

© Коллектив авторов, 2015

ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ЛЕДДЕРХОЗЕ У ПАЦИЕНТКИ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОМ I ТИПА (ГУРЛЕР — ШЕЙЕ)

Н.А. Корышков, Л.К. Михайлова, А.С. Ходжиев

ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова»
Минздрава России, Москва, РФ

Представлено описание пациентки 29 лет с мукополисахаридозом I типа и контрактурой Леддерхозе. При осмотре подошвенных поверхностей обеих стоп обращали на себя внимание опухолевидные выпячивания неправильной формы размерами до 6,5 см, резко болезненные при пальпации. Пациентке последовательно на двух стопах выполнены операции с иссечением подошвенного апоневроза и фиброзных узлов на фоне патогенетической энзимозамещающей терапии. Послеоперационный период без осложнений. Данное наблюдение свидетельствует о возможности и целесообразности как можно более раннего выполнения у таких пациентов операций в специализированных отделениях, что позволяет восстановить опороспособность стопы и значительно повысить качество жизни.

Ключевые слова: мукополисахаридоз, подошвенный апоневроз, болезнь Леддерхозе, операция.

Surgical Treatment of Ledderhose Disease in Patient with Mucopolysaccharidosis Type I (Hurler-Sheie)

N.A. Koryshkov, L.K. Mikhailova, A.S. Khodjiev

Central Institute of Traumatology and Orthopaedics named after N.N. Priorov,
Moscow, Russia

Case report of a 29 years old female patient with mucopolysaccharidosis type I and Ledderhose disease is presented. Examination of plantar surfaces showed tumor like protrusions up to 6.5 cm, of irregular shape and extremely painful at palpation, on both feet. Resection of plantar aponeurosis and fibrotic nodes on both feet was performed against a background of pathogenetic enzyme replacement therapy. No complications were observed in postoperative period. This case illustrates that in such patients performance of early surgical intervention at specialized departments is possible and reasonable, as it enables to restore weight bearing ability of the foot as well as significantly increases the quality of life.

Key words: mucopolysaccharidosis, plantar aponeurosis, Ledderhose disease, surgery.

Контрактура Леддерхозе — заболевание, обусловленное развитием рубцового сморщивания подошвенного апоневроза. Впервые описана немецким хирургом G. Ledderhose (1855–1925) [1]. В результате постепенного сокращения апоневроза происходит формирование сгибательных контрактур IV и V пальцев стоп [2].

Развитию заболевания способствуют тяжелые физические нагрузки, вследствие чего могут возникать надрывы апоневроза (например, у спортсменов, занимающихся спортивной ходьбой и бегом — стайеров и марафонцев), при заболеваниях соединительной ткани (болезни накопления). По ходу сухожилий сгибателей пальцев формируются узелковые уплотнения, напоминающие контрактуру Дюпюитрена. При прогрессировании процесса подошвенный апоневроз укорачивается, что приводит к флексии стопы, сгибательной контрактуре пальцев и нарушению походки. Консервативное лечение контрактуры Леддерхозе неэффективно. Показана оперативная коррекция с

иссечением пораженного апоневроза. На ранних стадиях заболевания возможно выздоровление с восстановлением функции стопы и пальцев.

Под нашим наблюдением находилось 4 пациента с болезнью Леддерхозе, из них у одной была выявлена генетически обусловленная патология — болезнь накопления, мукополисахаридоз I типа [3, 4]. Прогрессирование процесса сморщивания подошвенного апоневроза у нее произошло после беременности и родов.

В доступной литературе нам не встретилось описания оперативного лечения пациентов с мукополисахаридозом I типа (Гурлер — Шейе) и болезнью Леддерхозе.

Представляем собственное клиническое наблюдение.

Больная Б., 29 лет. Диагноз: болезнь Леддерхозе — фиброматоз подошвенного апоневроза обеих стоп; мукополисахаридоз I типа (Гурлер — Шейе), субнанизм (рост 147 см); множественные контрактуры крупных суставов; хроническая умеренная железодефицитная ане-

мия; помутнение роговицы, двусторонняя вторичная глаукома (оперативное лечение слева), атрофия зрительного нерва слева; кардиомиопатия, митральный неревматический порок с преобладанием стеноза, недостаточность митрального клапана II ст. Н I; синдром карпального канала; хронический цистит, пиелонефрит (ремиссия); хронический гастрит (ремиссия).

Из анамнеза: от вторых нормальных родов. В период с 4-го до 10-й месяц жизни лечилась в поликлинике по месту жительства с диагнозом «дисплазия тазобедренных суставов» с применением отводящей шины. До 3 лет часто болела ринитами, отитами, ОРВИ. В возрасте 3 лет, в 1987 г., выявлены дефицит массы тела, отставание в росте, генетиком заподозрена болезнь накопления. В Московском медико-генетическом центре поставлен диагноз: мукополисахаридоз I типа (Гурлер — Шейе). С 2008 г. стала получать энзимозамещающую терапию препаратом «Альдуразим». В 2010 г. пациентка родила сына (масса тела 1852 г, рост 43 см), родоразрешение оперативным путем. С 2010 г. наблюдалась в амбулаторно-поликлиническом отделении ЦИТО по поводу контрактур в тазобедренных суставах.

С 2011 г. появились затруднения при ходьбе, выраженный болевой синдром в обеих стопах. В мае 2013 г. была консультирована специалистами группы патологии

стопы и голеностопного сустава травматолого-ортопедического отделения взрослых ЦИТО. Предъявляла жалобы на боль в подошвенной поверхности обеих стоп в покое и при ходьбе, деформацию подошвенной поверхности, особенно под головками IV и V плюсневых костей. На изменения на подошвенных поверхностях стоп обратила внимание 3 года назад. Связывает свою деформацию стоп с ношением жесткой, плоской обуви. *Местный статус:* кожные покровы обеих нижних конечностей обычной окраски. Отмечается комбинированное плоскостопие обеих стоп. При осмотре подошвенных поверхностей обеих стоп обращают внимание выпячивания в виде округлых образований неправильной формы размерами от 2–3 до 6,5х5х2,5 см (рис. 1). При пальпации апоневроза выраженная болезненность на всем протяжении, а в области разрастаний боль «острая». Движения в суставах среднего отдела обеих стоп незначительно ограничены. Чувствительность и иннервация обеих стоп не нарушены.

Была госпитализирована в отделение ортопедии взрослых для оперативного лечения.

По данным УЗИ — картина измененного подошвенного апоневроза с фиброзными узлами. На правой стопе визуализируется самое крупное соединительнотканное разрастание размером 6,5х5х2,2 см под головкой V плюсневой кости и 5 мелких и среднего размера образований от 0,4х1х1,5 до 3х1х0,5 см на уровне свода стопы. На левой стопе самый крупный узел размером 5,5х5х3,5 см также локализовался под головкой V плюсневой кости, размеры остальных варьировали от 0,3х1х1,5 до 3х1х0,8 см. Сосудисто-нервные пучки подошвенной поверхности обеих стоп без патологии, кровоток по магистральным сосудам стопы сохранен.

Лечение проведено в два этапа. 03.07.13 на правой стопе выполнена операция — иссечение подошвенного апоневроза (рис. 2). Положение больной на животе. После тщательной трехкратной обработки правой стопы и голени раствором антисептика на верхнюю треть голени наложен резиновый жгут. Произведена проводниковая анестезия по А.Ю. Пашуку [5] — обкалывания раствором нарпина (0,75%, 20 мл) периферических нервов по окружности нижней трети голени. Выполнены продольные разрезы по медиальному и латеральному краям правой стопы (рис. 2, а–в). Гидравлической препаровкой 0,5%



Рис. 1. Внешний вид обеих стоп до операции.

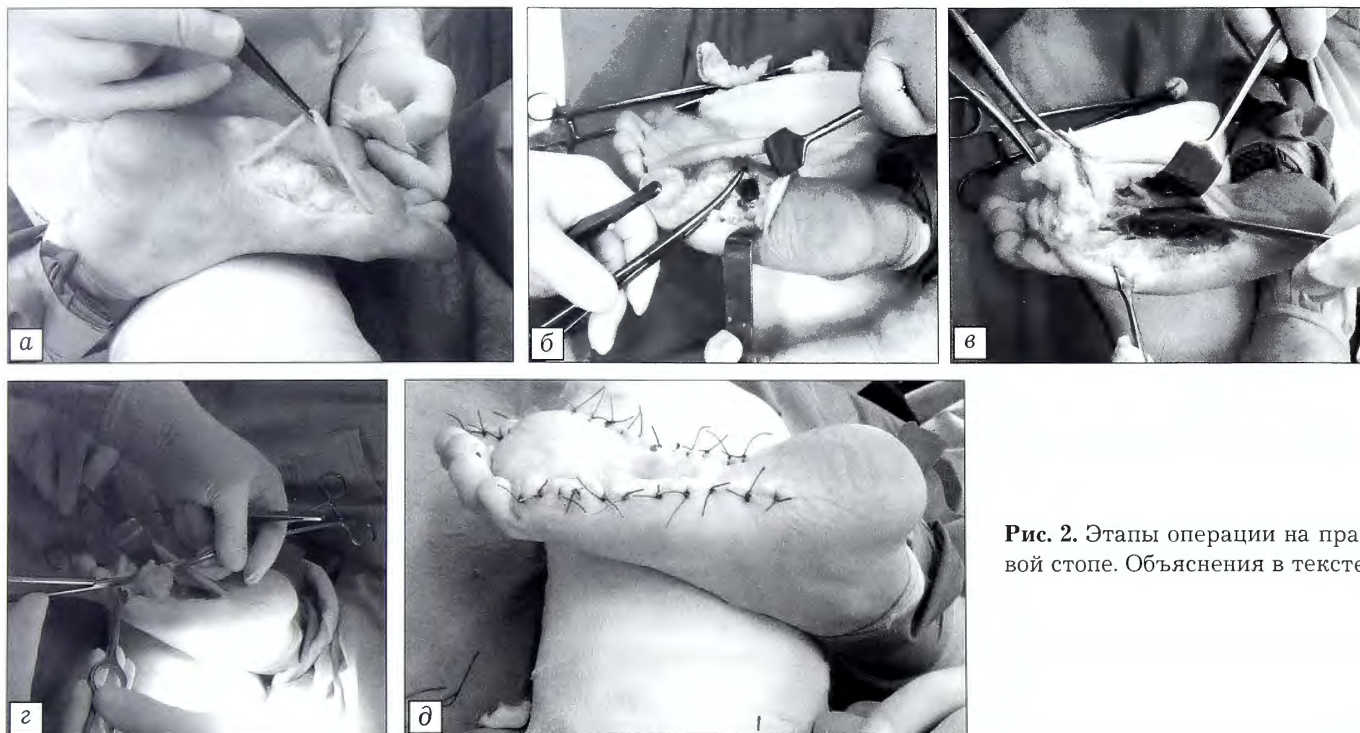
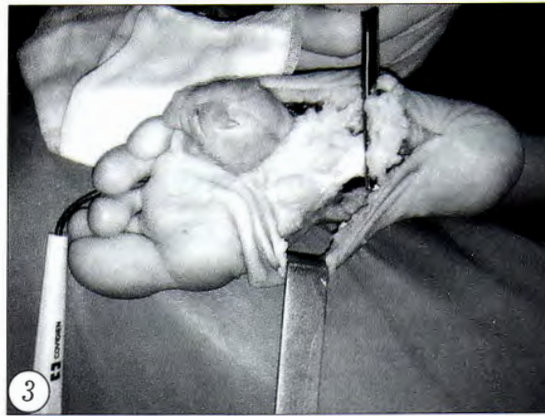


Рис. 2. Этапы операции на правой стопе. Объяснения в тексте.

Рис. 3. Этап операции на левой ноге: иссечение подошвенного апоневроза, начиная с пяточного бугра.

Рис. 4. Внешний вид обеих стоп через 3,5 мес после операции на левой стопе.



раствором новокаина остро и тупо разъединены мягкие ткани, иссечены фиброзные узлы вместе с подошвенным апоневрозом, начиная от дистальных отделов (рис. 2, г) подошвенного апоневроза до места его прикрепления к пяточному бугру. Раны промыты антисептиками, проведен гемостаз. Наложены кожные швы (рис. 2, д), асептическая повязка.

Патогистологическое исследование иссеченного материала от 15.07.2013. Макропрепарат: плотные дольчатые фрагменты желтовато-серого цвета с фокусами жира размером 6,5х5 до 2 см. На разрезе тягистая ткань серовато-белесоватого цвета местами окружена капсулой. Цитология: микроскопическая картина плантарного фиброматоза.

В послеоперационном периоде получала цефтриаксон 1 г внутримышечно 5 дней, трентал 5 мл в 250 мл 0,9% физиологического раствора внутривенно капельно, кетонал 2 мл при болях, промедол 2% 1 мл в первый день после операции, микседол 200 мг внутривенно капельно 3 дня.

Активизирована на 2-е сутки после операции, ходила при помощи костылей, не нагружая оперированную конечность. Выписана из стационара через 2 нед после операции, после снятия швов. С дополнительной опорой ходила в течение 1 мес, а на пятку начала приступать со 2-й недели. В течение трех месяцев после операции пользовалась гелиевыми стельками в обычной обуви.

Контрольный осмотр 29.11.13: справа — состояние после операции (иссечение подошвенного апоневроза), подошвенная поверхность ровная, послеоперационные рубцы мягкие, подвижные, безболезненные. Заживление под струпом. При ходьбе и стоянии болей и дискомфорта со стороны правой (оперированной) ноги не испытывает.

10.02.14 вторым этапом выполнена аналогичная операция на левой стопе. Единственным отличием было то, что иссечение подошвенного апоневроза с фиброзными узлами начинали не от головок пястных костей, а от пяточного бугра, что существенно облегчило проведение манипуляции (рис. 3). На кожу нанесены дренирующие насечки. Раны промыты антисептиками. Жгут снят, проведен гемостаз. Наложена повязка по Микуличу с использованием нитей кожных швов.

Послеоперационное ведение не отличалось от такового после вмешательства на правой стопе.

При контрольном осмотре через 3,5 мес после операции на левой стопе жалоб не предъявляет. Опороспособность обеих стоп восстановлена в полном объеме (рис. 4).

В течение всего периода наблюдения пациентка получала энзимотерапию препаратом «Наглазим».

Сведения об авторах: Корышков Н.А. — доктор мед. наук, вед. науч. сотр., руководитель группы патологии стопы и голеностопного сустава травматолого-ортопедического отделения взрослых; Михайлова Л.К. — доктор мед. наук, проф., ученый секретарь ЦИТО им. Н.Н. Приорова; Ходжиев А.С. — аспирант ЦИТО, группа стопы и голеностопного сустава травматолого-ортопедического отделения взрослых.

Для контактов: Корышков Николай Александрович. 127299, Москва, ул. Приорова, д. 10, ЦИТО. Тел.: +7 (926) 908-51-86. E-mail: nik-koryshkov@yandex.ru.

Некоторые ортопеды избегают оперировать пациентов с мукополисахаридозом, предполагая осложненное послеоперационное течение. В представленном наблюдении ни в одном случае течение послеоперационного периода не сопровождалось развитием гнойно-воспалительных осложнений.

На наш взгляд, таких пациентов можно и нужно оперировать в более ранние сроки, обеспечив тем самым повышение качества их жизни. Однако лечение необходимо проводить только в условиях специализированных отделений. Важным элементом диагностики и предоперационного планирования таких пациентов считаем УЗИ нижних конечностей с определением количества и формы фиброзных узлов в подошвенном апоневрозе, верификацией расположения сосудисто-нервных пучков подошвенной поверхности стоп. Немаловажным фактором, способствующим быстрому заживлению ран, является патогенетическая энзимотерапия.

ЛИТЕРАТУРА [REFERENCES]

1. Ledderhose G. Uber ZerreiBungen der Plantarfascie Archiv fur Klinische Chirurgie. 1894; 48: 853-6.
2. Матяшин И.М., Ольшанский А.А., Глузман А.М. Симптомы и синдромы в хирургии. Киев: Здоровья; 1975 [Matyashin I.M., Ol'shanskiy A.A., Gluzman A.M. Symptoms and syndromes in surgery. Kiev: Zdorov'ye; 1975 (in Russian)].
3. Волков М.В., Меерсон Е.М., Нечволодова О.Л., Самойлова Л. И., Юкина Г.П. Наследственные системные заболевания скелета. М.: Медицина; 1982 [Volkov M.V., Meerson E.M., Nechvolodova O.L., Samoilova L.I., Yuki-na G.P. Hereditary systemic skeleton diseases. Moscow: Meditsina; 1982 (in Russian)].
4. Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование: Атлас-справочник. 3-е изд., перераб. и дополненное. М.: Авторская академия; 2007 [Kozlova S.I., Demikova N.S. Hereditary syndromes and medical genetic counseling: Atlas-Reference Book. 3rd ed. Moscow: Avtorskaya akademiya; 2007 (in Russian)].
5. Пащук А.Ю. Регионарное обезболивание. М.: Медицина; 1987 [Pashchuk A.Yu. Regional anesthesia. Moscow: Meditsina; 1987 (in Russian)].