

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., Нурджин В.И., Котов В.Л. Эндопротезирование тазобедренного сустава у детей старшего школьного возраста. //Вестн. травматол. ортопед. — 1994. — № 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. Худайбергенов 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. Ochkurenko, 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, корпородез, 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-

ментные пятна (у всех 32 больных); опухоли кожи отмечались у 8, опухоли в проекции нервных стволов — у 5 пациентов. У 7 больных с наличием, по данным внешнего осмотра, только пигментных пятен при торакальных операциях обнаружены опухоли межреберных нервов размером от боба до куриного яйца, вдающиеся в плевральную полость и не определяющиеся снаружи.

При ранней манифестации (3—5 лет) кифосколиоз прогрессировал бурно, и к 6—7 годам деформация достигала IV степени. Для случаев более позднего проявления деформации характерно относительно благоприятное течение с медленным прогрессированием.

Самая частая локализация деформации — среднегрудной отдел, наиболее злокачественная — верхнегрудная (отмечена в 5 случаях). В верхнегрудном и грудопоясничном отделах доминирует кифотический компонент. Характерны олигосегментарность основной дуги и слабая выраженность компенсаторных дуг. Ротация клиновидно измененных и резко остеопорозных позвонков достигает 90° , у 2 больных отмечен спондилоптоз. У 3 пациентов была III степень деформации, у 29 — IV. Преобладание кифотического компонента установлено у 8 больных, сколиотического — у 12, у остальных выраженность их была примерно одинаковой.

Основным показанием к хирургическому вмешательству при нейрофиброматозном кифосколиозе считали наличие или угрозу неврологических расстройств и прогрессирующее ухудшение функции внутренних органов. Программа-минимум заключалась в стабилизации деформации при умеренной степени коррекции.

Хирургическая коррекция деформации позвоночника на фоне синдрома Марфана проведена 24 пациентам в возрасте 8—15 лет. Манифестация признаков сколиоза отмечена у них в возрасте 3—9 лет. Несмотря на четкие фенотипические признаки и легкость выявления классической триады, у 18 больных диагноз синдрома Марфана впервые поставлен в институте.

По степени и характеру деформации позвоночника больные распределялись следующим образом: III степень сколиоза — 1 пациент, IV — 23; правосторонний грудной — 16, S-образный — 6, поясничный со спондилолистезом L5 позвонка — 2. В большинстве случаев сколиоз формировался как C-образный, начиная с III степени все более выраженной становилась компенсаторная поясничная дуга и форма поз-

воночника приближалась к S-образной. Кифотический компонент был выражен умеренно, у 4 пациентов установлен лордосколиоз. За исключением одного случая, величина основной дуги находилась в пределах 72 — 128° . Ротационный компонент также был весьма выраженным (60 — 90°), что характерно для всех синдромов гипермобильности. Осанка была нарушена прежде всего из-за укорочения туловища, и это подчеркивалось наличием долихостеномелии. До 12-летнего возраста дуги отчетливо мобильны, в более старшем возрасте индекс Казьмина приближается к 1. К этому же времени развиваются клиновидная деформация тел и дегенеративные изменения дискового аппарата основной дуги. При исследовании минеральной насыщенности костной ткани установлен умеренной степени генерализованный остеопороз метаболического характера. Однако выраженность его по ходу позвоночника меняется, наиболее значительна она в телах позвонков центра дуги. Наряду с этим наблюдаются функциональная гипертрофия и гиперостоз элементов заднего опорного комплекса на вогнутой стороне.

Основным показанием к хирургической коррекции служит прогрессирующее ухудшение функции внутренних органов на фоне исходной патологии сердечно-сосудистой системы. Цель операции — получение возможного корригирующего эффекта.

По поводу кифосколиоза на фоне синдрома Элерса—Данло оперированы 11 больных в возрасте 5—14 лет. У них также отмечались ранняя манифестация и быстрое прогрессирование кифосколиотической деформации, в которой кифотический компонент становился доминирующим к 9—13 годам. Локализация основной дуги — грудопоясничный отдел. Характерна короткая поясничная (пояснично-крестцовая) компенсаторная дуга. Альтернирующая ротация позвонков до 90° наблюдается в пределах одного-двух сегментов, что придает позвоночнику форму коленчатого вала. Выраженность кифоза составляла у 3 больных от 60 до 82° , у остальных — от 34 до 60° . Мобильность позвоночника была значительно выше, чем при синдроме Марфана, и сохранялась до пубертатного периода.

Показанием к хирургическому лечению считали косметический дефект и необходимость профилактики неврологических расстройств. Цель операции — получение возможной коррекции деформации.

Сопутствующая патология была следующей: опухоли полости черепа и спинномозгового канала (3 больных), ложный сустав голени (1), неравенство длины нижних конечностей (2) — при нейрофиброматозе; пролапс митрального клапана (18 больных — 75%), дилатация восходящего отдела аорты (15 больных — 63%), деформация грудной клетки (6 больных — 25%), патология зрения, плоскостопие (подавляющее большинство больных) — при синдроме Марфана; тяжелые деформации стоп (4), нестабильность коленных суставов (2), миопия (11), пролапс митрального клапана (5), коарктация аорты (1) — при синдроме Элерса—Данло; контрактуры конечностей (8) — при спондилоэпифизарной дисплазии, синдромах Нунан, Фримена — Шелдона. Исключая контрактуры конечностей, сопутствующие деформации скелета устраняли при наличии показаний после коррекции искривления позвоночника.

Анализ клинических и рентгенологических данных позволил сделать вывод, что при синдромах Марфана и Элерса—Данло имеет место наложение кифосколиоза диспластического генеза на наследственную патологию обмена соединительной ткани, обуславливающую более злокачественное течение деформации позвоночника. При нейрофиброматозе можно усмотреть причинно-следственную связь деформации позвоночника и основного заболевания. В редких случаях диспластического варианта сколиоза при нейрофиброматозе (3 наблюдения) имеется простое сочетание двух заболеваний.

В 14 случаях хирургическая коррекция деформаций позвоночника выполнена у больных с более редкими формами системной патологии: спондилоэпифизарной дисплазией (5 человек), синдромами Нунан (3), Фримена — Шелдона (2), Моркио (1), Маршалла (1), Ферстера (1), остеопойкилией (1). При деформации позвоночника на фоне нарушенного обмена соединительной ткани были характерны тотальный остеопороз, платиспондилия, доминирование кифоза, при остальных названных формах — сочетание признаков диспластического сколиоза или врожденного кифосколиоза с другими пороками развития скелета. В первом случае показания к операции ставили ввиду быстрого прогрессирования кифоза и угрозы неврологических нарушений, во втором — по соображениям косметического порядка, за исключением больной с синдромом Ферстера, у которой кифоз обусловил появление начальных признаков спинального синдрома (см. рис. 1 на вклейке).

Неврологические расстройства отмечены у 20 больных: у 13 — корешковый синдром, у 7 — симптомы сдавления спинного мозга, причем у 2 — до степени развития спастических параличей, у 2 — парезов. Первые признаки неврологических нарушений появились в возрасте 11—13 лет. Ишемический спинальный синдром отличался медленным, постоянным нарастанием симптоматики. Консервативные мероприятия: постельный режим, вытяжение, медикаментозная терапия — приводили лишь к временному угасанию симптомов.

Сложен вопрос о сроке выполнения хирургических вмешательств. Принципиальная установка заключалась в признании оптимальным для этого возрастом 14—16 лет. Проведение операции в более раннем возрасте должно диктоваться серьезными причинами: прогрессирующее деформации более 80°, ухудшение показателей функции дыхания, быстрое увеличение кифоза с появлением признаков спинального синдрома. Применение существующих в настоящее время хирургических методов при умеренных степенях деформации (III, начальная IV) в период роста пациентов с целью профилактики дальнейшего прогрессирования неоправданно. При нейрофиброматозном кифосколиозе, учитывая основную цель лечения, олигосегментарность дуг, дистрофические изменения позвонков, оптимальным для оперативного лечения мы считаем возраст, к которому формируется III степень искривления.

Программа коррекции деформации позвоночника у пациентов с системными заболеваниями включала ряд физиотерапевтических, медикаментозных, оперативных компонентов, группируемых в различные схемы в зависимости от возраста больного, характера, тяжести искривления, степени остеопороза, мобильности дуг, неврологического статуса, сопутствующей патологии. В рассматриваемых наблюдениях применялись: медикаментозная терапия; физические тренировки, мобилизация позвоночника; краинотибиальная (пельвио) тракция; коррекция деформаций методом Харрингтона; коррекция деформаций методом Харрингтона — Люка; коррекция кифотического компонента динамическими корректорами; превентивное образование локальных опорных блоков; дискапозитомия, дискэктомия, клиновидная вертебротомия; корпородез; задний спондилодез. Использовались инструментарий Харрингтона, пружинный эндокорректор, нитиноловый эндокорректор, варианты многоопорных модулей.

Медикаментозная терапия была направлена на устранение нарушений обмена соединительной ткани, уменьшение остеопороза и включала применение анаболических гормонов, препаратов кальция и фосфора, кальцитрина, витамина D, АТФ, больших доз витамина С. Эффективность ее контролировали по изменению (снижению или нормализации) уровня экскреции оксипролина и гликозаминогликанов.

Физические нагрузки (приседания, отжимания от пола, подтягивания, бег, прыжки, занятия на тренажерах и пр.) применяли в течение всего предоперационного периода — до явной положительной динамики показателей дыхательных и пульсовых проб.

Увеличения мобильности позвоночника добивались с помощью корригирующей гимнастики, постуральной коррекции, висов на трапециях, кольцах, вытяжения на ротирующихся плоскостях, вертикального вытяжения на системе блоков с применением низкочастотных вибрационных воздействий и боковых тяг. Для увеличения ротационной подвижности использовали тренажер «Грация» и элементы мануальной терапии. Если в течение 1,5 мес рост больного увеличивался не более чем на 8—10 см, ставили показания к краниотибиальной тракции. Она осуществлялась скобой, наложенной на теменные бугры, и скобами, фиксирующими перекрестно проведенные через бугристости большеберцовых костей спицы. Грузы, составлявшие первоначально 3 кг на каждую точку, в течение 1—2 нед доводили в сумме до половины массы больного. Продолжительность скелетного вытяжения — 6—8 нед. При синдромах гипермобильности увеличение роста составляло 12—18 см. Краниотибиальная тракция не только дает эффект мобилизации позвоночника, но и является действенным методом профилактики тракционной миелопатии.

Метод Харрингтона в стандартном исполнении использовался нами в начальный период работы. При достаточной операционной коррекции он не обеспечивал длительных стабильных результатов. Резорбция, переломы опорных костных структур дестабилизировали эндокорректор. Отмечена также быстрая потеря операционной коррекции, связанная с повышенной эластичностью и разрывами связочного аппарата в парамедианных зонах, что приводило к изоляции центрального, наиболее ригидного отдела дуги от точек фиксации эндокорректора.

Положительные результаты получены при использовании методики Харрингтона — Люка

с применением многоопорных модулей. Небольшие конструктивные изменения стержня дистрактора позволяют фиксировать его верхний конец на 2—3 крюках, нижний на 2 или на специальном опорном крюке с продольной планкой и горизонтальными шипами. Число боковых субламинарных проволочных тяг колебалось от 1 до 8.

Применение динамического корректора носило этапный, временный характер и имело целью устранение кифотического компонента, затем он заменялся дистрактором статического типа.

Превентивное образование локальных костных блоков с внедрением в них крюков эндокорректора оправданно при крайне тяжелой степени остеопороза (спондилоэпифизарная дисплазия, остеопойкилия и пр.). Использование этого приема у 2 больных с тяжелым нейрофиброматозным кифосколиозом, к сожалению, оказалось безуспешным: кортикальные трансплантаты резорбировались полностью через 6—8 мес. Это наводит на мысль о повышенной остеолитической активности тканей — подобно тому как было отмечено в одном из наших наблюдений прогрессирующего остеолита позвоночника.

Вмешательства на переднем отделе позвоночника применялись при ригидных дугах величиной более 80° в качестве составной части какой-либо схемы. Одновременно с дискэктомией и клиновидной вертебротомией выполнялся корпородез.

Задний спондилодез производился на всем протяжении дуг у пациентов старше 14 лет, а при нейрофиброматозном кифосколиозе — вне зависимости от возраста больного.

Результаты хирургической коррекции при нейрофиброматозном кифосколиозе находились в прямой связи с величиной кифоза, степенью остеопороза и методикой операции (см рис. 2 на вклейке). Вполне удовлетворительные результаты получены при III — начальной IV степени деформации, а также при диспластическом варианте сколиоза. Хуже были исходы при кифосколиозе у детей с продолжающимся ростом и при тяжелых дистрофических изменениях позвонков. Наиболее частым осложнением у них являлась нестабильность эндокорректора. При использовании техники Харрингтона она наблюдалась у всех оперированных больных и требовала перемонтировки эндокорректора со сменой точек опоры. В 2 случаях лечение было прекращено из-за нагноения ран после многократных операций. У обоих

больных возникли параличи: у одного — через неделю после удаления конструкции, у другого — через год. Во втором наблюдении последовательное выполнение задней фиксации и корпородеза привело к полному регрессу неврологических расстройств.

Результаты хирургической коррекции деформации позвоночника при синдроме Марфана зависели от возраста больного на момент начала лечения, темпов его роста, примененной методики. Чем раньше было начато лечение и больше сделано этапных коррекций, тем хуже в итоге оказались результаты. Малоудовлетворительные исходы отмечены при лечении по методике Харрингтона у 11 пациентов. Длительно сохраняющиеся стабильные результаты получены в одном случае при операции Люка (у 9-летнего ребенка с III степенью сколиоза), а также в 12 случаях при использовании методики Харрингтона — Люка в сочетании с корпородезом (см. рис. 3 на вклейке).

Из 11 больных с синдромом Элерса—Данло положительный результат достигнут у 6 при лечении по методике Харрингтона — Люка (см. рис. 4 на вклейке). У 5 пациентов результат оказался неудовлетворительным вследствие слишком раннего начала оперативного лечения, постоянной несостоятельности костных опорных структур.

В целом по всем нозологическим группам стабильный результат коррекции достигнут у 54% больных. Упомянутые выше неврологические нарушения регрессировали, за исключением 2 случаев спастического паралича у пациентов с верхнегрудной локализацией нейрофиброматозного кифосколиоза. Ретроспективная оценка клинического материала позволяет считать, что при использовании разработанных принципов можно было бы получить удовлетворительный результат еще приблизительно у 30% больных. «Камнем преткновения» являются ригидные деформации позвоночника при резком остеопорозе у детей с незаконченным ростом. Методом выбора можно считать оперативно-тактический вариант, включающий дискэктомию, корпородез, краниотибиальную тракцию, коррекцию по Харрингтону — Люку и задний спондилодез.

SURGICAL CORRECTION OF SPINE DEFORMITIES IN SYSTEMIC DISEASES

Yu. I. Pozdnykin

Since 1987 thirty two patients with neurofibromatosis Recklinhausen's disease, 24 patients with Marfan's syn-

drome, 11 patients with Ehlers-Danlos syndrome and 14 patients with rare forms of hereditary systemic diseases were operated on for kyphotic-scoliotic deformities. Treatment difficulties were stipulated by the severity deformity, local or general osteoporosis, concomitant pathology of the inner organs and another skeleton segments, as well as high rate of neurologic disorders. High level of correction and firm stability are provided by surgical treatment that includes disectomy, corporodesis, craniotibial traction, correction and fixation by Harrington-Luque, posterior spondylodesis.

© Н.Ю. Филюшкин, В.А. Моргун, 1966

Н.Ю. Филюшкин, В.А. Моргун

К ВОПРОСУ О ТАКТИКЕ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО ВЫВИХА БЕДРА У ДЕТЕЙ

Российская медицинская академия последипломного образования, Москва

Сообщение основано на изучении результатов лечения 45 детей в возрасте от 10 мес до 4 лет с врожденным вывихом бедра (56 суставов). Срок наблюдения до 7 лет. Анализируются критерии выбора консервативного или оперативного метода лечения. Приводится ряд признаков, выявляемых при функциональной артрографии, которые позволяют сделать обоснованный выбор. Консервативное лечение в условиях стационара проведено в 14 случаях, использованы различные методики в зависимости от конкретной ситуации. Делается вывод о необходимости своевременной коррекции остаточных диспластических деформаций бедра и впадины путем внесуставных операций. Хирургическое лечение проведено в 42 случаях. Хорошие и отличные результаты составили 78%, удовлетворительные — 22%. По мнению авторов, при исходном тяжелом недоразвитии впадины, при наличии анатомических препятствий для вправления, а также при низких маргинальных вывихах наиболее целесообразным, эффективным и надежным является открытое вправление с одномоментной деторсионно-варизирующей остеотомией бедра и пластикой крыши впадины по Солтеру.

С современной точки зрения, цель ортопеда при лечении врожденного вывиха бедра у детей состоит в том, чтобы не только вправить головку во впадину, но и создать анатомически стабильный и функционально полноценный в будущем сустав. Исторически выработаны и всеми ортопедами приняты основные принципы консервативного лечения этой патологии: ранняя диагностика и раннее щадящее функциональное вправление; дифференцированный выбор методик и приспособлений для вправления в зависимости от возраста ребенка, тяжести патологии и характера предыдущего лечения; динамическое рент-