

СОВРЕМЕННЫЕ ТЕНДЕНЦИИ ЛЕЧЕНИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ВЕРХНИХ И НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ С АРТРОГРИПОЗОМ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

© Баиндурашвили А. Г., Агранович О. Е., Конюхов М. П.

ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург

■ **Резюме.** Статья посвящена лечению тяжелой врожденной патологии — артрогрипозу. Представлены общие сведения о данной патологии и причинах возникновения, а также развитие системы оказания помощи больным с артрогрипозом в Институте им. Г. И. Турнера. Подробно описаны варианты деформаций верхних и нижних конечностей, а также методики комплексного лечения детей первого года жизни в зависимости от характера и степени тяжести патологии.

■ **Ключевые слова:** артрогрипоз, контрактуры суставов, лечение.

Современные представления об артрогрипозе

Среди врожденных пороков развития опорно-двигательного аппарата артрогрипоз является одним из наиболее тяжелых заболеваний.

Данная патология была известна уже несколько веков назад и нашла отражение в литературе и искусстве. Так, первое упоминание о больном ребенке, имеющем деформации конечностей, схожие с таковыми при артрогрипозе, относится к 1573 году (Ambreise Pare. Чудовище и чудеса. цит. по Pous J. G., 1981). До настоящего времени в картинной галерее в Лувре хранится произведение Jusepe de Ribera, написанное в 1642 году «The Boy with the Club Foot», на котором изображен мальчик с врожденными множественными контрактурами, включая и косолапость.

В литературе синонимами артрогрипоза являются: «врожденные множественные контрактуры с мышечными дефектами», «врожденная косорукость без дефектов костей», «врожденный множественный артрогрипоз», «врожденная амиоплазия», «артродискинезия», «врожденный деформирующий миопатоз», «синдром врожденных множественных контрактур», «множественные врожденные ригидные суставы» и т. д. Впоследствии наибольшее распространение получил термин «врожденный множественный артрогрипоз», предложенный американским ортопедом W. G. Stern в 1923 году [5].

В зарубежной литературе под термином «артрогрипоз» понимают врожденное заболевание, характеризующееся контрактурами двух и более крупных суставов несмежных областей, и подразделяют его на три группы:

- Врожденный множественный артрогрипоз (амиоплазия).
- Дистальные формы артрогрипоза.
- Врожденные контрактуры суставов при синдромах и других заболеваниях (синдром Ларсена, миопатии, диастрофическая дисплазия, псевдотрисомия X и т. д.) [8, 10, 12, 21].

Благодаря работе сотрудников отделения системной патологии и патологии стопы Института им. Г. И. Турнера под руководством профессора М. П. Конюхова, третья группа была признана самостоятельной патологией, и в настоящее время в нашей стране под артрогрипозом понимают состояние, характеризующееся врожденными контрактурами двух и более суставов в сочетании с мышечной гипоплазией или атрофией, а также с поражением мотонейронов спинного мозга, при исключении остальных известных системных заболеваний [2].

По данным большинства зарубежных авторов, частота встречаемости указанной патологии составляет 1 случай на 3000 новорожденных [9, 13, 18].

Однако в различных странах уровень заболеваемости различен. Так, по данным N. Darin с соавт. (2002), в Финляндии частота встречаемости больных с артрогрипозом составляет 1 на 3300 ново-

рожденных, в Австралии — 1 на 12 000 новорожденных, в Шотландии — 1 на 56 000 новорожденных. Наиболее тяжелая форма врожденного множественного атрогрипоза — это амиоплазия, которая наблюдается в 1 случае на 10 тысяч новорожденных [10].

В настоящее время выявлено более 150 причин, вызывающих данное заболевание: вирусные и бактериальные инфекции, физические факторы, химические вещества, лекарственные препараты, ограничение внутриматочного пространства (аномалии формы матки), плацентарная недостаточность, многоводие и т. д. В анамнезе у матерей отмечаются различные заболевания, токсикоз беременности, выкидыши, аборт и пр.

Однозначного ответа на механизм развития артрогрипоза нет. Воздействие тератогенного фактора на ранних сроках беременности (5—6-я неделя) вызывает нарушение развития мышечных волокон, суставов или же приводит к первичному повреждению спинного мозга, что, в свою очередь, вызывает вторичную денервацию мышц. При этом отмечается избирательный характер поражения мышц. В результате возникает дисбаланс в мышечном тоне, что ограничивает движения в суставах, приводит к укорочению связок и других околосуставных тканей и клинически проявляется фиксацией сустава в определенном положении.

Различают следующие типы артрогрипоза: генерализованный, с поражением нижних конечностей, с поражением верхних конечностей и дистальный.

При генерализованном типе артрогрипоза в тяжелых случаях отмечается поражение плечевых, локтевых, лучезапястных, тазобедренных, коленных суставов, деформации кистей и стоп, лицевого скелета. Возможны деформации позвоночника. Характерна мышечная гипотония или атония (рис. 1).

При дистальном типе артрогрипоза наблюдаются преимущественно деформации кистей



Рис. 1. Вид больного с генерализованной формой артрогрипоза

и стоп, которые в некоторых случаях сочетаются с патологией крупных суставов конечностей, а также с аномалиями лица и черепа (рис. 2).

В подавляющем большинстве случаев деформации симметричные и не прогрессируют в процессе жизни ребенка.

Поражение внутренних органов, как правило, не наблюдается. Интеллект больных в большинстве случаев сохранен.

В подавляющем большинстве случаев артрогрипоз не передается по наследству и проявляется как спорадический случай, за исключением дистальных форм, наследуемых преимущественно по аутосомно-доминантному типу.

Развитие системы оказания помощи больным с артрогрипозом с поражением верхних конечностей в Институте им. Г. И. Турнера

Организация детского ортопедического института позволила сконцентрировать больных с врожденными множественными контрактурами в стенах одного лечебного учреждения и проводить их лечение и динамическое наблюдение в течение ряда лет.

В отечественной литературе врожденная аномалия, сопровождаемая множественными контрактурами суставов и своеобразной атрофией мышц, впервые описана профессором Института им. Г. И. Турнера Э. Ю. Остен-Сакеном в 1927 году. Автор рассматривал артрогрипоз как множественные динамические контрактуры, образующиеся вследствие нарушения развития мышц и задержки дифференцировки соответствующих суставов, при этом отвергал механический фактор в происхождении артрогрипоза. Для устранения контрактур и деформаций верхних и нижних конечностей Э. Ю. Остен-Сакен рекомендовал проведение занятий лечебной физкультуры, корригирующих манипуляций, этапных гипсовых коррекций с последующей фиксацией устраненных деформаций различными шинами и аппаратами.

В последующие годы в Институте им. Г. И. Турнера уделялось огромное внимание лечению больных и изучению вопросов этиологии и патогенеза данного заболевания.

Н. Д. Казанцева (1953) на основании подробного изучения биопсийного материала трупа ребенка, а также гистологического исследования мышц и сухожилий, взятых у 7 больных в возрасте от 5 до 15 лет, пришла к выводу, что патологические изменения мышечной ткани в виде резкой атрофии большинства волокон и распада их по типу коагуляционного восковидного



Рис. 2. Вид больного с дистальной формой артрогрипоза: *а* — лицо; *б* — деформация кистей; *в* — плосквальгусная деформация стоп

некроза являются вторичными, вследствие неполноценности нервной системы. Указанные изменения наблюдаются как в мускулатуре деформированных, так и клинически здоровых конечностей, независимо от возраста больного. Под наблюдением Н. Д. Казанцевой находилось 40 больных артрогрипозом. Основное внимание она уделила изучению клиники, этиологии, патогенеза и патологической анатомии данного заболевания. Она провела хроноксиметрические исследования и получила данные об электровозбудимости мышц при артрогрипозе. На основании своих исследований Н. Д. Казанцева выдвинула неврогенную теорию патогенеза артрогрипоза. В 1954 году Н. Д. Казанцева успешно защитила кандидатскую диссертацию на тему «Артрогрипоз (клиника и лечение)».

Профессором И. И. Мирзоевой и д. м. н. Т. К. Никифоровой (1970, 1976) разрабатывались принципы консервативного и оперативного лечения больных младшего возраста с артрогрипозом и, в частности, такой патологии, как вывих бедра, косолапость, сгибательные контрактуры в суставах нижних конечностей. При этом подчеркивалась сложность, многоэтапность и длительность лечения этих больных. Т. К. Никифорова (1970) при исследовании патолого-анатомических изменений в мышцах трупа ребенка 1,5 месяца, а также при исследовании гистологического материала мышц 14 больных выявила отсутствие разрастания соединительной ткани вокруг дистрофических волокон. При легких формах артрогрипоза мышечная ткань была не изменена либо в ней обнаруживались недоразвитые и недостаточно сформированные мышечные волокна. При тяжелых формах артрогрипоза у отдельных больных она наблюдала наряду с диспластическими изменениями гипо- и/или атрофию мышечных волокон. При сравнении морфологических изменений в мышечной ткани у детей младшего и старшего возраста нарастания дегенеративных изменений

с возрастом не отмечалось. На своем материале Т. К. Никифорова убедительно доказала, что не следует отказываться от попытки вправления вывиха бедра при артрогрипозе, несмотря на его тератологическую сущность.

Профессор З. А. Ляндрес, д. м. н. А. Н. Кречмар (1957, 1970) разрабатывали тактику лечения больных старшего возраста с артрогрипозом. Авторами была отмечена крайняя сложность, многоэтапность лечения данной категории больных, которое часто заканчивалось рецидивом деформации, болевыми контрактурами.

В дальнейшем сотрудниками отделения системной патологии (профессор М. П. Конюхов, к. м. н. Ю. А. Лапкин, д. м. н. И. Ю. Клычкова) активно разрабатывались методики оперативного лечения деформаций стоп, коленных, тазобедренных суставов.

В те годы большинство больных получало только консервативное лечение, и лишь с 4 лет выполнялись операции преимущественно с целью устранения деформаций нижних конечностей. Основными вмешательствами на верхних конечностях были артротомии лучезапястных (6 случаев) и артролизис локтевых суставов (9 наблюдений) (цит. по: Казанцевой Н. Д., 1954). Единичными были попытки выполнения артротомии плечевого сустава, транспозиции трицепса на бицепс, пересадки локтевого сгибателя кисти на общий разгибатель пальцев, а также пластики местными тканями на кисти с целью устранения приводящей контрактуры первого пальца, не принесшие ожидаемого результата. Лечение больных с данной патологией осуществлялось на разных отделениях института. В последующие годы подавляющее большинство пациентов концентрировалось на отделении патологии стопы и системной патологии, которым руководил профессор М. П. Конюхов.

Большой вклад в развитие хирургии верхних конечностей у больных с артрогрипозом внесли

к. м. н. Г. С. Годунова, профессора И. И. Мирзоева, Н. А. Овсянкин, И. В. Шведовченко.

Прошло 50 лет со времени написания диссертации профессора Н. Д. Казанцевой, и вновь артрогрипоз становится темой диссертационного исследования, предложенной профессором М. П. Конюховым аспирантке Е. В. Петровой. В проведенном исследовании был пересмотрен подход к лечению больных с артрогрипозом, доказана целесообразность и высокая эффективность раннего оперативного лечения деформаций верхних и нижних конечностей.

В последующие годы неуклонно растет количество больных с артрогрипозом, поступающих на лечение в наш институт, и 1 февраля 2010 года по инициативе директора НИДОИ им. Г. И. Турнера д. м. н., профессора, член-корр. РАН Алексея Георгиевича Баиндурашвили создается специализированное отделение по лечению больных с артрогрипозом, рассчитанное на 50 коек.

Создание узкопрофильного отделения привело к тому, что если в 1990 году в Институте Г. И. Турнера за год было пролечено 10 детей с артрогрипозом, то за 2010—2013 годы была оказана помощь уже около 500 больным. Сотрудниками отделения артрогрипоза разработана система оказания помощи больным с данной патологией в зависимости от возраста, варианта патологии, а также тяжести.

В настоящее время в мире отмечается возрастающий интерес к артрогрипозу, что подтверждается включением его в тематику многих конгрессов и конференций. Так, в 2007 году в Бирмингеме состоялся Первый международный симпозиум по артрогрипозу с участием ведущих мировых специалистов, а в 2014 году единодушно было решено провести Второй международный симпозиум в Санкт-Петербурге на базе Института им. Г. И. Турнера. Ежегодно в США проводятся обучающие семинары для больных с артрогрипозом различных возрастов и их родителей с участием социальных и медицинских работников. Несмотря на достигнутые некоторые успехи, результаты лечения деформаций верхних и нижних конечностей у больных с данной патологией нельзя считать удовлетворительными.

Сложившееся в нашей стране ложное представление о малой эффективности лечения артрогрипоза привело к тому, что дети в ряде случаев не получают даже консервативного лечения, не говоря уже о своевременном выполнении хирургических вмешательств. Нередко больные поступают к нам на лечение в возрасте 10—17 лет, что, безусловно, крайне затрудняет лечение, а также их последующую реабилитацию ввиду тяжелых

артрогенных контрактур, а также уже сформированного двигательного стереотипа.

Практически все дети с артрогрипозом имеют статус ребенка-инвалида, и только раннее консервативное лечение и своевременные хирургические вмешательства позволяют улучшить качество их жизни, расширить функциональные возможности по самообслуживанию и передвижению [1, 4, 6, 7, 11, 14].

Благодаря сотрудничеству с Санкт-Петербургским НИИ фтизиопульмонологии и, в частности, с к. м. н. Е. Ю. Шапковой получены первые обнадеживающие результаты применения методики стимуляции шейного и поясничного утолщений спинного мозга у больных с поражением опорно-двигательного аппарата.

В комплексном лечении больных нами также используется методика микрополяризации спинного мозга, внедренная физиотерапевтом В. Ю. Рождественским.

Тактика лечения больных с артрогрипозом первого года жизни

Перед началом лечения необходимо с родителями пациента обсудить прогнозы дальнейшего роста и развития ребенка, акцентировать внимание на длительности лечения, необходимости активного участия родителей, а также определить цели консервативного и последующего оперативного лечения. В тяжелых случаях программой максимум является достижение возможности самообслуживания ребенка, а также самостоятельной ходьбы.

Залогом успеха в лечении больных артрогрипозом является раннее начало, а также активная помощь родителей, их терпение и желание добиться результата, несмотря на тяжесть деформаций, полное взаимопонимание с врачом.

Р. М. Palmer с соавторами (1985), изучив результаты консервативного лечения 63 детей с атрогрипозом в возрасте до 1,5 года, показали его эффективность. После проведенного лечения объем движений в локтевых суставах улучшился на 38 %, в лучезапястных на 50 %, в тазобедренных на 57 % и в коленных на 60 %. Впоследствии каждому пациенту из данной группы в среднем потребовалось только 2,7 оперативных вмешательств по сравнению с 5,6 из контрольной группы больных, которые ранее не получали консервативного лечения [16].

Консервативная терапия (в виде этапных гипсовых коррекций деформаций, массажа, лечебной физкультуры, физиопроцедур) должна быть начата очень рано, так как капсула суставов, связки

у маленьких детей более податливы и эластичны, чем у пациентов старшего возраста [1, 3—5, 13—15, 17, 19—20]. В связи с этим с 4—5-дневного возраста ребенку показано этапное гипсование с целью устранения деформаций стоп, коленных суставов. Для коррекции контрактур локтевых, лучезапястных суставов, пальцев кисти изготавливаются гипсовые лонгеты.

Родители обучаются корригирующим упражнениям и укладкам на устранение контрактур и деформаций в суставах верхних и нижних конечностей, которые выполняют не менее 4 раз в день по 30 минут [10, 15, 21]. После занятий лечебной физкультурой (ЛФК) больным надеваются тьютора, изготовленные в положении коррекции, что препятствует рецидиву деформации. При достижении большего угла коррекции изготавливаются новые ортезные изделия.

Быстрое улучшение амплитуды движений в пораженных суставах является хорошим прогностическим фактором. Если в течение 1 месяца нет положительной динамики, то шансов на улучшение подвижности в дальнейшем мало [16, 19]. Консервативное лечение наиболее эффективно в первые 3—6 месяцев жизни ребенка, при отсутствии значимого результата показаны хирургические вмешательства.

Общий массаж с элементами точечного должен проводиться детям начиная с 2—3-недельного возраста, как только кожный покров ребенка будет адаптирован к механической нагрузке (курс 15—20 сеансов, 5—6 курсов за год).

ЛФК, массаж сочетаются с физиотерапевтическим лечением, которое начинают с 4—6 недель жизни (тепловые процедуры: солевые грелки, парафиновые или озокеритовые аппликации), электрофорез с сосудистыми препаратами, средствами, улучшающими проведение нервных импульсов, нейромюостимуляция, электрофорез с лидазой и т. д.) (3—4 курса в год). Начиная с 2—3-недельного возраста целесообразно проводить Войта-терапию. Нейростимуляция по периферическому типу у детей с артрогрипозом показана с первых дней жизни, что предупреждает вторичную дегенерацию нервной и мышечной ткани.

Медикаментозная терапия артрогрипоза осуществляется в комплексе с другими методами лечебного воздействия. Клинико-физиологическими исследованиями показано, что наряду со спинальными мотонейронами в патологический процесс нередко вовлекаются периферические нервы, а также нарушаются супраспинальные связи. Основные патоморфологические процессы представлены дегенерацией нервной ткани и демиелинизацией аксонов. Поэтому задачей медикаментозной

терапии является улучшение метаболизма и активизация процессов нейропластичности. Трофотропное действие оказывает актовегин в дозе 40 мг в/м 1 раз в день (8—10 инъекций на курс). С целью улучшения нервно-мышечной передачи рекомендуется назначение 1 мл 0,5 % раствора нейромидина внутримышечно № 10. Положительное влияние на обменные процессы в нервной ткани оказывают препараты с антиоксидантными свойствами — мильгамма (1—2 мл в/м № 5), препараты группы В. Целесообразно назначать препараты, усиливающие холинергические и ГАМК-ергические процессы (церебролизин, гамма-аминомасляная кислота, глицин). Лечение следует проводить курсами 2—3 раза в год, избегая полипрогмазии.

Верхние конечности больных с артрогрипозом при рождении имеют характерный вид: приведение и внутренняя ротация в плечевых суставах, разгибательные контрактуры (реже сгибательные) в локтевых суставах, сгибательные контрактуры и ульнарная девиация в лучезапястных суставах, сгибательно-разгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев кистей, сгибательно-приводящие контрактуры первых пальцев кистей, выраженная гипоплазия мышц плечевого пояса и всей конечности, ограничение пассивных и активных движений в суставах.

С первых дней жизни ребенка показаны укладки с использованием ватно-марлевой клиновидной шины, направленные на отведение плеча, ротацию кнаружи, выведение предплечья в положение супинации. Целью ЛФК является восстановление пассивных движений в суставах верхней конечности (отведение и наружная ротация плеча, сгибание и разгибание локтевого, лучезапястного суставов, пальцев кисти, супинация предплечья). При тяжелых разгибательных контрактурах в локтевых суставах, когда часто имеются лишь качательные движения в суставе, а иногда и переразгибание, разработку пассивного сгибания в локтевом суставе необходимо выполнять, ориентируясь на расположение локтевого отростка, а также надмыщелков плечевой кости, так как при несоблюдении указанных правил формируется боковая нестабильность в суставе. С целью устранения сгибательно-приводящей контрактуры первого пальца при изготовлении шины необходимо стремиться к максимальному его отведению и разгибанию. В связи с тем что при артрогрипозе часто наблюдается недоразвитие межфаланговых суставов пальцев, характеризующееся ограничением сгибания (симфалангизм), показаны укладки на сгибание пальцев. У больных с дистальными формами артрогрипоза



а



б



в

Рис. 3. Результат консервативного лечения деформаций нижних конечностей: а — до лечения; б—в — через 4 месяца после лечения

с разгибательными контрактурами в лучезапястных суставах выведение кисти в среднее положение путем этапных коррекций уменьшает степень сгибательных контрактур в пястно-фаланговых суставах. В течение первых трех месяцев жизни фиксация верхних конечностей в ортезах должна составлять до 20 часов в сутки, в последующие месяцы — только на время сна (дневного и ночного) (рис. 3). При ограничении (менее 100°) или полном отсутствии пассивного сгибания в локтевых суставах в 5—6 месяцев показано выполнение задней артротомии локтевого сустава с удлинением трехглавой мышцы плеча. При отсутствии активного выведения кисти в среднее положение, а также активного разгибания большого пальца кисти в возрасте 10—12 месяцев производится сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти, а также кожная пластика на ладонной поверхности кисти и первого пальца. Восстановление активного сгибания в локтевых суставах путем транспозиций различных групп мышц наиболее эффективно в сроки 1—3 года.

При наличии вывихов в тазобедренных суставах попытки закрытого вправления у больных с артрогрипозом противопоказаны в связи с высоким риском развития асептических некрозов головки бедра. Целью консервативного лечения является лишь устранение порочного положения конечности.

При устранении сгибательно-приводящих контрактур в тазобедренных суставах показаны укладки на животе (для устранения сгибательного компонента) и в положении отведения нижних конечностей, лежа на спине (для устранения приводящего компонента). При наружно-ротационных отводящих контрактурах в тазобедренных суставах нижние конечности ротируют и приводят до среднего положения и в таком положении фиксируют, используя для этой цели эластичные

бинты (рис. 4). При наличии вывиха бедра показано его открытое вправление в возрасте 8—10 месяцев.

Наиболее часто у детей с артрогрипозом встречаются сгибательные контрактуры в коленных суставах, несколько реже — разгибательные. Наличие разгибательных контрактур в коленных суставах прогностически более благоприятно для ребенка, нежели сгибательных, при которых ходьба ребенка крайне затруднена, а часто невозможна вовсе. Тактика лечения зависит от степени тяжести, ригидности контрактуры, наличия деформаций стоп. При наличии деформаций стоп лечение целесообразно начинать с дистальных отделов конечности, поскольку для гипсования стоп более рационально использовать высокие гипсовые повязки при сгибании коленного сустава под углом 90° для исключения ротационных движений в коленном суставе, а также для профилактики «сползания» гипсовой повязки. После коррекции деформаций стоп вторым этапом устраняют сгибательные контрактуры коленных суставов.

При наличии разгибательных контрактур коленных суставов выполняются этапные коррекции деформаций стоп с постепенным увеличением угла сгибания в коленном суставе. Смена гипса производится раз в 5—7 дней.

Косолапость — наиболее часто встречающийся вариант деформации стоп у больных с артрогрипозом. В этом случае показано гипсование по методике Ponseti. Целью лечения является создание опорной стопы.

Поскольку кавус при косолапости обусловлен в большей степени опущением первого луча, нежели опущением всего переднего отдела, первые гипсовые повязки накладываются при поднятии первого луча, т. е. в положении супинации переднего отдела.



а



б

Рис. 4. Консервативное лечение отводящих наружно-ротационных контрактур в тазобедренных суставах: а — до лечения; б — фиксация нижних конечностей в среднем положении

После коррекции кавуса выполняется постепенное отведение стопы путем давления на головку таранной кости и головку первой плюсневой кости, таким образом все кости стопы разворачиваются вокруг таранной кости, это и есть маневр, или принцип, Ponseti. При выраженном эквинусе движения в подтаранном суставе ограничены или невозможны, вследствие чего маневр Ponseti невозможен. С целью разблокирования подтаранного сустава у детей с артрогрипозом производится ранняя ахиллотомия, которая выполняется после 1—3-й гипсовой повязки, когда кавусный компонент деформации устранен. Ахиллотомия выполняется под местной анестезией. Осуществляется прокол остроконечным скальпелем с внутренней части ахиллова сухожилия на 1,5—2 см выше пяточного бугра. Движение скальпелем производится изнутри — кнаружи при коррекции эквинуса для натяжения ахиллова сухожилия. Таким образом, выполняется полное пересечение ахиллова сухожилия, которое ощущается во время манипуляции в виде «щелчка».

Важно отметить, что гипсование в дальнейшем осуществляется на эквинусе, поскольку ахиллотомия преследовала цель разблокировать подтаранный сустав, а не корригировать эквинус.

Следующим этапом выполняются этапные гипсовые коррекции, направленные на отведение

стопы путем давления на головку таранной кости. При артрогрипозе не требуется отведения стопы на 70° , как при врожденной косолапости, достаточно отведения на $50\text{--}60^\circ$. Необходимо ориентироваться на мануальные ощущения, если мануально определяется устранение подвывиха в таранно-ладьевидном суставе (головка таранной кости перестает пальпироваться), пяточная кость находится на вальгусе, можно прекратить отведение стопы и начинать корригировать эквинус (рис. 5).

В некоторых случаях при коррекции эквинуса в положении отведения, при отчетливом натяжении ахиллова сухожилия, требуется выполнение повторной ахиллотомии, но достаточно часто повторная ахиллотомия не дает возможности достигнуть необходимой тыльной флексии, поскольку эквинус зачастую вызван не только укорочением ахиллова сухожилия, но и ретракцией капсульно-связочных структур по задней поверхности голеностопного сустава, что требует оперативного лечения.

С целью сохранения результата после достижения коррекции требуется использование брейсов. Режим ношения брейсов следует подбирать индивидуально, в зависимости от тяжести деформации, возраста пациента. Как правило, первые 3 месяца брейсы надеваются на 23 часа в сутки,



а



б



в



г

Рис. 5. Консервативное лечение врожденной косолапости по методу Понсети: а — вид стоп до лечения; б—г — вид стоп после лечения



Рис. 6. Фиксация нижних конечностей в брейсах



Рис. 7. Коррекция сгибательных контрактур в коленных суставах гипсовой повязкой

в дальнейшем срок пребывания в брейсах можно постепенно уменьшать до 10—12 часов (на время ночного и дневного сна) (рис. 6).

После гипсования по методике Понсети, как правило, выполнение даже повторной ахиллотомии не позволяет полностью устранять эквинус стопы, в связи с чем требуется выполнение заднего или заднемедиального релиза в возрасте 10—12 месяцев.

При плосковальгусной деформации стоп тяжелой степени («стопы-качалки») восстановительное лечение и этапное гипсование направлено на растяжение сосудисто-нервных пучков по тыльно-наружной поверхности стопы и ретрагированных сухожилий разгибателей стопы и малоберцовой группы мышц. Данная тактика позволяет в послеоперационном периоде избежать трофических нарушений после операции. Производится этапное гипсование до верхней трети голени в положении

возможной подошвенной флексии, супинации и приведения переднего отдела стопы. В дальнейшем при выведении переднего и среднего отделов стопы в среднее положение ребенок снабжается до момента оперативного вмешательства лонгетами. Оперативное лечение, заключающееся в выполнении открытого вправления таранной кости, показано в возрасте 6—8 месяцев.

При сгибательных контрактурах коленных суставов используются коррекции в гипсе по методике, разработанной в Институте им. Г. И. Турнера (рис. 7).

Производится иммобилизация высокой гипсовой повязкой от кончиков пальцев до верхней трети бедра.

После застывания гипса выполняется распил гипсовой повязки по задней поверхности в проекции щели коленного сустава.

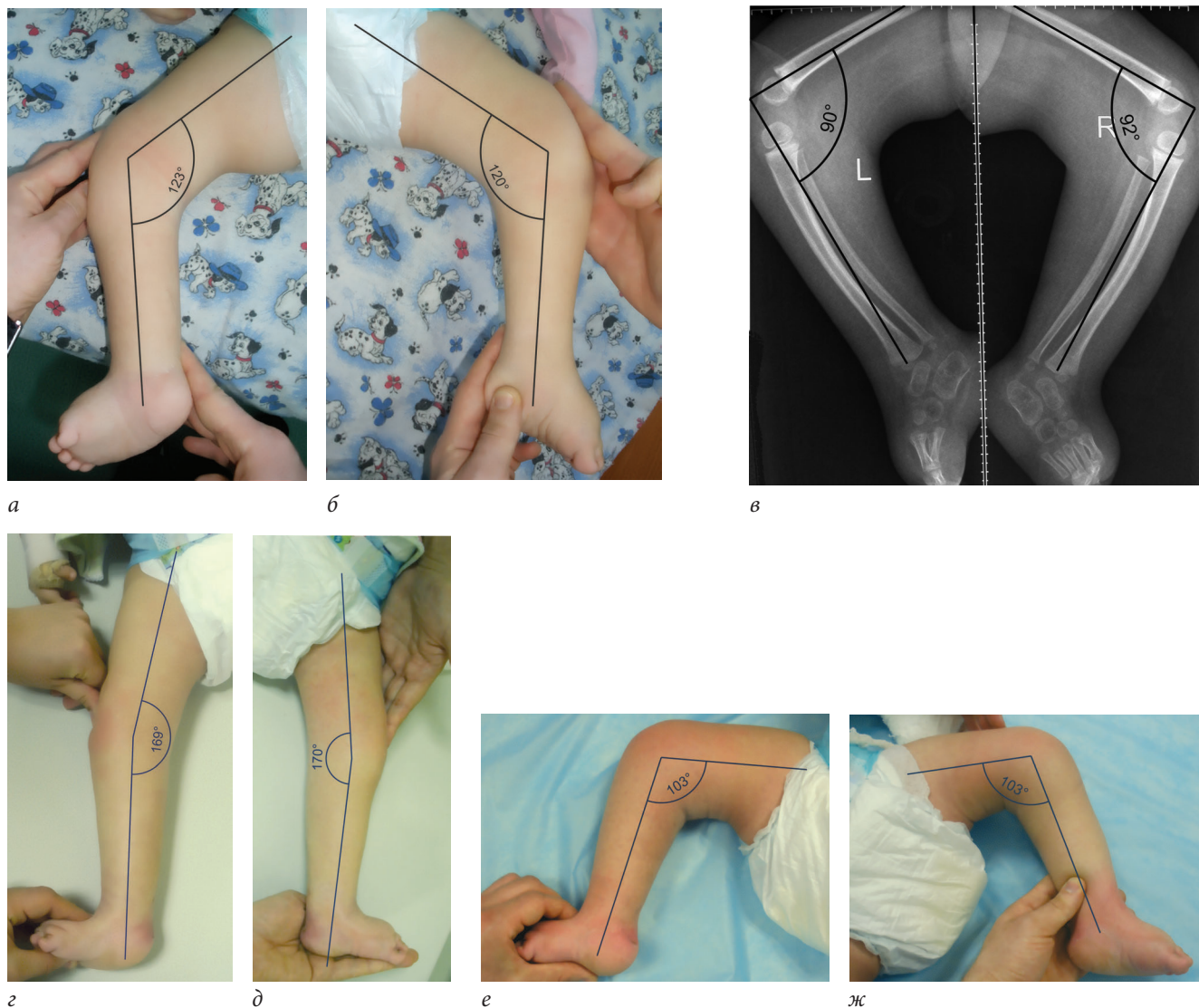


Рис. 8. Результат консервативного лечения сгибательных контрактур в коленных суставах: а, б — возможность пассивной коррекции контрактур до лечения; в — рентгенограмма коленных суставов до лечения; г, д — пассивное разгибание в коленных суставах после лечения; е, ж — возможность пассивного сгибания в коленных суставах после лечения

В гипс монтируются заранее собранные конструкции из деталей набора аппарата Илизарова.

В дальнейшем производится коррекция сгибательной контрактуры коленного сустава путем постепенной дистракции по штанге (рис. 8).

Темпы дистракции определяются индивидуально (в среднем по 2—3 мм/сут). Рентгенологический контроль осуществляется 1 раз в 7—10 дней (выполняются боковые рентгенограммы коленных суставов в гипсовой повязке с максимальным захватом бедра и голени). В случае появления беспокойства ребенка также рекомендуется проведение рентгенографии. По достижении коррекции изготавливаются тьютора на нижние конечности, начинается разработка движений в суставах нижних конечностей, назначается ФТЛ.

При высоких темпах дистракции возможно возникновение эпифизеолизом и остеоэпифизеолизом. При тяжелых сгибательных контрактурах при проведении дистракции иногда формируются подвывихи в коленном суставе. При наличии указанных осложнений дистракция прекращается. При неполной коррекции сгибательной контрактуры, препятствующей в дальнейшем ходьбе ребенка, показано оперативное лечение.

Кроме того, необходимо помнить: при использовании данной методики возможны трофические нарушения в пяточной области, вызванные постепенным изменением положения коленного сустава и, как следствие, некоторого изменения положения стопы, в связи с чем при появлении жалоб необходима смена гипсовой повязки.

При неэффективности консервативного лечения в возрасте 1,5—2 лет показано оперативное лечение (удлинение сгибателей голени, задняя артротомия коленного сустава). В тяжелых случаях указанные вмешательства дополняются наложением КДА на голень и стопу с последующей контрактурой в послеоперационном периоде.

Разгибательные контрактуры в коленных суставах лучше поддаются коррекции при занятиях и укладках на сгибание в положении «на животе». Чтобы сохранить достигнутый результат, больной должен быть снабжен тьютором на время сна до верхней трети бедра при максимальном сгибании в коленном суставе и постоянно получать укладки и разработку движений на сгибание в коленных суставах. У детей с тяжелой степенью контрактур даже в возрасте до года мы не проводили гипсовые коррекции на устранение разгибательных контрактур в коленных суставах в связи с высоким процентом осложнений (усугубляется боковая нестабильность, могут повреждаться ростковые зоны с их последующим асимметричным закрытием, формированием вторичных деформаций

эпифизов). В этих случаях показано раннее оперативное лечение (с 6 месяцев).

Таким образом, разработанная тактика лечения деформаций верхних и нижних конечностей у пациентов раннего возраста с артрогрипозом позволяет восстановить возможность передвижения и самообслуживания больных и улучшить качество их жизни.

Литература

1. Казанцева Н. Д. Артрогрипоз (клиника и лечение) : дис. ... канд. мед. наук. НИДОИ им. Г. И. Турнера. Л., 1953.
2. Лапкин Ю. А., Конюхов М. П. Особенности лечения деформаций нижних конечностей у детей с системными заболеваниями опорно-двигательного аппарата. Вестник травматол. ортопед. 2003. № 4. С. 88-93.
3. Никифорова Т. К. Клиника и лечение врожденного множественного артрогрипоза: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Л., 1970. 50 с.
4. Островская Н. Л. К консервативному лечению деформаций верхних конечностей у больных с артрогрипозом. Восстановит. лечение травм. ортопед. заболеваний верхних конечностей. Горький, 1971. С. 189-196.
5. Петрова Е. В. Ортопедохирургическое лечение детей младшего возраста с артрогрипозом : Автореф. дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2008. 355 с.
6. Розовская Л. Е., Тер-Егизаров Г. М. Артрогрипоз. М., 1973. 142 с.
7. Розовская Л. Е. Ортопедическое лечение артрогрипоза у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М.: Медицина, 1967. 23 с.
8. Beals R. K. The distal arthrogryposes: a new classification of peripheral contractures. Clin. Orthop. 2005. Vol.435, № 6. P. 203-210.
9. Beckerman R. C., Buchino J.J. Arthrogryposis multiplex congenita as part of an inherited symptom complex: two case reports and review of the literature. Pediatrics. 1978. Vol. 61. P. 417-422.
10. Darin N., Kimber E., Kroksmark A. et al.. Multiple congenital contractures: Birth prevalence, etiology, and outcome. J. Pediatr. 2002. N 140. P. 61-67.
11. Hahn G. Arthrogryposis: pediatric review and habilitative aspects. Clin. Orthop. 1985. Vol. 194. № 4. P. 104-114.
12. Kang P. B., Lidov G. W., David W. S. et al. Diagnostic value of electromyography and muscle biopsy in arthrogryposis multiplex congenital. Ann. Neurol. 2003. Vol. 54. № 6. P. 790-795.
13. Lee H. S. Amyoplasia congenita of the lower extremity: report in a premature baby. J. Neonatol. Med. J. 2005. Vol. 46. № 4. P. 567-570.
14. Mennen U. Arthrogryposis multiplex congenita. A case for early corrective surgery of the upper limb. J. Hand Surg. 1993. Vol. 18 B. № 3. P. 104-307.

15. Okamoto G. A., Butler C. Powered mobility for very young disabled children. *Phys. Med. Rehabil.* 1986. Vol. 144. № 6. P. 733.
16. Palmer P. M., Macewen C. D., Bowen J. R. et al. Passive motion therapy for infants with arthrogryposis. *Clin. Orthop.* 1985. Vol. 194. № 4. P. 54-59.
17. Pous J. G., Lebard J. P., Lefart J. et al. Symposium de la societe francaise de chirurgie infantile: l'arthrogrypose pendant l'enfance. *Chir.Pediatr.* 1981. Vol. 22. № 5. P. 289-364.
18. Sells J. M., Jaffe K. M., Hall J. G. Amyoplasia, the most common type of arthrogryposis: the potential for good outcome. *Pediatrics.* 1996. Vol. 97. P. 225-231.
19. Shapiro F., Bresnan M. Current concepts review: orthopaedic management of childhood neuromuscular disease. *J. Bone Jt. Surg. (Am).* 1982. Vol. 64A. № 7. P. 949-953.
20. Södergård J., Hakamies-Blomqvist L., Kimmo Sainio D. et al. Arthrogryposis multiplex congenita: perinatal and electromyographic findings, disability and psychosocial outcome. *J.Pediatr. Orthop. Part B.* 1997. Vol. 6. P. 167-171.
21. Thompson G.H., Bilenker R.M. Comprehensive management of arthrogryposis multiplex congenita. *Clin. Orthop.* 1985. Vol. 194. № 4. P. 6-14.
22. Palmer P. M., MacEwen G. D., Bowen J. R., Mathews P. A. Passive motion therapy for infants with arthrogryposis. *Clin. Orthop.* 1985. № 194. P. 54-59.

CURRENT TRENDS IN TREATMENT OF UPPER AND LOWER LIMB DEFORMITIES IN INFANTS WITH ARTHROGRYPOSIS

Baindurashvili A. G., Agranovich O. E., Konyukhov M. P.

FSBI «Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner»
under the Ministry of Health of the Russian Federation, Saint-Petersburg

✧ **Abstract.** The paper describes the treatment of arthrogryposis, which is a severe congenital pathology. It provides an overview of the natural history and etiology, as well as the development of a system for assisting patients with arthrogryposis in the Institute n. a. G. I. Turner. We described in detail the variants

of upper and lower limb deformities, as well as methods of complex treatment in infants, depending on the nature and degree of severity.

✧ **Keywords:** arthrogryposis, joint contractures, treatment.

Сведения об авторах:

Баиндурашвили Алексей Георгиевич — д. м. н., профессор, чл.-корр. РАН, заслуженный врач России, директор ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: turner01@mail.ru.

Агранович Ольга Евгеньевна — д. м. н., научный руководитель отделения артрогрипоза ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: olga_agranovich@yahoo.com.

Конюхов Михаил Павлович — д. м. н., профессор, заслуженный врач РФ, главный научный сотрудник отделения патологии стопы, нейроортопедии и системных заболеваний ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68.

Baindurashvili Alexei Georgievich — MD, PhD, DMedSc, Professor, corresponding member of RAS, Director of FSBI «Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner» under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64-68. E-mail: turner01@mail.ru.

Agranovich Olga Evgenievna — MD, PhD, DMedSc, scientific supervisor of the department of arthrogryposis. FSBI «Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner» under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64-68. E-mail: olga_agranovich@yahoo.com.

Konyukhov Mikhail Pavlovich — MD, PhD, DMedSc, Professor, honored doctor of the Russian Federation, chief research associate of the department of foot pathology, neuroorthopedics and systemic diseases. FSBI «Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner» under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64-68.