

© Коллектив авторов, 1999

О.А. Баталов, А.Б. Богосьян, И.В. Мусихина,
Н.А. Тенилин**ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ВРОЖДЕННЫМИ
ВЫВИХАМИ КРУПНЫХ СУСТАВОВ (СИНДРОМ
ЛАРСЕН)**

Нижегородский институт травматологии и ортопедии

Работа основана на опыте лечения 10 пациентов с синдромом Ларсен. Предлагается схема этапного лечения: закрытое вправление вывихов бедер в функциональных аппаратах с подготовкой сухожильно-мышечного аппарата коленных суставов, закрытое вправление вывихов голени под наркозом с трансартикулярной фиксацией спицами и последующей гипсовой иммобилизацией. В случае лабораторного подтверждения рубцового перерождения мышц-разгибателей голени и безуспешности закрытого вправления вывихов голени рекомендуется сразу переходить к открытому вправлению одновременно на обеих конечностях с удлинением передней группы мышц бедер. Предложенная схема позволила получить удовлетворительные ближайшие и отдаленные функционально-косметические результаты у всех пациентов.

Синдром Ларсен относится к группе генетически обусловленных дисплазий скелета и представляет собой комплекс наследственных аномалий с ведущими проявлениями в виде множественных вывихов крупных суставов. Заболевание впервые описано американским педиатром Logen J. Larsen в 1950 г. Наследуется по аутосомно-доминантному типу, хотя не исключается и рецессивный тип наследования [1].

В отличие от других синдромов с выраженными ортопедическими проявлениями, при синдроме Ларсен в случае адекватного лечения вполне достижима практически полная реабилитация пациента. Однако это возможно лишь при своевременном начале лечения (в первые дни жизни ребенка), поскольку у таких больных весьма рано возникают вторичные изменения в эпифизарных зонах костей, образующих пораженные суставы, а также глубокие поражения мышечно-связочного аппарата, ведущие к инвалидности. Это определяет важность знания данной патологии — ее клинических проявлений, дифференциальной диагностики и тактики лечения — как педиатрами родильных домов и поликлиник, так и ортопедами стационаров.

Внешний вид детей с синдромом Ларсен достаточно характерен (рис. 1): плоское лицо, выпуклый лоб, сплюснутый нос и гипертелоризм (патологически большое расстояние между глазными яблоками, причем наличие этого симптома устанавливается не при визуальном осмотре, а путем измерения *distancia pupilla*, на рентгенограммах — гиперплазия малых крыльев крыловидной кости). Из ортопедических проявлений типичны двусторонние вывихи



Рис. 1. Характерное лицо у больных с синдромом Ларсен (мать 28 лет и дочь 2,5 лет).

бедер и голени, вывихи предплечий (значительно реже), врожденные приведенные стопы, цилиндрические пальцы. Расщепление неба встречается в 5–50% случаев [3]. Рентгенологически: изменение эпифизов в раннем возрасте нетипично, возможны их вторичные деформации по мере роста ребенка и с началом ходьбы; значительно увеличено число ядер окостенения запястья и предплюсны, I–IV пястные кости короткие и широкие.

Снижение тургора кожи для синдрома Ларсен нехарактерно. Интеллект больных, как правило, не страдает.

Дифференциальная диагностика проводится с синдромом Элерса—Данло III и VII типов (доброкачественная гипермобильность и множественная врожденная артрохалазия). Нестабильность суставов при данном заболевании не превышает степени подвывиха, сочетанное поражение костей скелета и черепно-лицевая диспропорция отсутствуют. Симптомокомплекс включает гипермобильность суставов, гиперэластичность кожи, рецидивирующие подкожные гематомы, гипотонию мышц, часто сколиоз и синдактилию.

Лечение синдрома Ларсен описано в единичных публикациях [2, 4].

В отделе детской ортопедии Нижегородского НИИТО за период с 1983 по 1996 г. лечились 10 пациентов с синдромом Ларсен в возрасте от 6 мес до 2 лет. Наряду с врожденным вывихом бедер III–IV степени и передним вывихом голени были диагностированы приведенные стопы у 2 детей и тяжелая варусная деформация стоп у 1 ребенка. Расщепление неба наблюдалось у 1 больного.

Нами применяется следующая тактика лечения.

Первым этапом выполняется закрытое вправление вывиха бедер с помощью одного из функциональных аппаратов (в зависимости от возраста ребенка), разработанных в отделе (рис. 2). Конструкция аппаратов позволяет не только вправить головку бедренной кости во впадину даже при невозможности вывести голени из рекурвации, но и постепенно осуществить предварительное растяжение передней группы мышц бедра и значительно уменьшить степень разгибательной контрактуры коленных суставов. Через 3–4 нед, если не произошло вправле-

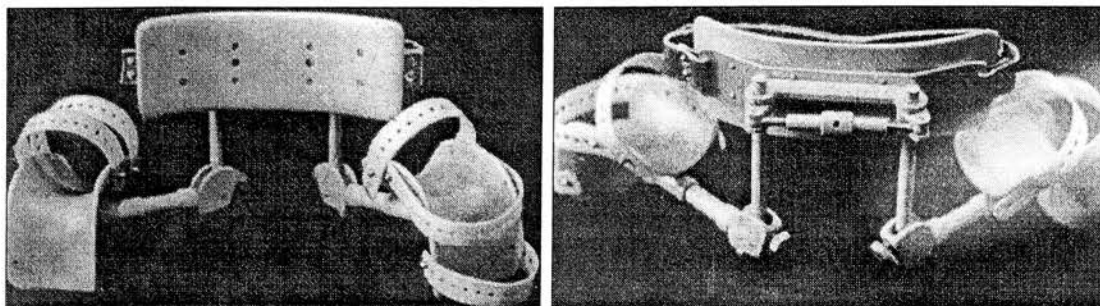


Рис. 2. Функциональный аппарат для вправления вывиха бедра (вид спереди и сзади).

ния вывиха бедер, выполняется закрытое вправление под наркозом. Нужно отметить, что вправить вывих бедер с помощью функциональных аппаратов или под наркозом удалось у всех пациентов.

Следующий этап — вправление вывиха голеней одновременно под наркозом с последующей фиксацией спицами и гипсовыми лонгетами в течение 3–4 нед. После удаления спиц накладываются циркулярные гипсовые повязки на срок до 4 мес. Таким способом вывихи были устранены у 8 пациентов. При неудаче вправления вывиха голеней под наркозом не следует предпринимать повторных попыток, которые часто не дают желаемого результата, сопровождаются глубокой травматизацией мышечно-связочного аппарата и сопряжены со значительным риском перелома бедра. Так, под нашим наблюдением находился ребенок с неправильно сросшимся переломом нижней трети бедренной кости, явившимся следствием неоднократных попыток вправления вывиха голеней в возрасте 2 мес. Применение аппарата Илизарова для вправления вывиха голеней (2 пациента) не увенчалось успехом. Наш опыт показал, что иногда в наиболее тяжелых случаях синдрома Ларсен дистальный отдел четырехглавой мышцы бедра представляет собой соединительнотканый тяж, препятствующий вправлению. При подтверждении этого электрофизиологическими исследованиями целесообразно сразу же — без попыток закрытого вправления — произвести открытое вправление вывиха голеней с удлинением мышц-разгибателей и трансартрикулярной фиксацией коленного сустава спицами Киршнера. Операция выполняется из переднего доступа типа Пайра, двумя бригадами

хирургов сразу на обеих конечностях. Гипсовая иммобилизация осуществляется в течение 4–5 мес. Подобные вмешательства выполнены у 2 детей в возрасте 8 мес и 2,5 лет (рис. 3).

После окончания каждого этапа лечения и периода иммобилизации проводятся курсы реабилитационного лечения (физиотерапия, ЛФК, массаж и т.п.), а также рекомендуется ношение ортезов или туторов. Тактика лечения деформаций стоп не отличается от общепринятой при других синдромах.

После лечения у всех больных походка была нормальной и, несмотря на имеющиеся элементы нестабильности коленных суставов и легкие разгибательные контрактуры, повторного оперативного вмешательства не требовалось. Необходимости во внесуставных вмешательствах по поводу остаточных подвывихов бедер также не возникло ни у одного пациента.

Полученные результаты позволяют оценить выработанную нами тактику лечения больных с синдромом Ларсен как эффективную.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Бергман Р.Е. Педиатрия. — М., 1989. — Т. 7. — С. 491–492.
2. Волков М.В. Болезни костей у детей. — М., 1974. — С. 254.
3. Лазовский И.Р. Справочник клинических симптомов и синдромов. — М., 1981. — С. 251.
4. Юкина Г.П., Михайлова Л.К. //Ортопед. травматол. — 1990. — № 9. — С. 56–60.

TREATMENT OF PATIENTS WITH CONGENITAL JOINTS DISLOCATION (LARSEN'S SYNDROME)

O.A. Batalov, A.B. Bogos'yan, I.V. Mysikhina, N.A. Tenilin

Treatment results of 10 patients with Larsen's syndrome is presented. Step-by-step treatment regimen including closed reduction of hip joint in functional devices for preparation of tendinous-muscular system of the knee joint, closed reduction of ankle joint with transarticular pin fixation and subsequent plaster immobilization is proposed. If cicatricial degeneration of ankle extensors is confirmed and closed reduction of the ankle dislocation failed the open bilateral reduction with lengthening of anterior femur muscles is indicated. Proposed regimen of operative treatment allowed to achieve early and long-term satisfactory functional and cosmetic results in all patients.

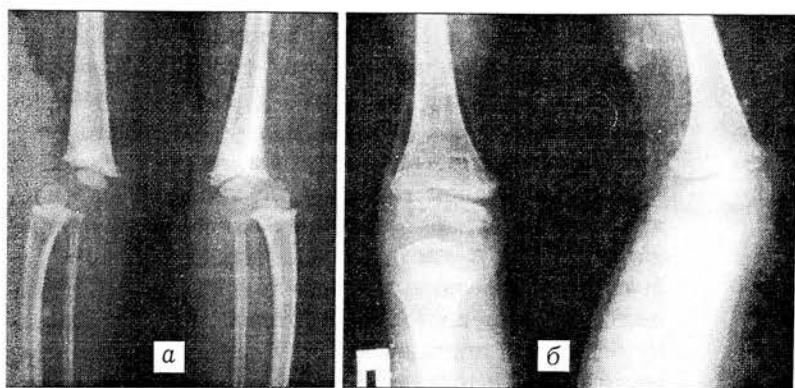


Рис. 3. Рентгенограммы больного с синдромом Ларсен.

а — передние вывихи обеих голеней; б — нормальные соотношения в коленных суставах через 16 мес после открытого вправления вывихов голеней.