

КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОГО АРТРОГРИПОЗА У ДЕТЕЙ

О.А. Малахов, И.С. Косов, И.А. Бут-Гусаим, С.А. Михайлова

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

Представлен опыт лечения контрактур и деформаций конечностей у детей с врожденным артрогрипозом. Определены основные принципы лечения. Подробно описан последовательный комплекс диагностических и лечебных мероприятий. Лечение проводится с рождения ребенка с использованием традиционных консервативных методов (ЛФК, массаж, физиотерапия, ортопедические укладки, устранение контрактур при помощи гипсовых повязок). При неэффективности консервативной терапии выполняется оперативное лечение с широким использованием аппаратов внешней фиксации. Описан способ выявления нарушений биоуправления. Обоснован и впервые включен в комплексную схему лечения метод функционального биоуправления. Ближайшие результаты его применения оценены как положительные, что подтверждает целесообразность дальнейшего использования тренировок с биологической обратной связью при лечении детей с артрогрипозом.

Experience in treatment of limb contractures and deformities in children with congenital arthrogryposis is presented. The main principles of treatment were detected. Complex of diagnostic and curative measures including conservative treatment of patients starting from birth is described in details. Conservative treatment consists of therapeutic exercises, massage, physiotherapy, special braces and plaster bandages. Surgical treatment method using external fixation devices is presented. The method of biocontrol disturbance detection is given and the use of functional biocontrol (FBC) method for the treatment of this pathology is well grounded. Early results of FBC use are evaluated as positive ones that confirms the expedience of further use of FBC for the treatment of patients with congenital arthrogryposis.

Лечение контрактур и деформаций конечностей у детей с артрогрипозом — одна из сложных проблем ортопедии. Частота этой патологии в общей популяции составляет 0,03% [3–5], среди ортопедических заболеваний на ее долю приходится 1–3%. По данным американских авторов, артрогрипоз встречается в 3 случаях на 1000 населения. До сих пор имеют место случаи позднего обращения пациентов к врачу (при развитии тяжелых контрактур и ригидных деформаций), не всегда большим оказывается квалифицированная помощь. С 1997 г. в отделении детской ортопедии и детской поликлинике ЦИТО лечились 30 больных артрогрипозом. За последние 4 года оперированы 15 пациентов с артрогрипотическими контрактурами и деформациями конечностей (среди них было 3 воспитанника детских домов). Выявлено, что 3 пациентам лечение не проводилось до подросткового возраста. У 8 больных предшествующая терапия по поводу контрактур крупных суставов оказалась безуспешной, у 5 больных после исправления деформаций стоп отмечались их рецидивы. При поступлении в ЦИТО у всех пациентов были выраженные ригидные деформации конечностей. Учитывая это, мы сочли целесообразным привести клиническую картину данной патологии, чтобы привлечь к ней более пристальное внимание врачей.

Клиника артрогрипоза чрезвычайно разнообразна. Вместе с тем она достаточно яркая, поэтому

диагностика заболевания не представляет сложности. При артрогрипозе поражаются преимущественно конечности (в редких случаях патологические изменения распространяются на мышцы туловища и позвоночник). Наиболее часто поражаются стопы и голеностопные суставы, на втором месте стоят кистевые суставы и кисти, затем идут коленные, тазобедренные, локтевые и, наконец, плечевые суставы. Характерна одна особенность: поражение дистальных суставов возможно без вовлечения в процесс проксимальных (поражение стоп и интактные коленные и тазобедренные суставы), но поражения вышележащих суставов без патологии нижележащих не бывает [4, 5]. Основная клиническая черта артрогрипоза — наличие множественных врожденных контрактур, сочетающихся с патологией мышечной системы. Поражение суставов может быть как симметричным, так и асимметричным. В патологический процесс могут быть вовлечены все суставы конечностей или только кисти и стопы. При этом в каждом патологически измененном суставе ограничены как активные, так и пассивные движения.

Для больных с поражением верхних конечностей характерны выраженная атрофия мышц надплечья, контурирование под кожей ости лопатки, акромиального конца ключицы. Руки висят вдоль туловища и ротированы внутрь. Локтевые суставы разогнуты и неподвижны. Над суставами конечнос-

тей отмечаются рубцовые вдавления (рис. 1). На передней поверхности грудной клетки часто имеется кожная складка в месте перехода на плечо, при пассивном отведении плеча выявляется резкое напряжение ее [5]. Отведение и сгибание в плечевых суставах обычно сочетаются, их объем зависит от степени развития дельтовидной мышцы. При отведении плеча больные отклоняют торс кзади, приподнимают надплечья и грудную клетку, при этом возможны движения в пределах 10–20° (рис. 2). Очень характерен внешний вид кисти. У одних больных кисть имеет форму «когтистой лапы»: пальцы разогнуты в пястно-фаланговых суставах и согнуты в межфаланговых. У других пациентов кисти фиксированы в положении тыльного сгибания, пальцы находятся в положении сгибательной контрактуры, а I палец приведен. При попытке вывести пальцы в правильное положение отмечается резкое натяжение сухожилий и кожи. У некоторых больных сгибательные движения пальцев сохранены, что значительно повышает способность к захвату предметов и расширяет возможности самообслуживания при наличии сгибательных контрактур в кистевых суставах.

При поражении нижних конечностей клиническая картина также достаточно типична. У больных с поражением тазобедренных суставов чаще всего наблюдаются сгибательно-отводяще-наружно-ротационные контрактуры. При этом имеются ярко выраженный гиперлордоз, сгибательные контрактуры коленных суставов и поражение стоп (рис. 3), так как чаще всего страдают мышцы, разгибающие бедро, голень и стопу. Однако у некоторых больных отмечаются активные сгибательные движения в тазобедренных суставах. Сгибание в коленных суставах варьирует от 80 до 170° и может сопровождаться подвывихом костей голени. Контрактуры суставов нижних конечностей могут быть как симметричными, так и асимметричными (рис 4). В подколенной области имеется кожная складка. Стопы вовлекаются в патологический процесс при деформации суставов нижних конечностей

практически всегда. В большинстве случаев отмечается артрогрипотическая косолапость, являющаяся нетипичной формой косолапости. Реже наблюдаются пяточные или плосковальгусные стопы.

Анализ многолетних наблюдений за пациентами с артрогрипозом, оценка эффективности их оперативного и консервативного лечения позволили нам выявить важную особенность динамики улучшения функциональных возможностей пораженных конечностей, а именно отчетливую зависимость ее от фактора мотивации в процессе моторного обучения больного. Являясь обязательным элементом лечения при любой ортопедической патологии, повышенная заинтересованность пациента в овладении тем или иным двигательным навыком при артрогрипозе выступает в основной роли и в ряде случаев приводит к «спонтанному» улучшению функции конечности. Мы наблюдали пациентов с афункциональными верхними конечностями, у которых в силу высокого интереса к компьютерным играм, требовавшим манипулирования «мышью» или джойстиком, развивалась способность к захвату, появлялись пронационно-супинационные движения предплечья.

На наш взгляд, это объясняется особенностью повреждений нервно-мышечного аппарата при артрогрипозе. До недавнего времени данное заболевание связывали с первичным поражением двигательных нейронов передних рогов спинного мозга и последующей денервационной атрофией мышц либо с первичным заболеванием мышечной клетки. При этом предполагалось существование двух генетических вариантов патологии: аутосомно-рецессивного с преобладанием изменений в нервной системе и аутосомно-доминантного с преобладанием изменений в мышцах. Считается, что патология суставов является вторичной по отношению к изменениям нервно-мышечной системы [6]. Однако всестороннее обследование больных врожденным артрогрипозом с использованием МРТ, ЭЭГ и ЭМГ [8], а также изучение секционного материала и материала биопсии мышц [9, 11] свидетельствуют о по-

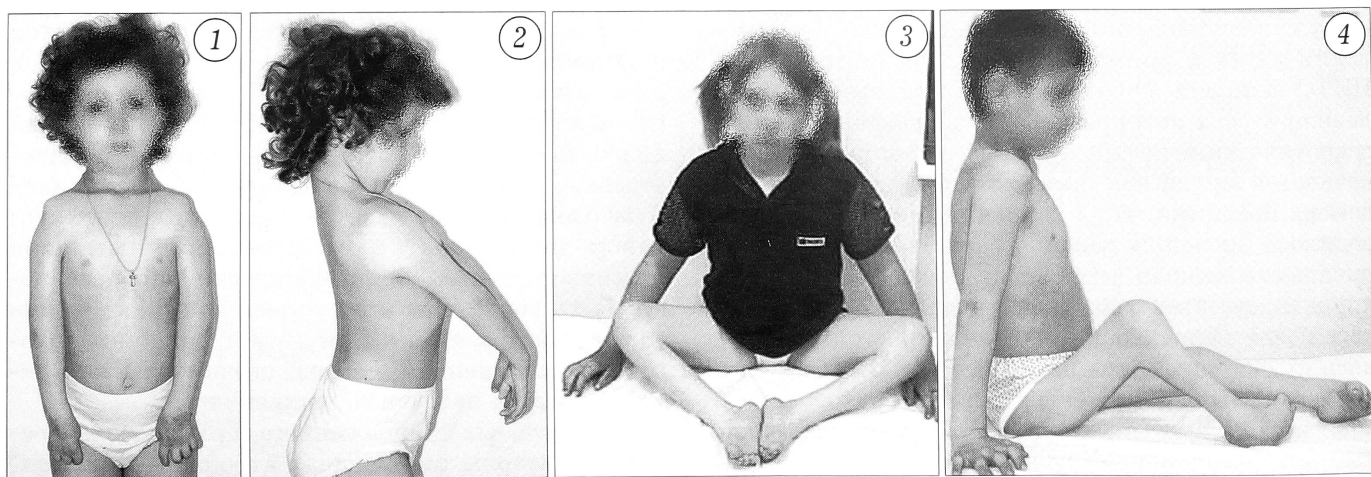


Рис. 1. Внешний вид больной с контрактурами верхних конечностей.

Рис. 2. Характерная поза больной при попытке отведения плеч.

Рис. 3. Вид больной с контрактурами нижних конечностей.

Рис. 4. Вид больного с асимметричным поражением нижних конечностей.

ражении при этом заболевании центральных и периферических мотонейронов. Вероятно, это и послужило причиной исключения нозологии «артрогрипоз множественный врожденный» (шифр Q74.3) из групп заболеваний «Первичные поражения мышц» (G71) и «Другие миопатии» (G72) в Международной классификации болезней X пересмотра.

С позиции вторичности повреждения мышечных волокон наблюдаемые положительные изменения функциональных качеств мышечных групп (агонистов и антагонистов) можно объяснить изменением условий биоуправления и формированием новых двигательных навыков. Принятие этого допущения открывает новые перспективы комплексного лечения больных врожденным артрогрипозом с применением — наряду с оперативным методом — восстановительного лечения методом функционального биоуправления (ФБУ).

В клинике детской ортопедии ЦИТО выработана система обследования и комплексного лечения больных артрогрипозом, включающая этапную хирургическую коррекцию тяжелых деформаций с использованием аппаратов внешней фиксации.

Обследование. При клиническом осмотре выявляются области поражения, функциональные возможности пациента и составляется предварительный план лечения. Проводятся рентгенография и ультразвукография для уточнения степени распространения патологического процесса на мягкотканые структуры и костную систему. У двух пациентов при ультразвуковом исследовании сосудов конечностей было обнаружено уменьшение диаметра лучевой и локтевой артерий предплечья на стороне более выраженных и ригидных контрактур.

Особое значение мы придаем электрофизиологическим и биомеханическим исследованиям. Стандартный подход к диагностике (электромиография с использованием игольчатых и наджных электродов, электронейромиография, хронаксиметрия) обычно приводит к констатации глубокого поражения тестируемых мышц [7, 10]. Наиболее характерным, и это отмечают большинство исследователей, является отсутствие или значительное снижение произвольной биоэлектрической активности.

План ортопедических операций разрабатывается с учетом выявленной дисфункции мышц и, как правило, включает различные сухожильно-мышечные транс-

позиции, выполняемые с целью компенсации отсутствующей функции.

С точки зрения первичности повреждения нейронных структур и нарушения биоуправления, отсутствие произвольной активности, по нашему мнению, обусловлено отсутствием навыка «работы мышц» на фоне дезинтеграции уровней построения движений и несостоятельности прежде всего уровней В и С [3]. Для диагностики расстройств биоуправления нами были смоделированы оригинальные тесты. Основой в них служит имеющийся двигательный навык, прошедший все стадии формирования, в том числе стадию автоматизации.

В качестве примера приводим эпюры, записанные при обследовании больного Л. 11 лет. Диагноз: артрогрипоз, двусторонняя деформация верхних конечностей. Использовали аппаратно-программный комплекс «Elite-2002» (BTS, Италия). На рис. 5 (а) представлены ЭМГ дельтовидных и трапециевидных мышц, а также гониограмма правого коленного сустава. Исследование активности дельтовидных мышц в ходьбе, на первый взгляд, не добавило какой-либо информации к результатам регистрации методом наджной электромиографии и подтвердило отсутствие произвольной биоэлектрической активности. Однако как только пациенту было дано задание попытаться имитировать махи руками в такт ходьбе, сразу проявилась активность «неработающих» мышц амплитудой до 20 мкВ (рис. 5, б). Регистрация ЭМГ передних большеберцовых и икроножных мышц у этого же больного показала нарушение антагонистических отношений мышц правой голени, которое выражалось в синхронной активности в фазу опоры и ее отсутствии в фазу переноса, что сказывалось на динамике сгибания—разгибания стопы в ходьбе — так называемая «висячая стопа» (рис. 6).

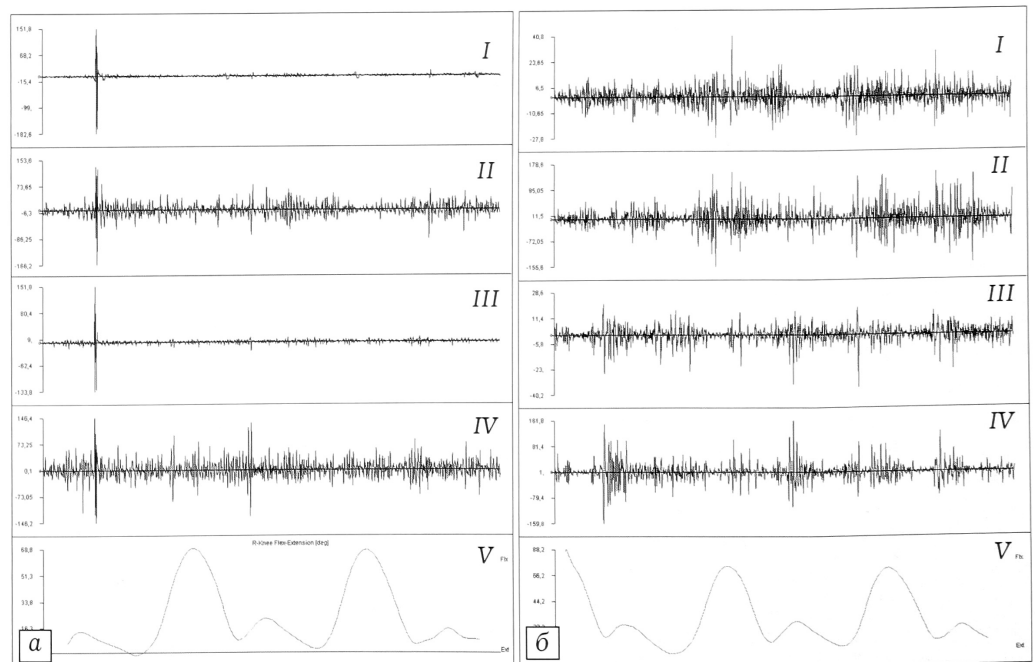


Рис. 5. Произвольная биоэлектрическая активность дельтовидных и трапециевидных мышц больного Л. при обычной ходьбе (а) и при имитации махов руками в такт ходьбе (б). I — левая дельтовидная, II — левая трапециевидная, III — правая дельтовидная, IV — правая трапециевидная мышцы, V — гониограмма правого коленного сустава.

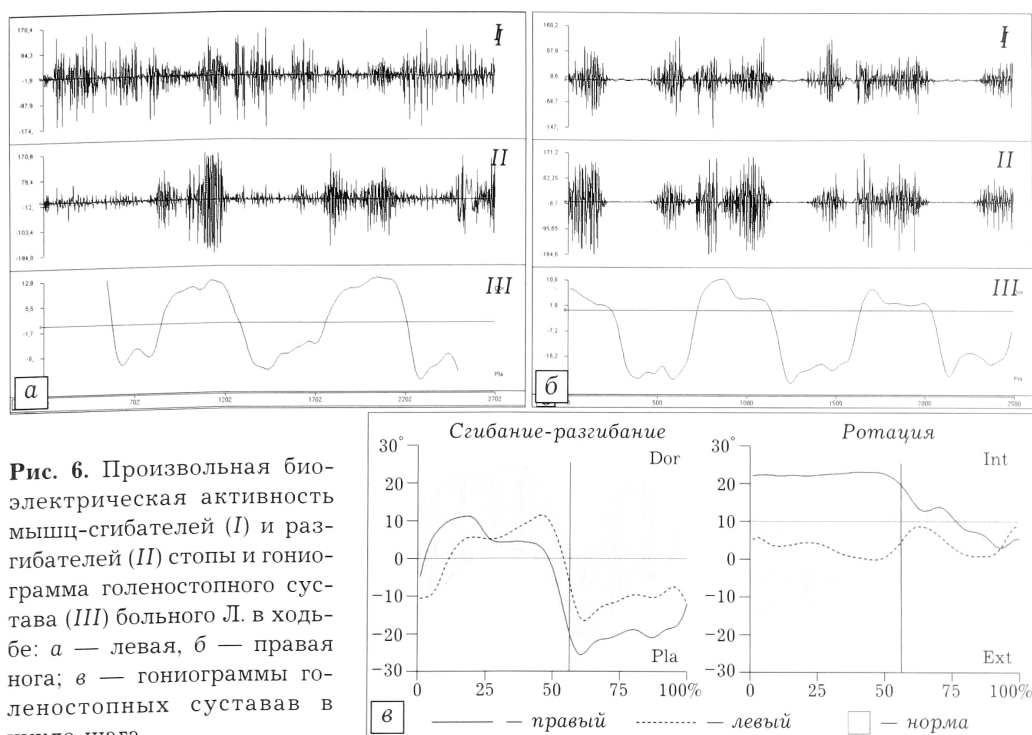


Рис. 6. Произвольная биоэлектрическая активность мышц-сгибателей (I) и разгибателей (II) стопы и гониограмма голеностопного сустава (III) больного Л. в ходьбе: а — левая, б — правая нога; в — гониограммы голеностопных суставов в цикле шага.

В приведенном примере мы использовали автоматизированный стереотип ходьбы и попытались наложить на него дополнительные элементы. Это позволило выявить, что активизация дельтовидных мышц возможна, но отсутствует навык их использования, а также установить патологический стереотип движений правой стопой.

Лечение. Основной целью лечения при контрактурах и деформациях верхних конечностей является создание условий, обеспечивающих больному возможность выполнения элементарных функций по самообслуживанию и несложных трудовых процессов [2]. Это достигается решением следующих задач: устранение деформаций и контрактур, нарушающих функцию конечностей, увеличение амплитуды пассивных движений, частичное восстановление функции недоразвитых мышц, создание функционально выгодных положений конечностей.

Начиная с рождения ребенка и на протяжении первых 3 лет его жизни мы применяем в основном консервативные методы лечения — пассивную корригирующую гимнастику, массаж, ортопедические уклады, позволяющие восстановить мышечный баланс и улучшить функцию конечностей. Важное значение в достижении благоприятного результата имеют желание родителей активно участвовать в лечебном процессе и их дисциплинированность. Чем раньше начата гимнастика, чем упорнее и последовательнее она проводится, тем успешнее поддаются лечению контрактуры. С 2-месячного возраста для устранения контрактур верхних конечностей применяются этапные редрессации в гипсовых лонгетах или гипсовых повязках со свободным пространством, позволяющим проводить в них пассивную гимнастику (рис 7). Выполнение пассивных упражнений не только подготавливает кисти к последующим редрессациям, но и улучшает их функцию.

По достижении пациентами 3-4-летнего возраста в комплексную схему включается лечение по методу ФБУ. Базовым средством являются тренировки с биологической обратной связью (БОС) по ЭМГ. В большинстве случаев основные трудности организации внешнего канала обратной связи сопряжены с крайне низкой амплитудой исходной произвольной биоэлектрической активности (5-30 мкВ), ее полиморфизмом и непродолжительностью (менее 1-3 с), а также с тем, что пациент не знает, как ее вызвать. Для преодоления этих

трудностей создавались оригинальные аппаратные комплексы, использовался индивидуальный подход к каждому больному, процедуры выполнялись в эк-



Рис. 7. Этапы наложения гипсовой повязки.

ранированном помещении. Лечение включало несколько курсов.

Несмотря на первичность поражения уровней построения движений В и С, в клинической картине преобладают нарушения, присущие поражению уровня А, — нарушения тонуса, силы, координации деятельности мышц-антагонистов, вегетативно-трофического обеспечения. Первый этап лечения с применением метода ФБУ преследует цель формирования и улучшения именно этих показателей мышечной деятельности.

Для иллюстрации эффекта тренировок с БОС по ЭМГ приведем два примера. На рис. 8 представлены миограммы, а в таблице — показатели активности дельтовидной и двуглавой мышц плеча больного О. 4 лет (диагноз: артрогрипоз, двусторонняя деформация верхних конечностей) до и после двух курсов тренировок с БОС по ЭМГ. Сила этих мышц, по данным мануально-мышечного тестирования, составляла 0 баллов. В результате проведенного лечения выработан навык напряжения двуглавой мышцы и улучшены функциональные показатели дельтовидной мышцы. Сила мышц составила 2,5–3 балла.

На рис. 9 (а) приведена ЭМГ произвольной биоэлектрической активности левой дельтовидной мышцы больной Б. 7 лет (диагноз: артрогрипоз, двусторонняя деформация верхних конечностей) до лечения: тип II по Юсевич, максимальная амплитуда осцилляций 204 мкВ, средняя амплитуда 26 мкВ/с, длительность напряжения до момента отказа (устоления) 1,1 с, сила 0 баллов. После курса тренировок (15 сеансов) эти показатели значительно улучшились (рис. 9, б): тип I по Юсевич, максимальная и средняя амплитуды соответственно 328 мкВ и 215 мкВ/с, длительность напряжения более 40 с, сила 3 балла. У больной сформирован навык отведения плеча (рис. 9, в).

В случаях, когда до момента обращения в клинику больной не лечился, мы применяли аппаратное лечение для постепенной коррекции деформаций кистей. Эта методика позволяет избежать нейротрофических осложнений и осуществлять постепенную дозированную коррекцию. На границе средней и нижней трети предплечья проводятся две параллельные спицы, на которых монтируется полукольцо аппарата Илизарова. Аналогично проводятся спицы через пястные кости, на них также монтируется полукольцо. Посредством трех штанг с дистракционными узлами оба полукольца соединяются. На 3-и сутки начинается дозированная дистракция. После выведения кисти в положение тыльного сгибания под углом 10–15° проводится иммобилизация в аппарате в течение 10–15 дней (рис.10). Затем аппарат демонтируется и рука фиксируется гипсовой повязкой в положении гиперкоррекции. После выведения

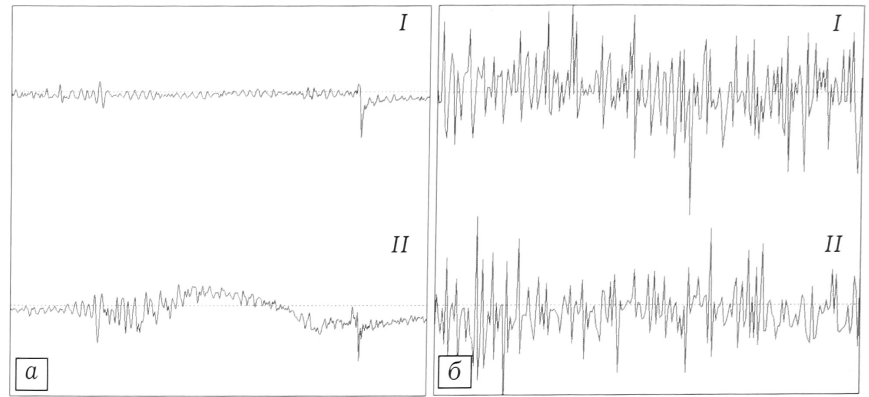


Рис. 8. Произвольная биоэлектрическая активность дельтовидной (I) и двуглавой (II) мышц правой руки больного О. до (а) и после (б) лечения методом функционального биоуправления.

Показатели активности дельтовидной и двуглавой мышц плеча больного О. с двусторонней деформацией верхних конечностей

Тестируемая мышца	Время исследования	Максимальная амплитуда, мкВ	Средняя амплитуда, мкВ/с	Длительность напряжения, с
Двуглавая Дельтовидная	До лечения	0	0	0
		14	5	0,3
Двуглавая Дельтовидная	После лечения	572	306	>40
		513	188	

конечностей из порочного положения назначается курс консервативного лечения (массаж, ЛФК, физиопроцедуры), в результате которого увеличивается объем движений (как пассивных, так и активных), повышается сила мышц и т.д. Для дальнейшего постоянного ношения с перерывом на восстановительное лечение изготавливаются гипсовые лонгеты или тьюторы из поливика.

При контрактурах и деформациях нижних конечностей основной целью лечения является вос-



Рис. 9. Произвольная биоэлектрическая активность левой дельтовидной мышцы больной Б. до (а) и после (б) лечения методом функционального биоуправления; формирование двигательного навыка отведения плеча (в).

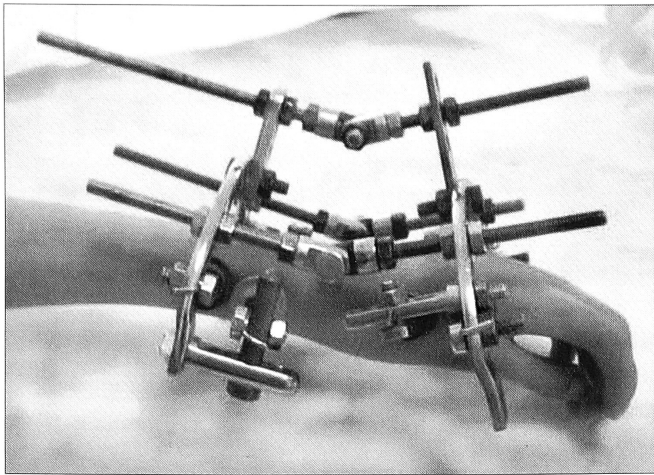


Рис. 10. Коррекция деформации кисти в аппарате Илизарова.

становление опорно-статических функций. Комплекс лечебных мероприятий включает как консервативные методы (этапные щадящие редрессации с фиксацией гипсовыми повязками), так и оперативные, начиная с вмешательств на мягких тканях, направленных на устранение контрактур, и заканчивая вмешательствами на костных структурах — корригирующими остеотомиями и устранением порочного положения конечностей с помощью аппаратов внешней фиксации. В случаях заинтересованности всех суставов конечностей очередность исправления деформаций в каждом конкретном случае определяется индивидуально.

Пример. Больная П., 9 лет, диагноз: артрогрипоз, контрактуры суставов нижних конечностей, состояние после оперативного лечения. Лечение проводилось по месту жительства. Выполнялись операции Зацепина по поводу артрогрипотической косолапости, а также исправление контрактур коленных суставов с помощью скелетного вытяжения. Однако с ростом ребенка деформации рецидивировали. В ЦИТО впервые обратилась в возрасте 9 лет. Первым этапом произведено удлинение сухожилий *m. m. semitendinosus* и *semimembranosus*, наложен аппаратов Волкова—Оганесяна с двух сторон, осуществлялось дозированное устранение сгибательных

контрактур коленных суставов. Вторым этапом предпринято устранение сгибательных контрактур тазобедренного сустава: выполнена клиновидная корригирующая остеотомия бедренных костей с последующей фиксацией в двусторонней кокситной гипсовой повязке (рис. 11).

Чрезвычайно сложной задачей является лечение рецидивов косолапости на почве артрогрипоза. Особенно это относится к детям старшего возраста, у которых деформации стоп чаще всего бывают уже фиксированными, так как имеются и комплекс деформаций в костной системе стопы, и стойкие патологические изменения мягких тканей [1]. Необходимо отметить, что применяемые до сих пор некоторыми ортопедами оперативные вмешательства на костных структурах стоп (клиновидные и сегментарные резекции костей стопы, резекции и удаление таранной кости и т.д.) в случаях рецидивов деформации являются необоснованными и недопустимыми у больных детского возраста. Подобные вмешательства приводят к ухудшению не только анатомического, но и функционального состояния стопы. По нашему мнению, любые деформации можно исправить более щадящими, физиологичными методами, например, с помощью аппаратов чрескостной фиксации. Больше всего подходит для этой цели аппарат Илизарова: применение его удобно, малотравматично, позволяет осуществлять детальную коррекцию всех элементов деформации постепенно, учитывая механизмы ее формирования. Использование аппаратов внешней фиксации исключает такую проблему, как нехватка кожи, возникающую при ушивании раны в случаях односторонней коррекции косолапости. Однако в литературе лечение артрогрипотической косолапости аппаратами практически не освещено, наиболее широко этот метод использовался в работе О.А. Баталова. Следует отметить, что применяемые аппараты не всегда корректны: некоторые из них слишком громоздки, другие слишком примитивны и их компоновка не учитывает патомеханизмов деформации стопы.

Нами выработана следующая тактика лечения. У детей до 1 года при преимущественном поражении

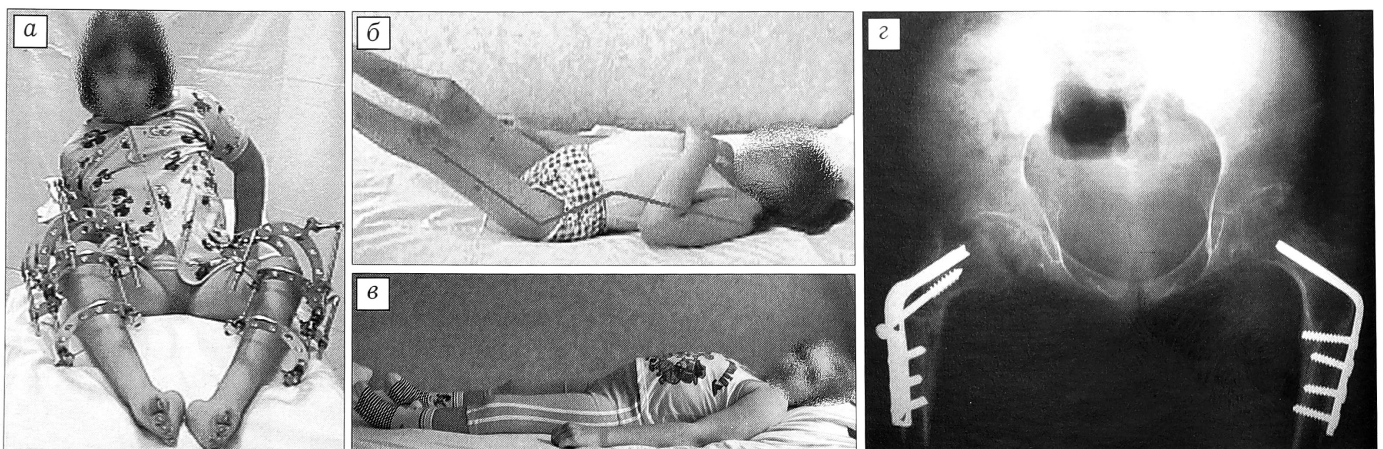


Рис. 11. Больная П. 9 лет. Диагноз: артрогрипоз, контрактуры суставов нижних конечностей.

а — первый этап лечения — коррекция контрактур коленных суставов в аппаратах Волкова—Оганесяна; б — после первого этапа лечения: сгибательные контрактуры тазобедренных суставов; в — внешний вид, г — рентгенограмма после второго этапа лечения.

нии стоп широко применяются функциональные гипсовые повязки. При раннем начале консервативного лечения удается восстановить удовлетворительную анатомию и функцию стопы. В случае неэффективности консервативных мероприятий проводится раннее оперативное вмешательство на мягких тканях — чаще всего тенолигаментокапсулотомия, выполняемая по классической схеме. При обеспечении опоры на правильно сформированную стопу дальнейшее развитие суставов будет происходить правильно.

Пример. Больной Б., 11 мес, диагноз: артрогрипоз, двусторонняя деформация стоп (рис. 12, а). Проводилось лечение гипсовыми повязками, однако полной коррекции достигнуто не было. Выполнена тенолигаментокапсулотомия, при которой выявлено наличие множества дополнительных сухожильных ответвлений от основного ствола сухожилия задней большеберцовой мышцы, идущих к костям предплюсны. Дополнительные ответвления рассечены — передний отдел стопы стал более мобилен. После удлинения сухожилия задней большеберцовой мышцы удалось устранить приведение переднего отдела стопы. Фиксация осуществлялась спицами и гипсовой повязкой (рис. 12, б).

При рецидивах деформации мы стараемся не повторять операций на мягкотканых структурах, так как образующиеся после вмешательства рубцы приводят к нарушению работы сухожильного аппарата, задержке развития мягких тканей, еще более выраженной атрофии мышц. У детей с рецидивами артрогрипотической косолапости применяем аппаратное лечение.

Пример. Больная П., 9 лет (то же наблюдение, что в примере на с. 84). По поводу рецидива артрогрипотической косолапости произведена тенолигаментокапсулотомия правой стопы с наложением аппарата Илизарова. Для этого проведены три взаимно перекрещивающиеся спицы через нижнюю треть голени, смонтировано кольцо аппарата. На стопе спицы проведены: через передний отдел и через пятку с упором с внутренней стороны, через таранную кость с упором с наружной стороны. Спицы фиксированы в эллипсоидной опоре на тракционных узлах. Аналогичная операция выполнена на левой стопе через 2 нед (рис. 13).

Коррекция элементов косолапости в аппарате проводится с 4–5-х суток в течение 30–40 дней. После выведения стоп в положение гиперкоррекции накладывается гипсовая повязка от кончиков пальцев до верхней трети голени. Сроки лечения зависят от возраста ребенка, длительности ходьбы на деформированных стопах, от выраженности ком-

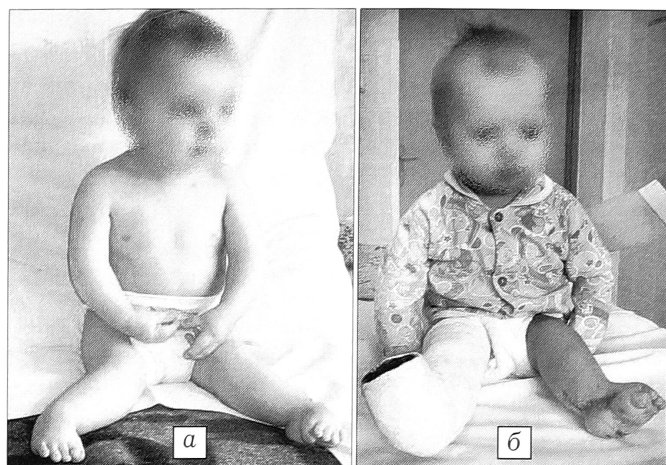


Рис. 12. Больной Б. Диагноз: артрогрипоз, двусторонняя деформация стоп.
а — при поступлении; б — на этапе лечения.

понентов косолапости и послеоперационных рубцов. Обычно они не превышают 6–8 нед. У оперированных по данной методике больных с рецидивной артрогрипотической косолапостью ближайшие результаты оценены как удовлетворительные.

Заключение. Уточненная в последние годы концепция патогенеза врожденного артрогрипоза, наш опыт лечения и особенности процессов улучшения функциональных возможностей у больных свидетельствуют о необходимости дальнейшего поиска путей адаптации страдающих этим заболеванием. Одним из ведущих элементов в развитии патологических изменений опорно-двигательного аппарата при врожденном артрогрипозе является поражение центральных структур системы биоуправления моторной активностью. Исследование молекулярных основ этого поражения, мы надеемся, вопрос времени, но уже сегодня можно говорить о высокой податливости двигательной сферы больных детей моторному обучению и возможности формирования отсутствующих двигательных навыков, но в то же время — и о наличии тенденции к прогрессированию деформаций при отсутствии лечебных мероприятий. В связи с этим большая ответственность лежит на медицинском персонале и родителях, осуществляющих патронаж детей с рождения. Наравне с медицинскими мероприятиями следует использовать всевозможные педагогические подходы, усиливающие мотивационный фактор и способствующие психомоторному разви-

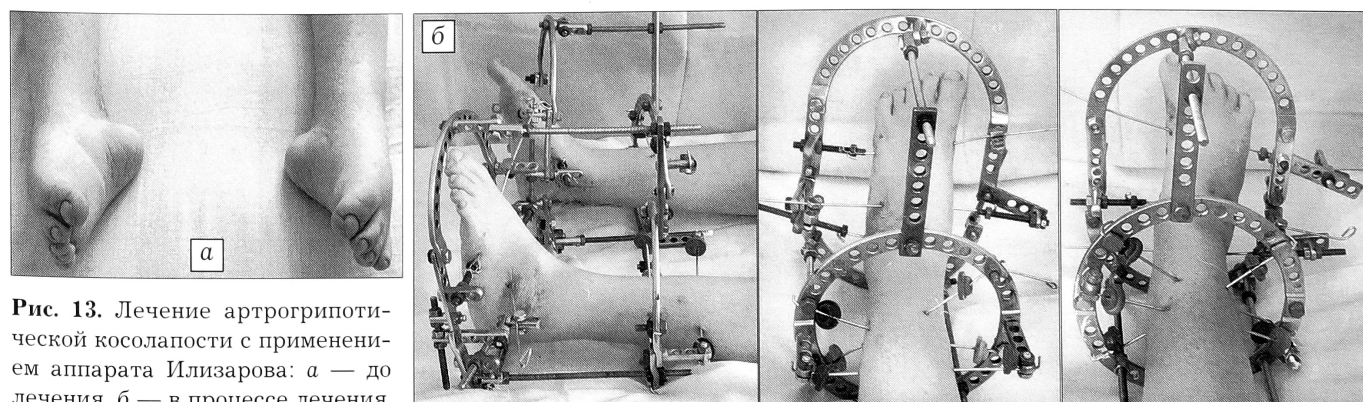


Рис. 13. Лечение артрогрипотической косолапости с применением аппарата Илизарова: а — до лечения, б — в процессе лечения.

тию ребенка. Соблюдение принципов этапности и комплексности лечения, тщательное предоперационное планирование, использование всего арсенала современных методик восстановительного лечения и длительное диспансерное наблюдение являются залогом достижения хороших результатов и обеспечения социальной и профессиональной реабилитации пациентов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гафаров Х.З. Лечение детей и подростков с ортопедическими заболеваниями нижних конечностей. — Казань, 1995.
2. Казанцева Н.Д. Артрогрипоз. Клиника и лечение. — Л., 1953.
3. Миронов С.П., Цыкунов М.Б., Косов И.С. //Вестн. травматол. ортопед. — 1999. — N 4. — С. 3-12.
4. Никифорова Т.К. Клиника и лечение врожденного множественного артрогрипоза в детском возрасте. — М., 1969.
5. Розовская Л.Е., Тер-Егуазаров Г.М. Артрогрипоз. — М., 1973.
6. Тер-Егуазаров Г.М. //Травматология и ортопедия: Руководство для врачей /Под ред. Ю.Г. Шапошникова. — М., 1997. — Т. 3. — С. 357-367.
7. Axt M.W., Niethard F.U., Doderlein L., Weber M. //J. Pediatr. Orthop. — 1997. — Vol. 6, N 3. — P. 179-185.
8. Brodtkorb E., Torbergsen T., Nakken K.O. et al. //Acta Neurol. Scand. — 1994. — Vol. 90, N 4. — P. 232-240.
9. Shapiro F., Specht L. //J. Bone Jt Surg. — 1993. — Vol. 75A, N 11. — P. 1699-1714.
10. Strehl E., Vanasse M., Brochu P. //Neuropediatrics. — 1985. — Vol. 16, N 4. — P. 225-227
11. Sodergard J., Hakamies-Blomqvist L., Sainio K. et al. //J. Pediatr. Orthop. — 1997. — Vol. 6, N 3. — P. 167-171.



© Коллектив авторов, 2003

КОРОТКИЕ СООБЩЕНИЯ

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ АКТИВНОЙ АНЕВРИЗМАЛЬНОЙ КИСТЫ КОСТИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ (ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ)

А.И. Снетков, З.Г. Нацвлишвили, А.К. Морозов, Г.Н. Берченко, А.Р. Франтов, Г.И. Хохриков

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

Аневризмальная киста кости относится к опухолеподобным поражениям с не выясненной до конца этиологией [10, 13, 14]. До недавнего времени кисты костей у детей причисляли к опухолевым процессам [4]. А.П. Бережный [1] на основе клинико-рентгенологического изучения и анализа большого количества наблюдений пришел к заключению, что первичные кисты у детей, в том числе аневризмальные, являются дистрофическим процессом, как правило, поражают одну кость, не повреждая ростковую зону и соседние кости. Такого же мнения придерживаются и некоторые зарубежные авторы [6]. Однако в настоящее время более распространена точка зрения, согласно которой аневризмальная киста кости является реактивным процессом, развивающимся в ответ на повреждение кости [3, 5, 9, 10, 14].

В литературе имеется ряд сообщений о необычной рентгенологической картине при некоторых аневризмальных кистах (активно растущая, или агрессивная, аневризмальная киста кости, «солидный» вариант аневризмальной кисты кости), характеризующейся обширной остеолитической деструкцией одной или нескольких рядом расположенных костей, наличием мягкотканного компонента [7, 11, 12].

В отличие от многих других доброкачественных процессов, аневризмальная киста кости может распространяться из первичного очага на соседние кости [3, 10, 15]. По данным патологоанатомического отделения ЦИТО, при анализе биопсийного материала от 73 пациентов детского и подросткового возраста с диагнозом аневризмальной кисты кости позвоночника в 12,3% случаев выявлено, что патологический процесс захватывал несколько рядом расположенных позвонков [2].

Значительные сложности возникают при клинико-рентгенологической дифференциальной диагностике активно растущей аневризмальной кисты кости и гигантоклеточной опухоли, телеангиэктатического варианта остеосаркомы. Только морфологическое исследование позволяет дифференцировать эти нозологические формы. В отличие от телеангиэктатического варианта остеосаркомы, при аневризмальной кисте кости не выявляются выраженный ядерный полиморфизм, атипичный остеогенез и митозы [3, 8, 10, 14].

Нам представляется целесообразным привести описание наблюдавшегося нами случая аневризмальной кисты кости, отличающегося сложностью диагностики и потребовавшего оригинальной тактики лечения.