных остеохондродисплазий; 4) медикаментозная терапия [2, 6].

Профилактические мероприятия возможны только в случае ранней диагностики (с рождения ребенка) — в доманифестном периоде заболеваний с прогрессивным течением. Лечение направлено на предупреждение развития деформаций и замедление их прогрессирования. Оно проводится по общепринятым схемам лечения новорожденных и детей первого года жизни. Однако, исправляя контрактуры этапными гипсовыми повязками, необходимо всегда помнить, что при эпифизарных дисплазиях это ведет к анкилозу тазобедренных суставов, с которым можно справиться лишь с помощью эндопротезирования в подростковом и юношеском возрасте.

Коррекция деформаций необходима как подготовительный этап оперативного лечения при большинстве остеохондродисплазий. При хрящевых дисплазиях гипсовые лонгеты, накладываемые на предплечья, замедляют развитие косорукости. В случаях несовершенного костеобразования, рахитоподобных заболеваний, фиброзной остеодисплазии лонгетами и циркулярными повязками исправляют деформации до сращения кости после патологического перелома.

Редрессации с наложением гипсовых повязок эффективны при косорукости и косолапости на почве диафизарной дисплазии как подготовка к хирургической коррекции деформаций. Эти же манипуляции на тазобедренных суставах вызывают только ухудшение, приводя к еще большей деформации эпифизов, чем в значительной мере обусловлено третье направление консервативного лечения. Использование ортопедической обуви, протезов, ортезов облегчает проведение операций в будущем, так как предотвращает развитие вторичных деформаций.

Медикаментозное лечение детей с остеохондродисплазиями, рахитоподобными заболеваниями мало знакомо практическим ортопедам. Лечение ребенка с юношеским эпифизеолизом

головки бедренной кости предусматривает коррекцию метаболических процессов в кости и хряще перед операцией. Назначается терапия, направленная на ускорение созревания хряща ростковой зоны: ретаболил (по 1 мл внутримышечно раз в 10 дней, на курс 3 инъекции), кальция глюконат (по 2 г в сутки), АТФ (по 1 мл внутримышечно в течение 10—15 дней), витамин D₂ (600 000—800 000 МЕ в течение 10 дней). Лечение достаточно эффективно у детей со смещением эпифиза до 30°. Проведение его обязательно и при хирургическом лечении в качестве пред- и послеоперационной терапии [9].

Медикаментозное лечение несовершенного костеобразования, разработанное Н.А. Беловой [2], испытано и используется в клинике при этом страдании как непереносимое дополнение к хирургическому лечению.

При рахитоподобных заболеваниях пренебрежение медикаментозной терапией чревато опасностью не только рецидива деформации, но и развития тяжелых метаболических расстройств как во время самой операции, так и в послеоперационном периоде. Консервативное лечение направлено на коррекцию обменных нарушений: сдвигов минерального обмена, метаболического ацидоза, гипокалиемии, витаминного дефицита и др. Достижение признаков положительной динамики минерального обмена костной ткани служило «показанием» к хирургическому лечению больного [7].

Нужно заметить, что медикаментозная терапия юношеского эпифизеолиза головки бедренной кости, комплексное лечение рахитоподобных заболеваний разработаны в клинике детской костной патологии и подростковой ортопедии ЦИТО и носят оригинальный характер.

В клинике созданы и успешно применяются схемы хирургического лечения большинства групп остеохондродисплазий. В частности, для больных с хрящевыми дисплазиями разработаны схемы компрессионно-дистракционного остеосинтеза при деформациях любой локализации. Впервые доказано, что напряжение растяжения не вызывает оссификации эмбрионального хряща, и это свидетельствует о необходимости поиска принципиально новых способов хирургического лечения [1].

Уже когда была отработана техника удлинения нижних конечностей (проведено у 70 больных с ахондроплазией, гипохондроплазией и другими формами низкорослости), возникли вопросы, которые в начальном периоде исполь-

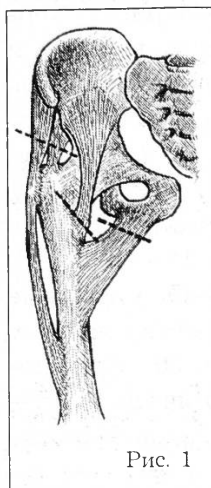


Рис. 1

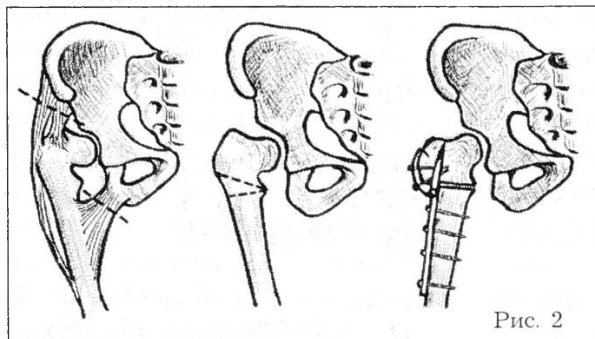


Рис. 2

Рис. 1. Операции первого этапа хирургического лечения (на мягких тканях).

Рис. 2. Операции второго этапа хирургического лечения (сочетание вмешательств на костях и мягких тканях).

зования метода не анализировались из-за небольшого числа наблюдений: длительность лечения, достигающая 8—10 лет, замедление образования регенератов при значительных удлинениях, расстройства движений в суставах, тяжелые вегетативные реакции, мочекаменная болезнь и т.д. Пока эти вопросы не найдут решения, широкое внедрение операций увеличения роста неправомерно [8].

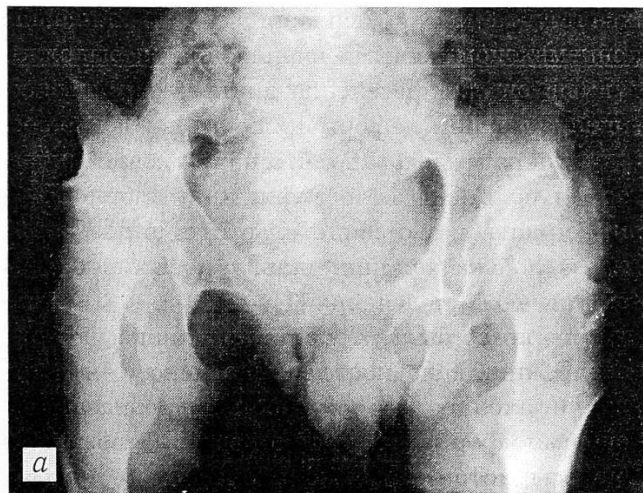
Хирургия остеохондродисплазий — это прежде всего хирургическая артрология. Развитие дегенеративно-дистрофических процессов в суставном хряще при спондилоэпифизарной, множественной эпифизарной, диастрофической и других эпифизарных формах дисплазии определяет стойкую прогрессивность течения заболеваний. В связи с этим хирургическое лечение целесообразно проводить поэтапно с учетом возраста пациентов [3].

На первом этапе — в 4—5-м возрастном периоде детям проводятся вмешательства, направленные на декомпрессию сустава и борьбу с контрактурами. Выполняются операции только на мягких тканях (миотомии, капсулотомии,

удлинения мышц) с последующей ранней функциональной нагрузкой (рис. 1).

Цель второго этапа хирургического лечения — устранение стойких контрактур и односторонних анкилозов суставов в порочном положении у детей 5—6-го возрастного периода. Операции на мягких тканях сочетаются с корригирующими остеотомиями, укорачивающими резекциями или метаплазией по Вредену, тоннелизацией кости (рис. 2). При этом достигается декомпрессия пораженного сустава, улучшается биомеханика, устраняется венозная гипертензия, происходит денервация сустава.

У подростков 14—16 лет проводится третий этап хирургического лечения: выполняются операции, типичные для второго этапа, и артропластика. Применение артропластики с биологическими прокладками не оправдало себя из-за быстрого рубцевания тканей и потери амплитуды движений через 1—2 года после операции. При поражении тазобедренных суставов и позвоночника, двустороннем коксартрозе III стадии или анкилозе в порочном положении, а также при сочетании поражения тазобедренного сустава с патологией других суставов у больных с множественной и спондилоэпифизарной дисплазией операцией выбора является тотальное эндопротезирование (рис. 3), применение которого улучшает медицинскую, социальную реабилитацию и психологическую адаптацию пациентов. Однако эндопротезирование у детей должно быть строго обосновано, и не только медицинскими, но и социальными показаниями с учетом будущей профессии и образа жизни больного [4].



а



б

Рис. 3. Рентгенограммы подростка, страдающего спондилоэпифизарной дисплазией, с двусторонним фиброзным анкилозом тазобедренных суставов в порочном положении до (а) и после (б) эндопротезирования левого тазобедренного сустава эндопротезом «Biomet».

Для успешного выполнения ортопедической части программы изучения наследственных заболеваний опорно-двигательного аппарата необходимо дальнейшее углубление комплексных исследований суставной патологии и анализа результатов лечения детей с остеохондродисплазиями.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Банаков В.В., Липкин С.И. //Съезд травматологов-ортопедов СНГ, 6-й: Сб. материалов. — Ярославль, 1993. — С. 240—241.
2. Бслова Н.Н. Разработка комплексной терапии несовершенного костеобразования у детей: Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1991.
3. Бережный А.П., Меерсон Е.М., Юкина Г.П., Раззоков А.А. Остеохондродисплазия у детей. — Душанбе, 1991.
4. Бережный А.П., Нурдин В.И., Котов В.Л. Эндопротезирование тазобедренного сустава у детей старшего школьного возраста. //Вестн. травматол. ортопед. — 1994. — N 2. — С. 41—44.
5. Волков М.В., Меерсон Е.М. и др. Наследственные системные заболевания скелета. — М., 1982.
6. Михайлова Л.К. Раннее выявление, дифференциальная диагностика, раннее консервативное лечение наследственных заболеваний костно-суставной системы: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1995.
7. Снетков А.И. Генетически обусловленные формы рахита у детей и подростков (вопросы патогенеза, диагностики и лечения): Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1992.
8. Федь В.А. Удлинение нижних конечностей и коррекция деформаций при ахондроплазии и других видах карликовости: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1989.
9. Худайберганов А.А. Локальные формы физарных дисплазий костей у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1989.

STAGED TREATMENT OF OSTEOCHONDRODYSPLASIAS IN CHILDREN

A.P. Berezhniy, M.V. Volkov, A.I. Snetkov, V.L. Kotov, L.K. Mikhailova, A.S. Samkov, V.V. Banakov, V.A. Morgun, A.A. Ochikurenko, R.V. Frantov

The study has been based on the experience of treatment of 1371 patients with various forms of osteochondrodysplasias. Progreedient pattern of the majority of osteochondrodysplasias development required the planning of complex management from the birth up to the age of 16 years. Conservative management preceding surgical procedures included the following steps: prevention, correction of deformity, treatment of complications, medicine therapy. Surgical management was multi-staged, the number of operations was stipulated by the rate of inevitable relapses of deformities, arthrosis development. Original techniques of surgical interventions were elaborated for every form of osteochondrodysplasias, first of all epiphyseal ones.

© Ю.И. Поздникин, 1996

Ю.И. Поздникин

ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПОЗВОНОЧНИКА ПРИ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Российский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург

С 1987 г. по поводу кифосколиотических деформаций оперированы 32 пациента с нейрофиброматозом Реклингхаузена, 24 с синдромом Марфана, 11 с синдромом Элерса—Данло, 14 с редкими формами наследственной системной патологии. Сложность лечения таких больных обуславливается тяжестью деформации, наличием локального или генерализованного остеопороза, сопутствующей патологии внутренних органов и других отделов скелета, большой частотой неврологических расстройств. Высокую степень коррекции и надежную стабильность обеспечивает оперативно-тактический вариант лечения, включающий дискэктомию, корпоротомию, краниотибиальную тракцию, коррекцию и фиксацию по методу Харрингтона—Люка, задний спондилодез.

Среди больных, поступивших в Детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера по поводу деформаций позвоночника, наличие системных заболеваний достоверно установлено у 8,9%. Эту цифру мы признаем весьма ориентировочной. В действительности она может быть выше, поскольку зависит от качества диагностики стертых и редких форм. С другой стороны, следует учитывать факт концентрации в специализированном отделении больных с тяжелыми деформациями, характерными для системной патологии.

Из большого числа системных заболеваний, при которых встречаемость патологии позвоночника значительно выше, чем в общей популяции, кифосколиотические деформации наиболее часто отмечались при нейрофиброматозе Реклингхаузена, синдромах Марфана и Элерса—Данло, спондилоэпифизарной дисплазии.

Сложность лечения рассматриваемой категории больных обуславливается тяжестью деформации, наличием локального или генерализованного остеопороза, сопутствующей патологии внутренних органов, а также других сегментов скелета, большой частотой неврологических расстройств.

С 1987 г. оперированы 32 пациента с нейрофиброматозом и деформациями позвоночника в возрасте 9—16 лет. Наиболее частым диагностическим признаком были пиг-