

ПРАКТИЧЕСКОЕ РУКОВОДСТВО ПО АМБУЛАТОРНОЙ ОРТОПЕДИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Под редакцией
В.М. КРЕСТЬЯШИНА



МЕДИЦИНСКОЕ
ИНФОРМАЦИОННОЕ
АГЕНТСТВО

**ПРАКТИЧЕСКОЕ
РУКОВОДСТВО
ПО АМБУЛАТОРНОЙ ОРТОПЕДИИ
ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА**

Под ред. *В.М. Крестьяшина*



МЕДИЦИНСКОЕ ИНФОРМАЦИОННОЕ АГЕНТСТВО

МОСКВА
2013

УДК 616-089.23:616-053.2
ББК 54.58:57.3
П69

П69 **Практическое руководство** по амбулаторной ортопедии детского возраста / Под ред. В.М. Крестьяшина. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2013. — 232 с.: ил.

ISBN 978-5-8948-1920-4

Настоящее руководство — коллективный труд сотрудников кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова и ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова.

В нем на современном уровне освещен ряд ортопедических заболеваний младенческого и подросткового возраста, с которыми может столкнуться в повседневной практической деятельности детский врач, уделяется внимание их ранней диагностике, лечению и профилактике.

Для ортопедов, детских хирургов и педиатров, акушеров, школьных врачей, врачей лучевой диагностики, студентов медицинских вузов.

УДК 616-089.23:616-053.2
ББК 54.58:57.3

ISBN 978-5-8948-1920-4

© Коллектив авторов, 2013
© Оформление. ООО «Медицинское информационное агентство», 2013

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой-либо форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

*Светлой памяти Друга, Учителя, Наставника,
профессора, доктора медицинских наук
А.В. Гераськина*

Авторский коллектив

Васильева Ольга Юрьевна, канд. мед. наук, зав. отделением лучевой диагностики ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова.

Гуревич Анжелика Иосифовна, д-р мед. наук, профессор кафедры лучевой диагностики у детей РМАПО, зав. отделением ультразвуковой диагностики ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова.

Домарёв Андрей Олегович, канд. мед. наук, врач-ортопед центра амбулаторной хирургии ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова.

Коротеев Владимир Викторович, канд. мед. наук, врач отделения травматологии и ортопедии ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова.

Крестьяшин Илья Владимирович, канд. мед. наук, врач-ортопед центра амбулаторной хирургии ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова, ассистент кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

Литенецкая Ольга Юрьевна, канд. мед. наук, врач-ортопед центра амбулаторной хирургии ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова, ассистент кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

Лозовая Юлия Ивановна, канд. мед. наук, ассистент кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение.....	6
Глава 1. Заболевания, диагностируемые в родильном доме или в первые месяцы жизни ребенка.....	17
1.1. Врожденная мышечная кривошея (В.М. Крестьяшин, О.Ю. Литенецкая).....	17
1.2. Врожденные пороки верхней конечности (В.М. Крестьяшин, Ю.И. Лозовая).....	21
1.2.1. Аномалии развития кисти.....	21
1.2.2. Врожденная косорукость.....	41
1.2.3. Врожденное высокое стояние лопатки (болезнь Шпренгеля).....	46
1.3. Врожденные пороки нижней конечности (В.М. Крестьяшин, О.Ю. Литенецкая, А.О. Домарёв, И.В. Крестьяшин).....	49
1.3.1. Врожденный вывих бедренной кости.....	49
1.3.2. Врожденная косолапость.....	85
1.3.3. Аномалии развития стопы.....	98
1.4. Парциальный гигантизм (А.О. Домарёв).....	105
1.5. Амниотическая болезнь (А.О. Домарёв).....	106
Глава 2. Остеохондропатии (О.Ю. Литенецкая).....	109
2.1. Болезнь Легга—Кальве—Пертеса.....	110
2.2. Болезнь Келера I.....	119

Оглавление

2.3. Болезнь Келера II.....	120
2.4. Болезнь Кальве.....	121
2.5. Болезнь Осгуд—Шляттера.....	122
2.6. Болезнь Шойерманна—Мау.....	124
2.7. Болезнь Гагlund—Шинца.....	125
2.8. Болезнь Кёнига.....	126
Глава 3. Состояния после перенесенного метаэпифизарного остеомиелита (А.О. Домарёв).....	129
Глава 4. Плоскостопие (А.О. Домарёв, И.В. Крестьяшин).....	139
Глава 5. Системные заболевания скелета (О.Ю. Литенецкая).....	150
5.1. Черепно-ключичный дизостоз.....	150
5.2. Фиброзная остеодисплазия.....	154
5.3. Хрящевая дисхондроплазия (болезнь Оллье).....	164
5.4. Множественная экзостозная дисхондроплазия.....	166
5.5. Спондилоэпифизарная дисплазия.....	169
Глава 6. Сколиоз. Нарушение осанки (В.В. Коротеев).....	172
Глава 7. Мягкотканые новообразования (А.О. Домарёв).....	218
7.1. Киста Бейкера.....	218
7.2. Гигрома.....	221
7.3. Липома.....	222
7.4. Фиброма.....	222
7.5. Дермоидная киста.....	224
7.6. Атерома.....	224
Литература.....	225

ВВЕДЕНИЕ

Детский возраст является колыбелью развития большинства деформаций.

Т.С. Зацепин

Детская ортопедия изучает этиологию, патогенез, клиническое течение и диагностику врожденных и приобретенных деформаций органов движения и опоры, их лечение с восстановлением функций и профилактики. Ранняя диагностика и лечение устраняют прогрессирование деформаций, предупреждают нарушение функций органов опоры и движения. Этим определяется основная задача ортопеда и детского хирурга совместно с педиатром, акушером, школьным врачом, рентгенологом.

Профилактическая направленность — одно из основных звеньев детской ортопедии. Это имеет особое значение именно в раннем возрасте, когда физические дефекты, находясь в своем начальном состоянии, могут устраниться значительно легче в силу «пластилинового» этапа формирования костной ткани. Существует ряд заболеваний и деформаций, которые могут быть полностью или частично излечены только в определенном детском возрасте.

В 1957 г. академиком М.В. Волковым были сформулированы **основные принципы детской ортопедии**.

1. Диагностика деформаций у детей должна проводиться по возможности в наиболее ранние сроки.
2. Лечение врожденных деформаций следует начинать сразу же с первых дней жизни ребенка.
3. Любое лечение ортопедических деформаций у детей должно начинаться с консервативных методов.
4. Применение оперативного лечения возможно только при частичном устранении деформации или безуспешности консервативного лечения.
5. После любого оперативного вмешательства для предупреждения развития рецидивов необходимо регулярно проводить консервативную восстановительную терапию.
6. До окончания роста ребенок должен находиться под постоянным наблюдением детского ортопеда.

При максимальном соблюдении этих принципов и в настоящее время возможно получение хороших результатов лечения.

Ортопедическое отделение на базе ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова существует с 1952 г. Сегодня оно — неотъемлемая часть Центра амбулаторной хирургии. История амбулаторной ортопедии клиники связана с именами академика РАМН М.В. Волкова (в дальнейшем — директора Центрального института травматологии и ортопедии), профессоров В.Л. Андрианова, Н.И. Кондрашина, возглавившего впоследствии Институт протезирования и протезостроения. Клиническая работа кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова (бывший 2-й МОЛГМИ им. Н.И. Пирогова) под руководством академика РАМН Ю.Ф. Исакова была представлена деятельностью канд. мед. наук В.Н. Клейменова, В.М. Крестьяшина, в настоящий момент профессора, научного руководителя отделения. Огромный вклад в развитие отделения внесла канд. мед. наук Л.Е. Лактаева. Долгие годы сотрудником

отделения была В.В. Капустина, консультативную помощь оказывали заслуженные врачи РФ академик РАТН профессор В.П. Немсадзе и профессор Е.П. Кузнечихин, профессор Д.Ю. Выборнов. Во все времена работы Центра амбулаторной хирургии сотрудники кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова принимали непосредственное участие в консультировании и лечении больных. Накопленный многолетний потенциал сегодня реализуется в ортопедическом отделении Центра амбулаторной хирургии ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова. В настоящее время ЦАХ возглавляет профессор С.Л. Коварский.

Настоящее руководство — коллективный труд сотрудников кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова и ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова.

Диспансерное наблюдение здорового ребенка.

На первом году жизни ребенок должен осматриваться ортопедом пять раз: в родильном доме, в 1 мес., 3 мес., 6 мес. и в 1 год. В первые несколько дней после рождения у ребенка отсутствует физиологический гипертонус, осмотр в эти сроки позволяет выявить большинство симптомов врожденной патологии в тазобедренном суставе. В 1–3 мес. ребенок уже начинает держать голову, и формируется шейный лордоз. К 6 мес. некоторые дети начинают пытаться садиться, формируется поясничный лордоз. В 1 год ребенок пытается самостоятельно совершать первые шаги с постепенным формированием грудного кифоза. Стопа начинает приобретать форму и положение, характерные для конкретного ребенка, и именно в этот момент очень важно ортопеду дать правильные рекомендации для профилактики плоскостопия и нарушений формирования позвоночника. Внешне видимые пороки развития (врожденная косолапость, косорукость, пороки развития кисти и стопы) не сложны в диагностике как для врачей, так и для родителей. Такие заболевания, как врожденный вывих бедренной кости, мышечная кривошея, должны быть диагностированы в течение первых

недель жизни. Поздняя диагностика приводит к неэффективности консервативного лечения, ухудшению результатов оперативного вмешательства и ранней инвалидизации больных.

Важно понимать тесную взаимосвязь ортопедов амбулаторного и стационарного звеньев. Существует ряд заболеваний (некоторые виды мышечной кривошеи и косолапости, остеохондропатий и системных заболеваний скелета и др.), требующих лечения и наблюдения только в ортопедическом кабинете. Пациенты с другой патологией (например, с врожденным вывихом бедренной кости, полидактилией, синдактилией, экзостозной дисхондроплазией, болезнью Легга—Кальве—Пертеса, болезнью Кёнига и др.) нуждаются в преемственности на этапах лечения между амбулаторным и стационарным звеньями. Например, в зависимости от вида синдактилии ребенку с костной формой необходимо проведение раннего оперативного вмешательства (в возрасте 1 года жизни) для профилактики возникновения деформаций костей. Пациент с кожной формой синдактилии наблюдается с рождения в декретированные сроки, а по достижении возраста, необходимого для оперативной коррекции (5–6 лет), направляется в стационар, после которого вновь возвращается в амбулаторный центр и в последующем наблюдается до 18-летнего возраста.

Приступая к написанию данного руководства, мы не ставили себе целью дать исчерпывающие данные по многим ортопедическим нозологиям. Мы лишь хотели описать ряд заболеваний младенческого и подросткового возраста, с которыми может столкнуться в повседневной практической деятельности детский доктор.

Методы ранней диагностики ортопедической патологии (Гуревич А.И., Васильева О.Ю.). Важная роль в диагностике ортопедических заболеваний у детей принадлежит лучевым методам, а рентгенологическому исследованию (несмотря на появление новых методов и совершенствование существующих) — ключевая.

В последние годы появилось много современных методов неинвазивной безопасной диагностики патологии опорно-двигательного аппарата. Одно из ведущих мест в этом ряду принадлежит ультразвуковому сканированию. УЗИ — это один из наиболее быстро развивающихся методов визуализации костно-мышечной системы. Постоянная модернизация технологии ультразвуковых исследований расширяет возможности его применения, а в ряде случаев позволяет заменить более дорогостоящие методы диагностики. Неинвазивность, безвредность, доступность многократных повторных исследований выдвигает этот метод на первое место. Разрешающая способность современных ультразвуковых аппаратов позволяет достоверно оценить структуру не только костных, хрящевых, но и мягкотканых образований (мышц, сухожилий, связок), что невозможно при традиционной рентгенографии.

Метод ультразвуковой диагностики основан на изучении изображений, полученных в результате отражения ультразвуковой волны от внутренних органов и структур. Основная задача ультразвуковой диагностики заключается в помощи клиницисту в правильном и своевременном выявлении патологических изменений. Следует отметить, что в ряде случаев врач ультразвуковой диагностики, опираясь только на данные эхографии, не может установить точный окончательный диагноз.

УЗИ опорно-двигательного аппарата включает исследование суставов, сухожилий, связок, мышц, около-суставных сумок и поверхностей костей. Специальной предварительной подготовки пациента к исследованию не требуется.

При проведении эхографии оцениваются следующие структуры: кожа, подкожно-жировая клетчатка, мышцы, суставы (их контуры, эпифизарный гиалиновый хрящ, мениски, суставные щели), поверхность кости, суставные сумки, сухожилия, связки. При УЗ-сканировании необходимо сравнивать исследуемую область с аналогичной на контрлатеральной стороне.

Кожа визуализируется в виде однородной структуры повышенной эхогенности.

Подкожно-жировой слой определяется в виде гипо-эхогенной неоднородной структуры. Неоднородность обусловлена наличием гиперэхогенных линейных структур, соответствующих соединительнотканым перегородкам.

Мышцы располагаются сразу за подкожно-жировой клетчаткой. За счет гиперэхогенных линейных волокон (соединительнотканых прослоек) они визуализируются в виде неоднородных структур пониженной эхогенности. Сканирование в режиме цветового доплеровского картирования (ЦДК) не позволяет выявить выраженной васкуляризации мышц. Артерии входят в мышцу с ее внутренней стороны, ветвятся до капилляров, которые внутри мышечных волокон образуют густую сеть. Аналогично строение венозного русла. Однако просвет капилляров настолько мал, что ультразвуковой прибор не в состоянии их уловить. Лишь обследование аппаратом высокого класса позволяет зафиксировать единичные цветовые сигналы в мышечной ткани (рис. I).

Сухожилия при УЗИ определяются в виде образований повышенной эхогенности (выше эхогенности мышц), имеют слоистую волокнистую структуру. При ЦДК кровоток в сухожилиях не определяется (рис. II).

Синовиальные сумки. Возможно визуализировать лишь поверхностно расположенные сумки. Небольшое

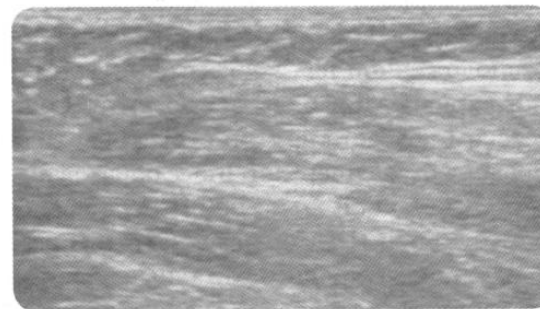


Рис. I. УЗИ. Здоровая мышечная ткань

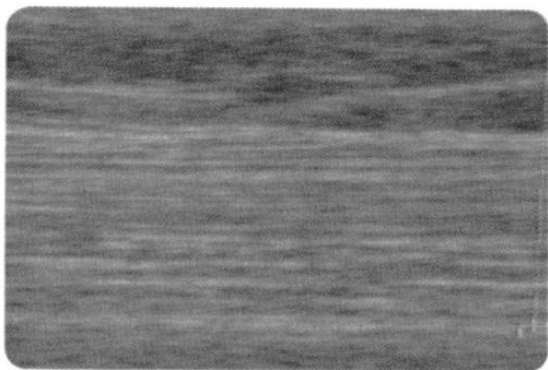


Рис. II. УЗИ. Сухожилия в норме

количество синовиальной жидкости, присутствующей в норме, позволяет визуализировать в проекции синовиальной сумки гипо- или анэхогенную полосу толщиной 2–2,5 мм. Это синовиальная жидкость.

Связки по структуре схожи с сухожилиями, определяются в виде структур высокой эхогенности, имеют слоистый вид за счет параллельных гиперэхогенных линейных волокон.

Кость. УЗИ ограничивается оценкой суставных поверхностей и наружного контура. Поверхность кости визуализируется в виде гиперэхогенной ровной непрерывной линейной структуры.

Хрящ. Гиалиновый хрящ визуализируется в виде однородной гипоэхогенной структуры, равномерной по толщине и расположенной над костным контуром. Толщина гиалинового хряща переменна, с возрастом он истончается. В детском возрасте внутри структуры гиалинового хряща определяются гиперэхогенные образования — ядра окостенения. Суставной хрящ не имеет кровеносный сосудов, поэтому и при ЦДК он аваскулярен (рис. III).

Внутрисуставные хрящи (суставные диски, мениски) состоят из фиброзной хрящевой ткани. Визуализируются в виде однородных структур повышенной эхогенности.

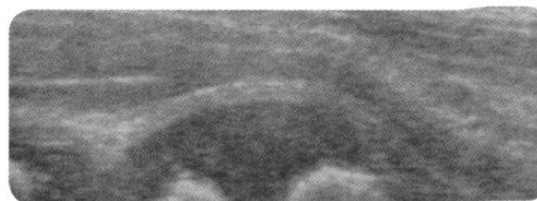


Рис. III. УЗИ. Суставной гиалиновый хрящ

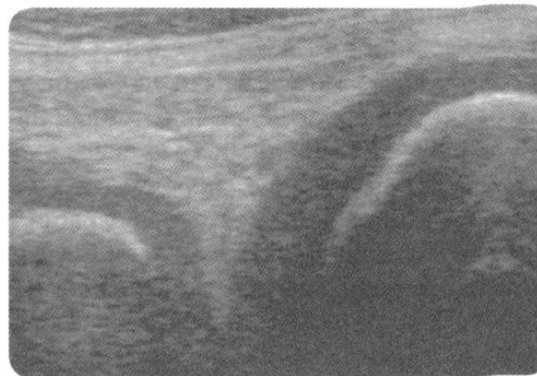


Рис. IV. Сканограмма коленного сустава. Мениски

Мениски при ультразвуковом исследовании определяются в виде структур треугольной формы с четкими ровными контурами (рис. IV).

Ультразвуковое исследование тазобедренных суставов — это основной скрининговый метод диагностики, позволяющий заподозрить диспластический процесс той или иной степени выраженности сразу после рождения ребенка. Он дает возможность оценить нерентгеноконтрастные структуры (хрящевой компонент головки бедра и впадины), определить конфигурацию крыши вертлужной впадины, ее глубину и угол, отношение костного компонента к хрящевому и, исходя из этого, позицию головки бедра относительно вертлужной впадины, получить информацию о стабильности и морфологии сустава в режиме реального времени.

В настоящее время применяется методика оценки тазобедренных суставов, предложенная Р. Графом (1984). Существуют два метода исследования: статический и динамический. В основе статического метода лежит морфологическая классификация состояния тазобедренного сустава на основании измерения углов вертлужной впадины. На полученном продольном изображении тазобедренного сустава выстраиваются три линии и высчитываются два угла. Угол α иллюстрирует размер, выраженность вогнутости и длину края впадины. Угол β характеризует положение хрящевой губы и косвенно указывает на позицию и относительный размер головки бедра по отношению к костному краю вертлужной впадины. Граф выделяет четыре типа суставов, которые, в свою очередь, подразделяются каждый на подтипы в зависимости от возраста ребенка, степени зрелости и структурных изменений сустава.

Акцент при использовании динамического метода, предложенного Narske и соавт. (1991), делается на положение головки бедра и ее стабильность при проведении провокационных тестов. В норме головка бедренной кости стабильна при провокационном тесте, хотя в первые несколько недель жизни она смещена относительно центра вертлужной впадины в покое и может слегка смещаться при стресс-тесте (физиологическое растяжение капсулы). Окончательно этот вопрос решается тогда, когда новорожденному исполняется 4 нед. и завершается физиологическое дозревание сустава.

Мультиспиральная компьютерная томография (КТ) в настоящее время широко применяется в диагностике заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей.

Компьютерная томография — метод рентгеновской томографии, при котором пучок рентгеновского излучения проходит через тонкий слой тела пациента в разных направлениях. Ослабленную интенсивность излучения на выходе из тела пациента измеряют детекторы. Математическая реконструкция позволяет рассчитать локальное ослабление излучения в каждой точке среза. Эти коэффи-

циенты локального ослабления пересчитываются в КТ-числа, которые выводятся на экран, формируя изображение. Самым последним достижением в развитии этой техники стало появление многослойной КТ. Эта новая технология существенно расширила эксплуатационные качества томографов: она превратила КТ из метода получения аксиальных изображений в 3D-метод, который позволяет создать изображения высокого качества в произвольных плоскостях.

Применение различных методик мультиспиральной рентгеновской компьютерной томографии (МСРКТ) позволяет с высокой точностью оценить анатомические особенности строения сложных для других методов диагностики областей. Например, структур с «неблагоприятными» условиями для традиционной рентгенографии: позвоночник, крестец, кости таза, грудина. Кроме того, МСРКТ более информативна, чем рентгенография при поражениях параоссальных и параартикулярных мягких тканей.

Количественная КТ позвоночника в настоящее время остается наиболее востребованной методикой для костной денситометрии.

Возможности математической обработки изображения, в результате которой можно получить мультипланарные реконструкции, проекции максимальных изображений, объемные (3D) реконструкции, позволяют детально оценить изменения костной ткани и составить оптимальные пространственные представления об изменениях скелета.

Тем не менее клиницистам при направлении пациента на МСРКТ следует помнить о том, что этот метод диагностики сопряжен с высокой лучевой нагрузкой. У детей раннего возраста к этому минусу метода присоединяется необходимость анестезиологического пособия.

В ряде случаев полученная при исследовании информация оправдывает применение этого метода. Но МСРКТ не может рассматриваться как скрининговый метод исследования и выполняется по строгим показаниям.

Показания к проведению МСРКТ:

- пороки развития опорно-двигательного аппарата (например, аномалии развития позвоночника, ребер, болезнь Шпренгеля, синдром Клиппель—Фейля, деформация Маделунга);
- остеохондропатии;
- тяжелые дисплазии тазобедренных суставов;
- диспластический сколиоз;
- доброкачественные образования костей (экзостозная болезнь, костные кисты, фиброзная остеодисплазия);
- злокачественные образования костей.

Метод *радиоизотопного сканирования* скелета широко используется в детской ортопедии для косвенной оценки характера патологического очага. По степени интенсивности накопления радиофармпрепарата возможно судить об интенсивности кровотока в конкретном исследуемом сегменте скелета или всего костного остова в целом. Показания для проведения радиоизотопного исследования:

- остеохондропатии;
- фиброзная дисплазия (метод ценен выявлением участков дисплазии костной ткани в организме с последующим прицельным рентгенологическим исследованием);
- любое новообразование (мягкотканное или костное);
- воспалительные заболевания.

Таким образом, необходимая тесная взаимосвязь между отделением лучевой диагностики и ортопедическим центром позволяет лечащим врачам улучшать результаты лечения и повышать качество жизни маленького пациента.

ГЛАВА 1

ЗАБОЛЕВАНИЯ, ДИАГНОСТИРУЕМЫЕ В РОДИЛЬНОМ ДОМЕ ИЛИ В ПЕРВЫЕ МЕСЯЦЫ ЖИЗНИ РЕБЕНКА

1.1. Врожденная мышечная кривошея*

Деформация при врожденной мышечной кривошее в основном обусловлена укорочением грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Исключительно редки случаи так называемой двусторонней врожденной мышечной кривошеи в результате укорочения обеих грудино-ключично-сосцевидных мышц.

Этиология. Укорочение мышцы с фиброзным перерождением. Внутриутробное воспаление грудино-ключично-сосцевидной мышцы с переходом в хронический интерстициальный миозит. Разрыв при тяжелых родах кивательной мышцы в нижней части, в области перехода мышечных волокон в сухожильные с последующей организацией рубца и отставанием роста мышцы в длину. Порок развития мышцы.

Клиническая картина и диагностика. У детей первых 8–12 дней жизни признаки врожденной мышечной кривошеи едва уловимы и проявляются лишь у незначительной части больных. Но настороженность не должна быть утрачена, особенно в отношении детей, родившихся в ягодичном предлежании.

* В.М. Крестьяшин, О.Ю. Литеневская.

Начальный симптом заболевания проявляется к концу 2-й или началу 3-й недели жизни утолщением булавовидной формы в средней или нижней трети грудино-ключично-сосцевидной мышцы, что является следствием ее интранатального повреждения с кровоизлиянием и отеком. Это утолщение плотной консистенции легко смещается вместе с мышцей, оно без признаков воспаления. Четко контурируемое утолщение мышцы максимально увеличивается к 5–6-й неделе (поперечно — до 2–2,5 см), а в последующем постепенно уменьшается и исчезает к 4–8-му месяцу жизни ребенка. В области исчезнувшего утолщения остается уплотнение мышцы, возникает отставание в росте по сравнению с одноименной мышцей противоположной стороны.

Фиксированное сближение точек прикрепления грудино-ключично-сосцевидной мышцы формирует наклон головы в пораженную сторону и одновременно ее поворот в противоположную, т.е. вынужденное неправильное положение головы и шеи, или кривошею. Преобладание наклона головы указывает на преимущественное поражение ключичной ножки, преобладание поворота — на патологию грудинной ножки. У детей в возрасте до 1 года деформация выражена незначительно.

Если кривошею не определить своевременно и оставить без лечения, она прогрессирует, особенно в период быстрого роста ребенка, после 3–6 лет. Наряду с увеличением фиксированного наклона и поворота головы, ограничения подвижности шеи появляются вторичные компенсаторные приспособительные изменения. Размер лица пораженной стороны уменьшается вертикально и увеличивается горизонтально. В результате глазная щель сужается, располагается несколько ниже, контур щеки сглаживается, угол рта приподнимается. Стремление к вертикальному положению головы компенсируется высоким стоянием надплечья и лопатки, сколиозом в шейном и грудном отделах, а у детей старшего возраста — S-образным сколиозом шейного, грудного и поясничного отделов позвоночника.

При двусторонней врожденной мышечной кривошее равнозначное укорочение грудино-ключично-сосцевидных мышц проявляется наклоном-выдвижением головы вперед, ограничением объема движений головы, высоким стоянием ключиц. Разную степень поражения мышц нередко диагностируют как одностороннюю врожденную кривошею.

При врожденной мышечной кривошее необходимо проводить дифференциацию с другими врожденными (синдром Клиппель—Фейля, врожденные добавочные клиновидные шейные полупозвонки, добавочные шейные ребра, крыловидная шея) и приобретенными (болезнь Гризеля, спастическая кривошея вследствие перенесенного энцефалита, родовой черепно-мозговой травмы) формами кривошеи (табл. 1.1).

Таблица 1.1

Классификация форм кривошеи по С.Т. Зацепину

Патогенетическая характеристика кривошеи	Причины и характер заболевания	
	врожденная	приобретенная
Миогенная	Изменения грудино-ключично-сосцевидной и трапециевидной мышц	Острый и хронический миозит грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Осифицирующий миозит, саркома, эхинококкоз грудино-ключично-сосцевидной мышцы
Артрогенная и остеогенная	Сращение шейных позвонков (болезнь Клиппель—Фейля). Клиновидные шейные позвонки. Шейные ребра	Болезнь Гризеля. Вывих и перелом шейных позвонков (остеомиелит, туберкулез, метастазы опухоли). Прочие заболевания (рахит, спондилоартрит и т.д.)
Нейрогенная	—	Спастический паралич шейных мышц. Вялый паралич шейных мышц. Рефлекторная (болевая) кривошея при заболеваниях сосцевидного отростка, околоушной железы, ключицы и др.

Продолжение ⇨

Окончание табл. 1.1

Патогенетическая характеристика кривошеи	Причины и характер заболевания	
	врожденная	приобретенная
Дермо-десмогенная	Врожденные кожные складки шеи (синдром Шерешевского—Тернера)	Рубцы после обширных повреждений кожи. Рубцы после воспаления и травм глубоких тканей
Вторичная (компенсаторная)	—	Заболевания глаз. Заболевания внутреннего уха

Лечение. Консервативное лечение следует выполнять с 2-недельного возраста ребенка, т.е. с момента проявления симптомов заболевания. Ребенка укладывают в кровать или на пеленальном столике так, чтобы преобладал поворот головы в сторону пораженной мышцы. Выполняют упражнения корригирующей гимнастики, одновременно начинают проведение курсов массажа и физиотерапии. В зависимости от степени выраженности поражения грудино-ключично-сосцевидной мышцы, длительность курса массажа может варьировать от 15 до 20 процедур. Физиотерапевтическое лечение заключается в рассасывании гематомы, поэтому применяется электрофорез с йодидом калия (лидазой или ронидазой). При параллельном одномоментном выполнении массажа и электрофореза, важно соблюдать последовательность выполнения этих процедур — сначала массаж, а потом физиотерапия. После проведения 2–3 подобных курсов (иногда сразу же после первого курса) в подавляющем количестве случаев удается достигнуть положительного результата, однако необходимо предупредить родителей о возможности рецидива, так как на пораженной стороне будет продолжаться отставание мышцы в росте. Исходя из вышеизложенного, в случае получения эффекта даются рекомендации проводить на первом году жизни ребенка 4 курса физиотерапии с массажем, а на втором — 2–3 курса. На втором году жизни лечение направлено на борьбу с рецидивами и требует такого же скрупулезного подхода, как и на первом году.

Только у незначительной части детей при тяжелой степени недоразвития грудино-ключично-сосцевидной мышцы своевременно начатое и тщательно проводимое консервативное лечение не приводит к полному излечению.

В случае отсутствия положительной динамики рекомендуется оперативное лечение с 8–10-месячного возраста.

После проведения оперативного вмешательства ребенок переводится на дальнейшее лечение и наблюдение в амбулаторный ортопедический кабинет, где в течение 1 мес. сразу же после операции контролируется фиксация шейного отдела позвоночника в гипсовом воротнике Шанца, затем назначается ношение мягкого воротника Шанца с проведением массажа, ЛФК и физиотерапевтического лечения. Прогноз благоприятный.

1.2. Врожденные пороки верхней конечности*

1.2.1. Аномалии развития кисти

Врожденные деформации кисти — один из самых сложных и полиморфных разделов детской ортопедии. Кисть человека — это важнейший орган опорно-двигательного аппарата в функциональном отношении.

Этиология. Закладка верхней конечности у человеческого эмбриона происходит на 3-й неделе внутриутробного развития в виде нерасчлененных выступов на уровне нижних шейных и верхних грудных сегментов. Постепенно зачаток увеличивается и делится на два отдела — проксимальный и дистальный; последний соответствует свободной верхней конечности. На 5-й неделе кисть отграничивается желобком, на 6-й неделе появляется пальцевый валик, делящийся на 5 бугорков — будущих пальцев, на 8-й неделе начинается быстрый рост пальцев, а рост межпальцевых перепонки отстает.

Влияние различных тератогенных факторов (ионизирующее излучение, инфекционные заболевания матери,

* В.М. Крестьяшин, Ю.И. Лозовая.

экзо- и эндогенные интоксикации), наличие наследственной предрасположенности, различные генные и хромосомные аномалии на любом из этапов закладки и развития верхней конечности приводят к формированию порока.

По литературным данным, врожденная патология кисти составляет от 0,1 до 1,94 на 1000 новорожденных. По мнению ряда авторов, за последние 20 лет отмечается увеличение этой патологии в два раза с возрастанием удельного веса тяжести комбинированных пороков с 18 до 64%.

Проблема хирургического лечения врожденных пороков кисти далека от решения несмотря на безусловные достижения в ее разработке, в том числе внедрение методов с использованием микрохирургической техники. Нет единой комплексной оценки дефектов кисти, недостаточно изучены вопросы наследственной обусловленности деформаций верхней конечности.

Огромный полиморфизм врожденных пороков кисти привел к тому, что в литературе нет единства взглядов в отношении классификации.

Классификация врожденных пороков развития кисти

1. Гипоплазия и аплазия

1. Недоразвитие пальцев (гипоплазия, рис. 1.1).

2. Отсутствие пальцев (аплазия, рис. 1.2, 1.3).

3. *Эктродактилия* (расщепление кисти, клешня рака — *manus lobster*). Встречается легкая и тяжелая степень. При легкой степени эктродактилии отсутствует третий луч, имеется щель между II и IV пальцами. При тяжелой степени эктродактилии отсутствуют средние три пальца, сохранены только I и V пальцы. Частота встречаемости эктродактилии 1 на 90 тыс. новорожденных. Данный порок развития кисти является только наследственным заболеванием с ауто-сомно-доминантным типом наследования при переменной экспрессией генов, редко отмечается ауто-сомно-рецессивный тип наследования.

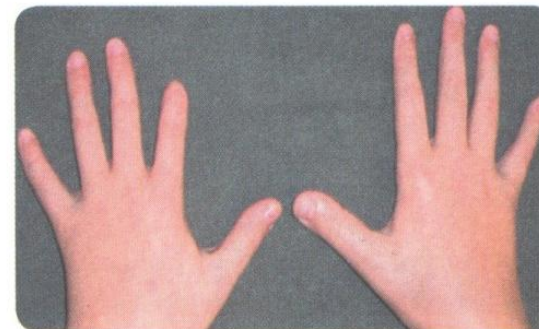


Рис. 1.1. Афангия II пальца левой кисти

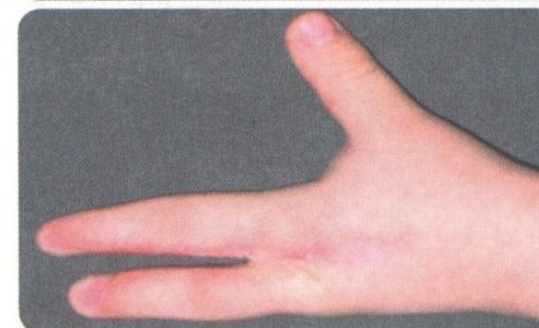
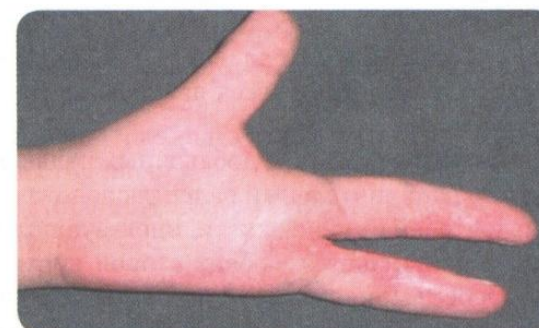


Рис. 1.2. Аплазия лучей левой кисти

4. *Олигодактилия* (отсутствие одного или нескольких пальцев).

5. *Брахидактилия* (уменьшение длины и толщины пальцев).



Рис. 1.3. Аплазия первых пальцев обеих кистей

При брахидактилии наиболее характерно укорочение II и V пальцев, реже I и III пальцев, III–V пальцев, еще реже встречается укорочение всех пальцев кисти.

II. Гиперплазия

1. Полидактилия (наличие добавочных пальцев).

Чаще всего дополнительный палец расположен с лучевой, реже с локтевой стороны кисти, иногда дополнительные пальцы располагаются с обеих сторон кисти. Представляет интерес вариант так называемой «зеркальной кисти», при которой вместо I пальца имеется еще четыре (от II до V) вполне развитых пальца (рис. 1.4, 1.5).



Рис. 1.4. Полидактилия кисти



Рис. 1.5. Полидактилия кистей

Частота встречаемости полидактилии 3–6 на 1000 новорожденных. Односторонняя полидактилия встречается в 65% случаев, а двусторонняя полидактилия — в 35%, правосторонняя полидактилия отмечается в два раза чаще, чем левосторонняя.

Двусторонняя полидактилия является генетическим заболеванием, с аутосомно-доминантным типом наследования. Односторонняя полидактилия не наследуется. Иногда встречаются генетические случаи, когда дополнительный палец на второй конечности обнаруживается только при инструментальном исследовании, что свидетельствует о наличии генетической патологии у пациента.

По степени раздвоения полидактилия подразделяется на: а) раздвоение одной или нескольких фаланг; б) раздвоение только дистальных фаланг; в) дополнительный палец может быть нормальным или же представлять собой рудиментарный отросток.

Классификация полидактилии:

- предосевая (дополнительный палец перпендикулярно анатомической оси конечности);
- постосевая (дополнительный палец располагается вдоль анатомической оси конечности).

2. **Макродактилия** (увеличение длины и толщины пальцев).

3. **Арахнодактилия** (гигантские пальцы).

III. Дисплазия

1. **Синдактилия** (частичное или полное неразделение двух или нескольких пальцев).

Частота встречаемости этого порока развития кисти 1:3000 новорожденных. Синдактилия составляет 50% всех уродств верхних конечностей и чаще всего наблюдается у мальчиков (65%). До 60% детей с синдактилией имеют сопутствующую врожденную патологию опорно-двигательного аппарата. Двусторонние симметричные формы являются генетическими, наследование осуществляется по аутосомно-доминантному типу. Односторонние варианты синдактилии не наследуются.

Чаще всего встречаются сращение III и IV пальцев, сращения при полидактилиях, реже сращения I–II, II–III и IV пальцев, крайне редко бывает сращение нескольких или всех пальцев в один сплошной неразделимый конгломерат (пансиндактилия).

Разновидности синдактилии в зависимости от уровня сращения:

- а) пальцы соединены на всем протяжении (тотальная);
- б) соединены только основания пальцев (базальная);
- в) акросиндактилия (соединены только кончики пальцев).

Классификация синдактилии (рис. 1.6–1.10):

- перепончатая синдактилия;
- костная синдактилия;
- простая форма (сращения правильно развитых пальцев без каких-либо сопутствующих деформаций);
- сложная форма (сращения пальцев сопровождаются деформациями фаланг на большем или меньшем протяжении, сгибательными контрактурами, клинодактилиями, торсиями или пороками развития костно-суставного и сухожильно-связочного аппарата).

2. **Клинодактилия** (врожденное боковое отклонение пальцев: рис. 1.11, 1.12).



Рис. 1.6. Синдактилия III–IV пальцев (кожная форма)



Рис. 1.7. Синдактилия III–IV пальцев (костная форма)



Рис. 1.8. Рентгенограмма. Синдактилия (костная форма)

Б.И. Рамдовар (1974) предложил выделить следующие нозологические единицы. Подобное деление является упрощенным, но удобным в практической работе:

- неразделенные пальцы;
- полидактилия;
- полифалангия;
- амниотическая болезнь;



Рис. 1.9. Сложная форма синдактилии левой кисти



Рис. 1.10. Синдактилия правой кисти на этапе лечения

- комбинированные (форма патологии, а не пальцы);
- редкие (форма патологии, а не пальцы).

Е.П. Ульмасова (1981) разработала *расширенный вариант*:

А)

1. Врожденный гигантизм (пар. 1.4. «Парциальный гигантизм»).

2. Камптодактилия.



Рис. 1.11. Клинодактилия V пальца левой кисти

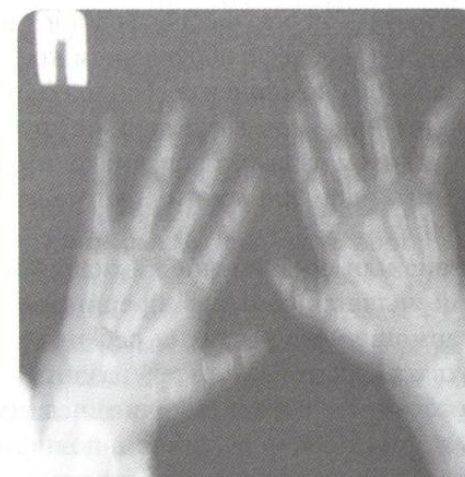


Рис. 1.12. Рентгенограмма больного с клинодактилией V пальца левой кисти

В)

1. Брахидактилия.

2. Дефекты развития лучей:

- эктродактилия;
- лучевая гипоплазия кисти;
- пороки развития первого пальца.

С) Амниотические деформации (пар. 1.5. «Амниотическая болезнь»):

- амниотическая адактилия и афалангия;
- синдактилия;
- сгибательные контрактуры пальцев;
- амниотические перетяжки.

Используя данную классификацию, можно идентичные виды патологии располагать в различные группы.

А.М. Волкова объединила пороки развития кисти в три клинические группы:

- 1) гипопластические;
- 2) гиперпластические;
- 3) синдромальные формы.

Синдактилия — порок, заключающийся в неразделении двух пальцев и более с нарушением косметического и функционального компонента. На долю этого порока в изолированном виде или в сочетании с другими деформациями, по данным ряда авторов, приходится более 50% всех врожденных аномалий кисти. Частота встречаемости 1:2000–1:4000.

Отсутствие или ограничение движений пальцев при синдактилии является большим препятствием для нормального гармоничного развития ребенка в связи с нарушением хвата и психомоторного развития. Порок характеризуется многообразием клинических форм: *по количеству пальцев* — синдактилия и полисиндактилия, *по виду сращения* — мягкотканная и костная, *по протяженности* — базальная, терминальная, тотальная.

Клиническая картина. При мягкотканной синдактилии пальцы хорошо сформированы, в функциональном отношении имеется лишь некоторое ограничение сгибания. Ногтевые пластины чаще расположены отдельно. Отмечается выраженная борозда на тыльной поверхности сращенных пальцев, в то время как на ладонной она не контурируется (см. рис. 1.6). На рентгенограммах костных изменений нет.

При *костной форме* отмечается небольшое боковое искривление более длинного пальца в сторону соседнего. Как правило, порок отмечается в области III–IV пальцев, и деформируется III палец. Часто ограничение сгибания влияет на нормальную функцию кисти. В большинстве случаев ногтевые пластины сращены. На рентгенограммах синостоз концевых фаланг в виде мостика или на протяжении всех фаланг (см. рис. 1.7, 1.8).

При полисиндактилии отмечается выпуклая форма ладони и пальцы находятся в положении некоторого сгибания. Самым сложным является костная форма полисиндактилии, при которой кисть приобретает форму ложки. Резкое снижение функции вызывает гипотрофию мышц тенара, гипотенара и предплечья. На рентгенограммах определяются многочисленные аномалии скелета кисти, неправильное расположение и костное сращение как некоторых фаланг, так и пястных костей.

Оперативное лечение порока при мягкотканной форме рекомендовано выполнять в возрасте 4–5 лет. При костной форме лечение оптимально начинать после 12 мес.

Полидактилия бывает преаксиальной, постаксиальной и центральной. Может наблюдаться 6-, 7- и 8-палость и больше. При этой патологии встречается «зеркальная кисть», трехфаланговый первый палец и различные другие виды вторичных деформаций. Различают семь видов.

Полифалангия с разделенными ногтевыми пластинами. I палец имеет форму «Y». Чаще обе фаланги одинаковые в размерах. К каждой фаланге прикрепляется пучок сухожилия глубокого сгибателя. На рентгенограмме ногтевые фаланги напоминают буквы «Y».

Полифалангия с общей ногтевой пластиной. Характерным является расширение ногтевой пластины с продольной бороздой посередине. На рентгенограммах удвоение ногтевой фаланги. Функция не страдает.

Полифалангия с добавочной трехгранной костью: оба пальца являются зеркальным отражением друг друга и имеют отдельные сухожилия и сосудисто-нервные пучки.

На рентгенограммах отмечается наличие избыточных фаланг в одном пальце. Каждый палец двигается отдельно.

Полидактилия с удвоением пястной кости. При наличии одинаковых первых пальцев отмечается широкая пястная кость. Ладонь широкая. На рентгенограммах имеет место расширенная вдвое пястная кость с почти параллельно расположенными костными элементами обоих пальцев. Каждый палец может двигаться отдельно.

«Болтающаяся» шестипалость — гипоплазированный радиальный или ульнарный 6-й палец, висящий на кожной ножке. Порок корригируется амбулаторно после 1–2 мес.

Редкие формы полидактилии (гептадактилия и трифалангизм) требуют большого внимания. Косметически кисть резко страдает. Сроки оперативного лечения индивидуальны, но в большинстве случаев после 12 мес. жизни.

Редкие пороки. Брахидактилия кисти (частота встречаемости 0,09 случаев на 1000) — это укорочение пальцев вследствие уменьшения в размере или отсутствия средней и проксимальной фаланги. При этой патологии всегда сохранена дистальная фаланга с ногтевой пластинкой, часто наблюдается симфалангизм, что может обуславливать наличие одно- или двухфалангового пальца, синдактилии, уменьшение в размере всего скелета кисти с укорочением предплечья, плеча и аплазией большой грудной мышцы (синдром Поланда). В некоторых случаях наблюдается изолированное укорочение пястных костей вследствие недоразвития (преждевременного синостозирования зон роста) пястных костей при нормальном развитии фаланг.

По степени тяжести брахидактилия подразделяется следующим образом:

- легкая форма — имеет место недоразвитие или отсутствие средних фаланг;
- при деформациях средней степени тяжести недоразвитыми являлись средние и основные фаланги;
- при тяжелой степени патологии — недоразвиты средние, основные фаланги, а также пястные кости.

Эктродактилия кисти — 0,41 случаев на 1000, частичное недоразвитие пальцев в сочетании с врожденными перетяжками и синдактилией, при этом последовательно поражаются ногтевые, затем средние и проксимальные фаланги, вплоть до наличия только рудиментов проксимальных фаланг.

Эктродактилия подразделяется на первичную и вторичную: при первичной в легких случаях имеет место недоразвитие ногтевых фаланг. По мере утяжеления порока появляются дефекты ногтевых и средних фаланг, при тяжелой — отсутствовали ногтевые, средние и практически полностью основные фаланги. Вторичные эктродактилии имели такую же последовательность редукции сегментов, однако отличались совершенно иными видами сопутствующих деформаций и отсутствием четкого тератологического ряда.

Гипоплазия кисти подразделяется на радиальную, центральную и ульнарную, при которых в клинических случаях имело место недоразвитие коротких мышц кисти и уменьшение объемных размеров пальца и пястной кости. В более тяжелых — недоразвитие пястной кости большей или меньшей степени выраженности, и наконец при максимальной выраженности — наличие только гипопластических фаланг пальцев. Гипоплазия I пальца встречается в 0,06 случаев на 1000 и заключается в недоразвитии мышц области тенара и скелета I пальца. Наблюдаются различные степени гипоплазии — от равномерно умеренно выраженного уменьшения в размере всего луча кисти с атрофией мышц и незначительным нарушением функции до «болтающегося» пальца с полным нарушением функции (рис. 1.13).

Адактилия кисти встречается в 0,1 случае на 1000 новорожденных и заключается в полном отсутствии одного или нескольких пальцев кисти, при этом сохранены пястные кости, которые могут быть нормально развитыми, гипопластичными или рудиментарными. Определяется при сохранении только пястных костей, причем в легких

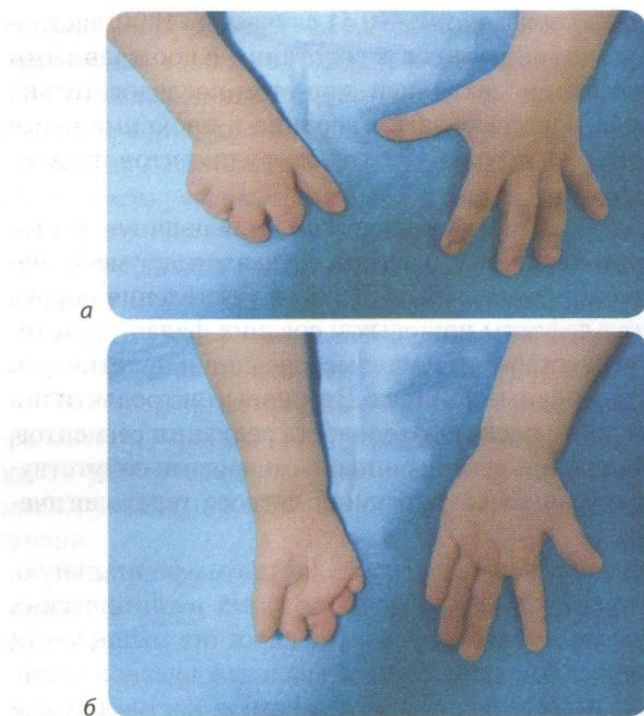


Рис. 1.13. Гипоплазия правой кисти с тыльной (а) и ладонной (б) поверхности (синдром малой кисти)

случаях последние были представлены полностью, а в более тяжелых — проксимальными ²/₃.

Аплазия кисти характеризуется полным отсутствием лучей кисти с наличием на стороне поражения лишь костей запястья. Аплазия лучей кисти (частота встречаемости 0,11 случая на 1000) — это отсутствие одного или нескольких пальцев и соответствующих пястных костей, иногда с костями запястья этого ряда.

Врожденное расщепление кисти (частота встречаемости 0,04 случая на 1000) — это порок развития, для которого характерно наличие расщелины в области частично недоразвитых или полностью отсутствующих центральных лучей.

Камптодактилия. Частота встречаемости 0,04 случая на 1000. Имеет место сгибательная контрактура проксимальных межфаланговых суставов пальцев, в основе которой лежит врожденное изменение места крепления (эктопия) червеобразных мышц с тыла основной фаланги на ладонную поверхность, при этом выпадает механизм разгибания средней и дистальной фаланги, вторично развивается укорочение сухожилия поверхностного сгибателя, сморщивание капсулы сустава и контрактура коллатеральных связок проксимального межфалангового сустава.

Стенозирующий лигаментит, или болезнь Нотта, или «щелкающий палец» (частота встречаемости 0,3 случая на 1000) — это сгибательная контрактура I пальца, в основе которой лежит метаплазия в кольцевидной связке и сухожилиях сгибателей плотной оформленной соединительной ткани в волокнистый хрящ с дальнейшей его трансформацией в гиалинизированную рубцовую ткань. Консервативное лечение может быть эффективно у детей до 1,5–2 лет. Используются компрессы с гидрокортизоном на начальных этапах заболевания. При неэффективности консервативного лечения показано оперативное лечение.

Комбинированные формы и синдромы (частота встречаемости 0,12 случая на 1000) — это врожденные деформации, характеризующиеся комбинацией нескольких разнородных видов пороков развития на одной кисти.

Синдром Поланда (1841, A. Poland) характеризуется гипоплазией кисти с базальной формой синдактилии, гипоплазией предплечья, плеча и аплазией грудных мышц.

Синдром Апера (впервые клинические проявления описаны Weaton в 1894 г., систематизирован и описан как синдром E. Apert в 1906 г.). При этом синдроме отмечают застывшие надбровные дуги, широко расположены глаза с резко выраженным пучеглазием, широкая уплощенная переносица, клювовидный нос и приподнятая верхняя губа. Высокий свод неба и заостренные клыки вызывают неясную речь. «Ложкообразная кисть» связана с костной формой синдактилии. Выражено снижение интеллекта.

Болезнь Крузона (впервые описана в 1912 г. французским врачом из Парижа L.E. Ostave Crouzon) — симптомокомплекс, включающий краниосиностоз, гипоплазию лица, гипертелоризм, синдактилию кистей и стоп.

Синдром Тричера-Коллинса (впервые описан в 1889 г. Веггу, но расценен как комплексный синдром английским офтальмологом E. Treacher Collins в 1900 г.) — челюстно-лицевой дизостоз, сопровождается различными деформациями кисти.

Синдром Барде—Лоренца—Муна. Синдром описан в 1866 г. Лоренсом и Муном как сочетание пигментной дистрофии сетчатки с гипогенитализмом, ожирением и умственной отсталостью, а в 1920 г. — Барде и Бидлем, но с добавлением к указанному симптомокомплексу полидактилии. Полидактилия сочетается с хондроктодермальной дисплазией. Отмечается карликовый рост, экзостозы, гипоплазия зубов и ногтей, пороки сердца. Если дополнительно присутствует порок развития толстой кишки с атрезией заднего прохода, то имеет место *синдром Зайди*.

Хирургические вмешательства при врожденных пороках развития представляют собой совершенно особую проблему реконструктивной хирургии. В то время как при приобретенных дефектах речь идет о восстановлении утраченной функции вследствие повреждений, при врожденных пороках приходится создавать совершенно новую функцию с помощью вновь созданных анатомических структур и соотношений. Кроме того необходимо выработать новый стереотип движений, закрепить его, максимально приблизив их к нормальным формам хвата.

Диагностика. Задача обследования больных заключается в получении необходимого спектра знаний о патологии кисти и общем состоянии ребенка с целью выработки оптимальной тактики реконструктивно-восстановительного лечения и, исходя из состояния ребенка, допустимого объема хирургического вмешательства, а также объективной оценке исхода заболевания.

Клинический метод исследования. С его помощью осуществляется первичная диагностика порока развития кисти, определяется сторона поражения, число недоразвитых пальцев, величина укорочения пальцев, предплечья, плеча, наличие атрофии конечности, сопутствующей патологии. Позволяет оценить состояние кожных покровов, избыток или дефицит мягких тканей, наличие трофических расстройств. Во время клинического осмотра определяется функциональная значимость поражения, социальная адаптация ребенка, сила захвата (динамометрия), объем движений (гониометрия), возможно изучить тактильную гнозию, дискриминационную чувствительность, секрецию пота методом измерения поляризонного тока кожи.

Рентгенологический метод. С его помощью уточняется характер поражения скелета кисти. Изучая рентгенограммы, обращают внимание на соответствие числа костей кисти возрасту ребенка, наличие дополнительных деформаций, костную структуру фаланг и пястных костей, степень их недоразвития, выраженность эпифизов, форму эпифизов, укорочение костей, взаимоотношение костей запястья, форму межфаланговых и пястно-фаланговых суставов, выраженность суставной щели, конгруэнтность суставных поверхностей.

Лечение. Со времен Зеллера и Дидо достигнуты значительные успехи в области хирургии кисти, однако продолжают меняться взгляды на оптимальные сроки оперативного вмешательства.

А.П. Тяжелков в 1993 г. предложил следующий *алгоритм лечения* сложных пороков развития кисти у детей.

1. Реконструкция кисти должна осуществляться первым этапом, в том числе:

- поллицизация (в возрасте до 1 года);
- транспозиция пальцев (в 1–3 года);
- перестановка пальцев (в 1–3 года);
- микрохирургическая пересадка пальцев стопы или другой руки (с 3-летнего возраста);

- дистракционное восстановление пальцев кисти (с 5-летнего возраста);
- кожно-костная реконструкция пальцев в современной модификации: кожная пластика + дистракция, костная пластика + микрохирургическая пересадка комплекса тканей большого пальца стопы с ногтевой пластинкой (в 5–7 лет).

2. Устранение сопутствующих деформаций кисти. Целесообразно осуществлять после выполнения реконструктивного этапа лечения, за исключением некоторых случаев:

- костная форма синдактилии с искривлением фаланг (в возрасте 1 года);
- контрактуры пальцев, вывихи и подвывихи фаланг (1–3 года, либо в процессе дистракционного восстановления недоразвитых пальцев).

Особенности лечения врожденных пороков развития кисти при сочетании их с генетическими синдромами. В течение оперативного вмешательства по поводу врожденных пороков развития кисти у пациентов, имеющих какой-либо генетический синдром, могут возникнуть осложнения, что следует учитывать в ходе предоперационной подготовки, самой операции и реабилитационного периода.

1. *Трудность при интубации и масочной вентиляции* встречается при следующих синдромах: синдром Апера (acrocephalosyndactylia 1-го типа), синдром Карпентера, 1909 г. (acrocephalopolysyndactylia), синдром Меккеля—Грубера (Meckel I.F., 1922; Gruber V.L., 1934) — спланхно-кистозная дизэнцефалия; синдром Арскога—Скотта, описан Aarskog в 1970 г. и позднее выделен как нозологическое состояние Scott в 1972 г. (лице-пальце-генитальный синдром), синдром Гольтца, 1960 г. — фокальная дермальная гипоплазия, глазоzubопальцевой синдром, синдром Фримена—Шелдона (Freeman E.A., Sheldon J.H., 1938), синдром «свистящего лица». При этих синдромах оперативное вмешательство лучше проводить после вос-

становления целостности лицевого скелета. При глазоzubопальцевом синдроме операции нежелательны при наличии аномалии радужки в виде гипоплазии переднего листка, врожденной глаукомы.

2. *Обязательная оценка функциональных показателей сердца перед операцией, в момент оперативного вмешательства и в реабилитационном периоде:* синдром Апера (acrocephalosyndactylia 1-го типа), синдром Карпентера (acrocephalopolysyndactylia), синдром Холта—Орама, 1960 г. (синдром «рука—сердце»), синдром Меккеля—Грубера (спланхно-кистозная дизэнцефалия), синдром Гольтца (фокальная дермальная гипоплазия). При данных синдромах нежелательно оперативное вмешательство при наличии имеющихся врожденных пороков сердца. Операции лучше проводить по достижению 4 лет жизни, когда система гемодинамики становится более стабилизированной.

3. *Строгий контроль над показателями почечной экскреции до, после и во время оперативного вмешательства:* синдром Меккеля—Грубера (спланхно-кистозная дизэнцефалия), синдром Арскога—Скотта (лице-пальце-генитальный синдром). При данных синдромах оперативное вмешательство не стоит проводить при наличии врожденных пороков почек или поликистоза почек, а при синдроме Меккеля—Грубера — врожденных пороков печени.

4. *Назначение препаратов, снижающих внутричерепное давление перед операцией, контроль над внутричерепным давлением в ходе операции и после нее:* синдром Апера (acrocephalosyndactylia 1-го типа), синдром Карпентера (acrocephalopolysyndactylia).

5. *Вероятность развития злокачественной гипертермии во время операции:* синдром Гольтца (фокальная дермальная гипоплазия), синдром Фримена—Шелдона (синдром «свистящего лица»).

6. *Профилактика аспирации в ходе оперативного вмешательства.* Осторожность в движениях в шейном отделе позвоночника при перекладывании пациента: синдром

Рубинштейна—Тейби, 1963 г. (синдром широкого I пальца кисти и стопы с лицевыми аномалиями).

7. *Опасность обструкции дыхательных путей ларингеальными папилломами в ходе оперативного вмешательства:* синдром Гольца (фокальная дермальная гипоплазия).

Особенности лечения при синдроме Марфана (описан в 1896 г.). К осложнениям, которые могут встречаться в ходе операции по поводу врожденных пороков развития кисти, можно отнести дыхательную недостаточность, пневмоторакс.

Требуется осторожность при укладке пациента на операционный стол в связи с возможностью вывихов суставов. Использование кардиопрепаратов необходимо производить с осторожностью.

Сроки оперативного вмешательства по поводу порока развития кисти: после 4 лет жизни (5–7 лет).

Относительные противопоказания к операции: тяжелая патология сердечно-сосудистой системы (дилатация корня аорты, пролапс митрального клапана). При синдроме Билса (нарушение синтеза белка фибриллина-2) как разновидности синдрома Марфана противопоказана антикоагуляционная терапия.

Особенности лечения при синдроме Элерса—Данлоса (1901). Осложнения в результате оперативного вмешательства по поводу врожденных пороков развития кисти: расхождение швов, истончение послеоперационных рубцов (в виде «папиросной бумаги»), разрывы сосудов (тяжело останавливаемые кровотечения). В ходе операции имеется вероятность развития злокачественной гипертермии.

Особенности ведения пациента в предоперационном периоде и в течение самой операции: повышенный риск спонтанного пневмоторакса, сердечная и легочная недостаточность. Перед операцией обязательная оценка функциональных показателей сердца, определение показателей почечной экскреции при наличии врожденных пороков сердца и почек.

Особенности лечения при синдроме Миллера—Дикера (лизэнцефалия, 1960). Операции по поводу пороков развития кисти проводить не рекомендуется в связи с наличием тяжелых поражений ЦНС и врожденных пороков сердца, также имеются большие трудности в плане выполнения общей анестезии в связи с пороками развития лицевых костей.

Особенности лечения при синдроме Фримена—Шелдона (синдром «свистящего лица»). Особенностью при проведении операции на кисти является то, что ульнарная девиация пальцев связана не с костными нарушениями, а с поражением локтевого нерва, либо соответствующих мотонейронов.

Врожденные деформации — многообразная патология, лечение которой требует взвешенного подхода к выбору оптимальной тактики лечения. Дети, как правило, наблюдаются у ортопеда с первых месяцев жизни амбулаторно. Лечение должно проводиться в специализированном стационаре. После оперативной коррекции и стационарного лечения, пациенты возвращаются на амбулаторный этап помощи. Дети с данной патологией подлежат диспансерному наблюдению до окончания роста. И наличие преемственности между стационарным и амбулаторным звеном позволяет оптимизировать тактику ведения пациентов и улучшить результаты лечения.

1.2.2. Врожденная косорукость

Косорукость — анатомический дефект верхней конечности в результате онтогенетически детерминированного нарушения эмбриональной дифференцировки. Проявляется как нарушением функции, так и косметическим пороком. Различают две основные формы: *manus varum* и *manus valgum*.

Врожденная лучевая косорукость (*manus varum*) — порок развития верхней конечности, отличающийся ладонно-лучевым отклонением и пронацией кисти, недоразвитием предплечья (укорочение, дугообразное



Рис. 1.14. Внешний вид верхней конечности с лучевой косорукостью

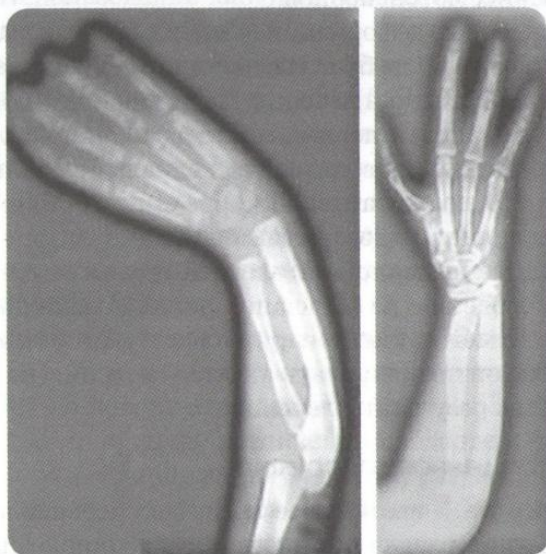


Рис. 1.15. Рентгенограмма верхней конечности с лучевой косорукостью

искривление в лучевую сторону), аномалиями развития кисти (рис. 1.14, 1.15).

По степени тяжести:

- Легкая — предплечье умеренно искривлено в лучевую сторону, укорочено. Девиация кисти в лучевую

сторону не более 160° , кисть пятипалая. Функция кисти не изменена. На рентгенограмме лучевая кость укорочена на 1,0–1,5 см, локтевая кость искривлена под углом $178-165^\circ$. Зоны роста не изменены.

- Средняя — предплечье значительно искривлено и укорочено. Девиация кисти $160-120^\circ$, кисть пятипалая, I палец гипоплазирован или трехфаланговый, не противопоставляется, встречается синдактилия. Функция кисти страдает. На рентгенограммах лучевая кость укорочена в два раза. Локтевая кость дугообразно искривлена, отмечается гипоплазия I пястной кости. Взаимоотношение костей в локтевом суставе правильное.
- Тяжелая — лучевая кость отсутствует, девиация кисти менее 120° . Кисть 3–4-палая, частично сохранен крючковидный захват. Первый палец отсутствует, возможна синдактилия. На рентгенограмме: лучевая кость отсутствует или представлена рудиментом, локтевая кость утолщена, дугообразно искривлена. Первая пястная кость отсутствует. Страдает функция кисти и локтевого сустава.

Лечение консервативное с первых месяцев жизни: массаж, ЛФК, ношение ортезов. Оперативное лечение этапное, начинают с 6–9-месячного возраста, осуществляют после комплексного обследования. Первый этап направлен на устранение девиации кисти и деформации предплечья. Централизацию кисти при лучевой косорукости выполняют у детей от 6–8 мес. до 3 лет. У детей старше 3 лет при ригидной девиации кисть в срединное положение выводят в аппарате Илизарова. Остеотомия костей предплечья и их удлинение выполняют у детей старше 2 лет с целью коррекции укорочения и восстановления взаимоотношений костей в лучезапястном суставе. Поллицизация по Бук-Грама показана при аплазии или гипоплазии I пальца у детей с 6-месячного возраста. В дальнейшем пациент подлежит реабилитации и диспансерному наблюдению до окончания роста.

Локтевая косорукость (*manus valgum*) — характеризуется отклонением кисти в локтевую сторону, недоразвитием предплечья, его дугообразным искривлением, вывихом головки луча в локтевом суставе, отсутствием 2–3 пальцев и их пястных костей по локтевой стороне, синдактилией первых пальцев (рис. 1.16).



Рис. 1.16. Верхняя конечность с локтевой косорукостью до и после лечения. Внешний вид и рентгенограмма

По степени тяжести:

- Легкая — локтевая кость укорочена не более чем на $\frac{1}{4}$ длины, локтевая девиация кисти не более 160° .

Кисть пятипалая, функция сохранена, косметический дефект.

- Средняя — плечо укорочено, предплечье укорочено и искривлено, область локтевого сустава деформирована, головка луча пальпируется вне сустава, часто определяется синостоз костей, образующих локтевой сустав. Девиация кисти до 150° . Кисть пятипалая, функция кисти сохранена. Движений в локтевом суставе нет. На рентгенограмме синостоз костей локтевого сустава. Локтевая кость укорочена. Головка луча в положении вывиха.
- Тяжелая — плечо и предплечье резко укорочены, дугообразная деформация предплечья. Головка лучевой кости вне сустава. Девиация кисти до 150° . Характерны различные виды олигодактилии. Функция страдает за счет кисти и локтевого сустава. На рентгенограммах: синостоз плечевой, локтевой и лучевой костей, локтевая кость состоит из двух фрагментов, значительно укорочена, лучевая кость искривлена дугообразно, вывих головки луча, отсутствие трехгранной, крючковидной IV и V пястных костей, IV и V пальцев.

Лечение консервативное с первых месяцев жизни: массаж, ЛФК, ношение ортезов. Оперативное лечение также этапное, начинают с 6–9-месячного возраста, осуществляют после комплексного обследования. Первый этап направлен на расширение функции кисти, второй — на придание конечности функционально выгодного положения, третий — на удлинение сегментов конечности. В дальнейшем пациент подлежит диспансерному наблюдению до окончания роста.

Важно соблюдать этапность консервативного и оперативного лечения, преемственность работы амбулаторного и стационарного звеньев, что значительно улучшит результаты лечения. Все пациенты с пороками верхней конечности нуждаются в длительной специализированной реабилитационной терапии.

1.2.3. Врожденное высокое стояние лопатки (болезнь Шпренгеля)

Высокое стояние лопатки — сравнительно редкое заболевание. Впервые эта деформация была описана Эйленбургом (А. Eulenburg) в 1826 г. Более подробную характеристику ей дал Шпренгель (Sprengel O.K., 1891). Автор опубликовал четыре случая этой деформации, описал клиническую картину и указал на врожденную природу высокого стояния лопатки.

Пациенты с врожденным высоким стоянием лопатки (болезнью Шпренгеля) составляют 0,2–1% от всех врожденных заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей (Андрианов В.Л., 1964; Веселовский Ю.А., 1973; Никитин Г.Д., 1995; Cavendish M.E., 1972; Rigault P., 1976). Данная патология включает в себя не только высокое стояние лопатки в сочетании с потерей функции в плечевом суставе, но и различные варианты деформации лопатки, аномалии развития мышц верхнего плечевого пояса, изменения со стороны сосудистой и нервной систем, смещение кверху акромиального конца ключицы. Нередко лопатка может быть спаяна с позвоночником на уровне IV–VII шейных позвонков (рис. 1.17).

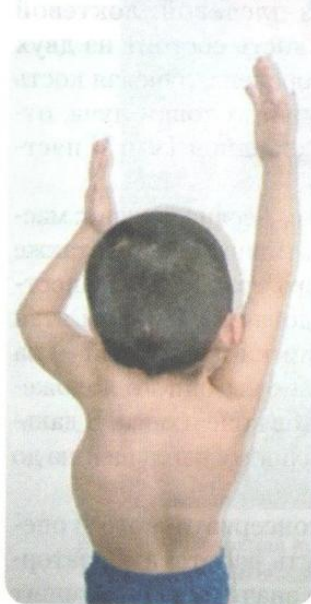


Рис. 1.17. Внешний вид больного с болезнью Шпренгеля

Заболевание чаще бывает односторонним, значительно реже — двусторонним. Ряд исследователей рассматривали эту деформацию как первичный порок развития, так как нередко при высоком стоянии лопатки выявляются анатомические изменения со стороны шейного отдела позвоночника.

Заболевание чаще бывает односторонним, значительно реже — двусторонним. Ряд исследователей рассматривали эту деформацию как первичный порок развития, так как нередко при высоком стоянии лопатки выявляются анатомические изменения со стороны шейного отдела позвоночника.

ка (*spina bifida occulta*), добавочные позвонки, сращение двух позвонков и другие аномалии развития позвоночника (Lorenz, 1913 и др.). Вольф и Левис, изучая эмбриогенез лопатки, считали, что зачаток лопатки появляется на 5-й неделе внутриутробного развития плода и находится на уровне между IV шейным и II грудным позвонками. К началу 3-го месяца беременности лопатка опускается и достигает уровня между VI шейным и IV грудным позвонками. По их мнению, причиной этой деформации является задержка в развитии лопатки. Вариант патологии косвенно свидетельствуют о том, в каком эмбриональном периоде произошла задержка в развитии лопатки. В 18% случаев патология сопровождается кривошеей, незаращением неба, асимметрией лица и черепа, косорукостью, косолапостью, деформациями грудной клетки, пороками сердца.

Выделяют мышечные и костные формы патологии.

При мышечных формах:

- Легкая степень — асимметрия лопаток, одна выше другой на 1,0–2,0 см, приближена к позвоночнику на 1,0–1,5 см, вертикальный размер уменьшен на 1,0 см, отведение в плечевом суставе до 160°.
- Средняя степень — лопатка расположена выше на 3,0–5,0 см, приближена к позвоночнику на 1,5–2,0 см, наружная ротация лопатки 10–15°, надостная часть лопатки загнута кпереди, отведение в плечевом суставе возможно до 120–160°, сгибание в плечевом суставе до 140–170°.
- Тяжелая степень — лопатка располагается выше более чем на 5 см, приближается к ключице. Активное отведение в плечевом суставе возможно менее 120°. Сгибание в плечевом суставе до 130–140°.

Все *костные формы* (наличие омовертебральной кости) относятся к тяжелой степени деформации.

Рентгенологически определяется только высокое стояние лопатки, наличие шейных ребер, клиновидных позвонков, синостоз ряда позвонков со *spina bifida* и ряд

других изменений в позвоночнике, как при синдроме Клиппеля—Фейля. Часто имеется полное или частичное соединение лопатки с шейным отделом позвоночника, так называемая омовертебральная кость (по Путти — *os costiforme*). Эта добавочная кость рентгенологически определяется либо в виде узкой костной полоски и напоминает ребро, либо в виде продолговатой пластинки (С.А. Рейнберг). Обычно эта кость связана с лопаткой и позвоночником при помощи синхондроза или синостоза, имеет иногда выросты и площадки. Точное происхождение этой кости не выяснено (рис. 1.18, 1.19).

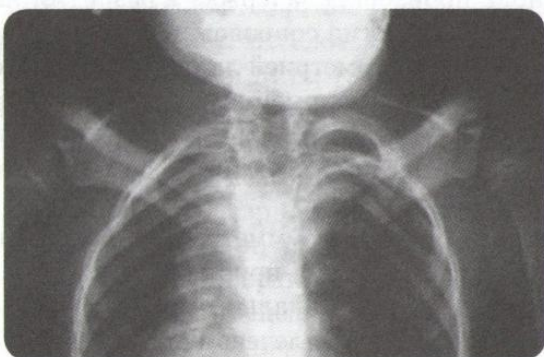


Рис. 1.18. Рентгенограмма пациента с болезнью Шпренгеля

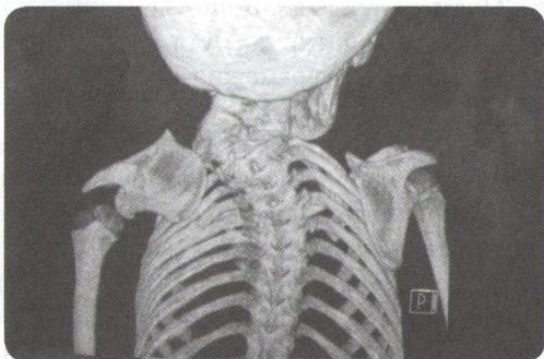


Рис. 1.19. Пространственная 3D-реконструкция мультиспиральной компьютерной томографии пациента с болезнью Шпренгеля

Диагностика болезни Шпренгеля обычно не представляет затруднений. Однако необходимо помнить, что при кифосколиозах грудного отдела позвоночника, особенно верхнегрудного, лопатка также может быть смещена вверх с поворотом вокруг ее сагиттальной оси. Рентгенологическое исследование вносит необходимую ясность.

Консервативное лечение улучшает функцию плечевого пояса, но незначительно, и при деформациях легкой степени и включает: лечебную гимнастику, массаж и физиотерапевтические процедуры. В основном болезнь Шпренгеля подлежит оперативному лечению. Однако в раннем детском возрасте (до 3 лет) хирургическое лечение не следует применять. Для низведения лопатки и восстановления функции верхней конечности предложено много методов оперативной коррекции. Например, операция Путти имеет существенный недостаток — сдавление плечевого сплетения и подключичных сосудов между ключицей и I ребром в результате низведения с большим усилием. Велика вероятность развития паралича верхней конечности. Операции по Богданову, по Терновскому и по Андрианову выполняют у детей в возрасте 4–6 лет. После оперативного вмешательства дети длительное время находятся в гипсовых повязках, что требует последующей тщательной специализированной реабилитационной терапии. Диспансерное наблюдение ведется до окончания роста ребенка.

1.3. Врожденные пороки нижней конечности*

1.3.1. Врожденный вывих бедренной кости

Врожденный вывих бедренной кости — одно из наиболее тяжело протекающих диспластических заболеваний опорно-двигательного аппарата, встречается от 2 до 6 случаев на 1000 детей. У девочек данная патология отмечается в 4–7 раз чаще, чем у мальчиков. Порок развития распространяется на все элементы тазобедренного сустава:

* В.М. Крестьяшин, О.Ю. Литенечкая, А.О. Домарёв, И.В. Крестьяшин.

вертлужную впадину, головку бедренной кости с окружающими мышцами, связками, капсулой и заключается в недоразвитии этих структур.

Этиология. На сегодняшний день врожденный вывих бедра остается заболеванием, этиология которого основана на гипотезах. Различные заболевания беременной женщины (недостаток витаминов, эндокринные расстройства), факторы окружающей среды (ионизирующее облучение, инфекции) могут способствовать проявлению тератогенного эффекта. Абсолютно доказанным этиологическим моментом можно считать наследственный фактор, передающийся по женской линии.

Несмотря на существование алгоритма раннего выявления детей с врожденной патологией тазобедренных суставов, 12–16% больных нуждаются в оперативном лечении в результате поздней диагностики вследствие безуспешности консервативного лечения вывиха, а часть детей подвергается ненужному лечению вследствие гипердиагностики.

Классификация

1. *Незрелость* тазобедренных суставов — пограничное между нормой и патологией состояние. Контингент пациентов — недоношенные незрелые дети, также может встречаться у родившихся в срок. Клинически может протекать бессимптомно, но при ультразвуковом исследовании отмечаются незначительные изменения крыши вертлужной впадины (уплощение, скошенность наружного костного края).

2. *Предвывих* — минимальная степень выраженности диспластического процесса, затрагивающего только крышу вертлужной впадины.

3. *Подвывих* — патологически изменена как вертлужная впадина, так и проксимальный отдел бедренной кости. Частично головка бедра находится во впадине, частично вне ее.

4. *Вывих* — крайняя степень выраженности дисплазии. Полная дислокация головки бедренной кости из вертлужной впадины.

Клиническая картина. Патологические проявления врожденного вывиха бедренной кости складываются из комплекса симптомов (в порядке убывания их значимости):

- 1) ограничение разведения бедер;
- 2) симптом «щелчка» (симптом Маркса—Ортолани, симптом вправления — вывихивания, нестабильности в тазобедренном суставе);
- 3) вынужденная наружная ротация нижней конечности;
- 4) относительное укорочение нижней конечности;
- 5) признак Шемакера;
- 6) асимметрия подъягодичных и подколенных складок;
- 7) симптом Эрлахера и Эттори;
- 8) симптом Пельгесона;
- 9) симптом переразгибания в тазобедренных суставах.

Рациональным является осмотр новорожденного в первые 4–7 дней после рождения, т.е. до появления физиологического гипертонуса. При возникновении подозрения на врожденную патологию в тазобедренном суставе, необходимо выявлять прежде всего ограничение разведения в суставах и симптом «щелчка», а затем уже все последующие признаки. При осмотре ребенка, лежащего на пеленальном столе на спине, обращают внимание на наличие вынужденной *наружной ротации нижней конечности*. Симптом выявляется до 5–7-го дня жизни (рис. 1.20).

Симптом ограничения разведения в тазобедренных суставах, по нашим данным, встречается у 98% пациентов и достоверен также в первые 5–7 дней жизни, до возникновения физиологического гипертонуса. У новорожденного в норме абдукция в 90° к концу 1-й недели жизни уменьшается до 80° за счет физиологического гипертонуса, ограничение разведения в 50–60° и меньше вызывает подозрение на вывих бедра, поскольку дислоцированная головка бедренной кости препятствует разведению. Если ограничение разведения отмечается с одной стороны,



Рис. 1.20. Симптом наружной ротации конечности при врожденном вывихе бедра

то вероятность наличия ортопедической патологии высока; если же с двух сторон, то, возможно, необходима консультация и лечение у невропатолога (только после исключения врожденной патологии с помощью объективных методов диагностики) (рис. 1.21). Признак характерен также для спастического пареза нижних конечностей, врожденной варусной деформации шейки бедра, патологического вывиха бедер.



Рис. 1.21. Ограничение разведения в тазобедренных суставах

В родильном доме, осматривая ребенка, необходимо обращать внимание на наличие или отсутствие симптома «щелчка» (симптом Маркса—Ортолани, симптом вправления — вывихивания, нестабильности в тазобедренном суставе), так как этот признак имеет место до 5–7-го дня жизни, затем постепенно исчезает в связи с появлением физиологического гипертонуса. Иногда этот симптом может встречаться до 3–4 мес. При вывихе бедренной кости головка вправляется в вертлужную впадину через задненаружный ее край, и происходит щелчок, ощущаемый руками исследующего, иногда определяемый на слух и визуально (у более старших детей, при тяжелых вывихах). В момент приведения нижних конечностей головка бедренной кости выходит из впадины и снова происходит характерный щелчок (симптом вывихивания). Симптом наблюдается только при вывихе. Частота его выявления, по нашим данным, — 9%, у многих пациентов с вывихом бедра он не определяется.

При одностороннем вывихе бедренной кости может иметь место *асимметрия кожных складок*. Внимание необходимо обращать только на паховые (когда ребенок лежит на спине со сведенными ножками), подъягодичные и подколенные складки в положении на животе. На стороне вывиха, за счет смещения бедренной кости вверх, появляется, по сравнению со здоровой стороной, асимметрия и углубление вышеперечисленных кожных складок (рис. 1.22).

У здорового ребенка по внутренней поверхности бедер расположено различное по количеству число складок, что не должно вводить в заблуждение исследующего. При двустороннем вывихе симптом теряет свою значимость, поскольку происходит смещение вверх обеих бедренных костей.

Относительное укорочение пораженной конечности. У ребенка, лежащего на спине, сгибают ноги в тазобедренных и коленных суставах, стопы устанавливают на плоскость пеленального стола. По уровню расположения коленных суставов определяют наличие укорочения (рис. 1.23).



Рис. 1.22. Асимметрия подъягодичных и подколенных кожных складок при врожденном вывихе правого бедра



Рис. 1.23. Относительное укорочение пораженной конечности

При вывихе бедренной кости линия Шемакера будет проходить между пупком и симфизом. При нормальном пространственном взаимоотношении в тазобедренном суставе, если передневерхнюю ость подвздошной кости соединить с верхушкой большого вертела прямой линией, то продолжение мысленно построенной линии пересекает среднюю линию тела выше пупка. Симптом возникает также при врожденной варусной деформации шейки бедренной кости и при патологическом вывихе бедра.

Симптом Эттори — ребенку, лежащему на спине, коленный сустав пораженной конечности сгибают под прямым углом в тазобедренном суставе и приводят к другому бедру. В случае здорового тазобедренного сустава коленный сустав достигает лишь середины бедра, а при патологии он приводится до наружного края бедренной кости противоположной стороны или даже за этот край (рис. 1.24).

Симптом Эрлахера — у ребенка, лежащего на спине, выпрямленная в коленном и тазобедренном суставах пораженная конечность приводится максимально до противоположной нижней конечности. При нормальном

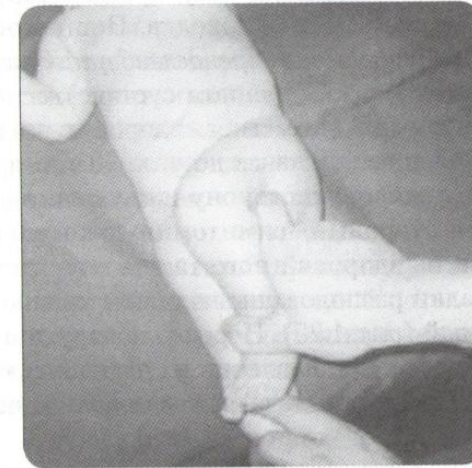


Рис. 1.24. Симптом Эттори

взаимоотношении в тазобедренном суставе пересечение возможно на уровне нижней и средней трети противоположной конечности. При врожденном вывихе пересечение возможно на уровне средней и верхней трети противоположного бедра.

Симптом Пельтесона. Измененная биомеханика мышц бедра, особенно ягодичных, ведет к нарушению их функции, возникает гипотрофия и изменение конфигурации ягодичных мышц. Выявить этот признак можно при сгибании нижних конечностей в тазобедренных и коленных суставах — на стороне патологии конфигурация большой ягодичной мышцы из трапецевидной трансформируется в треугольную (за счет гипотрофии). Симптом встречается редко и наиболее выражен при одностороннем процессе.

Симптом переразгибания в тазобедренных суставах является чрезвычайно редким симптомом. При разведении в тазобедренных суставах ножки ребенка отводятся до плоскости пеленального стола или за нее.

Поздняя диагностика врожденного вывиха бедренной кости (после 1 года) не представляет трудностей как для врачей, так и для родителей. Ребенок начинает ходить и прихрамывать на больную ногу, при двустороннем вывихе появляется «утиная» походка. Постоянно определяется *симптом Дюшенна–Тренделенбурга* (указывает на нестабильность в тазобедренном суставе): если ребенок стоит на вывихнутой ноге, сгибая здоровую ногу в тазобедренном и коленном суставах до угла 90° , то происходит наклон таза в здоровую сторону и опущение ягодичной складки этой стороны — симптом положительный; если при стоянии на здоровой ноге таз не опускается и ягодичные складки расположены на одном уровне, симптом отрицательный (рис. 1.25). Нередко обнаруживают *симптом Дюиттрена*: при давлении на пяточную кость в положении ребенка на спине выражена подвижность по оси конечности.

Ни один из рассмотренных ранее клинических признаков не является патогномичным для врожденной пато-

логии тазобедренных суставов. Следующим этапом диагностического алгоритма является проведение для уточнения диагноза лучевых методов диагностики — УЗИ и рентгенографии тазобедренных суставов, что позволяет верифицировать диагноз и определить степень тяжести патологии.

Диагностика. Диагностика патологии тазобедренных суставов у новорожденных и детей первых 3 мес. жизни представляет определенные проблемы, связанные с зависимостью клинической картины заболевания от возраста ребенка, степени выраженности диспластического процесса и квалификации врача. Основными ориентирами при ранней постановке диагноза являются данные анамнеза (сведения о протекании беременности, родов, предлежании плода, наличии в роду врожденной патологии тазобедренных суставов) и клинические признаки диспластической патологии. Особое внимание должно быть уделено новорожденным с другой ортопедической патологией, такой как врожденная мышечная кривошея, косолапость, поскольку у детей с вышеуказанными сопутствующими заболеваниями высока частота дисплазии тазобедренных суставов.

Методы диагностики врожденной патологии тазобедренных суставов подразделяются на клинические и лучевые. Следует отметить, что диспластическая патология тазобедренных суставов у большинства пациентов может быть диагностирована и пролечена в амбулаторных условиях. В случае тяжелого неврвправимого вывиха бедра, когда необходимо понять и устранить причину, препят-



Рис. 1.25. Симптом Тренделенбурга

ствуюшую нормальному формированию сустава, пациент госпитализируется в стационар, где проводятся необходимые лечебно-диагностические процедуры (артрография, вытяжение по принципу over head или открыто вправление вывиха). После пребывания в отделении ребенок вновь возвращается в амбулаторное ортопедическое отделение для продолжения длительного лечения, что является немаловажным связующим моментом преемственности между докторами.

Показанием к проведению *ультразвукового исследования* тазобедренных суставов в срочном порядке вне зависимости от возраста является наличие в клинической картине хотя бы одного из рассмотренных ранее симптомов, а также дети из группы риска (ягодичное или тазовое предлежание плода в анамнезе, другие врожденные костно-мышечные деформации). Если у ребенка на момент осмотра в родильном доме нет признаков, указывающих на дисплазию, то УЗИ проводят в возрасте 4 нед. жизни.

Ультразвуковое исследование тазобедренных суставов является скрининговым методом исследования и должно проводиться всем детям в возрасте 1 мес. жизни. Выполняется УЗИ по методике Р. Графа, позволяет оценить нерентгеноконтрастные структуры (хрящевой компонент головки бедра и впадины), получить информацию о стабильности и морфологии сустава в режиме реального времени. Исследование выполняется у новорожденного, лежащего на боку, бедро в положении флексии до 35° и внутренней ротации до 10° (рис. 1.26).

Существуют два метода исследования: статический и динамический. Акцент при использовании динамического метода делается на положение головки бедра и ее стабильность при проведении провокационных тестов Барлоу и Ортолани, в отличие от статической техники, в которой основополагающее значение имеет изображение диспластически измененной вертлужной впадины. Техника основывается на растяжении связочно-капсульного аппарата и, как и при физикальном исследовании, зави-



Рис. 1.26. Методика проведения скринингового УЗИ тазобедренных суставов по методу Графа

сит от квалификации специалиста: ребенок лежит на боку, датчик расположен над тазобедренным суставом, который отводится и выталкивается вперед для демонстрации нестабильности. В норме головка бедренной кости стабильна при провокационном тесте, иногда в первые несколько недель жизни головка бедренной кости смещена относительно центра вертлужной впадины в покое и может слегка смещаться при стресс-тесте (физиологическое растяжение капсулы). Окончательно этот вопрос решается, когда новорожденному исполняется 4 нед. жизни и завершается физиологическое созревание сустава.

Р. Граф выделяет четыре типа суставов, которые, в свою очередь, подразделяются каждый на подтипы в зависимости от степени зрелости, возраста и других структурных изменений. Внедрение в практику универсального ультразвукового скрининга обусловлено существованием клинически здоровых тазобедренных суставов, но при выполнении УЗИ выявляются признаки нестабильности в них.

На полученном продольном изображении тазобедренного сустава выстраиваются три линии и высчитываются два угла. Основная линия (ОЛ) является продолжением костной латеральной стенки подвздошной кости. Линия костной крыши (ЛКК) идет от нижнего костного края вертлужной впадины к верхнему костному краю. От латерального костного края к лимбусу, вдоль хрящевой крыши вертлужной впадины, идет линия хрящевой крыши (ЛХК) (рис. 1.27, а).

Между ОЛ и ЛКК образуется угол α . Его показатели достаточно важны, поскольку они отражают степень

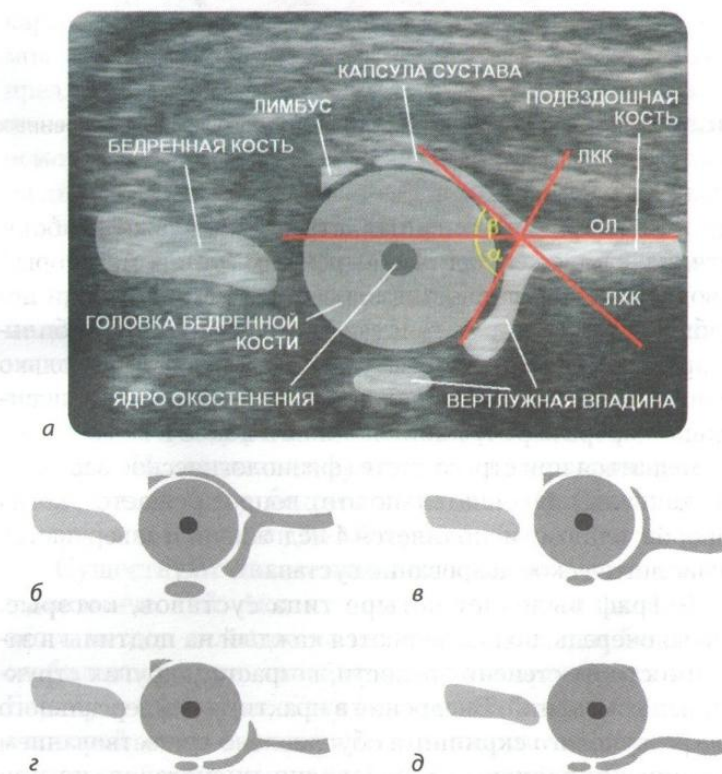


Рис. 1.27. Схематичное изображение элементов здорового (а, б) и при патологии (в-д) тазобедренного сустава на ультразвукограмме

покрытия головки бедра вертлужной впадиной. Нижняя граница нормы для этого угла составляет 60° , причем чем меньше угол α , тем меньше степень покрытия головки. Угол β образуется между ОЛ и ЛХК вертлужной впадины (см. рис. 1.27). В норме этот угол меньше 55° .

Благодаря проведению УЗИ тазобедренных суставов было введено относительно новое классификационное понятие — незрелость суставов. У детей с незрелостью тазобедренных суставов на ультразвукограмме имели место следующие изменения: угол $\alpha = 59-57^\circ$, $\beta = 55-60^\circ$, незначительное уплощение крыши вертлужной впадины, скошенность наружного костного края (рис. 1.28). Когда имеет место ограничение разведения в тазобедренных суставах, то необходимо провести лечение на шине-распорке. Если незрелость является ультразвуковой находкой и не проявляет себя клинически, то возможно лечение прове-



Рис. 1.28. Ультразвукограмма тазобедренного сустава при незрелости

сти с использованием широкого пеленания. Через 1 мес. после лечения признаки незрелости суставов проходили бесследно и лечение возможно было закончить.

Для предвывиха тазобедренных суставов характерны следующие рентген-ультразвуковые параллели: значительное уплощение крыши вертлужной впадины, скошенность наружного костного выступа, угол $\alpha < 57^\circ$, $\beta > 60^\circ$, ацетабулярный угол равен $31-35^\circ$, центрация головки бедренной кости в вертлужной впадине не нарушена (рис. 1.29). Через месяц после лечения на шине-распорке при контрольном ультразвуковом и рентгенологическом исследовании имеет место положительная динамика: крыша вертлужной впадины более сферичная, появляется тенденция к формированию наружного костного выступа, но лечение заканчивать при такой рентген-ультразвуковой картине нельзя, что и является отличием от незрелости.

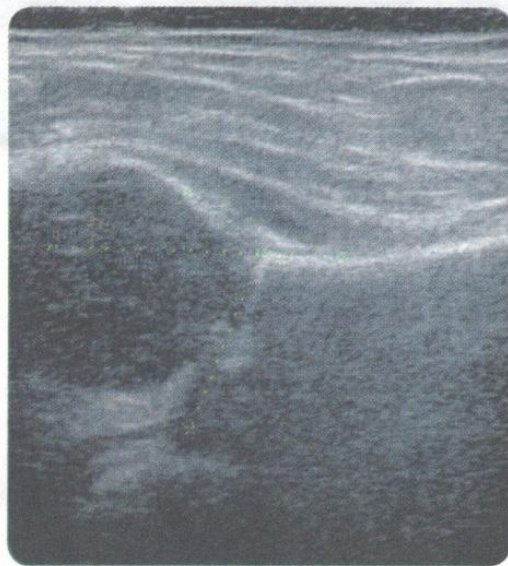


Рис. 1.29. Ультрасонограмма ребенка с предвывихом в тазобедренном суставе

При подвывихе и вывихе имеет место децентрация головки бедренной кости, положительные провокационные тесты при вывихе при УЗИ (рис. 1.30).

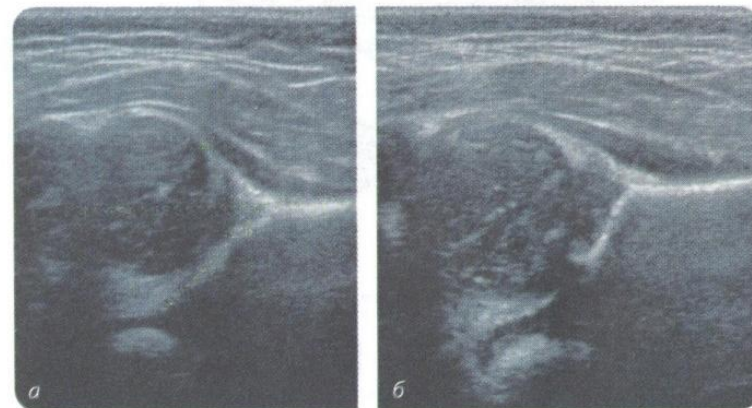


Рис. 1.30. Ультрасонограмма ребенка с врожденным подвывихом (а) и вывихом (б) бедра

При выявлении патологии при проведении данного исследования обязательно выполняется рентгенография тазобедренных суставов, поскольку, как показывает практика, в настоящий момент встречается незначительный процент ошибок (7%).

Рентгенологический метод диагностики является абсолютно достоверным, несмотря на преобладание нерентгеноконтрастных структур тазобедренного сустава в раннем грудном возрасте. При чтении рентгенограммы тазобедренных суставов измеряются углы вертлужной впадины и выстраивается ряд вспомогательных линий, позволяющих оценить положение головки бедренной кости относительно вертлужной впадины. При анализе *рентгенограмм* у детей до появления ядер окостенения головок бедренных костей необходимо использовать схему Хильгенрейнера—Эрлахера, а у детей после появления ядер — схему Рейнберга. В схеме Хильгенрейнера—Эрлахера выстраи-

ваются следующие линии и измеряются параметры: линия Келера или Y-линия (соединяет оба Y-образных хряща); величина h (расстояние от латерального выступа шейки бедренной кости до Y-линии); величина d (расстояние от самой глубокой точки вертлужной впадины до точки пересечения перпендикуляра h с горизонтальной линией) (рис. 1.31).

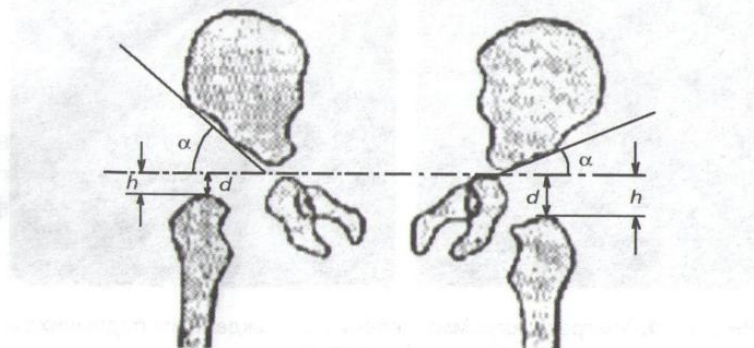


Рис. 1.31. Схема Хильгенрейнера—Эрлахера

Схема Рейнберга образована линией Келера (a) и перпендикуляром (b), опущенным из самого наружного края вертлужной впадины на эту линию и ниже нее, делит тазобедренный сустав на четыре части. В норме ядро окостенения головки бедренной кости располагается в нижнем внутреннем квадранте, в случае подвывиха — в наружном квадранте под Y-линией, при вывихе — над Y-линией (рис. 1.32).

Дуга Менарда—Шентона ($в$) — в норме нижний край шейки бедра и верхний край запирающего отверстия образуют дугообразную линию. В случае подвывиха или вывиха эта линия прерывается. Дуга Кальве ($г$) — наружный край подвздошной кости и верхний край шейки бедра также образуют правильную непрерывную дугообразную линию, которая при дислокации головки бедренной кости прерывается.

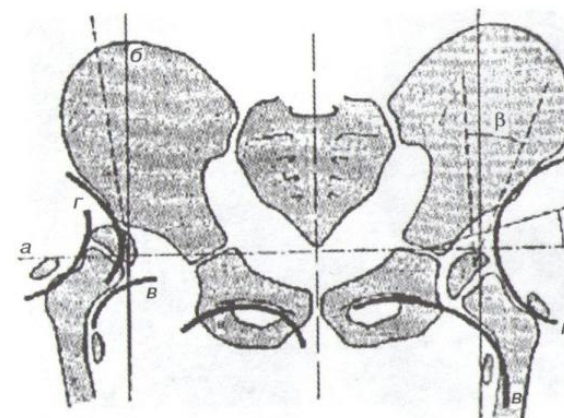


Рис. 1.32. Схема Рейнберга

При нормальном развитии тазобедренного сустава у детей до 4–5 мес. величина $h = 8–10$ мм, расстояние d — не больше 14 мм, угол α меньше 30° (рис. 1.33). Изменение этих показателей определяет степень выраженности диспластического процесса. Ацетабулярный угол при незрелости и предвывихе $31–35^\circ$. Другие показатели не меняются (рис. 1.34).



Рис. 1.33. Рентгенограмма тазобедренных суставов здорового ребенка в возрасте 3 мес.



Рис. 1.34. Рентгенограмма ребенка с предвывихом в тазобедренном суставе

При подвывихе: ацетабулярный угол — $32-36^\circ$, величина h — в пределах нормы, расстояние d увеличивается до $17-20$ мм (рис. 1.35). При вывихе ацетабулярный индекс у 54,5% детей больше 40° , расстояние d увеличивается до $25-27$ мм, а величина h уменьшается до $3-5$ мм (рис. 1.36).



Рис. 1.35. Рентгенограмма ребенка с подвывихом бедер с обеих сторон



Рис. 1.36. Рентгенограмма ребенка с врожденным вывихом бедер

Дифференциальная диагностика

1. Патологический вывих бедер у детей раннего грудного возраста является следствием острого гематогенного остеомиелита проксимального отдела бедренной кости в период новорожденности. При осмотре возможен отек пораженного тазобедренного сустава, нижняя конечность находится в сгибательно-разгибательной болевой контрактуре, движения в тазобедренном суставе вызывают плач ребенка. Главной отличительной рентгенологической особенностью патологического вывиха от врожденного вывиха является хорошо сформированная вертлужная впадина, т.е. ацетабулярный угол в пределах возрастной нормы (подробно см. гл. 3).

2. Врожденная соха vara — очень редкое ортопедическое заболевание, уступающее по частоте другой патологии, но по своим последствиям относящееся к наиболее тяжелым нозологиям. Если ребенок с врожденной варусной деформацией шейки бедренной кости осматривается ортопедом или хирургом, то в лучшем случае, в силу незнания данной патологии и в результате небольшого набора клинико-рентгенологических критериев, такой ребенок будет отнесен в группу больных с врожденным вывихом

бедр. В более поздних стадиях заболевания диагностика не представляет больших трудностей. Поскольку рано начатое лечение варусной деформации шейки бедра, принципиально отличное от лечения при врожденном вывихе, имеет важное прогностическое значение (табл. 1.2). В связи с тем, что дифференциальная диагностика врожденного вывиха бедренной кости и врожденной варусной деформацией шейки бедренной кости у новорожденных и детей первых месяцев жизни до настоящего времени не решена, изучение этой проблемы является актуальной задачей (рис. 1.37).

Таблица 1.2

Клинико-рентгенологические показатели врожденного вывиха бедренной кости и врожденной варусной деформации шейки бедренной кости

Клинико-рентгенологический показатель	Врожденный вывих бедренной кости	Врожденная варусная деформация шейки бедренной кости
<i>Клинический признак</i>		
1. Положение пораженной нижней конечности	Наружная ротация	Сгибание, отведение и наружная ротация
2. Укорочение нижней конечности	Относительное	Абсолютное
3. Амплитуда движений в тазобедренном суставе	Разведение и отведение в тазобедренном суставе ограничено	
	Наружная ротация ограничена, внутренняя ротация чрезмерна	Наружная ротация чрезмерна, внутренняя ротация ограничена
4. Сопутствующие деформации	Врожденная косолапость, мышечная кривошея	Недоразвитие костей верхней конечности, костей голени и стопы
<i>Рентгенологический показатель</i>		
1. Положение головки бедренной кости	Нарушение центрации	Центрация головки не нарушена
2. Форма и положение шейки бедренной кости	Шейка бедра обычной формы; патологическая антеторсия	Шейка укорочена, уменьшена в поперечнике

Клинико-рентгенологический показатель	Врожденный вывих бедренной кости	Врожденная варусная деформация шейки бедренной кости
3. Положение линии росткового хряща	Практически горизонтальное	Вертикальное
4. Сроки появления ядра окостенения головки бедренной кости	7–9 мес.	1–1,5 года
5. Шеечно-диафизарный угол	$\geq 140^\circ$	$\leq 140^\circ$
6. Специфические признаки	—	Костный бугорок в средней трети наружной поверхности диафиза бедра. Признак В.И. Садофьевой — дистрофический процесс треугольной формы в области медиальной части шейки бедренной кости

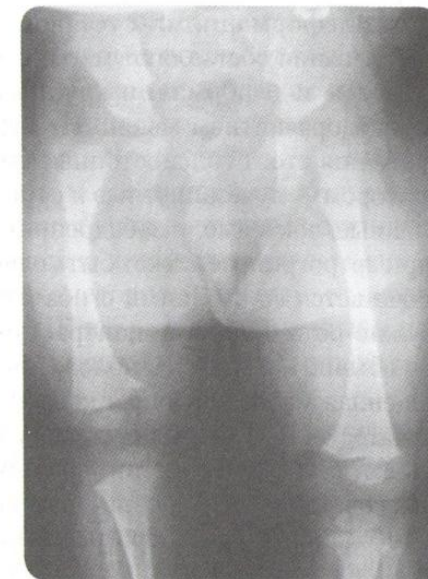


Рис. 1.37. Рентгенограмма врожденной варусной деформации правой бедренной кости

Окончательно нерешенной у детей периода новорожденности и первых месяцев жизни является проблема дифференциальной диагностики истинно диспластической патологии в тазобедренных суставах и вторично развивающихся неврологических синдромов в результате полученной родовой травмы, перинатальной энцефалопатии. В клинической картине этих заболеваний преобладают схожие симптомы, что всегда должно направить врача сначала по пути исключения ортопедической патологии, а уже потом неврологической, поскольку применяемые при лечении диспластических заболеваний методы иммобилизации в случае неврологических расстройств приведут к функциональному поражению нижней конечности.

3. Артрогрипоз — в переводе с греческого обозначает кривой сустав. Заболевание редкое, составляет 1–3% от общего числа всей ортопедической патологии. Клиническая картина артрогрипоза разнообразна и проявляется множественными деформациями суставов. Основную особенность заболевания составляют множественные ригидные контрактуры и деформации крупных суставов, сочетающиеся с недоразвитием мышц. На первом месте по частоте поражения стоят голеностопные суставы и суставы стоп, на втором — лучезапястные и суставы кистей, далее идут коленные, локтевые, тазобедренные, плечевые. Вывих бедра при артрогрипозе может быть одно- или двусторонним и сочетается со стойкими сгибательно-приводящими и наружно-ротационными контрактурами. Нижние конечности обычно находятся в положении наружной ротации. Утолщенная малоэластичная кожа не имеет поперечной складчатости. В коленных суставах у таких больных нередко имеют место деформации по типу варусных или вальгусных, сочетающиеся с эквино-варусной деформацией стоп. Косолапость при артрогрипозе отличается чрезмерной резистентностью.

4. Болезнь Литтла — впервые описана в 1853 г. Little. К истинной болезни относят детский церебральный пара-

лич и парезы, являющиеся следствием родовой травмы. Возникающая спастичность мышц конечностей, в особенности нижних, двигательные расстройства, сгибательные и приводящие контрактуры суставов заставляют проводить дифференциальную диагностику с врожденным вывихом бедренной кости.

Данные анамнеза играют огромную роль в проведении дифференциации нозологических единиц. Такие врожденные факторы, как порок развития головного мозга в сочетании с аномалиями развития черепа; пренатальные факторы — недоношенность плода; интранатальные причины — большая головка плода и клинически узкий таз у матери, акушерские пособия в виде наложения щипцов, асфиксия плода во время эклампсии или отслойки плаценты; постнатальные причины развития детского церебрального паралича — травмы головного мозга в первые дни, недели жизни ребенка, а также инфекционные заболевания, такие как менингоэнцефалит, менингит, энцефалит позволяют заподозрить болезнь Литтла.

Точно поставить диагноз *детский церебральный паралич (ДЦП)* в первые дни и месяцы жизни ребенка очень трудно. Но в клинической картине заболевания имеют место спастические расстройства мышц, перекрещивание ног, тенденция к сгибанию в тазобедренных и коленных суставах и разгибание в локтевых суставах. Рентгенологически возможно диагностировать вывих бедра. Ребенок отстает в психомоторном развитии от сверстников. Лечение детей с ДЦП направлено на уменьшение спастичности конечностей, устранение контрактур, вправление вывиха бедра.

5. Эпифизарная дисплазия. Различают спондилоэпифизарную и множественную эпифизарную дисплазии.

Спондилоэпифизарная дисплазия — в основе ее лежит дефект суставного хряща. Первые клинические симптомы появляются обычно после вертикализации ребенка, а чаще в возрасте 5–6 лет. При тяжелой форме заболевания иногда на первом году жизни имеет место такой симптом, как

ограничение разведения в тазобедренных суставах. Обращает на себя внимание слабость мышц нижних конечностей. Часто у больных выявляются изменения сердечно-сосудистой системы по типу кардиопатий, увеличение печени и селезенки, паховые грыжи, расхождение прямых мышц живота. Все эти изменения указывают на системность поражения соединительной ткани. Рентгенологически изменены эпифизы всех трубчатых костей, но наиболее резкие изменения наблюдаются в бедренных костях и костях голени. Эпифизы уплощены, но поперечник не изменен, иногда бывает даже шире эпифизарной пластинки, а эпифиз грибовидно нависает. В коленных суставах имеет место сглаженность межмышцелкового возвышения большеберцовой кости и расширение межмышцелковой ямки бедренной кости. Все тела позвонков уплощены, больше в грудном отделе. Переднезадний и боковой размеры тел позвонков нормальны, замыкающие пластинки неровны.

Множественная эпифизарная дисплазия, или болезнь Файербанка. Первые признаки заболевания появляются у детей старше 5 лет. В раннем возрасте эти дети менее подвижны. Очень характерна рентгенологическая картина: эпифизы не уплощены, но уменьшены в размере, особенно в поперечнике. Их основание короче площадки эпифизарного хряща, что особенно четко выражено в области тазобедренных и коленных суставов. Позвоночник нормальный. Поскольку у ребенка первых месяцев жизни большинство эпифизов нерентгеноконтрастны, то заподозрить эпифизарную дисплазию достаточно сложно.

Лечение

Незрелость. Если незрелость является ультразвуковой находкой, необходимо провести лечение с помощью широкого пеленания или с помощью перинки Фрейка. Продолжительность — 1 мес. Через 1 мес. необходимо рентгенологическое и ультразвуковое исследование. Если незрелость проявляется ограничением разведения в тазобедренных суставах, то необходимо провести лечение

с помощью шины-распорки. Продолжительность — 1 мес., с последующим рентгенологическим и ультразвуковым контролем.

Предвывих. Существуют различные способы фиксации тазобедренных суставов при лечении предвывиха — подушка Фрейка, стремена Павлика. Мы применяем у детей первых 6 мес. жизни с патологией тазобедренных суставов с 1959 г. атравматичный метод на постоянно-фиксирующей абдукционной шине-распорке. Она способствует расслаблению аддукторов и сохранению функционально выгодного положения нижних конечностей для вправления вывиха и дозревания вертлужной впадины (рис. 1.38).



Рис. 1.38. Лечение ребенка с помощью функциональной шины-распорки

При использовании шины соблюдаются основные принципы лечения: лечение положением (ношение шины не причиняет боли и неудобств ребенку и не создает лишних трудностей родителям по уходу за малышом); принцип непрерывности (шина во время лечения не снимается ни при каких обстоятельствах в отличие от стержней Павлика, подушки Фрейка и шины Виленского). Шина представ-

ляет собой две манжеты, изготовленные из фланелевого материала, и расположенную между ними палку-распорку, находящуюся в таком же фланелевом чехле. Манжеты фиксируются на нижних конечностях, на 2–3 см выше лодыжек, к ним пришивается палка-распорка, по размерам соответствующая расстоянию между лодыжками при ненасильственном разведении в тазобедренных суставах. Происходит постепенное расслабление приводящих мышц бедра и через 1 нед. шина перекладывается с увеличением разведения в тазобедренных суставах ровно настолько, насколько позволяет сам ребенок. Полное разведение в тазобедренных суставах достигается к концу первого месяца лечения, после которого шину-распорку меняют уже 1 раз в 2 нед. в связи с интенсивным ростом ребенка. Рентгенологический контроль осуществляется через 1 мес. и через 3–3,5 мес. для решения вопроса о прекращении лечения. В качестве физиотерапевтического лечения возможно использование электромагнитотерапии или лазеротерапии на область тазобедренных суставов 1 раз в процессе лечения на шине-распорке. Продолжительность фиксации на шине в среднем составляет 3–4 мес.

Подвывих, вывих. Лечение детей на шине-распорке в качестве монолечения возможно только у 23% до 2,5 мес. при вывихе и у 72% до 3,5 мес. при подвывихе. Вправление вывиха, как правило, наступает на 4–6-й неделе лечения. Принцип лечения детей с врожденным вывихом и подвывихом на шине-распорке такой же, как и при предвывихе.

Продолжительность фиксации на шине в среднем при подвывихе — 4 мес., при вывихе — 4–6 мес. Прогноз при лечении детей первых 3 мес. жизни относительно благоприятный.

Лечение детей после 3 мес. представляет значительные трудности и требует применения комбинированной методики. В начале лечения для расслабления приводящих мышц бедра накладывается абдукционная шина-распорка на 2–4 нед., через 1 мес. делается рентгенография

и накладывается облегченная гипсовая повязка в положении сгибания в коленных и тазобедренных суставах под углом 90° и постепенном ненасильственном разведении до плоскости пеленального стола (рис. 1.39).



Рис. 1.39. Лечение ребенка с помощью облегченной гипсовой повязки

Техника наложения облегченной гипсовой повязки (ОГП) такова: ребенка укладывают на спину. Разводят тазобедренные суставы до максимально допустимого разведения. Чрезмерное насильственное разведение опасно! Помощник поочередно сгибает под углом 90° ногу в тазобедренном и коленном суставе. На нижнюю конечность, чуть выше паховой складки и до стопы (без ее захвата), накладывается синтетическая подкладка под гипс (аналог ватно-марлевой).

Врач начинает гипсование с области коленного сустава, последовательно продвигаясь к паховой складке. Первый бинтовой тур не проглаживается. Следующий бинт накладывается с области паховой складки и гипсуется по направлению к стопе. Каждый последующий тур растягивается и проглаживается во избежание неровностей и перетяжек. Каждый раз, проходя по коленному суставу, ребром ладони обязательно в области подколенной ямки

формируется «борозда», соответствующая углу сгибания в коленном суставе (90°). Гипсовый бинт накладывается без усилия и натяжения. По окончании гипсования одной конечности аналогичные манипуляции выполняются с другой ногой. После этого производится незначительное подрезание верхней части ОГП с последующей обработкой краев повязки на каждой ноге. Расстояние от верхнего конца ОГП до паховых складок с каждой стороны не должно превышать 3–6 см. Только при такой фиксации возможно удержать головку бедренной кости в вертлужной впадине. После того, как ноги ребенка оказались загипсованными в положении сгибания в тазобедренных и коленных суставах под прямым углом, производится возможное ненасильственное разведение в тазобедренных суставах (при первом наложении ОГП или после кратковременного нахождения в шине-распорке развести тазобедренные суставы удается до $70\text{--}75^\circ$).

Измеряется расстояние между разведенными нижними конечностями на уровне 1–2 см выше лодыжек. Подбирается соответствующего размера палочка, которая фиксируется сначала вокруг одной лодыжки, затем вокруг другой лодыжки, а потом турами бинта она обматывается в центральной ее части. Расход гипсовых бинтов на наложение одной ОГП зависит от возраста ребенка и его массы тела. В среднем ребенку 3–6 мес. жизни требуется 6–8 бинтов шириной 20 см.

При наложении ОГП с неполным разведением в тазобедренных суставах производится через 5–7 дней увеличение разведения путем смены палки-распорки на большую ее длину. Сразу же выполняется подрезание верхнего (по боковой линии) и нижнего (над лодыжками) концов повязки для предупреждения возможного возникновения сдавления кожи и подлежащих тканей в случае быстрого роста ребенка. При изначально высоком расположении вывиха иногда при такой фиксации в гипсовой повязке головка бедренной кости не вправляется в вертлужную впадину. Для этого нижние конеч-

ности переводятся в так называемое аксилярное положение. Как это выполняется? После того, как на ножки ребенка наложены гипсовые циркулярные повязки, для того чтобы пригипсовать распорку, необходимо нижние конечности согнуть в тазобедренных суставах под углом $70\text{--}80^\circ$, т.е. чтобы получился небольшой острый угол, и развести. Распорка фиксируется на специально приготовленные накладочки, выполненные из гипсовых бинтов, по одному с каждой стороны. На них фиксируются концы распорки, т.е. создается более высокое ее положение с целью обеспечения адекватного гигиенического ухода за ребенком. Выведение нижних конечностей в аксилярное положение возможно только при полном разведении в тазобедренных суставах.

Кокситная гипсовая повязка применяется редко, в основном у детей, диагноз которым поставлен в возрасте 6–10 мес. Продолжительность лечения — 6–12 мес.

Техника наложения кокситной гипсовой повязки заключается в следующем: ребенок укладывается на шину Краснобаева. Необходимы три помощника, один из которых фиксирует верхний плечевой пояс, второй и третий — удерживают ноги в положении сгибания в коленных и тазобедренных суставах под прямым углом. На переднюю поверхность живота, от грудины до мезогастрия, прокладывается так называемая «каша» — несколько пеленок — для создания свободного пространства. Отступив на 1–2 см от мысленно выстроенной линии, соединяющей два соска, тело и нижние конечности изолируются от контакта с гипсом с помощью специальных синтетических бинтов. На эту повязку накладываются гипсовые бинты, начиная сверху. Очень важно удерживать конечности в положении Лоренц I. После завершения гипсования ребенок снимается с кровати Краснобаева и на столе производится вырезание переднего и заднего отделов повязки. После окончания вытаскивается «каша». Для наложения одной кокситной повязки ребенку в возрасте 4–6 мес. в среднем расходуется 12–15 гипсовых бинтов. У детей старшего воз-

раста, после 6–7 мес., через 1 мес. после нахождения в кокситной повязке может быть вырезан полностью передний отдел и тем самым может быть продолжено функционально лечение, т.е. появляется возможность движения в тазобедренных суставах и ребенок может садиться.

После завершения наложения гипсовой повязки ребенок в течение еще 3–5 ч находится под нашим непосредственным наблюдением: при осмотре обращают внимание на цвет кожных покровов нижних конечностей, температуру кожных покровов. Ни у одного ребенка не имело место нарушение кровоснабжения конечностей. В гипсовой повязке ребенок может находиться в среднем в течение 1–1,5 мес. Затем производится ее смена. Ребенку с вывихом бедра в процессе лечения, как правило, требуется 5–6 смен повязок.

Современные аспекты лечения врожденного вывиха бедренной кости у детей. Лечение врожденного вывиха бедренной кости требует индивидуального, дифференцированного подхода к каждому пациенту с учетом возраста, активности ребенка, вида и степени выраженности патологии. Выбор адекватной тактики лечения важен, так как с одной стороны нам необходимо сократить сроки лечения до оптимальных, с другой — предупредить развитие осложнений. Мы отметили, что при применении дополнительно консервативной терапии результаты лечения улучшились: формирование костных структур происходит быстрее и более эффективно (при контрольной рентгенографии), болевой синдром (при наличии такового ранее) купируется, параметры кровотока (при контрольном ультразвуковом исследовании) меняются с положительной динамикой. Наряду с традиционным лечением нами применялся следующий комплекс.

Медикаментозная терапия. В медикаментозном комплексе лечения используются препараты, улучшающие микроциркуляцию, оссеингидроксиапатитный комплекс, комбинированные препараты кальция и витамина D₃, препараты этидроновой кислоты.

К сожалению, современная медицина обладает достаточно небольшим спектром лекарственных препаратов, направленных на стимуляцию процессов остеорепарации. В детской практике к использованию официально разрешены лишь препараты группы бифосфонатов — белков, активно принимающих участие в минерализации костной ткани.

Используемая нами методика основана как на стимуляции локального кровотока, так и создания костного матрикса, с последующей его минерализацией и дотацией кальция. При появлении на рентгенограммах отрицательной динамики, а именно признаков костной резорбции в области крыши вертлужной впадины, мы рекомендуем использовать специфические ингибиторы.

Среди препаратов, улучшающих микроциркуляцию, применяется «Трентал». Он улучшает реологические свойства крови за счет воздействия на патологически измененную деформируемость эритроцитов, ингибируя агрегацию тромбоцитов и снижая повышенную вязкость крови, а также улучшает микроциркуляцию в зонах нарушенного кровообращения.

Активное вещество препарата — пентоксифиллин — представляет собой производное ксантина. Механизм действия пентоксифиллина связывают с ингибированием фосфодиэстеразы и накоплением циклического аденозинмонофосфата в клетках гладкой мускулатуры сосудов и в форменных элементах крови. Оказывает слабое миотропное сосудорасширяющее действие. Дозировка препарата индивидуально.

Средняя доза препарата для приема внутрь для взрослых и детей старше 14 лет составляет 400 мг 2–3 раза в сутки. Максимальная суточная доза — 1200 мг.

При контрольной доплерографии должен оцениваться кровоток в огибающих артериях бедра, с вычислением пиковой скорости кровотока, конечной диастолической скорости кровотока и индекса резистентности, а также сосуды в толще гиалинового хряща головки бедра, сосуды

круглой связки, вены с вычислением пиковой скорости кровотока, конечной диастолической скорости кровотока и индекса пульсации.

В группе оссеин-гидроксиапатитного комплекса используется препарат **«Остеогенон»**, оказывающий двойное действие на метаболизм костной ткани: анаболическое, за счет активации остеобластов, и антикатаболическое, за счет торможения функции остеокластов. Органический компонент остеогенона содержит ряд белков, синтезирующихся в норме клетками костной ткани (трансформирующий фактор роста — TGF-beta), инсулиноподобные факторы роста I и II (IGF-I, IGF-II), остеокальцин, коллаген 1-го типа; и оказывающих регенерирующее действие на процессы костеобразования и резорбции. TGF-beta стимулирует активность остеобластов, повышает их количество, способствует выработке коллагена, а также ингибирует образование предшественников остеокластов, следовательно, самих остеокластов. IGF-I и IGF-II стимулирует синтез коллагена и остеокальцина. Остеокальцин способствует кристаллизации костной ткани путем связывания кальция в гидроксиапатите. Коллаген 1-го типа обеспечивает формирование костной матрицы. Кальций необходим для минерализации кости, кроме того, он ингибирует выработку паратгормона и предотвращает гормонально обусловленную резорбцию костной ткани. Фосфор необходим для кристаллизации гидроксиапатита, способствует фиксации кальция в кости и тормозит его экскрецию почками. После приема препарата внутрь происходит медленная и равномерная абсорбция кальция из гидроксиапатита, без пиков гиперкальциемии. Детям старше 3 лет и до 6 лет препарат применяется по 200 мг 2 раза в сутки курсами от 14 дней до 1 мес. В возрасте 6–10 лет — по 415 мг 2 раза. Детям старше 10 лет — по 830 мг 2 раза. Уровень кальция в плазме крови и моче оценивается каждые 10–14 дней.

«Кальций D₃ Никомед» — комбинированный препарат, регулирующий обмен кальция и фосфора в организме.

Снижает резорбцию (рассасывание) и увеличивает плотность костной ткани, восполняя недостаток кальция и витамина D₃ в организме.

Применение кальция и витамина D₃ препятствует увеличению выработки паратиреоидного гормона, который является стимулятором повышенной костной резорбции (вымывания кальция из костей). Детям старше 12 лет назначают по 1 таб. (200 МЕ холекальциферола или в пересчете на элементарный кальций 500 мг) 2 раза в сутки, детям в возрасте от 5 до 12 лет — по 1–2 таб./сут, детям в возрасте от 3 до 5 лет режим дозирования устанавливают индивидуально.

В ряде случаев у пациентов старше 1 мес. используется **«Аквдетрим»**. Препарат регулирует обмен кальция и фосфора. Витамин D₃ является активным антирахитическим фактором. Самой важной функцией витамина D является регулирование метаболизма кальция и фосфатов, что способствует минерализации и росту скелета.

Холекальциферол играет существенную роль в абсорбции кальция и фосфатов в кишечнике, в транспорте минеральных солей и в процессе кальцификации костей, регулирует также выведение кальция и фосфатов почками.

Ионы кальция (при адекватной концентрации в крови) обеспечивают важные биохимические процессы, обуславливающие поддержание тонуса мышц скелетной мускулатуры, способствуют проведению нервного возбуждения, регулируют процесс свертывания крови. Препарат назначается в дозе 2000–5000 МЕ/сут (4–10 капель) в течение 4–6 нед. При этом производился контроль клинического состояния пациента и анализа мочи.

В группе хондропротекторов может использоваться **«Хондроитин сульфат»**. Средство, влияющее на фосфорно-кальциевый обмен в хрящевой ткани, является высокомолекулярным мукополисахаридом. Замедляет резорбцию костной ткани и снижает потери кальция, ускоряет процессы восстановления костной ткани, тормо-

зит процесс дегенерации хрящевой ткани. Препятствует сжатию соединительной ткани и играет роль своеобразной смазки суставных поверхностей. При наружном применении замедляет прогрессирование остеоартроза. Нормализует обмен веществ в гиалиновой ткани. Стимулирует регенерацию суставного хряща. Внутрь детям старше 10 лет — по 0,5–1 г 2 раза в сутки; детям до 1 года — 250 мг; от 1 до 5 лет — 500 мг; старше 5 лет — 500–750 мг. Наружно — 2 раза в сутки в течение 2–3 нед.

«Ксидифон» — ингибитор резорбции остеокластов. Предупреждает выход Ca^{2+} из костей, патологическую кальцификацию мягких тканей, кристаллообразование, рост и агрегацию кристаллов кальция оксалата и кальция фосфата в моче. Поддерживая Ca^{2+} в растворенном состоянии, уменьшает возможность образования нерастворимых соединений Ca^{2+} с оксалатами, мукополисахаридами и фосфатами. Не нарушает баланс микроэлементов. Препарат назначается перорально в виде 2% раствора, из расчета 10–20 мг/кг/сут в 2–3 приема.

Физиотерапия: электростимуляция и лазеротерапия. Наиболее часто нарушение функции опорно-двигательного аппарата обусловлено дистрофическими поражениями функций крупных суставов, которые связаны со снижением адаптационно-трофической функции симпатической нервной системы, повышением активности лизосомальных ферментов, увеличением уровня метаболитов. Для повышения эффективности лечения необходим комплексный подход к решению этой сложной и социально значимой проблемы, а также поиск новых перспективных и относительно безопасных факторов лечебного влияния. Одной из главных предпосылок к широкому использованию лазерной терапии в ортопедии и травматологии является тот факт, что метод практически не имеет противопоказаний к применению. Наибольшая биологическая активность лазерного излучения выявлена в инфракрасном и красном диапазонах.

Механизм реализации биологического эффекта лазерного излучения — положительное влияние на процессы в ишемизированных тканях, вегетативную регуляцию, а также благоприятное влияние на иммунитет и репаративную активность, свидетельствуют о целесообразности его применения в ортопедо-травматологической практике.

Даже в тех случаях, когда невозможно обойтись без медикаментозной терапии, использование лазерного излучения в качестве дополнительного лечебного фактора позволяет в 2–3 раза сократить сроки лечения, уменьшить дозовую нагрузку фармпрепаратов и повысить эффективность применяемых в комплексе с лазеротерапией методов.

При воздействии *на костную ткань* происходит активизация регенерации костной ткани в виде ускоренной пролиферации остеобластов и остеокластов при одновременном усилении клеточной дифференцировки; ускорение процесса перестройки костной ткани, повышение содержания в кости кальция, фосфора и белка, увеличение объема кости, васкуляризация костной ткани.

Под влиянием лазерного излучения низкой интенсивности *на суставной хрящ* наблюдается противовоспалительное действие, увеличение уровня фибриногена, пролиферация фибробластов. Положительный эффект от лазерной терапии при деформирующих артрозах и артритах выражается в ликвидации или уменьшении болевого синдрома, нормализации или увеличении объема движений в пораженном суставе, исчезновении скованности и облегчении ходьбы.

Лазер стимулирует деление изолированных мышечных клеток. В основе этого эффекта лежит свойство данного излучения усиливать антиапоптозные процессы, что свидетельствует о его протективной роли в активизации регенерации тканей.

Исключительно важно понимать, что различные методы лазерной терапии не заменяют, а существенно дополняют

ют друг друга, так как обеспечивают не только включение нескольких механизмов регулирования и поддержания гомеостаза, но и различных путей их реализации. Это принципиально важно для достижения гарантированного и максимально устойчивого эффекта!

Сочетание лазерного излучения с воздействием магнитного поля (магнитолазерная терапия) существенно увеличивает «утилизацию» лазерного света, что приводит к повышению терапевтической эффективности лазерной терапии.

Одновременно пациентам назначается курс электромагнитной индукции. Важнейшей особенностью электромагнитного воздействия является формирование адаптивных реакций организма человека. Электромагнитное воздействие не ускоряет нормально протекающий репаративный процесс, а стимулирует его в патологическом очаге за счет создания оптимальных условий (в первую очередь, нормализуя регионарный кровоток и микроциркуляцию). При этом отсутствуют термический и механический раздражающие факторы. Курс лечения составляет 10–12 процедур, перерыв между курсами 2,5–3 мес.

С целью улучшения результатов лечения, оптимизации ведения пациентов с дисплазией тазобедренных суставов, сокращения числа инвалидности и детей, нуждающихся в отдаленном периоде в эндопротезировании, мы рекомендуем активно применять разработанную нами схему терапии дисплазии тазобедренных суставов.

В случае крайне поздней диагностики врожденного вывиха бедренной кости (старше 2 лет), безуспешности закрытого вправления вывиха бедра, наличии критериев невраивмости вывиха бедра (трансформация капсулы сустава по типу «песочных часов», загиб лимбуса, разрастание ригидной жировой подушки на дне вертлужной впадины) показано оперативное лечение. Используют три вида оперативных вмешательств — внесуставные, внутрисуставные и комбинированные.

1.3.2. Врожденная косолапость

Врожденная косолапость — это стойкая приводяще-сгибательно-супинационная контрактура стопы, связанная с врожденным недоразвитием и укорочением внутренней и задней групп мышц и связок голени. По последним данным литературы частота встречаемости врожденной косолапости у детей в Российской Федерации составляет 1–3 на 1000 новорожденных. Двусторонняя косолапость встречается примерно в 46,6–50% случаев от общего числа заболеваний (рис. 1.40).



Рис. 1.40. Врожденная двусторонняя косолапость. Внешний вид

По одной из самых распространенных классификаций Зацепина–Бома выделяют две формы косолапости — типичную и нетипичную. К типичной форме (80%) относят: *мягкотканную* (варусные контрактуры, связочные формы), когда деформация у большинства больных корригируется полностью или же частично поддается коррекции, и *костную* косолапость (выраженные изменения и деформация костей, не поддающиеся коррекции.) К нетипичной же форме (20%) можно отнести сочетание врожденной косолапости с другими патологическими состояниями, такими как врожденный вывих бедра, артрогриппоз, мышечная

кривошея, синдактилия, незаращение твердого и мягкого нёба, а также амниотические перетяжки различной локализации, в некоторых случаях может являться следствием синдрома миелодисплазии и т.д. (рис. 1.41).



Рис. 1.41. Вариант сочетанной патологии

В последние годы все большее количество отечественных ортопедов обращают свои взгляды в сторону оценочной системы Piganì 2004 г., которая включает шесть параметров: латеральный край стопы, медиальную складку, открытую латеральную головку таранной кости, заднюю складку, полую стопу, угол дорзифлексии. Первые три показателя оценивают средний отдел стопы, остальные три — задний. Каждый показатель оценивается в 0; 0,5 и 1 балл. Лучшая сумма по всем категориям 0 баллов, максимальная (худшая) — 6 баллов. Популярна также шкала Dimeglio, основанная на градусной оценке угловых характеристик четырех плоскостей деформации. Эти оценочные системы позволяют определить тяжесть заболевания и вести мониторинг коррекции.

Этиология и патогенез врожденной косолапости остаются до конца не изученными и представлены несколькими теориями. Согласно механической теории, причиной деформации стоп являются такие факторы, как внутриутробное давление плода, амниотическая болезнь.

К экзогенным факторам относят, в первую очередь, неблагоприятные условия окружающей среды, пагубные привычки и неправильный образ жизни родителей (Воронов В.Г., 2002; Николаев С.Н. и соавт., 1999; Skelly A.C. et al., 2002).

Сторонники генетической теории считают, что косолапость является следствием генетической мутации одного или нескольких генов, так как встречаются и семейные случаи изолированной деформации. Косолапость встречается также в сочетании с синдромами Дауна, Фримена—Шелдона (Rebbek T.R. et al., 1993), указанными выше.

У мальчиков косолапость встречается в 2–3 раза чаще, чем у девочек. Известно, что родители, имеющие новорожденного мальчика с косолапостью, имеют шанс родить второго ребенка с косолапостью в 2,5% случаев. Если больной ребенок девочка, то шанс родить мальчика с косолапостью — 6,5%, а девочку — 2,5% (Вавилов М.А. 2007). Деформации стопы у большинства детей встречаются как спорадические случаи, но могут носить и семейный характер и наследоваться как доминируемый признак.

Некоторые авторы отмечают, что косолапость — это задержка развития стопы на одном из этапов развития, так как физиологическое положение стопы эмбриона между 8-й и 10-й неделей внутриутробного развития напоминает косолапость, однако не ясно, является ли данная деформация результатом внешних факторов (например, формирование плода), или внутренних факторов, таких как бластемальные (хрящевые) дефекты, идиопатический фиброз или атипичное прикрепление сухожилий (Kawashima T., 1990). Однако противники этой теории в качестве контраргумента приводят патологоанатомические данные, в частности, о том, что не было найдено ни одного подвывиха или вывиха в таранно-ладьевидном суставе в здоровых стопах (Ponseti I.V., 1996). Имеет место теория об атипичном прикреплении и врожденном укорочении сухожилий в области стопы.

Однако несмотря на все вышеперечисленное нейромышечная теория на данный момент является самой рас-

пространенной. Мы, как ее сторонники, связываем косолапость с недоразвитием терминальных отделов спинного мозга и дизрафией, что в конечном счете ведет к нарушению иннервации мышц голени и стопы преимущественно передненаружной группы, что может вызывать рецидивы косолапости как после консервативного, так и после оперативного лечения.

Таким образом, существование нескольких теорий этиопатогенеза врожденной косолапости указывает на то, что данный вопрос изучен недостаточно и требует дальнейшей разработки.

Клиническая картина. Дети с врожденной косолапостью имеют внутреннюю торсию и гипотрофию мышц голени. Патологически измененная стопа, как правило, шире и короче здоровой на 1–2 размера (рис. 1.42, 1.43). Пропорционально тяжести косолапости отмечается наличие вертикальной кожной складки по медиальной стороне стопы с переходом на подошву (рис. 1.44).

Клиническое обследование пациента должно включать в себя выявление патологических изменений со стороны спины (стигмы дизэмбриогенеза), неврологиче-

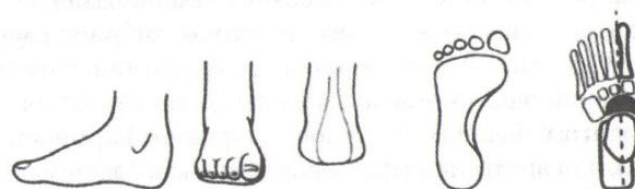


Рис. 1.42. Нормальная стопа (по K. Furuya, 1990)

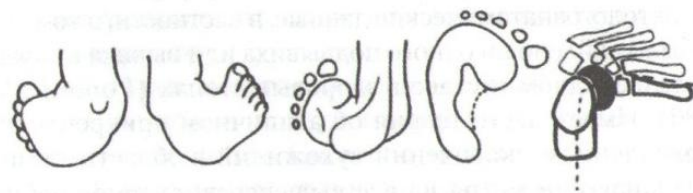


Рис. 1.43. Косолапость (по K. Furuya, 1990)



Рис. 1.44. Наличие вертикальной кожной складки по медиальной стороне стопы с переходом на подошву



Рис. 1.45. Рахизизис



Рис. 1.46. Дермальный синус



Рис. 1.47. Менингоградикулоцеле

ских отклонений и синдромов, зачастую проявляющихся синдромом миелодисплазии, в виде тяжелых деформаций позвоночника (рис. 1.45–1.47), грудной клетки, патологическими изменениями конечностей (врожденная косолапость). Деформациям стопы сопутствуют снижение объема голени в сравнении со здоровой стороной и укорочение конечности, внутренняя торсия большеберцовой кости. При осмотре необходимо определение мышечной силы и чувствительности, особенно передней и наружной групп. Необходимо учитывать степень и ригидность поражения. Наличие и глубину кожных складок, плотность мышц и их силу.

При тяжелой косолапости в патологический процесс вовлечены голеностопный сустав, подтаранный, предплюсневые суставы, что клинически проявляется эквинусом и варусом заднего отдела с аддукцией переднего отдела стопы.

Дополнительные методы обследования. Рентгенография стоп. Наиболее доступным методом обследования

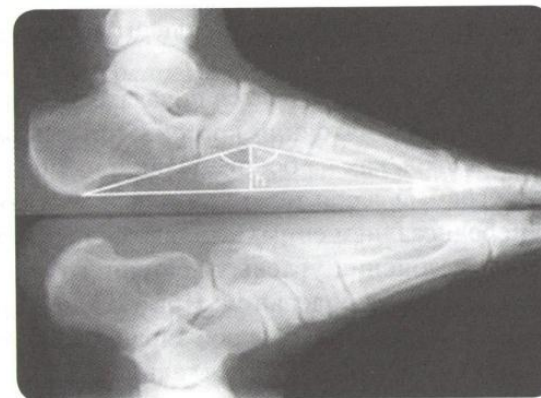


Рис. 1.48. Рентгенограмма здоровой стопы



Рис. 1.49. Рентгенограмма тяжелой врожденной косолапости у ребенка 7 лет

детей с врожденной косолапостью является рентгенография (рис. 1.48, 1.49).

Существуют всевозможные методики измерения углов и проведения рентгенографии стоп. В основном используют переднезаднюю и боковую проекции. Рентгенография может выполняться как в среднем положении, так и в положении максимально возможного тыльного или же подошвенного сгибания. При выполнении переднезадней рентгенографии необходимо выполнять максимально на-

ружную ротацию стопы, чтобы определить объем пассивной коррекции (Шевцов В.И., 2004).

Наиболее часто используются показатели углов между осями таранной и пяточной костей. Они в норме сходятся, образуя угол, как на боковой, так и на переднезадней рентгенограмме, а оси таранной и первой плюсневой костей на переднезаднем снимке являются параллельными. Степень отклонения угловых величин от нормы характеризует тяжесть заболевания. При тыльной флексии пораженной стопы продольные оси таранной и пяточной костей в боковой проекции параллельны. Рентгенографическими признаками определяется тяжесть торсионных изменений заднего отдела стопы. Углы между осями таранной и пяточной костей в боковой и переднезадней проекциях способствуют косвенному суждению о степени поражения.

Сумма двух таранно-пяточных углов в боковой и переднезадней проекциях должна составлять 50° или больше. В такой ситуации коррекция стопы считается удовлетворительной (Simons G.W., 1977).

Только при окостенении ладьевидной кости ортопед получает возможность оценить истинное соотношение в таранно-ладьевидном суставе. Соотношение в пяточно-кубовидном суставе можно оценить на переднезадней рентгенограмме (Miyagi N. et al., 1997).

У детей первых месяцев жизни при врожденной косолапости ядро окостенения таранной кости отличается от нормы. Последнее заострено и имеет недоразвитие переднелатеральной части головки, а также выпуклость и избыточный медиальный изгиб шейки. Ядро окостенения пяточной кости деформированной стопы с ростом ребенка меняет свою форму, а к году жизни происходит уплощение поддерживающего отростка вплоть до полного сглаживания (Захаров Е.С., 1995).

При исследовании костей заднего и среднего отделов стопы отмечается отставание развития ядер окостенения от нормальных величин (Волков С.Е., 1999).

Ультрасонография и триплексное сканирование при врожденной косолапости. Используя ультрасонографию, у детей с врожденной косолапостью можно определить изменения структуры передней и наружной групп мышц голени: отсутствие характерного мышечного рисунка, гиперэхогенные участки, утолщение межмышечных перегородок, неравномерное утолщение фасции голени по передней поверхности.

Триплексное сканирование показало, что при врожденной косолапости часто встречается нарушение кровоснабжения стопы. Тыльная артерия стопы отсутствует или недоразвита в 45% случаев в сравнении с контрольной группой, у которой данная дисплазия встречается в 8%. При тяжелой косолапости дисплазия тыльной артерии стопы встречалась в 54%, а при легкой степени — в 20% (Янкакова О.М., Клычкова И.Ю., 2010).

Компьютерная томография и ядерно-магнитно-резонансное исследование при врожденной косолапости. Концепция понимания врожденной косолапости претерпела изменение с появлением компьютерной томографии и ядерно-магнитно-резонансной томографии. Результаты данных методов исследования подтверждают вышеуказанную патологическую анатомию костных и мягкотканых структур при косолапости. В настоящее время данные методики как скрининг не используются, а применяются только при атипичных формах заболевания, иногда для уточнения взаиморасположения костей стопы в пред- и послеоперационном периодах при наличии или подозрении на врожденные аномалии.

Применение магнитно-резонансной томографии (МРТ) показало ее высокую эффективность в оценке спинального дизрафизма. Возможности МРТ одновременно визуализировать спинной мозг и субарахноидальное пространство ставят ее на первое место среди методов неинвазивной диагностики пороков позвоночника и спинного мозга у детей (Коновалов А.Н. и соавт., 1997; Николаев С.Н. и соавт., 1999).

Консервативное лечение. Более двух тысячелетий назад Гиппократ лечил врожденную косолапость с помощью ручных манипуляций и наложения шин.

В 1838 г. Гуерин впервые сообщил об использовании гипса для фиксации стопы.

Как писал в 30-е годы прошлого столетия Шанц, а позднее Зацепин, наиболее физиологичным является метод ручной коррекции с закреплением достигнутого результата этапными гипсовыми повязками, основанный на постепенном растяжении тканей с внутренней стороны стопы.

За рубежом метод этапного гипсования в направлении противоположном деформации с одномоментным устранением всех компонентов известен как Kite, в отечественной практике — метод Зацепина, Виленского. Длительные (этап — до 4 месяцев) повторяющиеся периоды гипсования чередуются тепловыми физиопроцедурами, массажем, для удержания коррекции используются лонгеты. В дальнейшем применяются вкладные ортезы, сложная ортопедическая обувь.

В последние годы отечественные ортопеды обратили внимание на наиболее гуманный по отношению к ребенку безболезненный способ лечения косолапости, позволяющий добиться хороших результатов в кратчайшие сроки. Метод был разработан американским ортопедом Игнасио Понсети. Еще в 50-е годы XX в. И. Понсети пришел к выводу, что проведение операций при косолапости приводит к образованию грубых рубцов и неподвижности стопы. Кроме того, он отметил, что при операции нарушается порядок между связками стопы, что в дальнейшем не позволяет освободить подтаранный сустав для восстановления правильных соотношений в среднем отделе стопы. Поняв функциональную анатомию стопы, Понсети предложил новую технику гипсования (рис. 1.50), при которой связки ребенка могут быть максимально растянуты в необходимом направлении, не причинив боли. Затем в течение 5–7 дней образуется новый коллаген, который

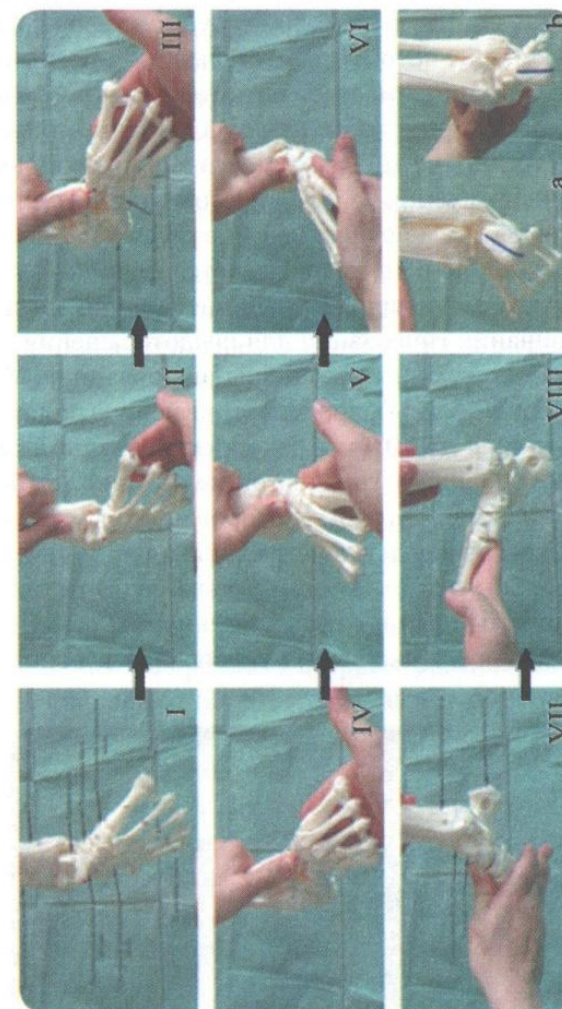


Рис. 1.50. Техника выполнения выведения стопы (по I. Ponseti)

в свою очередь позволяет провести следующие растяжения. Гипсования обязательно предварять мануальной коррекцией в течение нескольких минут. Лечение можно начинать с 5–7-дневного возраста (рис. 1.51). Последовательно исправляются кавус, затем варус, инверсия и аддукция одновременно, потому что суставы предплюсны тесно взаимосвязаны, при этом стопа ротируется вокруг головки таранной кости. Принципиальным является не допускать пронации стопы. При сохраняющейся эквинусной деформации для исправления подошвенного сгибания применяется тенотомия (полное подкожное пересечение ахиллова сухожилия), после чего накладывается гипс на 3–4 нед. Таким образом, вся коррекция занимает от 4 до 8 нед.

По окончании гипсования для предотвращения рецидива ребенок должен носить специализированную абдукционную шину (брейсы), предусматривающую положение стоп с абдукцией до 70° для откорректированной стопы и тыльным сгибанием в голеностопном суставе до $10\text{--}20^\circ$, при односторонней патологии здоровая стопа отводится на 40° . Фиксатор представляет собой планку с прикрепленными ботиночками, которые устанавливаются на расстоянии ширины плеч и с вышеупомянутым разворотом. Первые 3 мес. после окончания гипсования ребенку на-

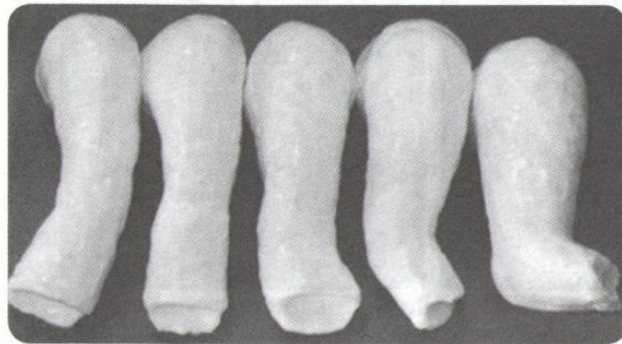


Рис. 1.51. Основные 5 этапов гипсовых повязок (по I. Ponceti)

значается 23-часовой режим ношения фиксатора, затем время сокращается до 13 ч/сут и позже только на ночной сон. Режим ношения брейсов у конкретного пациента может изменяться врачом в зависимости от клинической ситуации. Очень важно объяснить родителям важность соблюдения сроков ношения шины, первые недели без гипса целесообразны более частые осмотры для контроля за состоянием кожных покровов, правильности положения стоп. По данным И. Понсети, лишь у 6% детей, родители которых соблюдали режим ношения фиксатора, был отмечен рецидив. В случаях возникновения вторичной деформации применяется повторное гипсование, с целью возврата коррекции возможна повторная ахиллотомия в сроки более чем через 6 месяцев после первой, только при исправленном среднем отделе стопы. Известны случаи проведения тенотомии пяточного сухожилия в 9-ти и 12-летнем возрасте, основная масса приверженцев метода Понсети рекомендует выполнение процедуры до 2–4-летнего возраста. Мы имеем опыт проведения двусторонней ахиллотомии у ребенка 3,5 лет с отличным клиническим результатом, подтвержденным сонографически. В случае возникновения динамической супинации или как альтернатива ношению брейсов в возрасте ребенка после 2–4 лет (после появления на рентгенограмме зоны окостенения боковой клиновидной кости) показана операция по перемещению сухожилия передней большеберцовой мышцы к третьей клиновидной кости. После данной операции шина не используется.

Также как и у пациентов, ранее получавших лечение по другим методикам, в случае тяжелых рецидивов, не поддающихся вышеописанному лечению, возможно проведение различных релизов стопы, костно-пластических операций. Предварительно необходимо проконсультироваться с врачом-генетиком, поскольку при синдромальной форме врожденной косолапости (в частности, при артрогрипозе) в 30% может быть сочетание с синдромом

Фримена—Шелдона, в связи с которым имеется высокий риск развития злокачественной гипертермии. Последняя связана с применением ингаляционного наркоза, что может привести к летальному исходу, поскольку препарат, купирующий данное состояние, в нашей стране не сертифицирован.

Наш опыт использования метода И. Понсети полностью подтверждает данные отечественных и зарубежных специалистов.

Судить о полном излечении врожденной косолапости можно не ранее чем через 5 лет. Необходимо диспансерное наблюдение ортопеда.

1.3.3. Аномалии развития стопы

Нарушения формирования стопы как группа заболеваний занимают особую позицию среди врожденной патологии. При внешней простоте диагностики, вследствие зачастую поздно начатого лечения, результаты не всегда удовлетворяют пациента, когда он начинает ходить на порочно развитой стопе, что приобретает и выраженный социальный аспект.

В данном разделе мы приводим для рассмотрения специалистов следующие клинически значимые в амбулаторной практике наиболее часто встречающиеся аномалии развития стопы (врожденная косолапость отдельно рассмотрена в разделе 1.3.2):

- приведение передних отделов стоп (*metatarsus varus*, *metatarsus adductus*, вальгусно-приведенную стопу);
- врожденную плосковальгусную стопу;
- пяточную стопу;
- полидактилию, полифалангию;
- синдактилию;
- гипоплазию плюсневых костей.

Приведение передних отделов стоп. Среди аномалий развития передних отделов выделяют: варусную стопу (*metatarsus varus*), приведение переднего отдела стопы (*metatarsus adductus*) и вальгусно-приведенную «серпантинную» стопу.

Metatarsus varus. Передний отдел стопы (деформация в суставе Лисфранка) приведен, супинирован. Деформация ригидна, выведение стопы в центральное положение затруднено. Задний отдел не изменен, возможен полный объем тыльной флексии, что принципиально отличает патологию от врожденной косолапости при некотором внешнем сходстве.

Лечение необходимо начинать с первых месяцев жизни ребенка. Оно заключается в этапном гипсовании циркулярными повязками от дистальных фаланг до верхней трети бедра в направлении, противоположном деформации, с гиперкоррекцией. По окончании деформации возможно противорецидивное назначение отводящей шины-брейсов на несколько месяцев. С возрастом может потребоваться ношение антиварусной обуви. Консервативное лечение возможно до 4–5-летнего возраста. При поздней диагностике, неэффективности консервативного лечения, при сохраняющихся функциональных нарушениях показано решение вопроса об оперативном лечении — различные варианты костно-пластических операций.

Metatarsus adductus («серповидная стопа») (рис. 1.52).

Наружный контур стопы выпуклый, передний отдел приведен. Пассивная мануальная коррекция возможна вследствие пластичности стопы. В некоторых случаях, с возрастом, возможна спонтанная регрессия.

Лечение. При выраженной деформации или отсутствии положительной динамики при наблюдении эффективно этапное гипсование.

При остаточном приведении переднего отдела стопы с началом ходьбы ребенка, функциональных нарушениях показано ношение антиварусной обуви.

Вальгусно-приведенная стопа. При «серпантинной стопе» приведение плюсны сопровождается вальгусной деформацией заднего отдела (Z-образная деформация). Зачастую деформация плохо поддается коррекции. С раннего возраста показано гипсование этапными гипсовыми сапожками до достижения клинического эффекта. С началом



Рис. 1.52. Приведение переднего отдела стопы
(*pes metatarsus adductus*)

ходьбы ребенка хороший функциональный результат дает изготовление индивидуальных вкладных ортезов в обувь с одномоментной коррекцией аддукции переднего отдела и вальгусной деформации в подтаранном суставе. В нашей клинике разработана и успешно применяется технология изготовления индивидуальной ортопедической стельки для лечения плоско-вальгусных деформаций с приведением передних отделов стопы у детей (патент на полезную модель № 2007143226, приоритет от 23.11.2007). С возрастом, в тяжелых случаях, при неэффективности консервативных мероприятий, стойких жалобах на ограничение функции целесообразно хирургическое лечение.

Врожденная плосковальгусная стопа (вертикальная таранная кость) (*pes valgus convexus cong., talus verticalis*). Вертикальное положение таранной кости — аномалия развития стопы, клинически проявляющаяся в резко выраженной плосковальгусной деформации. Нередко является проявлением миелодисплазии, артрогрипоза, нейрофиброматоза, синдрома Марфана, сочетается с другими врожденными пороками. Клинически выявляется полное отсутствие нормального внутреннего продольного свода,

подошвенная поверхность выпукла, передний отдел повернут к тыльной поверхности, отведен и пронирован. Задний отдел стопы в эквинусном положении. При отсутствии лечения, с возрастом, пациенты испытывают трудности при ходьбе, ограничение функции прогрессирует, появляются стойкий болевой синдром, образуются мозоли подошвенной поверхности. *Рентгенографически* обнаруживают отвесное положение таранной кости, головка которой при резко выраженной деформации находится между ладьевидной костью и передней частью пяточной, находящейся в положении плантофлексии.

Тактика и метод лечения при врожденной плосковальгусной деформации стопы определяются выраженностью и ригидностью деформации, возрастом пациента. Мероприятия целесообразно начинать с первых недель жизни ребенка. Применяется этапное гипсование циркулярными повязками, аналогичное используемому при врожденной косолапости, но с коррекцией в противоположных направлениях. Передовым способом лечения является метод М. Dobbs, заключающийся в последовательности манипуляций, «противоположных» методике I. Ponseti, остеосинтез, противорецидивное ношение центрирующей стопу шины. При начале ходьбы, для коррекции деформации и рационального распределения нагрузки по стопе, показано изготовление индивидуальных вкладных ортезов в обувь с жестким внутренним берцем. Консервативные методы включают в себя массаж, лечебную физкультуру. Из физиотерапевтических применяют тепловые процедуры, СМТ на внутреннюю группу мышц голени.

Определение необходимости оперативной коррекции, тип и показания к нему определяют индивидуально в возрасте свыше 3 лет.

Врожденная пяточная стопа (*pes calcaneus cong.*). Врожденная пяточная стопа — позиционная деформация, обусловлена внутриутробным положением плода. При осмотре стопа стойко разогнута к тылу. В некоторых случаях тыльная поверхность лежит на передней поверхности

голени. Подошва обращена в вальгусном или варусном направлении. Бывает плоской или слегка выпуклой.

Обратимая в первые недели жизни деформация специального лечения не требует. Для скорейшего придания физиологического положения стопе возможно рекомендовать родителям щадящую пассивную гимнастику, массаж, бинтование с прокладкой тканевого шарика-пелота между тылом стопы и голенью.

Полидактилия, полифалангия. *Полидактилия* является одним из наиболее частых врожденных пороков стопы (рис. 1.53). Частота встречаемости до 1:700 новорожденных. Анатомический дефект, приводя к стойким функциональным нарушениям, значительно усложняет выбор обуви, негативно влияет на развитие и социализацию ребенка, являясь выраженным косметическим недостатком.

При полидактилии стопы показано хирургическое лечение в возрасте 9–12 мес., как правило, возможна амбулаторная операция в однодневном стационаре. Рентгенографическое исследование для уточнения диагноза и определения характера и объема оперативного вмешательства проводится во втором полугодии жизни ребенка.



Рис. 1.53. Полидактилия — шестипалость обеих стоп

Рудименты пальцев — кожные «подвески» подлежат удалению в амбулаторных условиях в первые месяцы жизни ребенка.

Полифалангия стопы — аномалия развития, характеризующаяся наличием дополнительных (одной или нескольких) фаланг пальцев. Ногтевая пластина может быть общей с разделительной бороздой посередине или принадлежать каждой фаланге.

При нарушении функции стопы или по косметическим показаниям показано удаление добавочных фаланг в возрасте старше 9 мес.

Синдактилия. Синдактилия стопы — часто встречающийся в амбулаторной практике порок развития, обусловленный внутриутробным неразъединением фаланг пальцев. По аналогии с кистью может быть мягкотканной (рис. 1.54) и костной, тотальной и базальной, синдактилией и полисиндактилией (более двух пальцев).

При *синдактилии* стопы целесообразно определять тактику в каждом конкретном случае, так при выраженном нарушении функции переднего отдела стопы при полисиндактилии, костной форме, а также настойчивом желании родителей пациента возможно ставить вопрос об



Рис. 1.54. Мягкотканная форма синдактилии I–II пальцев стопы

оперативном лечении. В случае жалоб ребенка на дискомфорт и болевые ощущения в стопе вследствие перегрузки определенных отделов целесообразно начинать лечебные мероприятия с изготовления индивидуальных вкладных ортезов с выкладкой поперечного свода. При базальных формах кожной синдактилии оперативная коррекция может быть выполнена только с косметической целью. В случае сочетанного порока развития показания к хирургическому лечению и объем определяются индивидуально.

Гипоплазия плюсневых костей. Аномалия развития стопы, встречается одно- и двусторонняя локализация. Клинически проявляет себя укорочением плюсневой кости, при этом одноименные фаланги, как правило, также гипоплазированы (рис. 1.55).

Детям с данной патологией необходим тщательный подбор рациональной обуви для предотвращения мацерации, вторичных изменений фаланг гипоплазированного луча стопы.

Лечение. Заключается в аппаратном удлинении плюсневой кости.



Рис. 1.55. Гипоплазия IV плюсневых костей. Вальгусные стопы

1.4. Парциальный гигантизм*

Парциальный гигантизм — аномалия, характеризующаяся прогрессирующим опережающим ростом части тела (конечности, стопы, кисти, пальцев — **макродактилия**) и избыточным развитием подкожно-жировой клетчатки.

Сложное в лечении заболевание, прогрессирующее с рождения до окончания роста, сопровождается выраженными косметическими нарушениями и функциональным дефектом, тем более выраженным, чем большая часть конечности вовлечена в процесс. Может сочетаться с аномалиями, дисплазиями сосудов (рис. 1.56).

Выделено два типа кровоснабжения пораженной области при данной патологии: гипопластический, сопровождающийся обеднением сосудистого снабжения и гиперпластический с усиленной васкуляризацией (Поляев Ю.А. и соавт., 1993), что необходимо учитывать при выборе метода лечения, в чем большую помощь оказывает ангиография.



Рис. 1.56. Парциальный гигантизм, капиллярная дисплазия правой стопы у ребенка 2 лет

* А.О. Домарёв.

Лечение многоэтапное оперативное, различные варианты ампутаций, сопровождающихся удалением избыточной жировой ткани, сегментарных резекций. Начинается при появлении функциональных нарушений, обычно в 2–3 года.

1.5. Амниотическая болезнь*

Под наименованием амниотическая болезнь, по Омбрдану, объединяют ряд аномалий: амниотические борозды (перетяжки), амниотические ампутации, амниотические синдактилии и амниотические пятна (втяжения). Данные виды патологии могут встречаться изолированно или сочетанно. Объединяет их этиологический момент — образование внутриматочных симонартовых тяжей вследствие амнионита. Амниотическая болезнь часто сопровождается дефектами предплечья, плеча, стопы, голени или бедра. Сочетается с различными врожденными деформациями конечностей (косорукость, косолапость и т.п.) (рис. 1.57).

Амниотические ампутации фаланг, пальцев, конечностей (рис. 1.58) требуют реабилитационных мероприятий и с ростом ребенка, в зависимости от уровня, протезирования.

Амниотические синдактилии встречаются на кистях и стопах. Сочетаются с ампутациями, перетяжками, гипоплазией. Как правило, с возрастом ребенка усиливается деформация. Лечение оперативное, которое целесообразно проводить в несколько этапов: 1) паллиативный — в раннем возрасте; 2) профилактика вторичных деформаций; 3) реконструктивный этап.

Амниотические перетяжки (борозды) чаще располагаются в области средних и нижних отделов предплечий, голеней, средних фаланг. Встречаются одиночными или множественными, дистальные отделы конечности могут быть гипоплазированы (рис. 1.59). Возможно расстройство чувствительности пальцев по типу парадоксальной.

* А.О. Домарёв.

Степень поражения разнообразна — от некруговых поверхностных тяжей, не вызывающих трофических и функциональных нарушений, до глубоких циркулярных перетяжек, достигающих кости. При тяжелых поражениях выражен лимфостаз в дистальном сегменте, трофические нарушения (см. рис. 1.57).



Рис. 1.57. Глубокая циркулярная амниотическая перетяжка голени в сочетании с врожденной косолапостью



Рис. 1.58. Амниотические ампутации пальцев кисти



Рис. 1.59. Амниотические перетяжки пальцев кисти с выраженной гипоплазией

детьми с циркулярными амниотическими перетяжками из-за высокого риска развития трофических нарушений в нижележащих отделах конечности.

Лечение циркулярных перетяжек, вызывающих расстройство питания конечности, необходимо проводить как можно раньше в первые месяцы жизни ребенка. Неполные или поверхностные тяжи требуют лечения в случае, если вызывают деформации с ростом ребенка или по косметическим показаниям.

Амниотические пятна (стяжения) могут сочетаться с деформациями, врожденными ложными суставами подлежащего отдела конечности. Изолированно лечения не требуют.

Необходимо пристальное диспансерное наблюдение за

ГЛАВА 2

ОСТЕОХОНДРОПАТИИ

О.Ю. Литенецкая

Остеохондропатии (асептические остеохондронекрозы) — самостоятельный вид дегенеративно-некротического процесса в эпифизах и апофизах, губчатых отделах костей, сопровождающегося в большинстве случаев последовательной сменой некроза, рассасывания или отторжения пораженных участков кости и последующего восстановления костной структуры. Вовлечение в патологический процесс суставного хряща приводит к нарушению функций сустава.

Этиология остеохондропатий до настоящего времени неясна. В основе болезни лежит асептический некроз губчатой кости. Принято считать данный процесс результатом действия многих патологических факторов: макро- и микротравмы, повышенной механической нагрузки, нарушений обмена, сосудистых и нейротрофических расстройств. Непосредственной причиной некроза считают нарушение кровообращения кости вследствие механических повреждений сосудов, тромбозов, облитерации или длительного стойкого спазма.

Различают четыре группы остеохондропатий.

1. Остеохондропатии эпифизарных концов трубчатых костей:

- головки бедренной кости (болезнь Легга—Кальве—Пертеса);
 - головок II—III плюсневых костей (болезнь Келера II).
2. Остеохондропатии коротких губчатых костей:
- ладьевидной кости стопы (болезнь Келера I);
 - надколенника (болезнь Ларсена);
 - тела позвонка (болезнь Кальве);
 - полулунной кости кисти (болезнь Кинбека).
3. Остеохондропатии апофизов:
- бугристости большеберцовой кости (болезнь Осгуда—Шляттера);
 - апофизов позвонков (болезнь Шойерманна—Мау);
 - бугра пяточной кости (болезнь Гаглунда—Шинца).
4. Частичные клиновидные остеоохондропатии суставных поверхностей:
- мыщелков бедренной кости (болезнь Кёнига);
 - головчатого возвышения плечевой кости (болезнь Паннера).

Процесс в большинстве случаев развивается медленно, протекает хронически и доброкачественно, несмотря на значительные деструктивные изменения в кости. Атрофия мышц выражена умеренно. Выраженных патологических изменений в анализах крови не бывает.

2.1. Болезнь Легга—Кальве—Пертеса

Заболевание описано A. Legg, J. Calve и G. Perthes в 1910 г. У детей до 5 лет заболевание обычно не встречается, наиболее часто возникает в возрасте 5–10 лет, преимущественно у мальчиков. Процесс в основном односторонний.

Клиническая картина. Первые клинические симптомы заболевания нехарактерны, непостоянны и слабо выражены, что приводит к поздней диагностике:

- Появляется хромота, быстро исчезающая при разгрузке конечности.
- Умеренные боли в пораженном суставе нередко иррадируют в область коленного сустава.

- Боли не носят острого характера, обычно возникают днем или вечером после длительной нагрузки на сустав.
- Незначительная атрофия мышц бедра и ягодичной области.
- Ограничение отведения бедра, внутренней ротации.
- При уменьшении нагрузки на больной сустав все симптомы болезни могут исчезнуть, но при возобновлении опорной функции появляются вновь.
- Пальпация тазобедренного сустава болезненна.
- Длина конечности, как правило, не изменена, но может возникнуть небольшое ее укорочение или удлинение вследствие угнетения либо раздражения росткового хряща.

Диагностика. Клиническая картина болезни Легга—Кальве—Пертеса непатогномонична, поэтому решающую роль в диагностике играет рентгенография тазобедренных суставов. Процесс характеризуется определенной последовательностью развивающихся морфологических изменений, происходящих в головке бедренной кости, в связи с чем различают пять рентгенологических стадий процесса (С.А. Рейнберг).

I стадия — начальная. Рентгенологически характеризуется остеопорозом головки и шейки бедренной кости, расширением суставной щели, появлением узкой полоски просветления под куполом головки. Это соответствует течению очагового некроза губчатого вещества без вовлечения в процесс хрящевого покрова головки бедренной кости. В конце I стадии в параэпифизарной зоне шейки бедренной кости могут выявляться кистевидные просветления. Шейка укорачивается, становится шире. Первая стадия продолжается до 6 мес. (рис. 2.1).

II стадия — импрессионного перелома. Некротические костные балки, теряя прочность под влиянием нагрузки, надламываются и импрессируются. Рентгенологически в этой стадии тень эпифиза уплотняется, структура его



Рис. 2.1. I стадия болезни Пертеса. Рентгенограмма

утрачивается, а высота снижается, суставная щель расширяется. Начиная с этой стадии диагностика не представляет затруднений. Вторая стадия продолжается от 3 до 6–8 мес. (рис. 2.2).

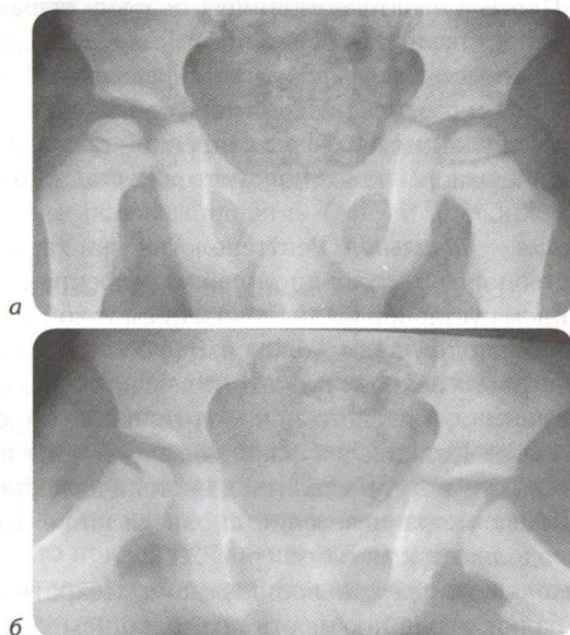


Рис. 2.2. II стадия болезни Пертеса. Рентгенограмма в прямой проекции (а) и по Лауэнштейну (б)

III стадия — фрагментации головки бедренной кости. Некротические массы постепенно лизируются. Сохраняющиеся островки однородного некроза окружены вновь образованной соединительной тканью и хрящом, рентгенологически напоминают секвестры (фрагменты). Головка бедренной кости подвергается дальнейшему уплощению, суставная щель становится шире. Щель эпифизарного хряща расширяется, контуры ее извилистые и рыхлые. Шейка бедренной кости утолщается вследствие периостальных наслоений и укорачивается. В тяжелых случаях в субхондральных отделах шейки выявляют очаги разрежения. Соответственно деформации головки бедренной кости из-

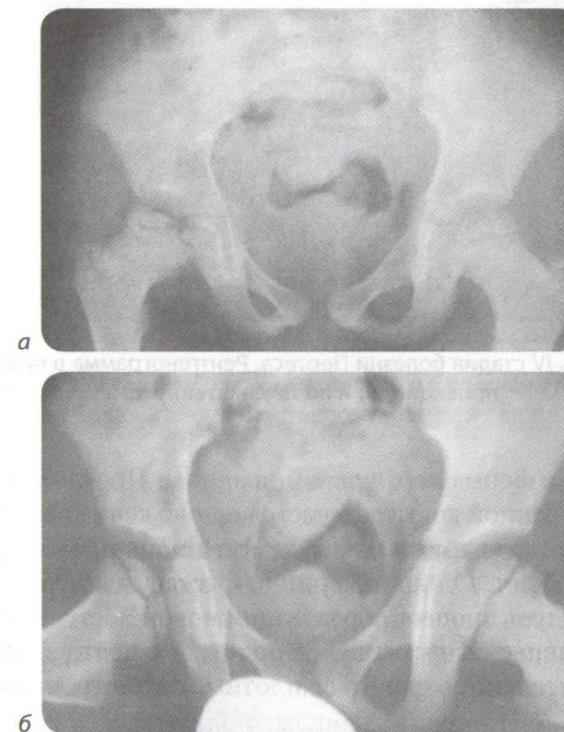


Рис. 2.3. III стадия болезни Пертеса. Рентгенограмма в прямой проекции (а) и по Лауэнштейну (б)

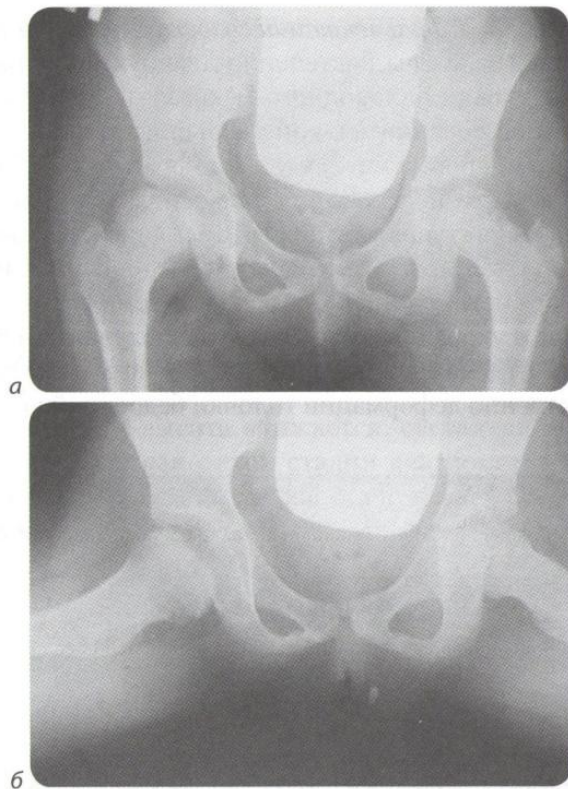


Рис. 2.4. IV стадия болезни Пертеса. Рентгенограмма в прямой проекции (а) и по Лауэнштейну (б)

меняется и форма вертлужной впадины. Проксимальный конец бедренной кости смещается в положение небольшого подвывиха кнаружи и кверху. Эта стадия продолжается от 1 до 1,5 лет. Одновременно за рассасыванием старой кости следует процесс образования новой кости, который идет активнее с внутренней стороны, а в центре головки могут длительно сохраняться плотные секвестроподобные тени (рис. 2.3).

IV стадия — репарации и реконструкции (восстановления) костного вещества. Структура головки долгое время

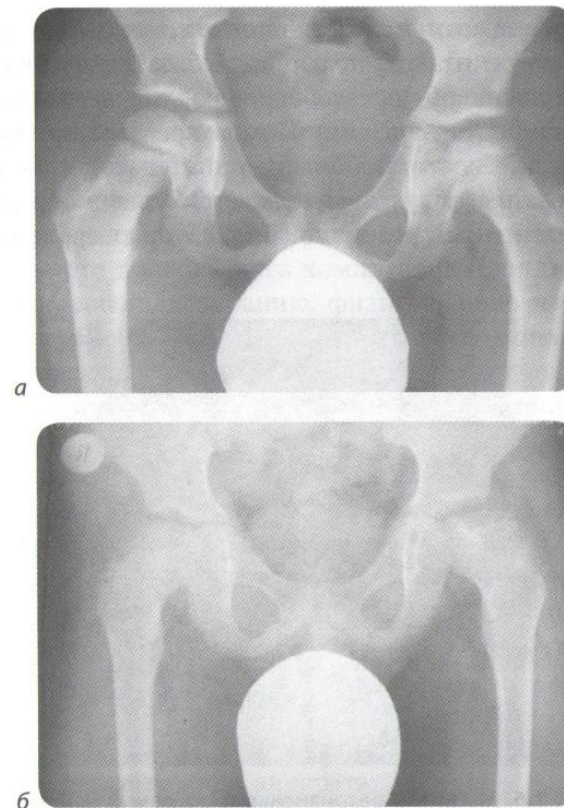


Рис. 2.5. V стадия болезни Пертеса (а и б пояснены в тексте). Рентгенограмма

остается неравномерной, постепенно приобретая нормальный губчатый рисунок. Форма головки не восстанавливается, деформация сохраняется на всю жизнь (рис. 2.4).

V стадия — последствий (исход). Характеризуется вторичной деформацией головки бедренной кости и суставной впадины (рис. 2.5, а). Худший исход стадии — деформирующий артроз в виде выраженного склероза, краевых костных разрастаний, сужения суставной щели, что приводит к ограничению функций сустава и болевому синдрому в отдаленные сроки (см. рис. 2.5, б).

Рентгенологический метод диагностики остеохондропатии считают решающим. Обязательно проводят рентгенографию обоих тазобедренных суставов в прямой проекции и по Лауэнштейну. Помимо рентгенологического метода диагностики, большую помощь при постановке диагноза имеет компьютерная томография (рис. 2.6), ядерно-магнитный резонанс (рис. 2.7) и спиральная томография.

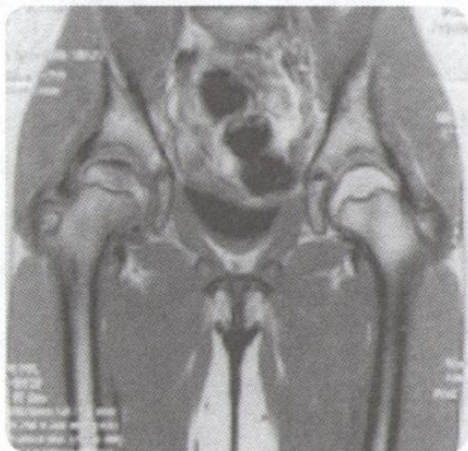


Рис. 2.6. Магнитно-резонансная томограмма болезни Пертеса справа

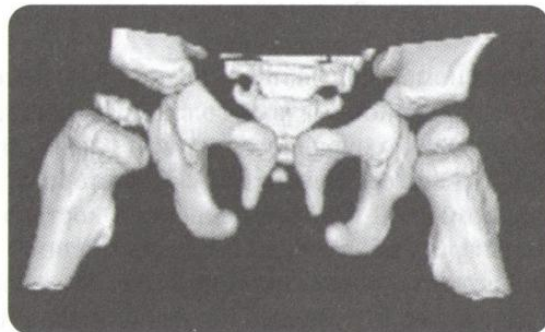


Рис. 2.7. Компьютерная томограмма болезни Пертеса справа. Трехмерная реконструкция изображения

Дифференциальная диагностика. Дифференциальную диагностику в ранних стадиях болезни проводят с кокситом специфической и неспецифической этиологии. Клиническое и лабораторное обследование позволяют исключить данные процессы. В части случаев целесообразно выполнить компьютерную томографию и радиоизотопное исследование тазобедренных суставов.

Лечение должно быть комплексным, включающим общеукрепляющую терапию, физиотерапию и лечебную физкультуру. В зависимости от стадии на момент постановки диагноза ребенок либо госпитализируется в срочном порядке в отделение травматологии и ортопедии (чем раньше поставлен диагноз, тем быстрее должно быть начато лечение), либо в реабилитационное отделение. После выписки из стационара основное наблюдение, рентгенологический и клинический контроль за течением заболевания осуществляется в условиях отделения амбулаторной ортопедии.

Консервативное лечение. Консервативный метод лечения признан ведущим. Принципы лечения остеохондропатий:

- исключение нагрузки на пораженный сегмент опорно-двигательного аппарата;
- стимуляция процессов репарации кости в зоне некроза;
- устранение последствий заболевания (реабилитация).

Исключение физической нагрузки на пораженную конечность назначают с момента установления диагноза в любой стадии заболевания (исключая исход), за счет постельного режима, иммобилизации с помощью вытяжения, хождения с помощью костылей. Медикаментозное и физиотерапевтическое лечение направлено на улучшение микроциркуляции в области остеонекроза для активизации репаративной регенерации. Хорошие результаты при консервативном лечении остеохондропатий получены при использовании метода биоадекватной электромагнит-

ной стимуляции репаративной регенерации (аппарат «Каскад»).

Нагрузку на конечность без костылей в первый год после окончания лечения увеличивают постепенно, полностью исключая прыжки, переходы на большие расстояния, подъем тяжести, приседания. В это время рационально использовать прогулки на велосипеде, плавание. В дальнейшем пациентам, перенесшим болезнь Пертеса, необходимо избегать чрезмерных нагрузок на сустав, систематически проводить гимнастику, преимущественно лежа, полностью исключая приседания. Эти меры необходимы для предупреждения развития раннего деформирующего артроза в тазобедренном суставе.

Медикаментозные средства в комплексном лечении болезни Пертеса занимают важное место, обеспечивая прежде всего нормализацию кровообращения в пораженной конечности, стимулирование процессов рассасывания и регенерации. Учитывая преобладание спастического типа кровообращения, в качестве сосудорасширяющих средств используют никотиновую и аскорбиновую кислоту, но-шпу и др. Поэтому со II по V стадии следует применять указанные средства, чередуя их и делая перерывы на 1–1,5 мес. На протяжении всего периода лечения детям дают комплексы витаминов, проводят курсы инъекций витамина В₁₂, который, являясь неврогенным стимулятором, способствует нормализации и вегетативно-сосудистых функций; применяют парафин, озокерит, тепловые ванны.

Оперативное лечение дополняет консервативное. Его проводят для достижения следующих целей: стимуляция регенеративных процессов при замедленной репарации (остеоперфорация, туннелизация, биологическая стимуляция), коррекция оси конечности и формы сегментов — восстановление нормальной биомеханики пораженного сустава; ликвидация последствий заболевания.

Прогноз. Продолжительность болезни Пертеса (первые четыре стадии) от 3 до 7 лет. Раннее и правильное

лечение позволяет сократить эти сроки до 1,5–2,5 лет и дает несравненно лучшие функциональные результаты.

2.2. Болезнь Келера I

Заболевание впервые описано А. Kohler в 1908 г. Остеохондропатия ладьевидной кости стопы чаще развивается в возрасте 3–7 лет, обычно с одной стороны.

Клиническая картина типична:

- на тыльной поверхности медиального отдела стопы без видимой причины появляются припухлость и болезненность;
- ребенок начинает прихрамывать;
- пальпация области ладьевидной кости болезненна.

При рентгенографии (обязательно выполняют снимки обеих конечностей) ладьевидная кость уплощена в сагиттальной плоскости, ее структура либо однородно уплотнена, либо неравномерна вследствие фрагментации (рис. 2.8).

Требуется только амбулаторного лечения.



Рис. 2.8. Болезнь Келлера I справа. Рентгенограмма

2.3. Болезнь Келера II

Заболевание описано А. Kohler в 1920 г. и названо его именем.

Асептический некроз головки плюсневой кости, точно повторяющий все стадии болезни Пертеса. Заболевание типично для девочек 13–16 лет. Обычно процесс поражает II плюсневую кость (рис. 2.9), реже III. Возможно двустороннее заболевание. Необходимо амбулаторное лечение.



Рис. 2.9. Болезнь Келера II. Рентгенограмма

Клиническая картина. Клинические проявления остеохондропатии плюсневой кости характерны:

- Заболевание начинается со слабых болей в переднем отделе стопы, вызывающих небольшую хромоту.
- Боль усиливается при тыльном сгибании стопы и пальпации в проекции пораженной головки плюсневой кости.
- Может возникнуть болезненная припухлость.

Рентгенологическая картина характерна: головка плюсневой кости уплощена, на фоне разрежения видны плотные островки с четкими неровными контурами. Дистальный метадиафиз кости утолщен за счет периостальных наслоений, суставная щель расширена.

Лечение заключается в разгрузке стопы с помощью стельки с выкладкой поперечного свода, ограничении движений. Проводят физиотерапевтическое лечение с помощью электромагнитной стимуляции на аппарате «Каскад» по 12 процедур.

Из остеохондропатий других губчатых костей сравнительно часто встречаются поражение таранной кости и надколенника. Рентгенологическая картина также характерна, поэтому затруднений в диагностике не возникает.

2.4. Болезнь Кальве

Болезнь Кальве (впервые описана J. Calve в 1925 г.) — деструктивный процесс в области тел позвонков. Наблюдается у детей возрасте от 2 до 15 лет, наиболее часто — в 4–7 лет.

Клиническая картина:

- без видимой причины появляется умеренная боль в ограниченном участке спины с преимущественной локализацией в грудном отделе, иногда с иррадиацией в стороны;
- у ребенка появляются чувство быстрой утомляемости, склонность к малоподвижным играм;
- при осмотре отмечают выстояние остистого отростка и даже угловой кифоз, чувствительный или болезненный при пальпации;
- заболевание развивается в течение 2–3 мес.;
- повышения температуры тела, изменений со стороны крови не бывает.

Диагностика. На рентгенограмме, особенно в боковой проекции, выявляют равномерное сплющивание тела одного позвонка сверху вниз от половины до $\frac{1}{4}$ нормальной высоты с уплотнением тени позвонка и одновременно

расширением межпозвонковых дисков, чаще умеренный угловой кифоз. Необходима дифференциация от туберкулезного спондилита, травматического спондилита (болезнь Кюммеля), врожденной платиспондии (рис. 2.10).



Рис. 2.10. Болезнь Кальве. Рентгенограмма

Лечение. Необходим длительный постельный режим, при выраженной деформации — пребывание в стационаре в гипсовой кровати в комплексе с массажем, лечебной гимнастикой и бальнеофизиопроцедурами. При склонности к восстановлению структуры тела позвонка возможно перевести ребенка в вертикальное положение, а следовательно, на долечивание в амбулаторных условиях, используя съемный ортопедический корсет. Восстановительный период длительный — от 4 до 8 лет. Течение заболевания отличается относительной доброкачественностью.

2.5. Болезнь Осгуд—Шляттера

Болезнь Осгуда—Шляттера (впервые описана в 1903 г.) — остеохондропатия бугристости большеберцовой кости.

Заболевание чаще встречаются у мальчиков-подростков в возрасте 10–16 лет, увлекающихся спортом, особенно игрой в футбол.

Клиническая картина и диагностика. Клинические признаки заболевания четкие, определяются легко, поэтому диагностика не затруднена:

- Первоначально появляется болезненная припухлость в области бугристости большеберцовой кости.
- Боль усиливается после физической нагрузки, при полном сгибании и разгибании коленного сустава, опоре на колено и пальпации.
- Поражение бывает двусторонним чаще, чем при других формах остеохондропатий.
- Общее состояние больных не страдает, гипертермии нет, воспалительных изменений в анализе крови нет.

При рентгенографии выраженность изменений зависит от стадии заболевания: четко заметна фрагментация хоботкового выроста эпифиза, определяются добавочные тени, в поздних стадиях происходят перестройка и восстановление структуры бугристости большеберцовой кости (рис. 2.11).

Лечение. Проходит в амбулаторных условиях. Показаны ограничение двигательной активности, освобождение от занятий спортом не менее чем на 6 мес.; проводят физиотерапевтическое лечение (тепловые процедуры — ванны, озокерит; электрофорез с прокаинам и затем с йодидом калия и хлоридом кальция). Проводят физиотерапевтическое лечение

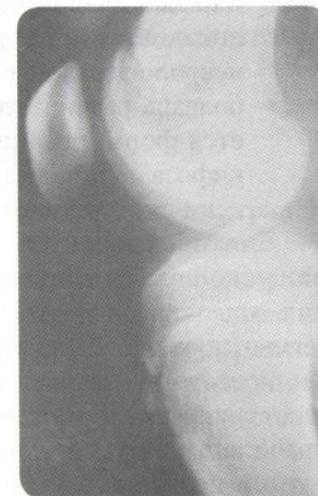


Рис. 2.11. Болезнь Осгуд—Шляттера. Рентгенограмма

с помощью электромагнитной стимуляции на аппарате «Каскад» по 12 процедур.

Оперативное лечение показано в исключительных случаях по строгим показаниям.

2.6. Болезнь Шойермана—May

Остеохондропатия апофизов тел позвонков проявляется у девочек в возрасте 12–14 лет, у мальчиков — 13–16 лет. Мальчики болевают в 3–4 раза чаще. Типичная локализация в грудном отделе, реже в пояснично-грудном и поясничном отделах позвоночника.

Клиническая картина:

- дети жалуются на умеренную боль и чувство быстрого утомления мышц спины;
- в нижнегрудном отделе позвоночника постепенно развиваются дугообразное искривление кзади без проявления сколиоза, одновременно уплощение груди, отставание лопаток от спины;
- нередко определяется болезненность при перкуссии и надавливании на остистые отростки с типичной локализацией на уровне VII–X грудных позвонков; неврологические симптомы отсутствуют;
- болезнь развивается в течение 1–1,5 лет, завершается формированием ригидного фиксированного кифоза с компенсаторным лордозом шейного и поясничного отделов позвоночника.

Диагностика. При рентгенологическом исследовании установлены три стадии: в I стадии апофизарная линия, отделяющая треугольные тени апофиза, разрыхлена, сегментирована; II стадия характеризуется деформацией тел позвонков, вдавлением апофизов в передний отдел тел, структурный рисунок тел позвонков становится неправильным; в III стадии определяют слияние апофиза с телом позвонка и кифоз, передние углы тел позвонков заострены и вытянуты, развиваются элементы обезображивающего спондилеза (рис. 2.12).

Дифференциальная диагностика. Остеохондропатии следует дифференцировать прежде всего с другими, клинически и рентгенологически сходными процессами. К ним относятся фиксированная круглая спина Линдемманна, врожденный фиброз дисков Гюнтца, первичный юношеский остеохондроз, системный остеопороз.

Фиксированная круглая спина описана Линдемманом в 1931 г. Для нее характерна различно выраженная клиновидная деформация тел позвонков в двух плоскостях без дорсовентрального удлинения позвонков. Замыкательные пластинки, как правило, не изменены.

Лечение проводят в амбулаторных условиях и условиях реабилитационного отделения. Рекомендуют массаж, лечебную гимнастику.

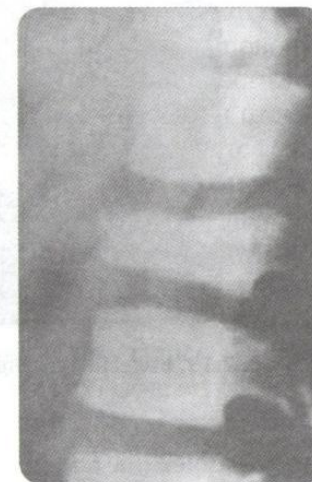


Рис. 2.12. Болезнь Шойермана—May. Рентгенограмма

2.7. Болезнь Гяглунда—Шинца

Болезнь Гяглунда—Шинца — остеоохондропатия бугра пяточной кости. Встречается у детей в возрасте от 7 до 14 лет.

Клиническая картина и диагностика. Боль в области пяточного бугра при пальпации, усиливающаяся во время и после физической нагрузки. Рентгенография является ведущим методом в диагностике: у детей пяточный бугор в норме имеет различное количество ядер окостенения, поэтому необходима сравнительная рентгенограмма пяточных бугров обеих стоп (рис. 2.13).

Лечение консервативное. Показаны ограничение двигательной активности, освобождение от занятий спортом

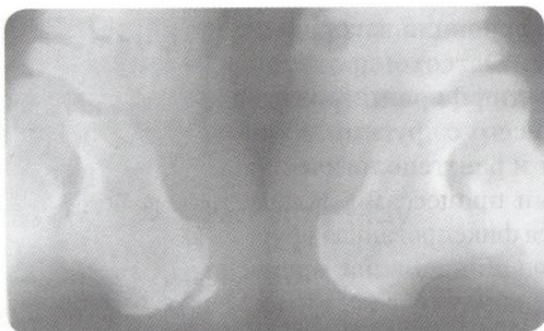


Рис. 2.13. Болезнь Гяглунда—Шинца справа. Рентгенограмма

не менее чем на 6 мес.; проводят физиотерапевтическое лечение (электромагнитная стимуляция на аппарате «Каскад»). Необходима разгрузка пяточной кости в ортопедической обуви с помощью формирования свода.

Излечение наступает через 1–2 года.

2.8. Болезнь Кёнига

Данный вид асептического некроза впервые изучен и описан Ф. Кoenig (1887). В настоящее время название «болезнь Кёнига» закрепилось за частичной клиновидной остеохондропатией внутреннего мыщелка бедренной кости.

Этиология. В основе заболевания лежит асептической субхондральный некроз костной ткани невоспалительного характера. Болезнь Кёнига обычно наблюдают у подростков и юношей в возрасте 12–18 лет, хорошо развитых физически, занимающихся спортом. У девочек заболевание встречается реже. Процесс начинается незаметно с появления непостоянных болей в коленном суставе, его припухлости с ограничением объема движений. Клиническая картина может в начальных стадиях напоминать течение хронического синовита.

Рентгенологическая картина позволяет выделить четыре основные стадии заболевания.

I стадия — диссекции, которые характеризуются появлением полосы просветления (резорбции) в поверхностном слое медиального мыщелка бедренной кости.

II стадия — секвестрации — в субхондральном отделе медиального мыщелка бедренной кости определяется очаг разрежения — костное ложе, в котором находится секвестроподобное тело, имеющее вид бесструктурной однородной тени с гладкими контурами. Как правило, в результате незначительной травмы нарушается целостность хрящевой пластины над зоной некроза, и секвестроподобное тело выпадает в полость коленного сустава, превращаясь в суставную мышь (свободный костно-хрящевой фрагмент).

III стадия — для данной стадии заболевания характерна блокада сустава, сопровождающаяся резкой болью. На рентгенограммах при этом определяются краевой очаг разрежения в типичном месте (ниша) и внутрисуставное тело, которое может локализоваться в любом отделе сустава.

IV стадия заболевания — исхода — характеризуется различной степенью выраженности деформирующего артроза коленного сустава (рис. 2.14).

В комплексную диагностическую программу при болезни Кёнига необходимо включать артроскопию полости



Рис. 2.14. Болезнь Кёнига. 3D-реконструкция компьютерной томограммы коленного сустава в костном режиме

коленного сустава, которая позволяет как производить раннюю диагностику патологического процесса по характеру изменения суставного хряща в стадиях, не имеющих рентгенологических проявлений заболевания, так и дифференцировать рентгенологически сходные стадии заболевания по состоянию хрящевой пластины над зоной асептического некроза.

Лечение. Начинают лечение, как правило, в отделении травматологии и ортопедии, с последующим ведением в амбулаторных условиях. Консервативные методы лечения (разгрузка и физиотерапия) эффективны в ранних стадиях заболевания, когда секвестральное тело не теряет связь со своим ложем, постепенно перестраивается, и ниша заполняется нормальной костной тканью.

Оперативное лечение (остеоперфорация по Беку, биологическая стимуляция костными гетеротрансплантатами) способствует стимуляции процесса репаративной регенерации в зоне некроза. В стадии суставной мыши с помощью артроскопической техники производят удаление костно-хрящевых фрагментов из полости сустава.

Частичные клиновидные остеохондропатии других локализаций — головки плечевой кости (болезнь Хасса), головчатого возвышения плечевой кости (болезнь Паннера), таранной кости (болезнь Дизца) — характеризуются такими же клиническими и рентгенологическими проявлениями, что и болезнь Кёнига.

ГЛАВА 3

СОСТОЯНИЯ ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННОГО МЕТАЭПИФИЗАРНОГО ОСТЕОМИЕЛИТА

А.О. Домарёв

Острый гематогенный метаэпифизарный остеомиелит у детей первых месяцев жизни, как правило, протекает с вовлечением в воспалительный процесс прилежащих крупных суставов. Несвоевременная диагностика и неадекватное лечение данной патологии может послужить причиной генерализации воспалительного процесса и приводит к тяжелой инвалидизации ребенка с ранних сроков от начала заболевания.

Вследствие совершенствования современных методов диагностики и лечения за последние 10 лет практически не наблюдается летальных случаев у новорожденных с острым гематогенным остеомиелитом. Несмотря на это процент детей, требующих дальнейшего ортопедического лечения исходов заболевания, остается высоким — до 90,1% (Чочиев Г.М., 1996; Соколовский А.М., 1997; Шихабудинова П.А., 1999; Коптева Е.В., 2006).

Отмечено, что наиболее часто ортопедические последствия метаэпифизарного остеомиелита различных локализаций, в том числе и бедренной кости, проявляются и становятся клинически значимыми в возрасте 3–14 лет. Инвалидизация у таких больных составляет 25–33% (Лапиров С.Б., 1997; Цуман В.Г., 2001). Несомненно, по выпи-

ске из стационара все дети раннего возраста, перенесшие метаэпифизарный остеомиелит, должны быть направлены для катамнестического наблюдения и лечения к детскому ортопеду.

К последствиям гематогенного остеомиелита относятся следующие патологические состояния: патологические вывихи, контрактуры и анкилозы суставов, деформации, укорочения и удлинения костей (рис. 3.1). Наибольшее клиническое, а впоследствии и социальное значение имеют ортопедические последствия при локализации воспалительного очага в проксимальном и дистальном метаэпифизарных отделах бедренной кости. Среди всех пациентов с ортопедической патологией после перенесенного остеомиелита бедренной кости у 56–71% детей заболевание протекало в первые месяцы жизни (Неизвестных Е.А., 1993; Мавыев Б.О., 1994; Чочиев Г.М., 1996). Такой высокий процент поздних осложнений обусловлен поражением ростковых зон как проксимального, так и дистального отделов.

Самым грозным исходом метаэпифизарного остеомиелита является патологический вывих бедра, встречающийся до 86% случаев (Шихабудинова П.А., 1999). Подраз-



Рис. 3.1. Поствоспалительная деформация проксимального отдела правой бедренной кости. Рентгенограмма

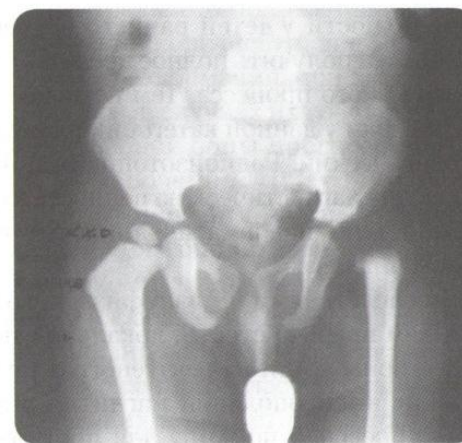


Рис. 3.2. Рентгенограмма ребенка 1 года. Деструктивный патологический вывих левой бедренной кости

деляется на дистензионный, деструктивный и смешанный тип (рис. 3.2).

Основные клинические проявления — ограничение разведения и в тазобедренном суставе, укорочение конечности (относительное или абсолютное). Впоследствии развиваются явления тяжелых артрозов.

Грубые, чаще вальгусные деформации в коленном суставе могут развиваться при поражении дистального эпифиза бедренной кости, укорочения сегмента достигают 6–12 см (Самков А.С., 1998). По нашим данным, количество инвалидизирующих осложнений обратно пропорционально срокам начатого комплексного лечения метаэпифизарного остеомиелита.

Методы диагностики. Прогнозирование последствий перенесенного в периоде новорожденности метаэпифизарного остеомиелита с поражением крупных суставов с помощью широко применяемых методов исследования — рентгенологического, УЗИ, радиоизотопного сканирования — представляет собой значительные трудности. Наличие нерентгеноконтрастных структур, образующих

суставные поверхности у детей раннего возраста также не дает возможности получить полное представление о развитии патологического процесса. Тем не менее основным методом диагностики у данной категории пациентов является рентгенологический. Радиоизотопная скintiграфия, имеющая высокую диагностическую ценность в остром периоде заболевания, не информативна после купирования воспалительного процесса.

У детей с последствиями метаэпифизарного остеомиелита при наличии прерывистости, локальной неоднородности физарной зоны кости на рентгенограмме целесообразно проведение высокопольной магнитно-резонансной томографии с супрессией по жиру для прогнозирования течения патологического процесса. Магнитно-резонансная томография дает возможность объективно установить факт поражения склеротическим процессом зоны роста кости, достоверно определить локализацию патологического процесса. Физарная спайка визуализируется на томограммах в виде прерывания демаркационной хрящевой линии, гетерогенными зонами, зоной укорочения T2-сигнала (рис. 3.3).

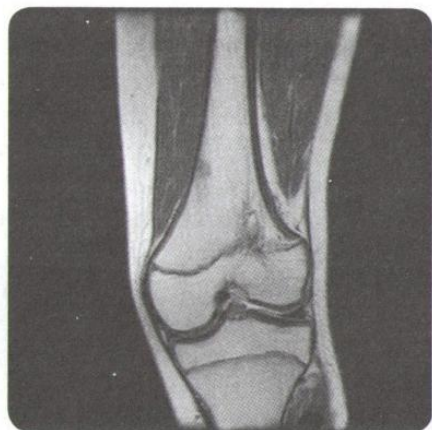


Рис. 3.3. Магнитно-резонансная томограмма коленного сустава у ребенка 12 лет. Латеральная физарная спайка

В случае центрального положения спайки ожидается прогресс укорочения конечности, при медиальном расположении варусная деформация, при латеральном — вальгусная (см. рис. 3.3), в случаях их сочетания с поражением центральной физарной зоны прогнозируется сочетание деформации и укорочения. При отсутствии физарной спайки прогноз в отношении прогрессирования укорочения и деформации благоприятный.

Применение компьютерной томографии с трехмерной реконструкцией изображения позволяет анатомически достоверно визуализировать контуры суставообразующих поверхностей пораженной области, отказавшись таким образом от проведения контрастной артрографии, определить структуру и измерить плотность ткани с возможностью ее структурной идентификации (рис. 3.4).

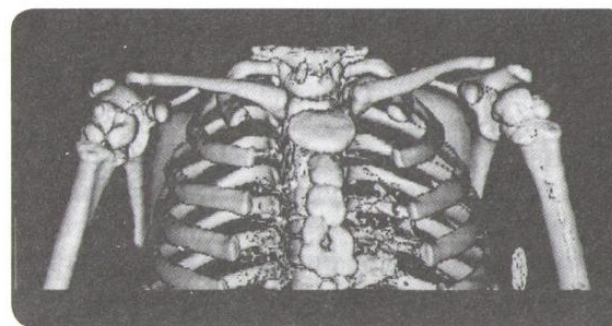


Рис. 3.4. Компьютерная томограмма грудной клетки (трехмерная реконструкция изображения). Поствоспалительная деформация проксимального отдела правой плечевой кости

Алгоритм лечения детей с поражениями различной локализации. Проксимальный отдел бедренной кости. Всем пациентам с вывихом бедренной кости на фоне остеомиелита после снятия липкопластырного вытяжения необходимо раннее (на 5–7-е сутки) наложение аддукционной шины на нижние конечности, в случае наличия патологического перелома вытяжение продолжается до 10–14 дней.

Нами используется шина-распорка (см. рис. 1.38) для функциональной иммобилизации тазобедренного сустава в период восстановления внутрисуставных структур, сокращения капсулы, постепенного вправления вывиха. В случае течения остеомиелита на фоне дисплазии тазобедренного сустава на стороне поражения или контрлатеральной стороне лечение продолжается до признаков полного формирования вертлужной впадины на рентгенограмме. Поэтапная смена шины производится еженедельно до полного разведения в тазобедренных суставах. Комплексно целесообразно назначение физиотерапевтических процедур (электрофорез с CaCl_2). Через месяц проводится контрольный осмотр, при котором полный объем движений в суставе, рентгенологическая картина центрации проксимальных отделов бедренной кости, четкая зона склероза вокруг участка остеолизиса служат показанием к продолжению лечения в шине-распорке, в среднем 3–4 мес. По снятию шины используется массаж, электромагнитотерапия; контрольные осмотры через 3 и 6 мес. после снятия распорки, затем ежегодно.

В случае если через месяц лечения вывих не вправлен или по сравнению с предыдущей рентгенограммой нет положительной динамики, то применяется либо облегченная гипсовая повязка (см. рис. 1.39), либо (при деструктивных вывихах) кокситная гипсовая повязка (см. с. 77) в положении Лоренц I, после чего под периодическим рентгенологическим контролем лечение продолжается от 4 до 6 мес. Электромагнитная стимуляция № 10 каждые 3 мес. дополняет лечение. Рентгенологическими критериями окончания фиксации служат центрация головки бедренной кости в вертлужную впадину. В случае, когда сложно определить положение проксимального эпифиза бедра по рентгенограмме, целесообразно использовать сонографию; если же и в этом случае возникают затруднения, 3D-компьютерная томография позволяет установить пространственные соотношения в суставе. После снятия гипсовой повязки накладывается функциональная шина-

распорка сроком на 1–3 мес. для постепенной адаптации мягких тканей конечностей, затем массаж, контрольные осмотры с рентгенографией каждые 6 мес.

За время непрерывной фиксации на шине достигается расслабление мышц-аддукторов и постоянная центрация головки бедренной кости в вертлужную впадину в условиях репарации воспалительно измененных тканей.

При неудачном лечении патологического вывиха целесообразно применение 3D-компьютерной томографии для определения внутрисуставных структурных взаимоотношений. Как правило, даже при выраженной деструкции суставных поверхностей конечность сохраняет опорность за счет поствоспалительного склероза, варизации проксимального отдела бедра. В дальнейшем при завершении роста у данной категории пациентов может встать вопрос об эндопротезировании сустава. При укорочениях нижней конечности необходимо ношение компенсирующей обуви, так при восполнении до 1,5 см длины конечности (стоя по тазу, учитывая возможный разноплоскостной характер деформации) возможно использование вкладных корректоров, при большей — изготовление сложной ортопедической обуви. Асимметрии конечностей всегда сопровождаются компенсаторным сколиозом разной степени выраженности, в связи с чем, помимо коррекции длины конечности, в комплекс лечебных мероприятий включают занятия лечебной физкультурой, массаж. При прогрессировании укорочения эффект дает биологическая стимуляция метафизарных зон аллотрансплантатами, выполнение которой возможно в амбулаторных условиях. Как правило, варусные деформации проксимального отдела бедра, развивающиеся после перенесенного воспалительного поражения кости в младенческом возрасте, подлежат оперативной коррекции в возрасте после 5 лет (рис. 3.5).

Дистальный отдел бедренной кости. Принимая во внимание преимущественный рост за счет дистального отдела бедренной кости, опорную функцию конечности, необходимо пристальное наблюдение за больными с последстви-



Рис. 3.5. Постостеомиелитическая правосторонняя соха vara. Рентгенограмма

ями метаэпифизарного остеомиелита данной локализации. Учитывая наибольшее число сгибательных контрактур сустава у пациентов с поражением дистального отдела бедренной кости (от 160 до 170° у 19,1% детей) через месяц после выписки из стационара при контрольном осмотре назначается массаж курсом по 12–15 процедур после тепловых аппликаций (парафин, озокерит), электрофорез с лидазой или 2% йодидом калия, хвойно-солевые ванны. Сочетание данных видов лечения с электромагнитной стимуляцией позволило нам отметить полный объем движений у всех детей при осмотре через 6 мес. В дальнейшем контрольные осмотры проводятся в декретированные сроки, после года жизни каждые 6 мес. с рентгенографией. При больших остаточных зонах деструкции, варусной или вальгусной деформации конечности применяются брейсы для постоянного ношения для перераспределения нагрузки на конечность, массаж, электромагнитная стимуляция. Для диагностики внутрисуставного течения патологического процесса может быть использована артроскопия.

Проксимальный отдел плечевой кости. У детей с поражением проксимального отдела плечевой кости после снятия в стационаре повязок, компрессов назначается

местное лечение (артрозилен-спрей № 10, физиотерапия — электромагнитная стимуляция № 10). Через 3 мес. проводится контрольный осмотр, рентгенография, определяется выраженность регенерации костной ткани.

При ограничении объема движений ребенок направляется на физиопроцедуры: массаж после парафиновых аппликаций, хвойно-солевые ванны. Контрольные осмотры с рентгенографией через 6 мес. и 1 год. При наличии прогрессирующих укорочений целесообразна биологическая стимуляция метафизарных зон аллотрансплантатами. При выраженной деформации эпифиза плечевой кости, явлениях нестабильности плечевого сустава на фоне физиопроцедур, массажа применяются бандажи на фоне лечебной физкультуры (рис. 3.6).

Редкая локализация. У пациентов с относительно редкой локализацией поражения в грудине, теменной, лучевой, локтевой, малоберцовой костях после выписки из стационара местное лечение (артрозилен-спрей № 10, электромагнитная стимуляция № 10) назначается при локализации поражения в длинных трубчатых костях с целью протекции прилежащих суставов. Контрольные осмотры с рентгенографией проводятся через 3 мес. после выписки из клини-

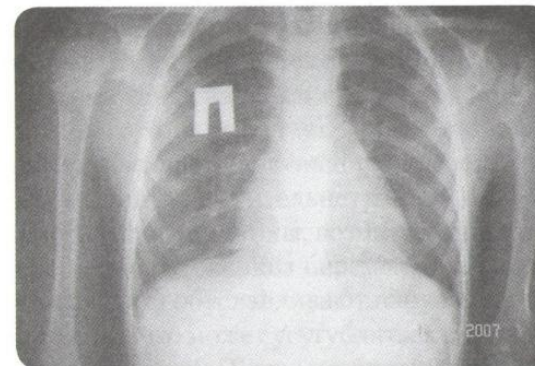


Рис. 3.6. Деформация проксимального отдела, укорочение левой плечевой кости. Рентгенограмма

ки, затем в 1 год. Объем движений, как правило, во всех случаях полный, деформации крайне редки.

В завершение необходимо отметить, что показаниями к биологической стимуляции метафизарных зон аллотрансплантатами служат прогрессирующие укорочения у детей после 1 года, манипуляции могут проводиться ежегодно. При стойких укорочениях и деформациях у детей старше 5 лет рассматривают возможность проведения реконструктивных операций. Для лучших функциональных результатов, что имеет большое социальное значение, лечение последствий метаэпифизарного остеомиелита у детей должно быть наиболее ранним и комплексным.

ГЛАВА 4

ПЛОСКОСТОПИЕ

А.О. Домарёв, И.В. Крестьяшин

Плоскостопие является самой частой причиной обращения к детскому ортопеду. У девочек и у мальчиков встречается одинаково часто. По нашему мнению, возникает большое количество сложностей, связанных с термином «плоская стопа», вследствие использования этого термина в качестве диагноза. Целесообразней использование выражения «вальгусная стопа», так как из-за анатомических особенностей уплощение сводов не развивается без вальгизации в подтаранном суставе.

Анатомо-физиологические особенности детской стопы. Форма стоп, выраженность сводов обусловлена наследственно, в этом играет большую роль выраженность эластичности связочно-капсульного аппарата, наличие той или иной степени соединительнотканной дисплазии. Также неврологические причины, возникающие в пре- и антенатальном периоде (экзикоз беременных, гипоксические состояния в родах) обуславливают нарушения мышечного тонуса у ребенка, что может усугубляться в дальнейшем при вертикальной нагрузке. Также необходимо отметить малую или, наоборот, крупную массу тела ребенка на первом году жизни, характер моторного развития, раннее начало ходьбы



Рис. 4.1. Плосковальгусные стопы у ребенка 3 лет

с различными «ходунками». Эти факторы ведут к развитию вальгусной стопы (рис. 4.1).

При нагрузке нормальная стопа имеет три костные точки опоры. Задней опорой стопы является подошвенный бугор пяточной кости; передневнутренней опорой — головка первой плюсневой кости с ее двумя сесамовидными костями; передненаружной — головка пятой плюсневой кости. Три костные точки опоры стопы соединены системой арок, составляющих и удерживающих подошвенный свод. Свод стопы, удерживаемый системой арок, состоит из двух куполообразных поверхностей, расположенных под прямым углом друг к другу, продольной и поперечной. Обе части свода стопы, продольная и поперечная, представляют собой функционально единое целое. Продольная часть подошвенного свода, идущая вдоль длинной оси стопы, опирается на внутреннюю и наружную арки, поперечная часть свода — на переднюю поперечную арку. Пронационно-супинационные движения совершаются вокруг горизонтальной переднезадней оси стопы: отведение (абдукция) комбинируется с пронацией, производя наружную торсию стопы — *valgus* стопы или эверсию (*eversio*).

Классификация вальгусной стопы. Классификация видов деформации стопы с уплощением сводов по этиологии:

- врожденная (п. 1.3.3);
- паралитическая;
- посттравматическая;
- идиопатическая.

Паралитическая вальгусная стопа (*pes valgus paralyticus*) образуется при выпадении функции большеберцовых мышц. Антагонисты парализованных большеберцовых мышц — малоберцовые мышцы и наружная часть общего длинного разгибателя пальцев устанавливают стопу в положение отведения. Как вторичный компонент сложной деформации *pes valgus* возникает при эквинусной паралитической стопе.

Посттравматическая вальгусная стопа возникает вследствие неправильно сросшихся переломов плюсневых костей и лодыжек, иногда с нераспознанным разрывом тибιοфибулярной связки, а также переломов пяточной и таранных костей, как статический вариант после длительной иммобилизации. В некоторых случаях существует возможность обратного развития.

Идиопатическая вальгусная стопа также может называться диспластической, проявляет себя с началом ходьбы ребенка, в периоды интенсивного роста и клинически прогрессирует в периоды интенсивного роста. Идиопатический *hallux valgus* как проявление поперечного плоскостопия, как правило, манифестирует в возрастных периодах 5–7 или 8–10 лет (Конюхов М.П., 2007). Характеризуются прогредиентным течением (рис. 4.2).

Клиническая картина. Дети жалуются на утомляемость, болевые ощущения в стопах, голенях (степень болевых ощущений зависит от выраженности деформации). Родители обращают внимание на вычурность походки, частые падения на ровной поверхности, то, что дети не всегда могут полноценно участвовать в играх сверстников. Изменение нагрузки стопы и ее опоры сказывается на изнашиваемости обуви: каблук больше изнашивается с внутренней стороны, подошва обуви — с наружной. С возрастом могут появиться жалобы на боли в коленных



Рис. 4.2. *Hallux valgus* у мальчика 12 лет

(в основном по внутренней поверхности), тазобедренных суставах, позвоночнике. Так как у всех детей с плоскостопием в той или иной степени нарушены пространственные взаимоотношения в вышележащих отделах опорно-двигательного аппарата, вследствие смещения центра тяжести, возникают явления гиперлордоза в поясничном отделе позвоночника, часто с компенсаторным кифозом в грудном, передний наклон таза. Негативному влиянию подвержены биомеханические процессы движения — нарушается походка. Сопровождаясь внутренней торсией голени, вальгусная стопа является обычной причиной «загребавшей» походки ребенка.

Диагностика. Клинический метод. Осмотр стопы проводят при свободно свисающем ее положении и под нагрузкой — стоя и при ходьбе. Осмотром сзади определяют положение заднего отдела стопы, для чего через середину ахиллова сухожилия и центр бугра пяточной кости мысленно проводят линию-ось заднего отдела стопы. Отвесное расположение оси или наружное, вальгусное ее отклонение до угла 6° считают нормальным. Наружное отклонение свыше 6° является патологическим (*pes valgus*). Относительная длина пальцев нормальной стопы у различных

людей неодинакова. В соответствии с длиной пальцев различают греческую форму стопы — $I < II > III > IV > V$, египетскую стопу — $I > II > III > IV > V$, промежуточную, прямоугольную стопу — $I = II > = III > = IV > = V$.

Особенности строения стоп predisполагают к развитию определенных статических изменений. При греческой форме стопы, при которой I плюсневая кость короче II и иногда III, чаще всего возникает поперечное плоскостопие, а также перегрузка головки II плюсневой кости; при египетской стопе — развитие статической вальгусной.

При фиксированной, ригидной плосковальгусной стопе при осмотре обнаруживают ряд типичных изменений:

1. Продольная часть свода стопы отсутствует, и стопа опирается всей своей подошвенной поверхностью. Передний отдел стопы находится в положении тыльного сгибания по отношению к заднему отделу, который в свою очередь по отношению к переднему отделу стопы оказывается в положении подошвенного сгибания. Под внутренней лодыжкой располагается выпячивание, образованное головкой таранной кости, смещенной внутрь вперед и вниз. Иногда ниже головки таранной кости обнаруживается второе выпячивание — внутренний рог ладьевидной кости.

2. Передний отдел стопы установлен по отношению к заднему в положение отведения. Углообразное искривление продольной оси стопы особенно хорошо заметно, если смотреть на линию, по которой внутренний край стопы опирается на пол; вершина угла наружного отведения переднего отдела стопы располагается в средней части предплюсны.

3. Пятка отклонена кнаружи (пронирована). При осмотре стопы сзади пятка опирается на поверхность своим внутренним краем. Нить отвеса, опущенного с середины икроножной мышцы, проходит кнутри от пятки. Внутренняя лодыжка выступает, наружная сглажена; в области *sinus tarsi* обнаруживается вдавление.

4. Передний отдел стопы по отношению к заднему отделу компенсаторно супинирован. Пронация пятки и су-

пинация переднего отдела стопы приводят к исчезновению ее свода.

5. В некоторых случаях плюсневые кости веерообразно расходятся и большой палец приводится внутрь — к уплощению продольной части свода присоединяется распластывание поперечного свода.

Подоскопия. Современные методы диагностики помимо осмотра и мануального исследования включают в себя осмотр ребенка на зеркальном подоскопе (пациент стоит на прозрачной поверхности, под которой под углом расположено зеркало, позволяющее визуализировать отпечаток стопы, определить распределение статической нагрузки (рис. 4.3).

По нашему мнению, данный метод наряду с клиническим является ведущим в диагностике патологии стопы в детском возрасте.

Существуют различные варианты стабилотрии, пришедшие из протезостроения, основанные на цифровой обработке данных подоскопии, графически изображая рельеф стопы, выявляя зоны перегрузки и недостаточной опоры.

Из методов диагностики патологии стоп у детей школьного возраста необходимо отметить *плантографию* (отпечаток следа с нагрузкой на бумаге), *подометрию по методу*

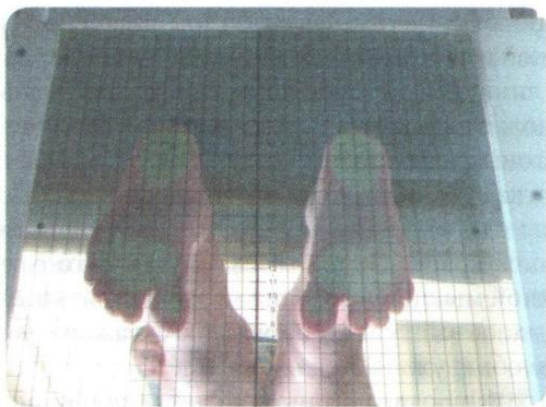


Рис. 4.3. Подоскопия

М.О. Фридланда. На плантограмме проводят прямую линию через центр отпечатка пятки и между отпечатками III и IV пальцев, условно отделяя наружный свод стопы, образуемый пяточной и IV–V плюсневыми костями. Если закрашенная часть не выходит за пределы этой линии на середине отпечатка, уплощения средней части стопы нет. Отношение закрашенной части к установленной ширине наружного свода характеризует степень плоскостопия: нормальная стопа — 0,51–1; пониженный свод — 1,11–1,20; плоскостопие I степени — 1,21–1,3; II степени — 1,31–1,50; III степени — 1,51 и более. Необходимо отметить, что широко применяемый при диспансеризации школьников метод плантографии на бумаге при кажущейся простоте интерпретации достаточно специфичен в оценке. Принципиально оценивать не только ширину отпечатка продольного свода, но и характер распределения нагрузки на опору. Так, занимающие большую часть в нарушении сводов стоп у детей 10–15 лет, пологальгусные стопы принимаются исследователями за норму.

Рентгенологический метод позволяет уточнить диагноз, выявить явления артрозов суставов предплюсны, плюсны. Выполняется стоя с естественной нагрузкой в боковой проекции с захватом 4–5 см голени по методике Богданова (рис. 4.4).

На рентгенограммах путем построения треугольника с вершиной у нижнего края ладьевидно-клиновидного сочленения и основанием от подошвенного контура головки I плюсневой кости до нижнего контура пяточного бугра определяется угол продольного свода и высота продольного свода — перпендикуляр из нижней точки ладьевидно-клиновидного сочленения до горизонтальной линии. В норме угол свода равен 125–130°, высота (h) продольного свода — 39 мм (табл. 4.1).

Достоверными критериями степени поперечного плоскостопия являются параметры угловых отклонений первой плюсневой кости и первого пальца. На рентгенограммах с естественной нагрузкой в прямой проекции про-



Рис. 4.4. Рентгенограмма стопы по методике Богданова

водятся три прямых линии, соответствующие продольным осям I–II плюсневой кости и основной фаланге I пальца.

Таблица 4.1

Степени тяжести плоскостопия

Степень	I	II	III	IV
<i>Продольное плоскостопие</i>				
Угол продольного свода	131–140°	141–155°	> 155°	–
Высота продольного свода, мм	35–25	24–17	< 17	–
<i>Поперечное плоскостопие</i>				
Угол между I–II плюсневыми костями	10–12°	15°	20°	> 20°
Угол отклонения I пальца	15–20°	30°	40°	> 40°

Лечение. У всех детей с целью профилактики развития статических вальгусных установок стопы, правильного развития ее сводов рекомендуется с первых шагов использовать устойчивую обувь с каблучком (до 1 см к 8 годам). Тенденция к применению в детской обуви первых лет жизни фабричных массивных супинаторов вредна, так как, находясь на таком неиндивидуальном «бугорке», мышцы сводов стопы не имеют возможности гармонично развиваться при статической нагрузке. Ходение по фактурным, раздражающим подошву поверхностям оказывает положительное воздействие на развитие детской стопы, для ровных гладких поверхностей целесообразно исполь-

зовать обувь. Лечебная гимнастика, массаж, физиолечение актуальны во всех детских возрастных группах. Катание на велосипеде, физкультура оказывают благотворное влияние, а занятия видами спорта, связанные со статическими перегрузками, могут повлечь отрицательную динамику у детей с деформациями стоп.

Ортезирование. Эффективно для рационального распределения статической нагрузки по стопе, амортизации при различных видах деформации стоп. При плосковальгусной деформации с функциональной недостаточностью помимо массажа, обязательной ежедневной *лечебной физкультуры* и физиолечения для создания правильной опоры целесообразно применять индивидуальные вкладные ортезы в обувь. Учитывая мировой и отечественный опыт, применяемые в ортезировании материалы и слепочные технологии, ортезы Шумахера и т.п. часто не обеспечивают должной коррекции, создают дискомфорт для постоянного использования их пациентами в обуви, изделия трудоемки и длительны в изготовлении. Последнее особенно важно, учитывая постоянный рост ребенка.

В последние годы в связи со значительным развитием претерпели изменения ортопедические техники коррекции стоп.

Применение технологии «Сурсил-Орто» позволяет врачу-ортопеду самостоятельно изготавливать ортез строго индивидуально, с учетом анатомо-физиологических и статико-динамических особенностей детской стопы, и в дальнейшем при динамическом наблюдении, используя способность материала к ремоделированию, корректировать однажды изготовленную стельку (рис. 4.5).

Толщина готовой стельки составляет 2–3 мм, что упрощает ее использование во всей обуви ребенка. В детском возрасте используется заготовка с возможностью создания внутреннего и наружного берцов для коррекции вальгусной деформации стопы. При этом передняя и задняя части выполнены из мягкого материала, что обеспечивает правильную последовательность компонентов шага: пя-

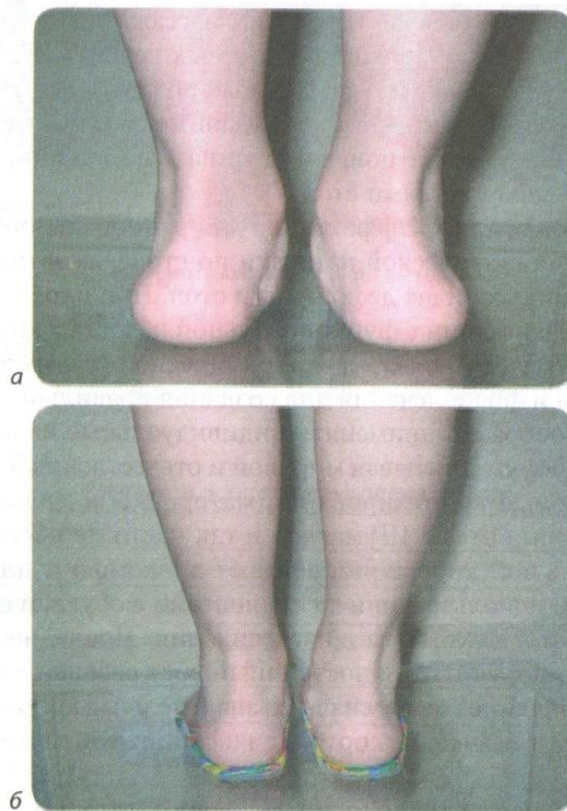


Рис. 4.5. Плосковальгусные стопы у мальчика 12 лет (а). Коррекция ортезами (б)

точный удар, пережат и носовой толчок, динамическую коррекцию. При *hallux valgus* возможно создание метатарзального корректора для выкладки поперечного свода, что оказывает содействие при сдерживании идиопатической деформации. Для лечения тяжелых и ригидных форм плосковальгусных стоп в нашей клинике разработаны модификация корректоров «Сурсил-Орто» с добавлением супинатора по всей длине стопы, что позволяет полностью устранить вальгусный компонент, создавая возможность для координации работы мышц сводов стопы.

При неэффективности консервативного лечения, в случаях стойкого болевого синдрома, нарушении функции стопы показано оперативное лечение (установка субтарзального импланта с вариантами тенопластики). При ригидных деформациях необходимо помнить о возможности анатомических вариантов **тарзальных коалиций** (рентгенография, КТ подтверждают диагноз), при стойком клиническом проявлении которых показано оперативное лечение (разделение коалиций с миопластикой).

Как правило, при адекватном выполнении родителями рекомендаций ортопеда у подавляющего большинства детей с вальгусными стопами консервативных мероприятий достаточно.

ГЛАВА 5

СИСТЕМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СКЕЛЕТА

О.Ю. Литенецкая

5.1. Черепно-ключичный дизостоз

Черепно-ключичный дизостоз известен давно. Первые описания в литературе появились в 1759 г. (J.K. Martin). Заболевание встречается одинаково часто как у девочек, так и у мальчиков. **Этиология и патогенез** не известны, но многие авторы связывают возникновение болезни с нарушением процесса нормального формирования костной ткани. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Клиническая картина. Диагноз черепно-ключичный дизостоз возможно поставить с рождения:

- Характерен внешний вид больных: узкая грудная клетка, деформация или полное отсутствие ключиц, увеличение размеров большого родничка, иногда сопровождающееся расхождением лобных костей, недоразвитие лицевого черепа (рис. 5.1).
- В более старшем возрасте при полном отсутствии ключиц (встречается в 10%) отмечается опущение надплечий, резко контурируются плечевые суставы, может быть недоразвитие большой грудной мышцы

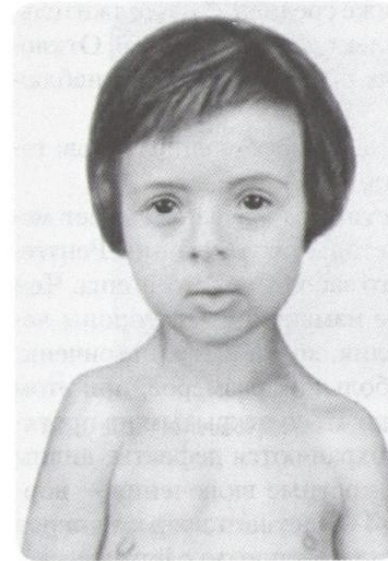


Рис. 5.1. Черепно-ключичный дизостоз. Внешний вид больного



Рис. 5.2. Привычный вывих в плечевых суставах при черепно-ключичном дизостозе у ребенка 2,5 лет

на стороне поражения, может иметь место расхождение прямых мышц живота.

- В связи с патологической подвижностью плечевых суставов ребенок может сблизить плечи так, что они могут соприкоснуться. Как следствие этого достаточно часто формируется привычный вывих плеча (рис. 5.2).
- При неполном отсутствии ключиц болезненных ощущений у больного не возникает.

Из других деформаций могут наблюдаться сколиоз, *genu valgum*, *coxa vara*, вывих головки лучевой кости, короткие дистальные фаланги пальцев и гипоплазия ногтей. Характерно запоздалое и несовершенное развитие постоянных зубов, прорезавшиеся зубы часто деформированы, расположены неправильно, может быть их лишнее число.

Рост больных средний или ниже среднего. Продолжительность жизни обычная. Интеллект всегда сохранен. Отклонений со стороны внутренних органов обычно не наблюдается.

Необходимые консультации узких специалистов: генетика, ортопеда, стоматолога, педиатра.

Диагностика. В диагностике заболевания имеет место *клинический и лучевой* методы исследования. Рентгенологическая картина данного заболевания типична. Чем меньше ребенок, тем больше изменений со стороны черепа. Характерна брахицефалия, кости свода истончены, швы расширены. Роднички больших размеров, при этом большой родничок может оставаться открытым на протяжении всей жизни. В швах сохраняются дефекты, видны множественные добавочные костные включения — вормиевы косточки. У детей до 4–5-летнего возраста череп остается длительное время мягкотканым, с отдельными островками оссификаций. Мозговой череп кажется увеличенным за счет недоразвития лицевого. Нижняя челюсть имеет своеобразную закругленную форму и несколько выдается вперед.

Ведущим рентгенологическим симптомом при черепно-ключичной дисплазии являются изменения в ключицах. Чаще отсутствует наружный (акромиальный) конец ключицы. Бывает, что ключица состоит из двух фрагментов. Грудинный конец обычно бывает длиннее и его латеральный край закруглен, вследствие мышечной тяги он приподнимается кверху и кпереди. Акромиальный конец опускается кзади. Фрагменты ключицы соединены фиброзным тяжом (рис. 5.3).

Помимо изменений в черепе и ключицах, встречаются изменения и в других частях скелета. Лопатки недоразвитые, крыловидные. Кости таза и крестцово-копчиковый отдел позвоночника также бывают недоразвиты, вследствие чего создается впечатление узкого таза. Отмечаются нарушения оссификации лонной и седалищной костей различной протяженности. Чаще всего отсутствуют

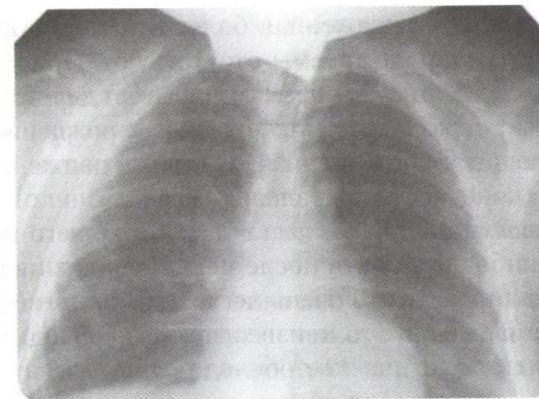


Рис. 5.3. Рентгенограмма патологически измененных ключиц

медиальная часть верхней ветви лобковой кости и ветвь седалищной кости, из-за чего наблюдается расширение лобкового симфиза. В некоторых случаях отмечается недоразвитие вертлужной впадины, поражение шейки бедренной кости с варусной ее деформацией. Нарушение процессов оссификации проявляется множественными *spina bifida*, добавочными ядрами окостенения поперечных отростков позвонков. Часто встречаются добавочные ядра окостенения пястных и плюсневых костей, а также дисплазия средних фаланг пальцев.

Лечение симптоматическое, чаще консервативное и проводится в амбулаторных условиях. Больные наблюдаются и лечатся у стоматолога. Ортопедическое лечение необходимо при формировании варусной деформации шейки бедра — массаж, лечебная физкультура, физиотерапия. Иногда приходится прибегать к оперативному лечению — вальгизирующей остеотомии шейки бедренной кости, но необходимо учитывать в данной ситуации замедленное формирование костной мозоли.

Дифференциальная диагностика. Перелом ключицы у новорожденных. Перелом ключицы, как правило, односторонний, резкий отек над местом перелома, при паль-

пации возникает выраженная болезненность. Активные движения на стороне травмы отсутствуют. При черепно-ключичном дизостозе процесс часто бывает двусторонним, отек спадает через несколько часов после рождения, пальпация ключиц безболезненная, активные движения в пораженной конечности сохранены.

Ложный сустав ключицы. У детей старшего возраста можно ошибочно думать после перенесенного перелома. Дифференцировать это очень легко — в анамнезе должна быть травма, а если это неизвестно, то необходимо провести рентгенологическое обследование других частей скелета.

Прогноз для жизни благоприятный.

5.2. Фиброзная остеодисплазия

Фиброзная дисплазия представляет собой системное заболевание костной системы. Патология не редкая. Частота встречаемости у детей — 7% всех случаев хирургических заболеваний с опухолевым или диспластическим поражением скелета (Волков М.В., 1968). В отечественной литературе впервые была описана в 1927 г. В.Р. Брайцевым. А в 1937 г. Олбрайт и соавт. описали системное заболевание, «характеризующееся диссеминированным фиброзным оститом, полями пигментации и эндокринным расстройством, с преждевременным половым созреванием у женщин».

Этиология до конца не известна. В эмбриональном периоде возникает нарушение формирования остеобластической мезенхимы кости. Это приводит к появлению своеобразной кости с фиброзным костным мозгом, способным разрастаться и давать остеодную ткань и кость с незаконченным типом костеобразования (Брайцев В.Р., 1927).

В литературе подчеркивается значительное преобладание заболевания у девочек по сравнению с мальчиками — 3:1–4:1. Средний возраст больных 9–12 лет.

Классификация (по М.В. Волкову, Л.И. Самойловой, 1973)

1. Монооссальная форма — поражается одна кость:
 - кортикальный корковый дефект.
2. Олигооссальная форма — поражаются две-три кости.
3. Полиоссальная форма:
 - с поражением более трех костей без внекостных изменений;
 - с множественными костными поражениями без внекостных изменений;
 - множественные костные поражения в сочетании с «неполным» синдромом Олбрайта.
4. *Синдром Олбрайта* — поражения костей в сочетании с пигментацией кожных покровов, расстройством полового созревания и другими эндокринными нарушениями.
5. Смешанная фиброзно-хрящевая остеодисплазия.

Особой формой фиброзной дисплазии является *врожденный ложный сустав*.

Клиническая картина. Учитывая бедность клинической симптоматики, отсутствие жалоб и патогномичных признаков, характерных только для фиброзной дисплазии, часто приводит к невозможности поставить диагноз у детей младшей возрастной группы.

Заболевание начинается незаметно и длительно протекает без каких-либо жалоб и клинических проявлений. Часто пусковым моментом в постановке диагноза являются травма пораженной области и, как следствие, возникновение патологического перелома. Травму необходимо расценивать как фактор, способствующий выявлению заболевания, а не как причину развития болезни.

Основными клиническими симптомами болезни являются:

- патологический перелом;
- деформация костей;
- хромота, вызванная удлинением или укорочением пораженной нижней конечности;

- нарушение походки;
- боль в области поражения.

Внекостные признаки фиброзной остеодисплазии в сочетании с поражениями кости (синдром Олбрайта):

- пигментация кожных покровов;
- нарушение полового созревания;
- тиреотоксикоз.

Яркость клинических проявлений зависит от формы дисплазии, локализации процесса и распространенности костных повреждений.

Патологический перелом — наиболее частый симптом фиброзной дисплазии при всех ее формах. Повреждения чаще наблюдаются в длинных трубчатых костях, преимущественно нижних конечностей. В бедренных и большеберцовых костях они встречаются четыре раза чаще, чем в плечевой, локтевой и лучевой (рис. 5.4). Следствием перелома является боль, деформация костей и хромота.

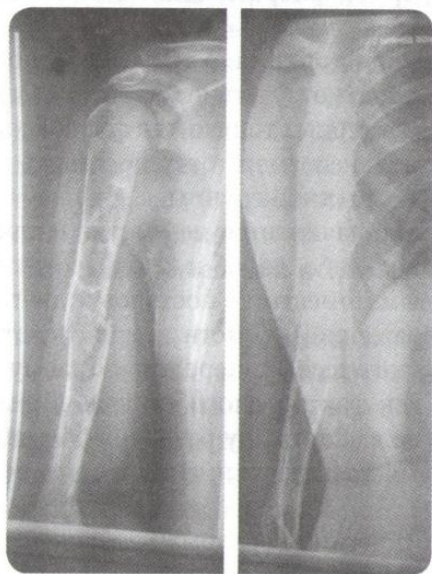


Рис. 5.4. Патологический перелом левой плечевой кости на фоне костной кисты. Рентгенограмма

Деформация костей развивается одновременно с функциональным укорочением. Если очаг занимает поперечник кости, патологическая ткань растет не только в длину, по оси кости, но и в ширину. В результате происходит замедление роста кости, наступает ее утолщение, искривление и деформация, в результате чего возникает функциональное укорочение кости. У некоторых пациентов укорочение является следствием патологического перелома.

Хромота, нарушение походки обусловлены укорочением или удлинением пораженной конечности и деформацией кости. Наиболее часто имеет место укорочение бедренной кости. Величина укорочения от 1 до 11 см. Укорочение большеберцовой кости чаще обусловлено врожденным ложным суставом костей голени при олигооссальной форме фиброзной дисплазии.

Удлинение кости является нередким проявлением фиброзной дисплазии и чаще наблюдается в большеберцовой и плечевой костях. Чаще встречается при монооссальном поражении. Степень удлинения бывает различной — от 1 до 6 см. Возникновение этого симптома возможно как вследствие перенесенного патологического перелома, так и как самостоятельного признака. Когда процесс локализуется в диафизе кости, имеет место повышенная васкуляризация патологического очага. Возникает гипертрофия кости, которая воздействует на ростковую зону и приводит к ускоренному ее росту. При местоположении очага в метафизарной зоне возможно близкое расположение также к зоне роста, которую он раздражает непосредственной близостью.

Боль. Растущие кости ребенка обладают эластичной и податливой надкостницей, к тому же они подвергаются постепенной физиологической перестройке. Все это приводит к тому, что центрально расположенные патологические очаги длительное время не оказывают никакого воздействия на надкостницу и не вызывают никаких жалоб. При краевом расположении очага надкостница испытывает давление, которое раньше приводит к появлению

болевого синдрома у пациента. При поражении нижних конечностей и лицевого скелета боли наблюдаются чаще, чем при поражении верхних конечностей и костей туловища. Боли, как правило, появляются после длительной физической нагрузки и проходят в покое. Продолжительность, степень выраженности и интенсивность болей индивидуальны и зависят от распространенности патологического процесса, формы фиброзной дисплазии и локализации.

Синдром Олбрайта впервые был описан автором в 1937 г. Совокупность поражений скелета по типу фиброзной дисплазии с нарушением полового созревания, пигментацией кожных покровов является определяющим в постановке диагноза (триада симптомов). При отсутствии одного из клинических признаков заболевания принято считать «неполным» синдромом Олбрайта (Волков М.В., Самойлова Л.И., 1973).

Пигментация кожных покровов встречается достаточно часто. Пятна не выступают над поверхностью кожи и имеют различные оттенки — от светлых, едва отличимых от цвета обычных кожных покровов, до темно-коричневых. Форма и размеры пятен разнообразны — от отдельных «веснушек» до сливающихся участков с неправильными и неровными контурами. По данным Олбрайта, пигментация кожных покровов встречается у 40% больных с полиоссальной формой. В процессе роста ребенка пятна могут либо бледнеть и становиться менее заметными, либо увеличиваться и приобретать более насыщенную окраску. Наиболее типичная локализация пигментированных пятен — это лицо, шея, плечи, передняя поверхность грудной клетки, спина, ягодицы, задняя поверхность бедер. Более редкая локализация — предплечье, кисть, слизистая оболочка полости рта, кайма губ. Раньше считалось, что пигментация кожных покровов характерна в основном для лиц женского пола. В настоящее время это мнение ошибочно. Локализация кожных пятен не указывает на зону расположения патологического очага в костной ткани. Если сразу же по-

сле рождения у ребенка выявляют пигментацию кожных покровов, то это считается наиболее ранним признаком фиброзной дисплазии, все остальные симптомы появятся в более старшем возрасте. Гистохимической основой пятен при синдроме Олбрайта являются скопления меланина в клетках росткового слоя.

Нарушение полового созревания происходит как по типу преждевременного, так и по типу замедленного развития. Преждевременное половое развитие у девочек проявляется ранним появлением менструаций и иногда может быть самым ранним признаком заболевания. Кровотечения могут один или несколько раз на протяжении первых нескольких лет жизни, они необильные, нерегулярные, безболезненные, носят непостоянный характер. Как правило, с 12–13 лет менструальный цикл устанавливается и протекает правильно. Наряду с преждевременным половым созреванием отмечается появление избыточной массы тела, раннее формирование вторичных половых признаков — нагрубание молочных желез, увеличение гениталий, оволосение в области лобка и подмышечных впадин. Несмотря на такое развитие, функция деторождения у женщин не нарушена (Dockerty et al., 1945; Daves, Gardley, 1957; Nitz, 1961).

У мальчиков преждевременное половое созревание происходит по мужскому типу: появляется грубый голос, высокий рост, не соответствующий возрасту ребенка, оволосение на лобке и в подмышечных впадинах. Кроме преждевременного полового развития, в литературе имеются описания задержки в половом развитии как у девочек, так и у мальчиков, а также появление гинекомастии у мужчин с гипоплазией гениталий, акромегалией, избыточной полнотой. Отклонение в половом развитии наблюдается в среднем у 12% пациентов.

В литературе описан один из признаков фиброзной дисплазии — *раннее созревание костей*. Он связан с проявлением эндокринных расстройств с одной стороны, с другой — преждевременным закрытием зон роста.

Диагностика. Основную роль в диагностике фиброзной дисплазии имеют место лучевые методы — рентгенография и радиоизотопное исследование. При выявлении на рентгенограмме очага фиброзной дисплазии для определения формы заболевания и, возможно, наличия патологических очагов в других костях показано обязательное проведение радиоизотопного исследования скелета.

Рентгенологический метод исследования является основным в диагностике фиброзной дисплазии. Существует такая закономерность: если патологический очаг единичный, то, как правило, он занимает проксимальную часть кости; если очагов много (олиго- и полиоссальная форма), то они расположены преимущественно в костях одной половины тела. Нижние конечности поражаются чаще верхних. В случае, когда одна кость имеет несколько участков патологической ткани, проксимальнее расположен более ранний (Штерн В.Н., Черфас М.Д., 1950; Вахукина М.А., 1962; Uehlinger, 1940).

Эпифизарная зона является барьером на пути распространения фиброзной дисплазии, поэтому никогда очаг не поражает непосредственно ростковую зону.

Рентгенологические характеристики очага фиброзной дисплазии:

- участок просветления с хорошо очерченными четкими контурами;
- форма овальная или округлая;
- расположен чаще эксцентрично;
- длинная ось очага соответствует оси кости;
- локализуется в метафизарной зоне длинных трубчатых костей;
- иногда может иметь мелкоячеистую структуру;
- внутренняя поверхность кортикального слоя очага истончена и имеет неровные серповидные или фестончатые края.

Врожденный ложный сустав костей голени. Существует две формы заболевания — латентная и подвижная (рис. 5.5).

Латентная форма заболевания клинически характеризуется следующим:

- 1) с рождения у ребенка форма и длина нижних конечностей не изменена или заметна незначительная деформация костей голени;
- 2) с началом ходьбы деформация нарастает, появляется укорочение и хромота;
- 3) травма или попытка исправить деформацию приводит к несращению костных отломков и формированию псевдоартроза.

Подвижная форма заболевания характеризуется наличием:

- 1) врожденной деформации костей голени в нижней трети кпереди;
- 2) укорочения конечности;
- 3) патологической подвижности отломков на высоте искривления.

Дифференциальная диагностика

1. *Болезнь Оллье (хрящевая дисплазия)* — при этом заболевании никогда не поражаются череп и кости лицевого скелета. Деформации со стороны нижних конечностей прогрессируют и приводят к раннему укорочению нижних конечностей, а своеобразное изменение со стороны фаланг пальцев позволяет думать о болезни Оллье. На рентгенограмме (рис. 5.6) очаги локализуются в метаэпифизарном отделе кости, структура имеет вид лентообразных полос, расходящихся веером, с поражением кортикального слоя и выходом хрящевых очагов под надкостницу (Волков М.В., Самойлова Л.И., 1973).

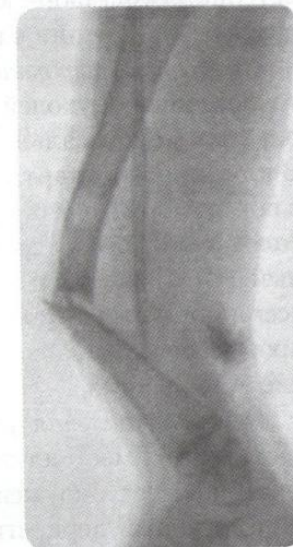


Рис. 5.5. Врожденный ложный сустав голени. Патологический перелом большеберцовой кости. Рентгенограмма

2. *Паратиреоидная остеодистрофия (болезнь Энгеля—Реклингхаузена)*. В основе данной патологии лежит опухолевый процесс в области паращитовидных желез. Заболевание встречается в более старшем возрасте. Жалобы на боли в костях, мышечную слабость, диспепсические расстройства и почечные симптомы. В биохимическом анализе крови повышено содержание кальция и понижено содержание фосфора. При фиброзной дисплазии таких изменений нет. Рентгенологически имеет место системный остеопороз, на фоне которого расположены кистозные очаги без тенденции к прогрессированию.

3. *Остеобластокластома* относится к разряду гигантоклеточных опухолей кости. Необходимо дифференцировать с монооссальной формой фиброзной дисплазии. В клинической картине заболевания жалобы на боли в пораженной конечности, быстрое прогрессирование патологического процесса. На рентгенограмме деструктивный очаг расположен в метаэпифизарной зоне кости, чаще всего «прорывает» ростковую зону, переходит на эпифиз, прорывает кортикальный слой с выходом опухоли в мягкие ткани (рис. 5.7).

4. *Эозинофильная гранулема* — на рентгенограмме очаг деструкции имеет четкие штампованные края, напоминающие кружева, окруженный зоной склероза. Имеет место многослойный периостит, рисунок очага без остеидных включений.

5. *Остеоид-остеома* — характерны жалобы на ночные боли в области патологического очага. На рентгено- и компьютерной томограмме четко видно гнездо опухоли, внутри которого определяется секвестр (рис. 5.8).

6. *Костный туберкулез* — на рентгенограмме имеет место очаг деструкции с нечеткими контурами без остеопороза. Иногда для окончательного решения требуется гистологическое исследование.

Необходимые консультации узких специалистов — ортопеда, генетика, эндокринолога, гинеколога.



Рис. 5.6. Болезнь Оллье. Рентгенограмма

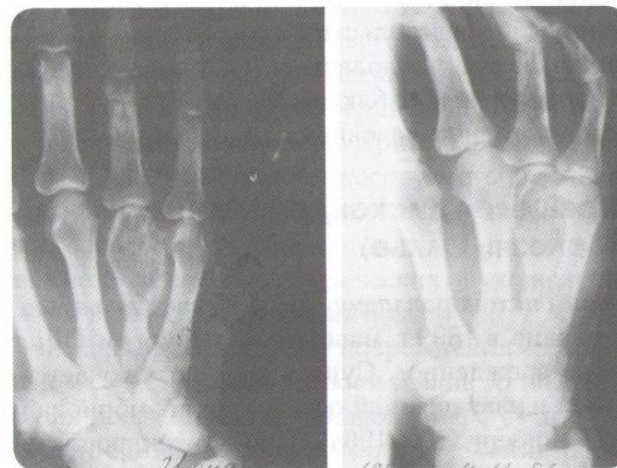


Рис. 5.7. Остеобластокластома IV пястной кости правой кисти. Рентгенограмма

Лечение проходит как в условиях стационара, так и в условиях амбулаторного отделения. Наиболее часто участок фиброзной дисплазии выявляется на рентгенограмме, выполненной по поводу перенесенной травмы. Если имеет место патологический перелом, то необходимо иммобилизационное лечение как больного с переломом

конечности, как правило, в условиях центра амбулаторной ортопедии. После проведенного консервативного лечения решается вопрос о дальнейшем ведении пациента. Часто произошедший перелом является пусковым моментом к закрытию участка фиброзной дисплазии.

Если участок патологической ткани занимает более $\frac{1}{3}$ поперечника кости, то необходимо оперативное лечение. В последующем, после выполнения оперативного вмешательства, ребенок находится на долечивании и длительном наблюдении в амбулаторных условиях.



Рис. 5.8. Остеид-остеома большеберцовой кости. Рентгенограмма

5.3. Хрящевая дисхондроплазия (болезнь Оллье)

Хрящевая дисхондроплазия, или болезнь Оллье, впервые была описана в 1899 г. известным хирургом Ollier. Заболевание врожденное. Сущность его заключается в замедленной и извращенной оссификации эмбрионального хряща (Рейнберг С.А., 1964). При дисхондроплазии может поражаться любая кость, проходящая через хрящевую стадию развития. Чаще поражаются метафизарные зоны бедренной кости, больше- и малоберцовой, плечевой кости и костей предплечья, а также кости таза. Иногда в патологический процесс могут быть вовлечены короткие губчатые кости — таранная, пяточная и т.д. Лопатки, ребра и ключицы практически никогда не поражаются.

Классификация. Разными авторами предложены различные классификации (Рейнберг С.А., 1964; Штурм В.А.,

1968). Наиболее удобной считается классификация В.М. Волкова, предложенная им в 1974 г. Выделяют три формы заболевания:

- монооссальная;
- олигооссальная (две-три кости);
- полиоссальная (больше трех костей).

Клиническая картина. Первые признаки заболевания могут появиться в возрасте 2–4 лет, реже на первом году жизни. Когда процесс локализован в области нижних конечностей, заболевание выявляется раньше.

Основные симптомы — это деформация и укорочение конечности, утолщение пальцев кисти. Наиболее часто очаги больших размеров расположены в области дистального метафиза бедренной кости и проксимального метафиза большеберцовой кости. В результате поражения нарушается ось конечности как в вальгусную, так и в варусную сторону. Поскольку патологический процесс затрагивает не только метафизарную, но и эпифизарную зону, отмечается укорочение конечности. При вовлечении в процесс костей предплечья возникает косорукость (локтевая или лучевая). Обычно в 4–5 лет родители обращают внимание на укорочение и утолщение пальцев кисти, появление плотных безболезненных сферических опухолевидных образований в области отдельных фаланг.

Если наряду с костными повреждениями возникает гемангиома в области клетчатки и мышц, то такая дисхондроплазия носит название синдром Маффуччи.

Диагностика. Необходимо проведение рентгенографии. Рентгенологическая картина весьма характерна. Локализация деструктивного очага — метафизы длинных трубчатых костей, диафизы коротких трубчатых костей. Форма овальная, округлая или продолговатая с четкими контурами. По мере роста очаг отодвигается от метаэпифизарной зоны в сторону диафиза. Размеры их от 1 до 10 см. Могут вызывать вздутие метафизов. Иногда очаг деструкции захватывает зону роста, что вызывает неравномерный рост кости в длину. В коротких трубчатых костях участок

хондродисплазии занимает весь диафиз, вызывая его веретенообразное вздутие. Внутренние органы не поражаются.

Дифференциальная диагностика

- *Костный туберкулез* — при поражении кистей над участком воспаления кожные покровы гиперемированные, отечные, пальпация болезненная. На рентгенограмме — диафизарный периостит, деструкция и секвестры.
- *Фиброзная дисплазия* — нет прогрессирующего укорочения конечностей, отсутствуют очаги деструкции и деформации в кистях и стопах.

Необходимые консультации узких специалистов — ортопеда, генетика.

Лечение направлено на устранение деформации и компенсацию разницы длины конечностей. Если разница длины до 2 см, необходимая компенсаторная обувь с ортопедической стелькой. Если же имеет место значительное укорочение конечностей и их деформация, необходимо проведение корригирующей остеотомии и компенсация разницы длины с помощью различных аппаратов. Постстационарное лечение проводится также в условиях ортопедического кабинета.

Прогноз. Если заболевание манифестирует в раннем возрасте и имеет место одностороннее поражение, то функциональный прогноз неблагоприятный.

5.4. Множественная экзостозная дисхондроплазия

Экзостозная дисхондроплазия — порок развития эпифизарного хряща, выражающийся в появлении разрастаний в метаэпифизарных отделах кости. Встречается часто, в 27% всех случаев опухолей костей. У мальчиков экзостозы встречаются в 2–3 раза чаще, чем у девочек (Рейнберг С.А., 1964). Этиология заболевания неизвестна.

Классификация

1. Единичные костно-хрящевые экзостозы.
2. Множественные экзостозы (экзостозная болезнь).

Клиническая картина. Длительное время заболевание протекает бессимптомно. Случайно дети или их родители обращают внимание на наличие неподвижного, безболезненного опухолевидного образования в области проксимального или дистального отдела пораженной кости. Кожные покровы над экзостозом не изменены. Пальпация безболезненная. Частая локализация патологических очагов — проксимальный отдел плечевой кости, костей голени, дистальный — бедренной кости, ребра в местах прикрепления к груди, лопатки в области гребня и позвоночного края, кости таза — в области гребня подвздошной кости.

По форме и направлению роста экзостозы бывают:

- линейные;
- холмовидные;
- шаровидные.

Экзостоз всегда растет от зоны роста в сторону диафиза. Большие одиночные экзостозы и небольшие множественные вызывают тяжелые деформации из-за выбухания экзостоза за пределы кости, его давления на соседнюю кость и ее искривление, нарушение развития эпифизарной зоны и недоразвитие эпифиза, что может приводить к формированию локтевой или лучевой косорукости (деформации Маделунга), вальгусной или варусной деформации конечности. Редко в результате сдавления нервных стволов могут возникать болевые ощущения, парестезии, нарушения чувствительности кожи.

Осложнения: озлокачествление экзостозов, перелом экзостоза.

Дифференциальная диагностика. Экзостозные разрастания имеют типичную клиническую, рентгенологическую картину и семейный тип наследования. Диагностика не представляет трудностей.

Остеома — рентгенологически представляет шаровидное образование, сидит на кости на широком основании.

Остеохондрома — чаще одиночная, рентгенологически «сидит» на широком основании, имеет вид «цветной капусты». Поверхность опухоли бугристая, имеет неровные контуры. Наиболее частая локализация — внутренняя поверхность верхней $\frac{1}{3}$ плеча, область коленного сустава, головка малоберцовой кости.

Рентгенологическая картина. Изначально экзостоз находится в непосредственной близости от эпифизарной зоны. С ростом кости он отодвигается в сторону диафиза. В зависимости от локализации экзостозы бывают различны по форме. В области плечевой кости и дистального отдела большеберцовой кости они расположены на широком основании — холмовидные экзостозы (рис. 5.9). В дистальной $\frac{1}{3}$ бедренной и верхней $\frac{1}{3}$ большеберцовой кости встречаются линейные экзостозы — на длинной узкой ножке. В области малоберцовой и локтевой костей встречаются шаровидные экзостозы.

Экзостоз всегда имеет четкие контуры и является непосредственным продолжением «материнской» кости, что



Рис. 5.9. Экзостоз верхней трети правой большеберцовой кости. Рентгенограмма

отличает его от истинной опухоли. Структура напоминает строение трубчатой кости со всеми ее слоями.

Лечение. При единичных экзостозах — обязательное их удаление с последующим морфологическим исследованием, поскольку в 5% случаев экзостозы могут озлокачествляться. Если заболевание диагностируется в раннем возрасте, ребенок находится под пристальным динамическим наблюдением в ортопедическом кабинете до тех пор, пока экзостоз не сместится на безопасное от зоны роста расстояние для проведения оперативного вмешательства. При множественной экзостозной дисхондроплазии оперативному лечению подвергаются лишь те экзостозы, которые деформируют кости, вызывают болевые ощущения. Операция заключается в удалении экзостоза вместе с его основанием.

Прогноз для жизни благоприятный.

5.5. Спондилоэпифизарная дисплазия

В основе спондилоэпифизарной дисплазии ее лежит дефект развития суставного хряща.

Этиология и патогенез заболевания неизвестны.

Классификация

1. Врожденная спондилоэпиметафизарная дисплазия.
2. Поздняя спондилоэпиметафизарная дисплазия (тип Козловского).
3. Метатропическая дисплазия.
4. Парастремматическая дисплазия.
5. Болезнь Дигтви—Мелхиор—Клаузена.

Клиническая картина. Первые клинические симптомы появляются в основном после того, как ребенок впервые встает (т.е. принимает вертикальное положение); обычно признаки болезни чаще наблюдаются в возрасте 5–6 лет.

При тяжелой форме заболевания иногда на первом году жизни имеет место такой симптом, как ограничение разведения в тазобедренных суставах. Дети отстают в росте. В положении стоя имеет место поясничный лордоз,

корпус отклонен назад, живот выпячивается вперед. Походка «утиная». У более взрослых детей туловище укорочено, а конечности за счет этого кажутся длинными. Обращает на себя внимание слабость мышц нижних конечностей. Часто у больных выявляются изменения сердечно-сосудистой системы по типу кардиопатии, увеличение печени и селезенки, паховые грыжи, расхождение прямых мышц живота. Все эти изменения указывают на системность поражения соединительной ткани. Жалобы на быструю утомляемость, боли в пояснице и нижних конечностях.

Диагностика. Рентгенологически изменены эпифизы всех трубчатых костей, но наиболее резкие изменения наблюдаются в бедренных костях и костях голени. В тазобедренных суставах создается впечатление о врожденном вывихе бедер. С ростом ребенка появляется диспропорция в росте вертлужной впадины и проксимального отдела бедра: впадина формируется правильно, а проксимальный конец резко отстает в развитии.

Все тела позвонков уплощены, больше в грудном отделе. Переднезадний и боковой размеры тел позвонков нормальны, замыкающие пластинки неровны. Контуры их волнистые, узурированные. Межпозвоночные щели сужены. С возрастом четко определяется истончение дужек позвонков в поясничном отделе.

Отмечается задержка появления ядер окостенения в костях запястья и предплюсны, а также головок пястных и плюсневых костей. После 5-летнего возраста кости запястья, головки пястных костей и дистальные эпифизы костей предплечья уплощены, но поперечник не изменен, иногда бывает даже шире эпифизарной пластинки, а эпифиз грибовидно нависает. В коленных суставах имеет место сглаженность межмыщелкового возвышения большеберцовой кости и расширение межмыщелковой ямки бедренной кости.

Дифференциальная диагностика затруднительна и проводится со следующими заболеваниями:

- врожденный вывих бедра;
- врожденная *coxa vara*;
- ахондроплазия.

Прогноз для жизни благоприятный. Функциональный прогноз — ранние артрозы.

ГЛАВА 6

СКОЛИОЗ. НАРУШЕНИЕ ОСАНКИ

В.В. Коротеев

Сколиоз — заболевание, которое было известно врачам древности. На протяжении многих столетий эта болезнь всесторонне и тщательно изучалась, однако и по настоящее время проблема лечения данной патологии остается актуальной.

Приступая к рассмотрению данной патологии, следует оговорить некоторые положения. **Осанкой** принято называть способность человека держать свое тело в различных положениях. Осанка может быть правильной и неправильной. *Правильной осанкой* называют привычную позу непринужденно стоящего человека, обладающего способностью без лишних активных напряжений держать прямо корпус и голову. Равномерно выражены физиологические изгибы позвоночника, надплечья, соски, ости подвздошных костей, лопатки, ягодичные складки расположены на одном уровне. Треугольники талии выражены одинаково с обеих сторон. Линия остистых отростков позвонков прямая. *Нарушение осанки* (сутулость, чрезмерное отклонение позвоночника вперед — лордоз, или назад — кифоз, плоская спина) встречаются весьма часто среди детей дошкольного и особенно раннего школьного возраста. Это в основном физически ослабленные дети, перенесшие в раннем дет-

стве тяжелые заболевания или страдающие какой-нибудь хронической болезнью. Поэтому очень важно для таких детей правильно организовать физическое воспитание с самого раннего детства. Это способствует нормальному развитию костного скелета и мышечной системы ребенка (особенно мышц спины и живота). Если имеются отклонения в развитии этих систем, то возникают различные нарушения осанки, которые могут в дальнейшем служить причиной искривления позвоночника. Осанка вырабатывается в процессе роста и развития ребенка. На характер осанки человека большое влияние оказывает позвоночник.

В процессе роста и развития ребенка позвоночник претерпевает значительные изменения. В утробе матери позвоночник плода представляет собой равномерную дугу. Сразу после рождения ребенка позвоночник выпрямляется почти до прямой линии. С этого момента начинается формирование осанки. Когда малыш начинает удерживать голову в поднятом положении, в шейной части позвоночника образуется изгиб вперед (*шейный лордоз*); когда ребенок начинает сидеть, в грудном отделе позвоночника образуется изгиб, обращенный назад (*кифоз*), а когда начинает ходить, образуется изгиб позвоночника с выпуклостью, обращенной вперед в поясничной части (*поясничный лордоз*).

Дефекты осанки и искривление позвоночника могут возникнуть еще в грудном возрасте. Причин, вызывающих нарушение осанки, много. Одни из них определяются состоянием здоровья и физическим развитием ребенка, другие — окружающей его обстановкой. Среди всех факторов и причин важную роль в воспитании хорошей осанки играет полноценное питание. Недостаток в пище витаминов, минеральных солей отрицательно отражается на состоянии скелета и мышц ребенка и предрасполагает к развитию плохой осанки.

Наиболее частой причиной возникновения нарушений осанки является либо слабость мышц туловища, либо не-

равномерность их развития. Постоянное ношение малыша на одной руке, попытка слишком рано сажать, ставить на ножки или учить ходить ребенка, слишком мягкая и провисающая постель, ведение ребенка во время прогулок за одну и ту же руку, не соответствующая росту ребенка мебель, одежда, неправильное сидение за столом, чтение и рисование в постели, ношение портфеля в одной и той же руке, езда детей на велосипеде для взрослых под рамой, привычка стоять с опорой на одну ногу, продолжительная болезнь (рахит) или частые заболевания, ослабляющие организм, неудовлетворительный общий режим ребенка (пассивный отдых, отсутствие прогулок, недостаточный двигательный режим) и многое другое способствуют формированию неправильной позы и осанки. Самое распространенное нарушение осанки — *сутулость*. У сутулого человека опущена голова, плечевые суставы сведены вперед, грудь плоская, спина круглая, лопатки крыловидные. *Кифотическая* осанка характеризуется усилением шейной и поясничной кривизны. При *лордотической* осанке резко выражена изогнутость позвоночника вперед в поясничном отделе. А *выпрямленная* осанка (плоская спина) характеризуется малой выраженностью изгибов позвоночника. Вначале нарушения осанки не вызывают изменений в позвоночнике. Но если неправильная поза становится привычной, а причины, способствующие поддержанию неправильной позы, не устраняются, то возникают изменения в позвоночнике.

Сколиоз (*scoliosis*; греч. *skoliosis* — искривление) — это заболевание опорно-двигательного аппарата, характеризующееся искривлением позвоночника во фронтальной (боковой) плоскости с разворотом позвонков вокруг своей оси, ведущее к нарушению функции грудной клетки, а также к косметическим дефектам. В отличие от искривлений в сагиттальной плоскости (кифоза или лордоза) сколиоз всегда является патологическим. Если термином *skoliosis* К. Гален подчеркивал главную характеристику — боковое,

или латеральное, отклонение оси позвоночного столба, то сейчас уже ни у кого не вызывает возражений вывод: идиопатический сколиоз — это трехплоскостная деформация (во фронтальной, горизонтальной и сагиттальной плоскостях), а индивидуальность его проявления связана с вариантами сочетания изменений в каждом из перечисленных направлений.

В 1967 г. James сказал: «*Наши знания этиологии идиопатического сколиоза ничтожны. Вследствие недостатка фактических знаний как всегда существует большое число гипотез*». С этого времени прошло более 20 лет, а число гипотез увеличивается, но не столько от незнания, сколько от более углубленного изучения этой проблемы.

Исторически возникновение сколиоза связывали с широким рядом причин: от «плохой позы» до нерационального питания (цит. по I. Byrd, 1968).

Еще в середине XIX в. Batpfield видел причину сколиоза в неравномерном росте позвонков. A. Arkin (1949) выдвинул гипотезу об асимметричности роста эпифизов позвонков, ведущей к их клиновидной деформации. В последние десятилетия эти предположения были изучены с помощью гистохимических и морфологических методов и обнаружены дистрофические процессы в ростковых зонах позвонков; нарушение строения костной ткани (Зайдман М.А., 1973; McCarrol H., 1960). В более старых исследованиях одной из ведущих в этиологии сколиоза была мио- и нейрогенная теория (Вреден Р.Р., 1927; Шулутко Л.И., 1963; Abbot B., 1914; Gruca A., 1963; Oilman P., 1972). По мнению E. Roat (1955), мышечный дисбаланс, приводящий к развитию сколиоза, в большинстве случаев является следствием детского паралича, который мог быть вызван родовой травмой и быть незамеченным в раннем детском возрасте. А.Е. Фрумина (1956) видела причину нарушения функции мышц при сколиозе в скрытых формах полиомиелита. Такого же мнения A. Gruca (1962), I. Jienssge (1962), P. Rathke (1963). Существует и противоположное мнение

о роли нарушения мышечного равновесия и неврогенного фактора. Так, Л.К. Закревский (1966) отмечает, что снижение заболевания полиомиелитом в стране не привело к снижению количества заболеваний идиопатическим сколиозом, что ставит под сомнение ведущую роль миогенных и нейрогенных факторов в этиопатогенезе сколиоза. Можно полагать, что выявленные рядом авторов морфологические изменения в мышцах являются вторичными (Виноградова Т.П., 1958; Letterberg G., 1984).

И.А. Мовшович (1964, 1965, 1969) считает, что для развития прогрессирующего сколиоза необходимо наличие трех факторов: диспластического, обменно-гормонального и статодинамического, что ведет к нарушению строения хрящевых комплексов с угнетением зон роста позвоночника, вызывая их ассиметричный рост. В период бурного роста минерализация еще больше отстает от чрезмерного роста кости и в сочетании со статодинамическим воздействием является важной причиной образования сколиоза.

Многие авторы считают важным этиологическим моментом в возникновении сколиоза нарушение обмена гликозаминогликанов (Donrman S., 1973; Ponseti J., 1976). Представляется, что вопрос об участии обменных процессов в патогенезе заболевания является весьма существенным и требует обстоятельного изучения.

В ЦИТО проведена большая комплексная работа по изучению этиологии и патогенеза диспластического сколиоза. Были изучены клинко-рентгенологические (Казьмин А.И., 1961, 1968, 1971, 1974), клинко-биохимические (Меркурьева Р.В., 1968, 1969), экспериментально-биохимические (Балаба Т.Я., 1974), морфологические и ультраструктурные (Павлова Г.А., 1976), биомеханические (Беленький В.Е., 1981) особенности разных типов сколиоза. На основании этих исследований было установлено, что сколиоз сопровождается значительными нарушениями обмена углеводсодержащих комплексов в пораженной соединительной ткани позвоночника, обусловленными, по-видимому, генетической предрасположенностью.

По мнению А.И. Казьмина (1977), в результате патологии обмена соединительной ткани нарушается соединение апофиза с телом позвонка. В результате ротационных движений позвоночника при ходьбе происходит травмирование по типу эпифизеолиза. Таким образом, формируется первичный наклон позвоночника. Вследствие действия мышц туловища происходит формирование компенсаторной дуги и ротация позвонков. Клиновидность тел позвонков формируется позже.

В последние годы появились работы, доказывающие нарушение гормональных функций у детей, страдающих диспластическим сколиозом. Ранее было показано, что в развитии заболеваний, связанных с нарушением обмена соединительной ткани, определенную роль играет гормональный дисбаланс (Касавина В.С. и соавт., 1977). Подтверждением влияния гормонов на развитие сколиоза является тот факт, что в пубертатный период, когда происходит перестройка эндокринной системы, деформация прогрессирует более бурно, причем у девочек чаще, чем у мальчиков (Бахтина Е.Н., 1990). Влияние гормонального дисбаланса в этиопатогенезе диспластического сколиоза несомненно, а литературные данные на этот счет весьма разноречивы. Факт, что больные идиопатическим сколиозом выше сверстников, привело исследователей к предположению о роли ростстимулирующего гормона в развитии сколиоза (Bui-mell I., 1987). Однако P. Liisol (1971) не обнаружил повышения гормона роста в крови у девочек с идиопатическим сколиозом. M. Lidler (1974) показал, что гормон роста вызывает утолщение и снижение прочности хрящевой ростковой пластинки, а тестостерон снижает ее механическую стабильность. S. Illner (1976), L. Scogland (1980, 1981) сообщили о повышении уровня соматотропного гормона у детей с диспластическим сколиозом и более высокую скорость роста. Авторы считали, что аномальный рост может служить фактором риска в развитии сколиоза. Некоторые авторы высказывают мнение о том, что индивидуальный гормональный профиль генетически детерминирован.

Е.Н. Бахтина (1990) предполагает, что у больных диспластическим сколиозом генетически обусловлен более высокий уровень андрогенных гормонов, а с ними связаны и все остальные особенности гормонального профиля.

Е.А. Абальмасова и соавт. (1963, 1968) пришли к заключению, что причиной сколиоза являются врожденные пороки развития головного и спинного мозга, описанного Д.А. Шамбуровым, С.Н. Давиденковым и др. (цит. по Е.А. Абальмасовой, 1965) как дизрафический статус. К этому состоянию относятся и дисплазии пояснично-крестцовой области. Именно передающийся по наследству дизрафический статус является, по мнению Е.А. Абальмасовой, причиной развития диспластических и семейных сколиозов. В то же время Н.В. Левая (1978) считает, что дизрафический статус понижает порог в возникновении сколиоза, но на дальнейшее развитие сколиоза не влияет.

А.Ю. Ратнер, О.В. Приступлюк (1984) связывают первопричину сколиоза с родовой травмой позвоночника, спинного мозга, позвоночных артерий. Ряд исследователей (Leumann C., 1960, 1962, 1975, 1979; Kitssinger, 1978; Riecle D., Tomaschewski E., 1983) считают, что причиной идиопатического сколиоза является блок в шейно-головном и крестцово-тазовом сочленениях, который возникает в период новорожденности или при родовой травме.

С. Leumann, E. Kitzinger (1981) выдвигают рабочую гипотезу: илиосакральный блок возникает в связи с неправильным положением крестца внутри таза, в результате чего возникает односторонний блок, ведущий к нарушению роста позвонков.

Мнения о развитии сколиоза весьма разноречивы. Вероятно, имеется целая серия различных факторов, действующих комплексно в отдельные биологические фазы развития скелета. От истинных пороков развития следует отличать сколиозы у детей грудного возраста вследствие неправильного положения плода в матке. Истинный сколиоз может развиваться на их фоне или вследствие

слабости мышц туловища (Кригхофф Р., 1990). Довольно подробно освещена в литературе дискогенная теория (В.Я. Фищенко и соавт., 1978; Казьмин А.И. и соавт., 1981, 1982; Беленький В.Е., 1982; Казьмин А.И., 1987). Согласно дискогенной теории, сколиотическая деформация позвоночника не может возникать без смещения пульпозного ядра в выпуклую сторону. Дискогенный фактор выступает как обязательное звено в патогенетической цепи сколиоза.

Известные на сегодня теории в какой-то степени объясняют формирование не прогрессирующих форм сколиоза. Прогрессирующие же формы, по И.А. Мовшовичу (1964), обуславливаются совокупностью диспластических, обменно-гормональных и статико-динамических нарушений. Известно, что при синингомиелии — кистозном поражении спинного мозга в 855 случаев развивается тяжелая деформация позвоночника в виде кифосколиоза (Bral R., 1960; Шамбуров Д.А., 1961; Козлова В.А., 1962, 1977; Bornstein M.C., 1965; Бармина В.С. и соавт., 1975; Осинцева Т.С. и соавт., 1976; Протас Р.М., 1971, 1977; Schlier G., 1979; Jamada H., 1981; Barbuto H.M., 1984; Wlliams B., 1986; Борисова Н.А. и соавт., 1989).

Таким образом, вышеперечисленные данные дают возможность допущения однотипных патологических изменений при синингомиелии и сколиозе.

Одно из наиболее серьезных исследований этиологии идиопатического сколиоза (ИС) проводится М.Г. Дудиным в Санкт-Петербурге. Изучение состояния эндокринной системы, точнее, уровня остеотропных гормонов показало, что в большой группе больных характеристики остеотропного гормонального профиля четко коррелировали с характером течения ИС. При наличии в крови высокого уровня гормонов, отвечающих за стимуляцию синтетических процессов (кальцитонин, соматотропин), заболевание имело прогрессирующее течение, а при высоких концентрациях их функциональных антагонистов (паратирин, кортизол) — не прогрессирующее. Учитывая подчиненность процессов костеобразования, отражением

которых является, в частности, продольный рост позвоночника, директивной эндокринной системе, полученные результаты были использованы двояко: во-первых, они легли в основу прогнозирования течения ИС, во-вторых, позволили обосновать включение в систему консервативного лечения коррекции остеотропного гормона.

Таким образом, анализ гипотез говорит о том, что ни одна из них отдельно не может объяснить причину возникновения сколиоза, участием одних только средовых факторов (как эндогенных, так и экзогенных). Результаты функциональных исследований — электромиограммы, электроэнцефалограммы — показали, что в патогенезе сколиоза большое значение имеет патология регуляции нервно-мышечной системы на всех уровнях ЦНС.

Для большинства диспластических сколиозов основным патогенетическим фактором считают первичное нарушение роста. Все структурные изменения позвонков при этих сколиозах возникают в процессе роста. К ним относят торсию (скручивание позвонка — укорочение дужки на выпуклой стороне искривления и одновременное удлинение дужки на вогнутой стороне). При этом тело позвонка принимает клиновидную форму, меняется структура его губчатого вещества (перекладины костной ткани располагаются как бы по спирали). Наиболее интенсивная деформация увеличивается в периоды ускоренного роста. В начальной стадии развития диспластического сколиоза тела позвонков остаются симметричными, студенистое ядро располагается эксцентрично, уменьшается в диаметре, межпозвоночные диски приобретают клиновидную форму. При развитии деформации нарастают дистрофические изменения в студенистом ядре, тела позвонков становятся асимметричными, а диски симметричными. Следовательно, в этиопатогенезе сколиоза, кроме наследственных, диспластических, обменно-гормональных и статико-динамических факторов, значительная доля принадлежит пери- и постнатальным факторам. Более того, последние являются как бы связующим звеном этих групп

факторов, а также различных мнений о патогенетических звеньях в этиологии сколиоза.

Классификация сколиоза

1. По времени возникновения:

- врожденные;
- приобретенные.

Для *врожденного* сколиоза описывают особенности: чаще обнаруживается после 5 лет, локализуется преимущественно в переходных областях: пояснично-крестцовом, пояснично-грудном, шейно-грудном, захватывает небольшое количество позвонков и чаще всего имеет небольшой радиус искривления, имеет малую наклонность вызывать компенсаторные деформации, имеет умеренную тенденцию к торсии.

Врожденные сколиозы могут возникать:

- в результате аномалий развития тел позвонков (расщепление тел, клиновидные полупозвонки, платиспондилия, микроспондилия, спондилолиз, спондилолистез;
- аномалии смешанного типа: синдром Клиппеля—Фейля, врожденный синостоз, деформация Шпренгеля и пр.;
- аномалии числа позвонков.

Среди *приобретенных* сколиозов выделяются:

- рахитический вследствие перенесенного рахита;
- статический сколиоз, возникающий при неправильном боковом стоянии таза; это часто наблюдается при неодинаковом развитии нижних конечностей (одна конечность короче другой);
- паралитический сколиоз, возникающий на фоне поражения мышц туловища; это чаще связано с перенесенным полиомиелитом.

2. По этиологии. Существует две классификации — Кобба и Казьмина и соавт.

Классификация Кобба:

- группа 1 — сколиозы миопатического происхождения, в том числе и рахитический сколиоз;

- группа 2 — сколиозы неврогенного генеза (нейрофиброматоз, синингомиелия, церебральный паралич, полиомиелит, радикулиты и пр.);
- группа 3 — сколиозы из-за аномалий развития скелета (диспластические);
- группа 4 — сколиозы, связанные с торакальным синдромом (после торакопластики, ожогов, адгезивные процессы в плевральных полостях и пр.);
- группа 5 — идиопатические сколиозы (неустановленная причина).

Классификация Казьмина, Кона и Беленького:

- группа 1 — сколиозы на основе диспластического синдрома или дискогенный сколиоз;
- группа 2 — гравитационные сколиоз (миогенная контрактура, рубцы туловища, перекос таза и пр.);
- группа 3 — сколиоз на почве миогенных нарушений.

Известны и другие классификации сколиотической болезни. Так, М.О. Фридланд (1944) делит сколиозы на *врожденные, рахитические, школьные, профессиональные, функциональные, травматические, рубцовые, паралитические, синингомиелитические, рефлекторно-болевые (анталгические)*.

Сколиозы делятся на *простые* (имеющие одну дугу) и *сложные* (две или три дуги). При этом выделяют первичную дугу и вторичную(-ые) компенсаторную(-ые).

3. По протяженности: тотальные и частичные.

4. По степени выраженности деформации В.Д. Чаплин (1965) выделяет четыре степени сколиотической болезни:

- 1) небольшие боковые отклонения позвоночника и торсия. Первичная дуга искривления менее 10° . Особенность — при разгрузке дуга почти полностью исчезает. Прямая рентгенограмма лежа часто не показательна. Возможны ошибки интерпретации рентгеновских данных;
- 2) значительное отклонение позвоночника во фронтальной плоскости, торсия тел, клиновидная дефор-

мация тел на вершине дуги, угол первичной дуги искривления — $11-30^\circ$. Реберный горб, мышечный валик, дуга при разгрузке не исчезает;

- 3) выраженная стойкая деформация, большой реберный горб, деформация грудной клетки, первичная дуга искривления $31-60^\circ$, тела позвонков клиновидно деформированы на значительном протяжении дуги;
- 4) обезображивающая деформация туловища, деформация таза, передний и задний реберные горбы, выраженная деформация тел позвонков, спондилез, первичная дуга искривления $> 61^\circ$.

5. В зависимости от происхождения:

- группа 1 — сколиозы миопатического происхождения;
- группа 2 — сколиозы неврогенного происхождения;
- группа 3 — диспластические сколиозы;
- группа 4 — рубцовые сколиозы;
- группа 5 — травматические сколиозы;
- группа 6 — идиопатические сколиозы.

6. По форме искривления:

- С-образный сколиоз (с одной дугой искривления);
- S-образный сколиоз (с двумя дугами искривления);
- E-образный сколиоз (с тремя дугами искривления).

7. По изменению статической функции позвоночника:

- компенсированная (уравновешенная) форма сколиоза (осевая вертикальная линия, опущенная от верхушки остистого отростка C_{VII} позвонка, проходит через межъягодичную складку);
- некомпенсированная (неуравновешенная) форма сколиоза (осевая вертикальная линия, опущенная от верхушки остистого отростка C_{VII} позвонка, отклоняется в сторону и не проходит через межъягодичную складку).

8. По изменению степени деформации в зависимости от нагрузки на позвоночник:

- нефиксированный (нестабильный) сколиоз;
- фиксированный (стабильный) сколиоз.

9. По клиническому течению:

- не прогрессирующий сколиоз;
- прогрессирующий сколиоз.

10. По локализации первичного искривления выделяют следующие типы сколиозов:

- шейно-грудной сколиоз (вершина искривления на уровне $Th_{III}-Th_{IV}$);
- грудной сколиоз (вершина искривления на уровне $Th_{VIII}-Th_{IX}$);
- грудо-поясничный сколиоз (вершина искривления на уровне $Th_{XI}-Th_{XII}$);
- поясничный сколиоз (вершина искривления на уровне L_I-L_{II});
- пояснично-крестцовый сколиоз (вершина искривления на уровне L_V-S_I);
- комбинированный или S-образный сколиоз (двойной).

При *шейно-грудном (верхнегрудном) сколиозе* вершина первичной дуги искривления позвоночника локализуется на уровне IV–V грудных позвонков. Эта дуга обычно короткая, а компенсаторная дуга длинная, захватывает нижний грудной и поясничный отделы позвоночника. Уже на ранних этапах развития при шейно-грудном сколиозе отмечают резкую асимметрию надплечий, вовлечение шейного отдела позвоночника, что сопровождается развитием костной формы кривошеи и изменениями лицевого скелета. При этом типе сколиозе мало нарушается функция внешнего дыхания и сердечно-сосудистой системы; в зрелом возрасте нередко развивается остеохондроз грудного отдела позвоночника. При сочетании с кифозом могут возникать нарушения функции спинного мозга.

Грудной сколиоз чаще бывает правосторонним, его вершина расположена на уровне VII–VIII грудных позвон-

ков. Примерно у 70% больных с этим типом сколиоза наблюдается прогрессирование деформации (один из самых «злокачественных» сколиозов). Значительная деформация грудной клетки приводит к нарушению функции внешнего дыхания и сердечно-сосудистой системы — так называемое *кифозосколиотическое сердце*. Грудной сколиоз вызывает значительные нарушения фигуры больного (изменяются треугольники талии, развивается реберный горб).

Грудо-поясничный сколиоз имеет вершину первичной дуги искривления на уровне X–XII грудных позвонков и по характеру занимает промежуточное положение между грудными и поясничными сколиозами. Правосторонний пояснично-грудной сколиоз по течению напоминает грудной, т.е. склонен к прогрессированию, а левосторонний приближается к поясничному сколиозу. В целом при этом типе значительно нарушается функция внешнего дыхания и сердечно-сосудистой системы, изменяется фигура больного, нередко отмечаются боли.

Поясничный сколиоз характеризуется дугой искривления с вершиной на уровне I–II поясничных позвонков, чаще встречается левосторонний. Он отличается сравнительно легким течением, редко дает значительную степень деформации, функция внешнего дыхания почти не нарушается. При I–II степенях деформации поясничный сколиоз мало заметен и часто не распознается. Для этого типа характерно сравнительно раннее появление поясничных и пояснично-крестцовых болей (нередко уже во втором или третьем десятилетии жизни). Быстро развивается дистрофический процесс в межпозвоночных дисках (остеохондроз), а затем спондилез, в результате чего деформация прогрессирует, угол дуги искривления достигает 20–30°, что изменяет фигуру больного (чаще это отмечается в пожилом возрасте).

Пояснично-крестцовый сколиоз встречается редко, вершина деформации расположена в нижних поясничных позвонках, в дугу искривления включается таз, в результате

чего происходит его перекося с относительным удлинением одной ноги. На рентгенограммах определяют выраженную торсию поясничных позвонков без бокового искривления. Этот тип сколиоза также может вызывать пояснично-крестцовые боли.

Комбинированный, или S-образный, тип сколиоза называют также двойным, так как от других типов он отличается наличием двух первичных дуг искривления. Вершина грудного искривления находится на уровне VIII–IX грудных позвонков, а поясничного — на уровне первых верхних поясничных позвонков. При комбинированном сколиозе обе кривизны обладают примерно равной величиной и стабильностью. Лишь при комбинированном сколиозе IV степени это соотношение меняется, так как грудная кривизна как бы обгоняет поясничную. Внешне течение комбинированного сколиоза весьма благоприятно, так как имеются уравнивающие друг друга две кривизны, однако динамическое наблюдение показывает, что он склонен к прогрессированию. Обычно при этом типе нарушается функция внешнего дыхания сердечно-сосудистой системы, рано появляются боли в поясничной области.

Для диспластического сколиоза характерна гипермобильность многих суставов и позвоночника, часто отмечают статическое плоскостопие. Нередко наблюдается слабость мышечной системы, особенно мышц спины, брюшной стенки и так называемой *пельвиотрохантерной группы* (ягодичных и др.), что приводит к значительному нарушению осанки и способствует прогрессированию деформации позвоночника.

J. Pruijs в своем диссертационном исследовании (1996) дает следующую **сводную этиологическую классификацию структурального сколиоза**, достаточно широко используемую за рубежом с середины XX в.

Остеопатические:

- врожденные аномалии позвонков;
- костные опухоли позвонков;

- остеомиелит позвонков;
- переломы позвонков;
- остеохондродистрофии позвонков.

Невропатические:

- энцефалопатия;
- церебеллопатия;
- спинномозговые расстройства;
- инфекционные (полиомиелит).

Фибропатические (соединительнотканые, коллагенозные):

- болезнь Марфана;
- болезнь Элерса—Данлоса;
- гомоцистинурия;
- постинфекционные;
- посттравматические.

Миопатические:

- мышечные дистрофии;
- мышечная агенезия.

Комбинированные:

- нейрофиброматоз;
- *spina bifida*;
- артрогрипоз;
- ювенильный хронический артрит;
- ятрогенные.

Вместе с этим в заключении автор пишет, что в 80% случаев причина сколиоза не установлена, следовательно, они, эти деформации, — идиопатические.

В этом же разделе следует отметить **классификацию Н. King (1983)**, в которой осуществлена типизация (пять типов) сколиозов в зависимости от их анатомической формы и распространенности (без связи с их этиологией). Детальное знакомство с ней показывает, что она полностью ориентирована на хирургическую тактику ведения больных (рис. 6.1). На рисунке представлена схематическая классификация идиопатического сколиоза по Кингу (5 типов)

Классификация идиопатического сколиоза Lenke. В 2001 г. Lenke представил новую классификацию идио-

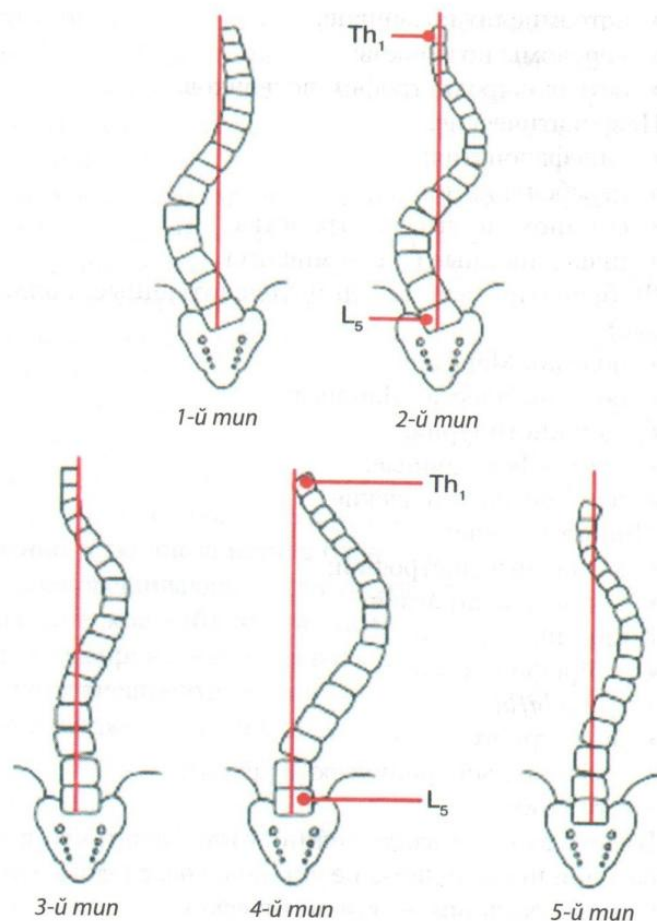


Рис. 6.1. Схематическая классификация идиопатического сколиоза (по Н. King)

патического сколиоза, более широкую и комплексную, чем классификация King. Определение типов сколиоза базируется на рентгенограммах в двух проекциях и на рентгенограммах с наклоном вправо и влево (рис. 6.2).

Распознается шесть типов искривления. Тип дуги оценивается по расположению, углу и по мобильности выявленных дуг. Вершина дуги определяется по локализации:

Поясничная дуга (A-C)	Тип 1 Грудная	Тип 2 Двойная грудная	Тип 3 Две дуги	Тип 4 Три дуги	Тип 5 Грудно-поясничная или поясничная	Тип 6 Грудно-поясничная или поясничная
A Минимальное						
B Среднее						
C Значительное						
Сагиттальная плоскость	Норма	Шейно-грудной кифоз	Грудно-поясничный кифоз	Шейно-грудной + грудно-поясничный кифоз		

Рис. 6.2. Классификация сколиозов (по Lenke)

- верхнегрудная между Th_{II} и Th_{VI};
- грудная между Th_{VI} и межпозвоночным диском Th_{XI/XII};
- грудно-поясничная между Th_{XII} и L_I;
- поясничная между межпозвоночным диском L_{I/II} и телом L_{IV}.

Определение мобильности дуги. Мобильность оценивается по остаточной дуге на снимке в наклоне или по протяженности кифоза. Дуга считается ригидной, если в наклоне угол Cobb превышает 25° или угол кифоза превышает 20°.

Шесть определяемых типов искривления:

- тип 1 (большая грудная дуга) — основная дуга ригидная, остальные — нет;
- тип 2 (две грудных дуги) — основная грудная и выше расположенная — ригидные, остальные — нет;
- тип 3 (две основные дуги) — грудная, грудно-поясничная или поясничная ригидная; грудная дуга больше, чем грудно-поясничная или поясничная. Если выше есть еще грудная дуга, она не ригидна;
- тип 4 (три основные дуги). Все три ригидны, грудная более выражена;
- тип 5 (первично грудно-поясничная/поясничная, более выражена грудно-поясничная или поясничная) — основная дуга в грудно-поясничном отделе или в поясничном отделе — ригидна, вышележащие грудные — нет;
- тип 6 (первично грудно-поясничная/поясничная, основная грудная) — дуга в грудно-поясничном отделе или в поясничном отделе — ригидна, грудная также ригидна, но как минимум на 5°, по Cobb, меньше. Различают три типа: А, В и С.

Определитель типа поясничного отдела. Этот параметр определяет изменения в поясничном отделе. Определяют тип по рентгенограмме в прямой проекции с помощью перпендикуляра, проведенного через центр крестца.

Позвонок, разделенный этой линией примерно пополам, называется «стабильным позвонком» (SV). Если де-

лится пополам межпозвоночный диск, то позвонок ниже является стабильным.

В настоящее время, по мнению большинства зарубежных специалистов, классификация Ленке является наиболее полно раскрывающей структуру данной патологии в применении к хирургическому лечению.

Клиническая картина. Методом выявления сколиоза и неправильной осанки является осмотр ребенка. Осмотр должен производиться при хорошем освещении, при различном положении ребенка, при достаточной степени обнажения тела ребенка. Осмотр нужно производить медленно и в определенной последовательности: передней и задней поверхности тела, сбоку, при наклоненном вперед корпусе, лежа. Осмотр детей младшей возрастной группы (2–5 лет) целесообразно осматривать в наклоне в положении сидя на стуле. Обращают внимание на осанку (стоит прямо, сутулится, в какую сторону отклонено туловище). Отмечают положение головы, симметрию лица, уровень расположения надплечий, симметрию треугольников и характер линии талии. Фиксируют также расположение пупка, форму грудной клетки, а у девочек — симметрию положения и развития молочных желез. Кроме того, нужно выяснить, на одном ли уровне расположены гребни подвздошных костей, нет ли деформации или укорочения нижних конечностей. При осмотре сзади определяют положение лопаток, наличие кифоза или лордоза в грудном отделе позвоночника, реберного горба, расположение межъягодичной складки. При осмотре сбоку (с обеих сторон) оценивают кифоз и протяженность реберного горба. Очень важно осмотреть больного со сколиозом в процессе постепенного сгибания головы, грудного, поясничного отделов позвоночника и всего туловища, вначале стоя (рис. 6.3), а затем сидя.

В последнем случае неструктурная деформация позвоночника во фронтальной плоскости нивелируется. При осмотре больного в наклонном положении (тест Адамса) стоя или сидя хорошо видна асимметрия мышечного ре-

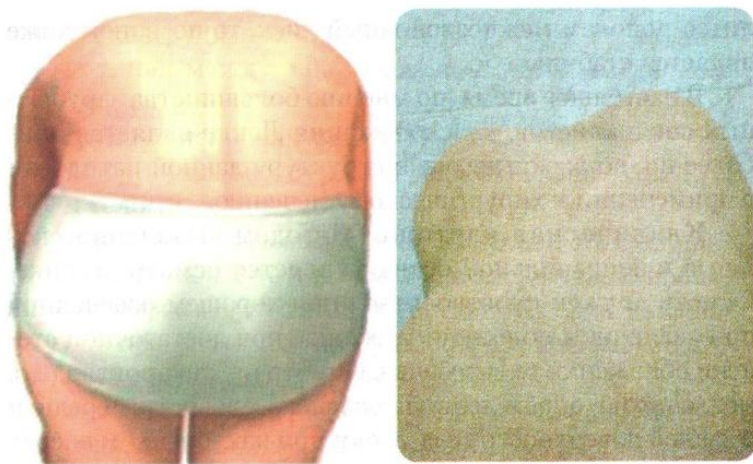


Рис. 6.3. Тест Адамса: норма

Рис. 6.4. Тест Адамса: патология

льефа (в поясничном отделе) и реберный горб (в грудном отделе) на выпуклой стороне искривления (рис. 6.4). При неструктурных сколиозов этой асимметрии не бывает. Для оценки высоты реберного горба больному предлагают постепенно наклоняться вперед и в момент, когда разница между сторонами (выбухающие и уплощенные ребра) станет максимальной, устанавливают горизонтально поперек позвоночника планку на уровне вершины реберного горба и измеряют расстояние от планки до грудной клетки с уплощенной стороны. При наклоненном корпусе (тест Адамса) обращается внимание на линию остистых отростков, на симметричность рельефа грудной клетки, на наличие мышечного валика в поясничной области и реберного горба.

При осмотре сбоку определяется положение головы, сглаженность или усиление физиологических изгибов позвоночника в грудном и поясничном отделах, тонус мышц брюшной стенки, положение лопаток. Для более точных измерений высоты реберного горба используют специальные приборы. Для определения внешней формы позвоночника и грудной клетки при сколиозе предложен

ряд конструкций сколиозометров, например кифосколиозометр Недригайловой, фотографирование на сетке по Гаглунгу и др.

Обследование больного со сколиозом обычно включает антропометрические измерения, дополнительно определяют рост сидя и по его динамике судят о начале периода усиленного роста позвоночника. Иногда оценивают возможность растягивания позвоночника в подвешенном состоянии, например с помощью петли Глиссона. По разнице роста, измеренного обычным способом и с нагрузкой, судят о стабильности деформации позвоночника. Если искривление позвоночника устраняется в подвешенном состоянии или лежа, то говорят о нефиксированном сколиозе (как правило, это неструктурная деформация). Сколиоз, который удается устранить не полностью, является частично фиксированным, а при невозможности коррекции — фиксированным. При нестабильном сколиозе, кроме возможности пассивной коррекции, выявляют также способность к активной самокоррекции деформации.

Для определения уравновешенности сколиоза используют отвес, опущенный от VII шейного позвонка или большого затылочного бугра до межъягодичной складки. Отклонение его в сторону свидетельствует о неуравновешенности деформации (декомпенсированный), что создает дополнительные условия неблагоприятной статико-динамической нагрузки и способствует ее прогрессированию. Проверяют способность к активному самоуравновешиванию за счет перемещения центра тяжести.

Важно определить длину нижних конечностей (расстояние от передневерхней ости подвздошной кости до конца наружной лодыжки). В норме длина конечностей должна быть одинаковой. Наши наблюдения показывают, что многие дети, направляемые на консультацию специалиста, имеют дефекты осанки и искривления позвоночника за счет укорочения одной конечности. Измерение длины конечности проводят лежа на спине, ноги вместе; при этом надо иметь в виду, чтобы кончик носа, пупок и линия

соединения стоп находились на одной прямой линии. При соблюдении этого условия укорочение конечностей иногда можно заметить и на глаз.

Искривление позвоночника, связанное с укорочением нижней конечности, исправляется компенсацией длины конечности. Для этого достаточно подбить каблук или вложить под пятку стельку на величину укорочения. Нужно помнить, что каблук надо подбивать на уличной и домашней обуви ребенка.

Также оцениваются следующие мышечные контрактуры, влияющие на осанку ребенка:

- **Контрактура плечевого сустава.** В плечевом суставе при контрактуре грудных мышц теряется способность к полной экстензии. Чтобы выявить эту контрактуру, нужно сидя прислонить поясницу к спинке стула, затем поднять вперед и вверх руки. При контрактуре плечи не доходят до вертикали и образуют с ней угол.
- **Контрактура мышц сгибателей бедра.** При данной контрактуре часто увеличен наклон таза. Диагностика проводится следующим тестом: пациент лежит на спине вверх лицом, на краю кушетки, максимально сгибает и прижимает к груди одно бедро. При наличии контрактуры, по мере сгибания ноги, бедро выпрямленной ноги приподнимается над плоскостью кушетки (вариант нормы: рис. 6.5). Для клинической оценки данного теста следует учитывать, что данная контрактура может быть вызвана как укорочением подвздошно-поясничной мышцы, так и укорочением прямой мышцы бедра.
- **Контрактура мышц задней поверхности бедра.** Эта контрактура часто просматривается и недооценивается при укорочении седалищно-коленных мышц. При наклоне кпереди пациент не может достать кончиками пальцев пола (рис. 6.6).

Завершая обследование больного со сколиотической деформацией, оценивают функцию внешнего дыхания

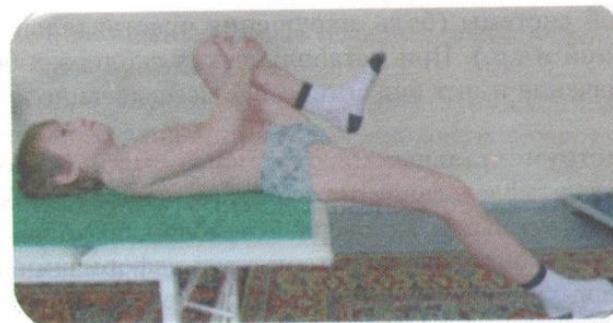


Рис. 6.5. Проведение теста на наличие контрактуры мышц сгибателей бедра



Рис. 6.6. Проведение теста на наличие контрактуры мышц задней поверхности бедра. Оценивается расстояние от кончиков пальцев до пола

и сердечно-сосудистой системы. Больной со структурным сколиозом обязательно должен быть осмотрен невропатологом для уточнения этиологии деформации и происхождения сопутствующих вторичных нарушений функции

нервной системы (боль, нарушения чувствительности, движений и т.п.). При метаболических сколиозах большое значение имеет биохимическое исследование крови, мочи.

Инструментальные методы диагностики. Рентгенологическое исследование при сколиозе является наиболее распространенным и достоверным методом, позволяющим оценить структурные характеристики деформации, степень ее выраженности и возможность прогрессирования. Его следует проводить во всех случаях, когда клинически определяется деформация позвоночника. Выполняют рентгенографию позвоночника в переднезадней проекции в положениях стоя и лежа, а также делают профильный снимок — в положении больного лежа. Желательно на одной рентгенограмме снять весь позвоночник, а на прямом снимке получить изображение крыльев таза (особенно в период окончания роста). Для специальных целей иногда делают рентгенограммы в положении сидя с наклоном вправо и влево. В случае выраженной кифотической деформации выполняют рентгенограмму в боковой проекции в положении пациента лежа таким образом, чтобы кассета прилежала выпуклая сторона позвоночника.

Рентгеносемиотика и рентгеноморфометрия. На рентгенограммах определяют состояние соответствующего отдела позвоночника в целом, позвонков и межпозвоночных промежутков, а также производят рентгеноморфометрию.

Рентгенологические признаки ротации и торсии позвонка на рентгенограмме в задней проекции:

- смещение остистого отростка позвонка в сторону вогнутой части сколиотической дуги;
- неодинаковая длина левого и правого поперечных отростков;
- асимметрия положения и формы ножек дужки позвонка;
- асимметричное положение межпозвоночных суставов;

- клиновидная форма тела позвонка и межпозвоночных промежутков.

Метод Фергюссона (Fergusson). Угол сколиоза образован пересечением линий, соединяющих геометрические центры нейтральных позвонков с геометрическим центром позвонка, расположенного на высоте сколиотической дуги.

Метод Кобба (Cobb)

Вариант 1. Угол сколиоза образуется пересекающимися перпендикулярами, восстановленными навстречу друг другу от линий, проходящих по нижней поверхности верхнего и верхней поверхности нижнего нейтральных позвонков.

Вариант 2. Этим вариантом метода Кобба пользуются при значительном искривлении позвоночника. Угол сколиоза образуется пересекающимися линиями, проходящими по нижней поверхности верхнего и верхней поверхности нижнего нейтральных позвонков (рис. 6.7).

Метод Лекума. Этим методом пользуются при невозможности определить нейтральные позвонки. Угол сколиоза образуется при пересечении линий, соединяющих геометрические центры двух позвонков, расположенных выше позвонка, находящегося на вершине сколиотической дуги, и двух позвонков, расположенных ниже его.

Определение стабильности сколиоза. Если угол сколиоза в положении пациента лежа и стоя не изменяется, сколиоз считается фиксированным или стабильным. Если при раз-

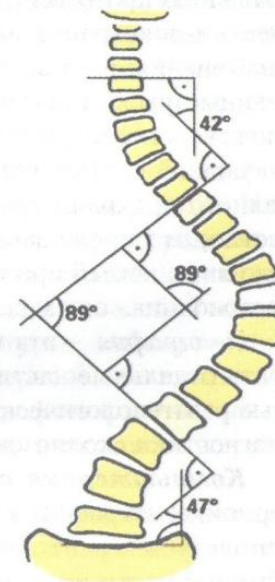


Рис. 6.7. Определение угла Кобба на рентгенограмме

грузке позвоночника, т.е. в положении лежа он уменьшается — сколиоз нефиксированный (нестабильный).

Кроме определения этиологии, типа сколиоза, его степени и других характеристик на рентгенограммах отмечают признаки прогрессирования деформации (например, признак Мовшовича — относительный остеопороз нижнебоковых сегментов тел позвонков на выпуклой стороне дуги искривления свидетельствует о его активном росте и, следовательно, о прогрессировании сколиоза), критерий роста позвоночника (тест Риссера — наличие не оссифицированных апофизарных зон роста гребней подвздошных костей). Последний имеет особо большое значение, так как окончание роста соответствует замедлению или прекращению прогрессирования. Принято различать четыре степени покрытия крыльев подвздошных костей ядрами окостенения: I — появление ядер, II — их развитие до середины крыла подвздошной кости, III — полное покрытие крыла подвздошной кости, IV — полное сращивание ядер с основной костью. Однако замедление роста не означает полного прекращения прогрессирования сколиоза. Известно, что после завершения развития апофизов подвздошных костей при выраженных степенях деформации позвоночника она может нарастать.

Томография — эта методика позволяет лучше рассмотреть отдельные части анатомических структур с помощью рентгенологических срезов. При использовании для диагностики сколиозов каких-либо преимуществ не дает.

Компьютерная томография (КТ). При компьютерной томографии для изображения тканей и органов используется рентгеновское излучение, так же как при обычной рентгенографии. Полученная информация подвергается компьютерной обработке, в результате чего изображение представлено в виде серии продольных и поперечных срезов. При КТ возможно исследование как костных структур, так и мягких тканей. Однако все же КТ наиболее информативна для выявления патологических изменений костной ткани, например остеофитов

и гипертрофии фасеточных суставов. Изображение мягких тканей на компьютерных томограммах по сравнению с магнитно-резонансной томографией получается не таким четким и информативным. Для того чтобы повысить информативность исследования в отношении диагностики патологии мягких тканей, КТ часто сочетают с выполнением миелограммы.

Миелография — этот метод с применением контрастного вещества, которое вводится в спинномозговой канал, является ведущим методом для исследования мягкотканых структур спинномозгового канала, в том числе спинного мозга и нервных корешков.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) — это современный, высокоинформативный метод исследования, основанный на получении изображения тканей и органов при помощи электромагнитных волн. Данный метод диагностики совершенно безопасен и может в случае необходимости быть использован многократно у одного пациента. Полученные в результате томографии цифровые данные подвергаются компьютерной обработке. Изображение на МРТ представлено в виде серии продольных и поперечных срезов. МРТ является «золотым стандартом» для диагностики патологических изменений мягких тканей, таких как нервные структуры, связки, мышцы. При МРТ можно выявить дегенеративные изменения в межпозвонковых дисках, гипертрофию фасеточных суставов, стеноз позвоночного канала, грыжу диска и другие патологические состояния.

Контрастная дискография — метод исследования, при котором в межпозвонковый диск вводят контрастное вещество, что позволяет диагностировать в нем патологические изменения.

Электроспондилография (ЭСГ) — это современная компьютерная методика функциональной диагностики, которая позволяет оценить функциональное состояние позвоночного столба и спондилосистемы, выявить заболевание в ранней стадии, определить уровень поражения,

осуществлять контроль за течением заболевания и динамикой лечения.

С целью создания отечественной топографической установки для скрининг-диагностики деформации позвоночника у детей и подростков в 1994 г. в Новосибирском НИИТО была образована функциональная группа оптико-электронных методов в вертебологии из специалистов Сибирского НИИ оптических систем, приглашенных во главе с канд. техн. наук В.Н. Сарнадским. Под научным руководством д-ра мед. наук, профессора Н.Г. Фомичева функциональной группой был разработан метод **компьютерной оптической топографии** для определения формы тела человека, и в короткие сроки создана установка для обследования дорсальной поверхности туловища и нижней границы, не имеющая аналогов в России и других странах СНГ. При структуральном сколиозе на вершине его дуги обязательно должна присутствовать торсия, поэтому параметр Р очень важен и используется для дифференцирования функциональных и структуральных сколиотических дуг (при Р равном или большим $1,6^\circ$ дуга считается структуральной).

Современное **консервативное лечение** сколиоза сводится к трем основным целям:

- стабилизация деформации;
- коррекция деформации;
- удержание коррекции.

Целью консервативного лечения является достижение такого состояния позвоночника, его сосудистых, мышечных и соединительнотканых структур, которые обеспечили бы устойчивую ремиссию.

Достигается это с помощью различных методов: лечебной физкультуры (лечебная физическая культура), физиотерапии, массажа, корсетотерапии.

Общими принципами консервативного лечения сколиозов являются:

- исключение неблагоприятных статико-динамических нагрузок на пораженный отдел позвоночника;

- стимуляция собственной активности мышц позвоночника;
- постепенность, комплексность и индивидуализация лечения — выбор средств лечебно-физкультурных и реабилитационных мероприятий должен разумно сочетать общие и индивидуальные подходы;
- необходимость воздействия не только на позвоночник, но и на внутренние органы, участвующие и порой усугубляющие деформацию. Необходимость воздействия на эндокринные и другие гуморальные механизмы, участвующие в патогенезе болезни;
- выработка и закрепление статико-динамического стереотипа рациональной осанки.

Комплексное консервативное лечение сколиоза. Консервативное лечение сколиоза носит комплексный характер и особенно эффективно на начальном этапе развития деформации. Учитывая склонность ее к прогрессированию, основной и наиболее трудной задачей, решение которой определяет успех лечения в целом, является не мобилизация и коррекция искривления, а стабилизация позвоночника в корригированном положении. Коррекция деформации, не подкрепленная мероприятиями, обеспечивающими стабилизацию позвоночника, не только неэффективна, но может приводить к прогрессированию деформации. Сохранению достигнутой коррекции с помощью средств лечебной физкультуры можно способствовать путем формирования нового статико-динамического стереотипа, адаптированного к вносимым в форму позвоночника изменениям. Изменение статико-динамического стереотипа осуществляется путем целенаправленного воздействия на выше- и нижележащие по отношению к основному искривлению звенья опорно-двигательного аппарата и регуляции соотношений тонуса сопряженных мышечных групп, принимающих участие в формировании осанки.

Комплексное консервативное лечение сколиоза включает рациональный двигательный режим и рациональное питание, общеукрепляющие и закаливающие процедуры,

консервативные ортопедические мероприятия (ношение корсета), активную коррекцию деформации (физические упражнения), гидрокинезотерапию (физические упражнения в воде, лечебное плавание), массаж (ручной, подводный, аппаратный), пассивную коррекцию деформации (постуральные упражнения или лечение положением), физиотерапию (электростимуляция мышц), занятия спортом (лыжи, плавание) и др.

Лечение проводится на фоне рационального двигательного режима, сниженной статической и динамической нагрузки на позвоночник. Дети с искривлением позвоночника должны научиться быстро и качественно выполнять домашние задания, а не сидеть часами над уроками, больше гулять и участвовать в подвижных играх. Последнее нужно подчеркнуть особо, так как нередко ортопеды при любой деформации позвоночника ограничивают двигательную активность ребенка, что наносит ему непоправимый вред, снижая выносливость к физическим нагрузкам, ослабляя организм и формируя комплекс неполноценности. Однако подобные ограничения оправданы при резком снижении стабильности позвоночника.

Не менее важным является правильная организация рабочего места ребенка: высота стола и стула должна соответствовать антропометрическим данным, источник света — обеспечивать достаточно яркое освещение. Спать ребенку следует на полужесткой постели с невысокой подушкой. Питание должно быть разнообразным, полноценным и витаминизированным. Так как лечение сколиоза процесс длительный, следует учитывать также социальный и психологический факторы. Известно, что недостаточная информированность родителей о ходе лечебного процесса и об опасности прогрессирования данной патологии часто приводит к отказу от лечения и, как следствие, усилению деформации.

К наиболее показанным видам спорта при сколиозе мы относим ходьбу на лыжах по умеренно пересеченной местности, плавание, игры с мячом — элементы волейбола

(пасовка) и баскетбола (броски мяча в корзину). Спортивные упражнения необходимо подбирать дифференцированно, учитывая общую клиническую картину заболевания (например, различные стили плавания в зависимости от выраженности грудного кифоза). Необходимо исключить спортивные упражнения, вызывающие сильное сотрясение позвоночника (прыжки), упражнения, чрезмерно увеличивающие его гибкость (художественная гимнастика, акробатика), сильно растягивающие связочный аппарат (спортивная гимнастика), а также ведущие к отягощению позвоночника (тяжелая атлетика). Рекомендую больному отдельные виды спорта, необходимо следить за правильной техникой выполнения движений, за тем, чтобы больной не делал дополнительных движений туловищем, отрицательно сказывающихся на состоянии позвоночника, например, не рекомендуется так называемый коньковый ход на лыжах, предпочтение отдается классической технике бега. Необходимо предостеречь также от движений, проводимых в порядке «разминки» перед выполнением того или иного спортивного упражнения (например, перед плаванием) включающих, как правило, большое число упражнений на развитие гибкости позвоночника.

Особенностью методики при начальной степени деформации (сколиоз I–II степени) является стремление к коррекции искривления и стабилизации процесса посредством использования всех возможностей функционального метода различных видов физических упражнений: корригирующей гимнастики, коррекции положением, массажа, спортивных упражнений. Коррекция сколиоза начальной степени достигается с помощью ряда специальных упражнений, способствующих выведению позвоночника из порочного положения, дифференцированного укрепления определенных мышечных групп и выработки стереотипа правильной осанки. Большое значение для сохранения достигнутой коррекции на протяжении дня имеет организация правильного режима статической нагрузки. Осанка ребенка является фоном, на котором развивается

деформация позвоночника, оказывающим определенное влияние на течение сколиоза. Наличие сутулости, плоской спины, крыловидных лопаток усугубляет отклонения в физическом развитии, наблюдающиеся при сколиозе.

При сколиозе II степени комплекс консервативных лечебных мероприятий зависит от стабильности деформации (индекс стабильности Казьмина), уравновешенности (отклонение общего центра тяжести от средней линии) и типа сколиоза (шейно-грудной, грудной, грудо-поясничный, поясничный, комбинированный), а также от состояния мышц и связок, т.е. от вероятности прогрессирования. При непрогрессирующем сколиозе II степени используются в основном те же средства, что и при сколиозе I степени. Ведущее место отводится лечебной физкультуре. Занятия могут проводиться как индивидуально, так и в группе. Общая длительность их постепенно доводится до 35–45 мин. Минимальная продолжительность курса лечения с помощью корригирующей гимнастики — 3–4 мес. с повторением его (как минимум однократным) на протяжении года в амбулаторных условиях и ежедневными самостоятельными занятиями лечебной гимнастикой дома. На этом этапе возможно потребуется применение ортезирования.

Ортезирование является методом направленной компенсации нарушений биомеханических функций позвоночника при сколиозах. В зависимости от лечебных задач, выраженности деформации, метода и этапа лечения ортез (корсет) может быть использован для компенсации слабости мышц и связок позвоночника, исправления деформации или для обеспечения механической стабильности деформированного позвоночника. Компенсирующие ортезы обеспечивают уравнивание тонуса мышц, участвующих в удержании положения тела. Применение компенсирующих ортезов показано при сколиозах I степени. С целью компенсации можно использовать эластичные, мягкоупругие ортезы, которые носят в течение дня ограниченное время (2–4 ч), а также в тех случаях, когда пациент длительное время находится в статичном положении.

Однако следует заметить, что при наличии у пациентов со сколиозом I степени усиления лордоза это является противопоказанием к применению некоторых видов корсетов.

При сколиозах I и II степени с сомнительной и высокой вероятностью увеличения степени деформации позвоночника предпочтение должно быть отдано упруго-эластичным и упругим компенсационно-реклинующим ортезам. Такие ортезы не являются опорой для позвоночника, однако при этом обеспечивают компенсацию мышечной недостаточности, опосредованно разгружают тела позвонков с переносом части нагрузки на дугоотростчатые суставы, ограничивают максимальную амплитуду движений позвоночника и стабилизируют его физиологическое положение при статической позе. Корсет носят не менее 6 ч в день, продлевая этот период при длительных нагрузках или статичном положении. Корригирующий эффект таких ортезов основан на трехточечной модели деформации, согласно которой «реклинационное» действие обеспечивается горизонтальным давлением (или «тягами») на опорные точки, расположенные на вершине деформации — с выпуклой стороны, на верхнем и нижнем нейтральных отделах — с вогнутой. При этом минимальная протяженность ортеза по сегментам позвоночника должна соответствовать расположению основных дуг деформаций.

При сколиозах III степени, особенно ригидных грудных, исправление деформации не может быть обеспечено только боковым действием на опорные точки дуги. Обязательным компонентом коррекции (а по мере нарастания деформации — основным) становится осевое вытяжение (тракция). Зона фиксации в этих случаях перекрывает основную дугу деформации по протяженности. В качестве нижней опоры ортезы данного типа используют тазовое кольцо (так называемая «опора на таз»), расположение верхней опоры зависит от типа деформации. Наибольшую эффективность при таких деформациях доказал тракционно-иммобилизирующий корсет Милуоки (Milwaukee).

Корсет носят большую часть дня (в периоде роста — в течение всего дня, включая сон; по окончании роста — ношение корсета постепенно ограничивают до 6–12 ч в день). При деформациях III степени в большинстве случаев показано хирургическое лечение, которое может обеспечить значительное исправление деформации. В том случае, если проведение его по каким-либо причинам невозможно, ортезирование становится основным компонентом консервативного лечения.

Какими ни были бы конструкции корсетов, перед ними должны стоять следующие задачи:

- 1) насильственное неинвазивное жесткое препятствие естественному прогрессированию сколиотической деформации в период роста ребенка;
- 2) восстановление или улучшение положения туловища;
- 3) активная коррекция сколиотических дуг в трех взаимно перпендикулярных плоскостях;
- 4) удержание достигнутой коррекции.

Одновременное решение всех четырех задач — это идеал, но пока такого ортеза, к сожалению, нет. Особого интереса заслуживает корсет Жака Шено.

Положительные характеристики жесткого корсета Шено:

- 1) постоянное одновременное деротационно-тракционное воздействие на сколиотические дуги в направлении, противоположном патологическому (в сторону вогнутости);
- 2) технологическое маневрирование конструкцией корсета в процессе роста пациента и в зависимости от особенностей развития деформации позвоночного столба;
- 3) доступные условия для изготовления корсета;
- 4) рентгенологическая неконтрастность.

К недостаткам корсета Шено следует отнести дискомфорт, который связан с постоянным его ношением. Результаты же комплексного лечения, в состав которого включе-

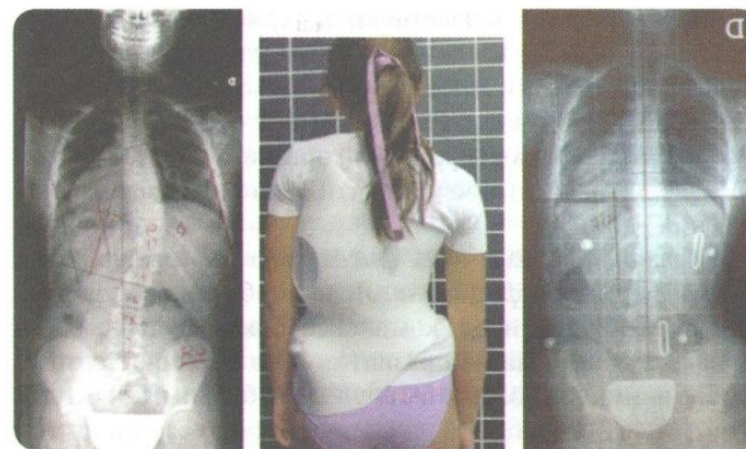


Рис. 6.8. Использование корсета Шено в комплексной терапии сколиотической деформации (по M.D. Rigo, M. Villagrassa, D. Gallo)

но использование этого корсета, показывают высокую его эффективность (рис. 6.8).

При выраженных степенях сколиотической деформации (III–IV), если избран консервативный метод лечения, коррекция деформации не проводится вовсе или проводится под контролем функциональной стабильности позвоночника. Лечебные мероприятия направлены на укрепление мышц, поддерживающих позвоночник, развитие навыков правильной осанки, улучшение функции внешнего дыхания и тренировку сердечно-сосудистой системы. Если выбран оперативный метод лечения, предварительно возможно проведение подготовительных консервативных мероприятий, включающих также изолированную мобилизацию выбранных для операции отделов позвоночника.

После операции показано длительное восстановительное лечение.

В нашей стране при активном участии проф. И.И. Кона создана система специализированных школ-интернатов, в которых дети с деформациями позвоночника проходят обучение и получают полноценное консервативное ле-

чение. Кроме того, существуют детские санатории, специализирующиеся на лечении патологии опорно-двигательного аппарата, и детские ортопедические стационары, в которых также проводятся курсы консервативного лечения сколиоза. Однако при любой организационной форме проведения лечебных мероприятий методические основы лечения едины.

Методика применения физических упражнений при сколиотической деформации. Лечение боковой деформации позвоночника носит комплексный характер и особенно эффективно в начале развития заболевания. Поэтому особое внимание должно быть уделено больным со сколиозом I степени. Учитывая наклонность сколиоза к прогрессированию, принято считать благоприятным результатом стабилизацию процесса (прекращение прогрессирования). В части случаев (при сколиозе I–II степени) удастся добиться некоторой коррекции деформации. Стремление достичь значительного исправления искривления при сколиозе III степени может нарушить создавшуюся компенсацию процесса и повести к усилению деформации.

Основным средством лечебной физкультуры при сколиозе является лечебная гимнастика (корригирующая).

Целью лечебной гимнастики при сколиозе является: 1) стабилизирующее влияние на позвоночник путем укрепления мышц; 2) корригирующее воздействие на деформацию; 3) улучшение функциональной способности грудной клетки (функция внешнего дыхания); 4) выработка правильной осанки (стереотип позы); 5) общеукрепляющее воздействие на организм, направленное на улучшение деятельности всех систем и органов. В конечном счете цель воздействия средствами лечебной физкультуры определяется индивидуально в соответствии с особенностями клинического течения заболевания. Особенно большое значение при сколиозе имеет укрепление мышц брюшной стенки (косых, прямой), спины (длинных, квадратной поясницы), пояснично-подвздошной мышцы. Определенное влияние оказывает на позвоночник укрепление дру-

гих мышц (например, ягодичных), имеющих значение для поддержания правильного положения тела при статической нагрузке. Необходимо следить, чтобы в процессе выполнения упражнений не увеличивалась подвижность позвоночника (например, подвижность поясничного отдела при напряженных выгибаниях корпуса). Для этого следует ограничить амплитуду движений туловища и стремиться укрепить мышцы спины и живота через движения, производимые верхними и нижними конечностями (в этом случае мышцы спины и брюшной стенки работают как «стабилизаторы»). Интенсивное напряжение функционально более слабых мышц без мобилизации позвоночника может быть лучше достигнуто в условиях изометрического режима их работы.

Деторсионные упражнения, так же как и вытягивающие упражнения, должны применяться в соответствии с клинической картиной и этиологией процесса, так как могут повести к излишней мобилизации позвоночника и нарушить создавшееся равновесие. Особая трудность в подборе подобных упражнений возникает при близком расположении кривизны грудного и поясничного отделов позвоночника.

Интенсивное напряжение ослабленных мышц можно получить в изометрическом режиме их сокращения. Корригирующее воздействие на позвоночник оказывают вытягивающие упражнения и упражнения, основанные на изменении положения плечевого, тазового пояса, наклоны туловища. Вытягивающие упражнения, действующие на весь позвоночник, — так называемые «чистые» висы применяются с большой осторожностью, обычно лишь с целью мобилизации позвоночника перед оперативным вмешательством. Наиболее выгодным, на наш взгляд, является вытяжение, проводимое на фоне активного напряжения мышц «стабилизаторов» осанки (мышцы спины, живота, широчайшие и др.).

Вытягивающие и деторсионные упражнения крайне аккуратно используют, если имеется опасность чрезмер-

ной мобилизации позвоночника. Их трудно подобрать при близко расположенных дугах искривления в грудном и поясничном отделах. Подобные упражнения рекомендуется включать лишь после достаточного укрепления мышц туловища.

Достигнутый лечебный эффект обязательно должен быть закреплён путем выработки стереотипа правильной осанки. Большое значение при неуравновешенных формах сколиоза имеет выработка навыка активной самокоррекции, т.е. смещение центра тяжести к средней линии в вертикальном положении.

Большой удельный вес в терапии боковой деформации позвоночника занимают упражнения, улучшающие функцию дыхания, расширяющие деформированную грудную клетку. Помимо общепринятых дыхательных упражнений статического и динамического характера (вытягивание рук вверх, сгибание их на затылке, руки к плечам, перед грудью), при сколиозе используются упражнения, дающие возможность в известной степени ориентировать направление (в котором расширяется грудная клетка) и оказать через посредство ребер корригирующее влияние на позвоночник. Мы считаем важным, в особенности для предотвращения прогрессирования деформации грудного отдела позвоночника, при сколиозе I–II степени применение деторсионных дыхательных упражнений. Патологический дыхательный стереотип начинает формироваться в самом начале развития патологической осанки, далее с усилением девиации туловища и уменьшением межреберных промежутков с вогнутой стороны грудной дуги, происходит полная замена нормальных дыхательных движений.

Цели применения деторсионных дыхательных упражнений:

- выработка нормального дыхательного стереотипа, предотвращение развития патологических вариантов дыхательных движений;
- изолированное деторсионное воздействие на деформированные грудную клетку и позвоночник;

- улучшение функционального состояния дыхательной системы;
- общеукрепляющее воздействие.

Так как движение физиологично и производится в горизонтальной плоскости, чрезмерной мобилизации позвоночника не происходит. Пример коррекционного воздействия дыхания в положении в наклоне представлен на рис. 6.9.

На фотографиях видно исправление деформации в поперечной плоскости на вдохе. Также видно возможное усиление верхнегрудной противодуги (рис. 6.10).

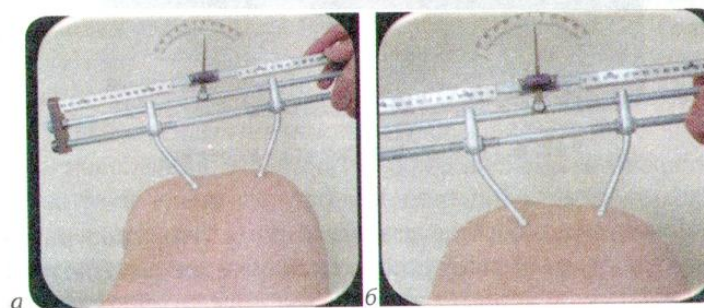


Рис. 6.9. Изменение деформации при проведении деторсионных дыхательных упражнений:

а — в покое; б — на вдохе



Рис. 6.10. Усиление верхнегрудной противодуги

Далее мы приводим *пример выполнения этого упражнения* в наиболее удобном для начального использования исходном положении (рис. 6.11).

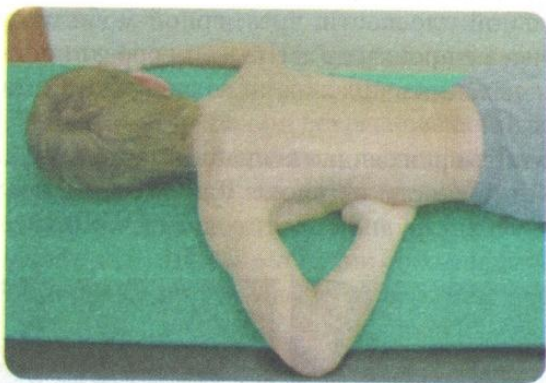


Рис. 6.11. Дыхательное упражнение

Исходное положение лежа на животе. Голова повернута в сторону грудной выпуклости (исключение воздействия на верхнегрудную противодугу), ладонь со стороны грудной вогнутости подкладывается под наиболее выступающие вперед ребра, ладонь со стороны грудной выпуклости кладется под передневерхнюю ость подвздошной кости. Далее ребенок производит изолированное грудное дыхание, причем вдох производится преимущественно с вогнутой стороны, а выдох — с выпуклой. Для облегчения понимания пациентом задачи можно на вдохе и на выдохе стимулировать пальцами или ладонью область реберного горба. (Предварительно следует обучить ребенка навыкам изолированного диафрагмального и грудного дыхания.)

Эффект, достигнутый группой приведенных специальных упражнений, должен быть закреплен посредством выработки стереотипа правильного положения тела (правильная осанка) и общего укрепления организма больного. Выработке правильной осанки помогают упражнения на равновесие, балансирование, с гимнастической палкой,

с усилением зрительного контроля за движением (перед зеркалом) и на самокоррекцию с ориентировкой преимущественно на мышечное чувство (с временным исключением зрения). Упражнения на самокоррекцию целесообразно использовать в случаях смещения траектории тяжести тела при вертикальном положении больного. Благодаря растяжению определенных мышечных групп и обострению проприоцептивных восприятий с них больному удастся дифференцировать функцию этих мышц и их активным напряжением удерживать туловище в корригированном положении. Было бы неправильно, добиваясь улучшения состояния искривленного позвоночника, рассчитывать лишь на специальные упражнения. Только путем общеукрепляющего воздействия на весь организм — укрепление мышц верхних и нижних конечностей, туловища, улучшения деятельности внутренних органов — может быть обеспечен благоприятный терапевтический эффект. Предпочтительно выполнение большого числа упражнений в положениях, разгружающих позвоночник, — лежа и на четвереньках. Нельзя согласиться с авторами некоторых руководств, считающих, что хорошая коррекция может быть получена; лишь на фоне предварительной мобилизации позвоночника. Коррекция деформированного позвоночника в этом случае будет достигнута ценой ухудшения его функционального состояния — снижения его стабильности и нарушения компенсации. Меньшая устойчивость позвоночника может явиться основанием для дальнейшего прогрессирования деформации.

Важно рассматривать деформацию комплексно в трех плоскостях и учитывать локализацию всех дуг искривления, так как в ряде случаев коррекция основной дуги может происходить за счет усиления противодуг. Например, активное вытяжение за рукой, призванное скорректировать основную грудную дугу, часто приводит к выраженному усилению верхне-грудно-шейной противодуги. Также применяемое лечение положением на боку на стороне грудной дуги часто приводит к формированию так называемого

остроконечного реберного горба. Причем этим осложнением особенно подвержены дети, старательно исполняющие указания инструктора.

Необходимо, чтобы группа больных, занимающихся лечебной гимнастикой, была небольшой (5–7 человек). Общая длительность занятия — до 45 мин. Минимальная длительность курса лечения — 3–4 мес. с повторением курса на протяжении года и ежедневными систематическими занятиями лечебной гимнастикой дома.

Другим средством реабилитации, играющим при сколиозе роль пассивной коррекции, является массаж. Массаж подготавливает нервно-мышечный аппарат больного к физическим упражнениям и усиливает достигаемое ими физиологическое действие на организм. Он особенно показан детям со слабым развитием связочно-мышечного аппарата, детям младшего возраста, недостаточно четко и интенсивно выполняющим физические упражнения, а также больным с прогрессирующими формами сколиоза.

Массаж, применяемый у детей младшего возраста, сочетается с пассивными движениями, направленными на коррекцию деформированного отдела позвоночника и грудной клетки. Массажу подвергаются преимущественно длинные мышцы спины (вдоль позвоночника), мышцы, сближающие лопатки (межлопаточная область), мышцы, приближающие лопатки к грудной клетке (задняя и боковая поверхность грудной клетки). При массаже передней брюшной стенки особое внимание должно быть уделено укреплению косых мышц живота.

Эффективность лечения оценивается по данным осмотра, рентгенографии (обычно достаточно сравнения снимков в переднезадней проекции, в положении стоя) и результатам функционального тестирования мышечной системы. Для оценки выносливости мышц спины обследуемый ложится вниз лицом поперек кушетки так, чтобы верхняя часть туловища до гребней подвздошных костей находилась на весу, руки на поясе или на затылке (ноги удерживаются обследующим или фиксируются мешками

с песком). По секундомеру определяют время до полного утомления мышц. Для детей 7–11 лет оно должно составлять примерно 1–2 мин, для детей старше 12 лет — 2–4 мин.

Для оценки выносливости мышц живота пациент укладывается на спину (руки на поясе), ноги максимально согнуты в коленных суставах, стопы фиксированы на полу. По команде он приподнимает туловище над полом до 30° и удерживает его в таком положении до отказа от нагрузки. В норме время удержания для детей 7–11 лет составляет более 1 мин, а старше 12 лет — более 1,5 мин. У ослабленных детей можно использовать упрощенный тест: в положении лежа на спине удержание выпрямленных ног на весу под углом 30°. Следует указать, что на результат этих тестов оказывает влияние психологический настрой ребенка.

Для контроля умения ребенка удерживать правильное положение таза и управлять мышцами, поддерживающими нормальную осанку, применяется оценка возможности удержания правильного положения туловища в некоторых исходных положениях. Ценностью данного теста является то, что его не нужно проводить изолированно. Исследование можно проводить непосредственно во время выполнения ребенком упражнений в данном исходном положении. Результат дает возможность контролировать наличие правильных двигательных стереотипов и функциональную составляющую нарушения осанки. *Первое* исходное положение то же, что и при исследовании выносливости мышц спины. Оценивается способность пациента удерживать это положение с активным напряжением мышц живота. *Второе* исходное положение как при оценке выносливости мышц живота, оценивается способность ребенка выполнить поясничный лордоз при удержании туловища под углом 30–45°. *Третье* исходное положение — упор лежа на прямых руках или на предплечьях, оценивается способность пациента удерживать правильное положение таза. Перечисленные три исходных положения дают возможность

оценить стереотипы стабильного положения в сагиттальной плоскости. *Четвертое* исходное положение, упор на боку на предплечье, выполняется с двух сторон, позволяет оценить навык стабильного удержания туловища во фронтальной и горизонтальной плоскостях. Дополнительно для оценки наличия стабильности таза в положении стоя можно использовать приседания в коррекционном положении (с прямой спиной); если ребенок может удерживать правильное положение в процессе всего движения, то это свидетельствует о возможности стабилизации. Эти же исходные положения могут составлять основу комплекса лечебной физкультуры, решая задачи укрепления мышечного корсета и формирования правильных двигательных стереотипов.

После завершения роста позвоночника (тест Риссера III–IV), если деформация осталась в пределах I степени, прогрессирования ее, как правило, не отмечается. Взрослым рекомендуется избегать перегрузок позвоночника, не допускать избыточной массы тела, поддерживать физическую форму с помощью систематических занятий физической культурой. Однако ортопед должен предупредить пациента об опасности увлечения упражнениями, которые увеличивают гибкость позвоночника, поскольку это может стать причиной декомпенсации процесса и у взрослого человека. Девушек следует предупредить о необходимости заниматься лечебной гимнастикой в период беременности и особенно после родов, так как в противном случае велика вероятность появления вертеброгенного болевого синдрома. Для пациентов с деформацией позвоночника нежелателен выбор профессий, связанных с длительным пребыванием в статических позах и поднятием тяжестей.

Хирургическое лечение. Определение показаний к хирургическому лечению сколиоза — один из самых сложных вопросов, не имеющий однозначного решения.

В соответствии с современным уровнем медицинских знаний *абсолютными показаниями* к хирургической коррекции сколиоза позвоночника являются:

- деформация, превышающая 40° , которая, независимо от сохраняющейся потенции роста, неизбежно прогрессирует, отрицательно влияя на функцию внутренних органов;
- интенсивное прогрессирование искривления позвоночника (более 10° за год) у больных с деформацией не менее $40\text{--}45^\circ$, имеющих клинические и рентгенологические признаки сохраняющейся большой потенции роста;
- наличие осложнений со стороны спинного мозга или отдельных его корешков в виде преходящих неврологических расстройств и болевого синдрома.

ГЛАВА 7

МЯКОТКАННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ

А.О. Домарёв

7.1. Киста Бейкера

Кисты подколенной области названы по имени английского хирурга У. Бейкера (William Marrant Baker, 1838–1896), впервые описавшего образование в 1895 г. В большинстве отечественных литературных источников данная патология описывается как «киста Бекера» либо «киста Беккера», что связано с погрешностью при переводе, или «гигрома подколенной области».

Этиология. Цитогистологические исследования кист Бейкера показали, что внутренняя оболочка ее является синовиальным слоем со всеми присущими ему элементами. Burleson (1956) и Hoffman (1963) гистологически разграничивают кисты на фиброзные, синовиальные, воспалительные и промежуточные, оговариваясь, что не находят корреляцию между морфологической и клинической картинами. По данным ряда авторов, проводивших гистологические исследования препаратов кисты Бейкера и препаратов нормальных синовиальных оболочек, значительной разницы в их строении не было обнаружено. Современные авторы определяют синовиальную оболочку как мембрану, пласт соединительной ткани, состоящий из клеток и основ-

ного вещества и содержащий кровеносные и лимфатические сосуды и нервные окончания. Повышение содержания иммуноглобулинов основных классов в синовиальной жидкости кисты по сравнению с синовиальной жидкостью здорового ребенка можно объяснить увеличением порозности гемосиновиального барьера, что связано с выявленной дисплазией соединительной ткани у детей с данной патологией. Вязкость синовиальной жидкости обусловлена присутствием в ней протеогликана — гиалуроновой кислоты, размер молекулы которой может меняться от степени ее полимеризации. Особенностью цитологического состава синовиальной жидкости кисты Бейкера является более высокий цитоз, что соответствует минимальной степени активности экссудативной фазы воспалительного процесса. При цитологическом исследовании в содержимом этих образований выявляются элементы синовиальной оболочки, поэтому термин «гигрома» не отражает сущности патологического процесса. Патологическое образование имеет строение кист слизистых сумок, т.е. кистами можно назвать образования, которые развиваются из предшествующих слизистых сумок, в результате перенесенного ранее бурсита, в стенке такой кисты, образованной плотной соединительной тканью при микроскопическом исследовании не обнаруживаются воспалительных явлений.

Коленный сустав анатомически разделен на три отдела: передний, заднемедиальный, заднелатеральный. Два последних отдела имеют по четыре сумки, и в каждой из них может образоваться киста. Кисты подколенной области можно разделить по форме (шаровидная, овальная, грушевидная, многокамерная, двушечная), по строению, этиологии и течению.

По течению все кисты можно разделить на острые и хронические, которые в свою очередь делятся на врожденные и приобретенные. Врожденные кисты характеризуются вялотекущим течением. По строению врожденные кисты могут быть однокамерными (овальными, грушевидными, шаровидными) и многокамерными. Приобретенные

кисты помимо этого могут также характеризоваться быстротекущим течением.

Клинические проявления и диагностика. Клинический метод является ведущим. Киста Бейкера визуализируется в подколенной области округлой или овоидной формы образованием с неизменной кожей над ним, мягкоэластической консистенции, причем консистенция может варьировать до плотноэластической, несмещаемой при пальпации. Дифференцировать кисту Бейкера необходимо с флебэктазами подколенной области, отличающимися некоторой синюшностью кожи над ними и более мягкой консистенцией, сонография позволяет уточнить диагноз — УЗИ высокоинформативно определяет локализацию кисты, ее размеры, строение (одно-, двух- или многокамерная), локализацию сообщения кисты с полостью коленного сустава и примерный объем содержимого и его характер.

Лечение. При выявлении кист Бейкера при отсутствии жалоб, небольших размерах, мягкой консистенции образования показано динамическое наблюдение. При отрицательной динамике, быстром росте и первично выявленных напряженных кистах больших размеров пункционное лечение, проводимое амбулаторно, является ведущим (рис. 7.1, 7.2).

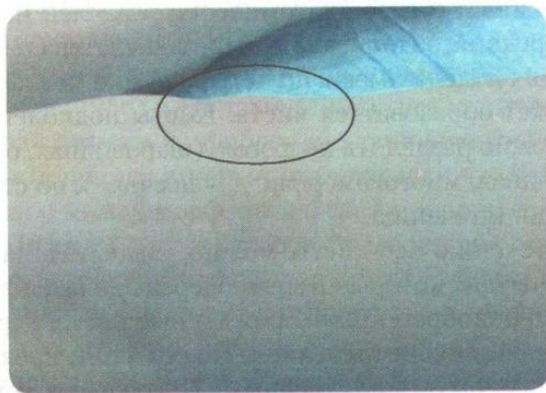


Рис. 7.1. Киста Бейкера

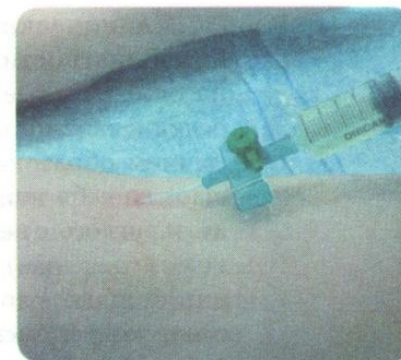


Рис. 7.2. Этап пункции кисты с аспирацией содержимого

После пункции кисты Бейкера полностью удаляется вязкое содержимое соломенно-желтого цвета, полость промывается 0,5% раствором новокаина, возможно введение гидрокортизона. После процедуры накладывается повязка с пелотом на место проекции кисты, задняя гипсовая лонгета или жесткий ортез сроком на 5–7 дней. Контрольный осмотр проводится через 1, 2 и 4 нед. Отсутствие клинического эффекта при контрольном осмотре через 4 нед. являлось показанием для повторной пункции.

В случае отсутствия положительного результата после трех пункций показано оперативное лечение, при котором производится удаление кисты. При боковых врожденных кистах консервативное лечение нецелесообразно.

7.2. Гигрома

Гигрома (ганглий) — полостное образование области сухожильных влагалищ, заполненное желеобразным содержимым.

Встречается у детей с первых месяцев жизни, когда локализуется по сгибательной поверхности фаланг пальцев, часто имитируя стенозирующий лигаментит. У пациентов дошкольного возраста и старше выявляется в основном в области луче- и локтезапястных суставов кисти, ахиллова сухожилия, стопы (рис. 7.3).



Рис. 7.3. Гигрома области лучезапястного сустава

Клинические проявления и диагностика. Жалобы на болезненные ощущения редки и связаны обычно с наличием образования. Обращает на себя внимание в виде округлого с неизменной кожей над ним, консистенции от мягко- до плотноэластической, несмещаемой при пальпации. Размеры гигромы могут варьировать от десятых долей до 2–3 см в диаметре. Движения в прилежащих суставах обычно не ограничены. Наличие гигром на стопе, как правило, сочетается с вальгус-

ной деформацией и функциональными перегрузками отделов, где возникает образование.

Дифференцировать гигрому следует с липомой, фибромой, дермоидной кистой.

Лечение. Тактика обычно выжидательная, гигромы способны самопроизвольно излечиваться. В случае наличия жалоб на болевые ощущения, ограничение функции конечности, длительно существующем (более года) образовании значительных размеров, целесообразно удаление гигромы, которое может выполняться в амбулаторных условиях.

7.3. Липома

Липома — доброкачественная опухоль, исходящая из жировой ткани, обычно имеет капсулу. Липоматоз — разрастание жировой ткани на симметричных участках тела, конечностей, формирующее асимметрию. Встречается также изолированно и при парциальном гигантизме. Встречается у детей с раннего возраста. Локализация у старших

детей преимущественно на спине, грудной стенке, области плечевого пояса.

Клинические проявления и диагностика. Жалобы обычно связаны с наличием образования. Липома имеет мягкую тестоватую консистенцию, безболезненна, как правило, четких границ не имеет. При пальпации не смещается. Размеры опухоли могут быть различными.

Дифференцируют липому с гигромой, фибромой, дермоидной кистой, лимфаденитом.

Лечение. Хирургическое. Небольшие образования возможно удалять в амбулаторных условиях, как правило, с иссечением избытка кожи над ним.

7.4. Фиброма

Фиброма — опухоль, исходящая из соединительной ткани. Может располагаться в коже и на разной глубине подкожной клетчатки. Встречается обычно у детей старше года.

Клинические проявления и диагностика. Округлое или овоидное образование, плотное, как правило, небольшой величины, пальпаторно безболезненное. Границы образования четкие, растет медленно. При локализации на фалангах пальцев практически неподвижное. При нечетких границах образования, болезненности, характерном для десмоидных фибром, необходима консультация онколога.

Дифференцируют фиброму с липомой, дермоидной кистой, инородным телом. Крайне важно дифференцировать одиночные образования от нейрофиброматоза (болезни Реклингхаузена), характеризующийся узелковыми образованиями (нейроглиомами) по ходу нервных стволов, коричневой пигментацией кожи. Клинически выявляется конгломерат плотных тяжей; как правило, чем обширнее поражение, тем более выражена пигментация. Нейрофиброматоз подлежит лечению как системное заболевание с обязательной консультацией генетика.

Лечение одиночных фибром хирургическое, рецидивируют редко. Возможно удаление образования в амбулаторных условиях.

7.5. Дермоидная киста

Дермоидная киста (дермоид) — опухоль, происходящая из остатков эмбриональных клеток. Стенка из соединительной ткани изнутри выстлана многослойным плоским эпителием, полость образования заполнена слущенными чешуйками и сальной массой, волосами. Встречается у детей с раннего возраста.

Клинические проявления и диагностика. Расположение типичное для дермоидных кист — верхний край орбиты у внутреннего или наружного угла глаза, волосистая часть головы, область рукоятки грудины. Обнаруживается в виде округлого или овоидной формы образования, эластической консистенции пальпаторно безболезненное, расположено подкожно, подвижное. Размеры варьируют от 0,5 до 3–4 см.

Дифференцируют дермоидную кисту с атеромой.

Лечение хирургическое, амбулаторное или стационарное, возможно со второго полугодия жизни.

7.6. Атерома

Атерома — киста вследствие закупорки протока сальной железы.

Встречается преимущественно на волосистой части головы, обычно в пубертатном возрасте. Не встречаются в зонах отсутствия сальных желез (ладонная поверхность кистей, подошвенная поверхность стоп).

Клинические проявления и диагностика. Округлое подвижное образование, размерами до 1–2 см, возвышается над уровнем кожи. Плотной консистенции, спаяна с кожей. Возможны спонтанные выделения из атеромы в виде кашицеобразной массы с неприятным запахом. Часто инфицируется с формированием свища с гнойным отделяемым, по излечении которого образование формируется вновь.

Дифференцировать следует с дермоидной кистой.

Лечение амбулаторное хирургическое с обязательным удалением капсулы атеромы, возможны рецидивы.

ЛИТЕРАТУРА

Абальмасова Е.А. К этиологии боковых искривлений позвоночника у детей и подростков // I Всесоюз. съезд травматол.-ортопед. 17–21 сентября 1963: Тез. докл. — М., 1965. — С. 218–220.

Абальмасова Е.А. Травматология и ортопедия. В 3 т. Т. 3. — М.: Медицина, 1997.

Абальмасова Е.А., Ходжаев Р.Р. Сколиоз. — Ташкент: Изд-во «Мед. лит-ра им. Абу Али ибн Сино», 1995. — 181 с.

Андрюханов В.Л., Дедова В.Д., Колядицкий В.Г., Кузьменко В.В. Врожденные деформации верхней конечности. — М.: Медицина, 1972.

Андрюханов В.Л., Позднеев А.П. Врожденные деформации шеи. Травматология и ортопедия: Руководство. — М.: Медицина, 1997. — Т. 3. — С. 94–107.

Вавилов М.А. Хирургическое лечение тяжелой косолапости у детей: Автореф. Дис. ... канд. мед. наук. — Ярославль, 2007.

Волков М.В. Болезни костей у детей. — М.: Медицина, 1974. — 558 с.

Волков М.В. Наследственные системные заболевания скелета. — М.: Медицина, 1982. — 319 с.

Волков М.В., Дедова В.Д. Детская ортопедия. — М., 1980.

Дроздецкий А.П. Хирургическое лечение сколиотических деформаций позвоночника низкой локализации у детей и подростков: Дис. ... канд. мед. наук. — СПб., 2003.

Дудин М.Г. Идиопатический сколиоз: диагностика, патогенез. — СПб.: Человек, 2009. — 335 с.

Дудин М.Г. Идиопатический сколиоз: Фронтальная дуга // Адаптация различных систем организма при сколиотической деформации позвоночника: Методы лечения: Тез. докл. Междунар. симп. — М., 2003. — С. 23–25.

Зацепин Т.С. Ортопедия детского и подросткового возрастов. — М.: Гос. центр. научн.-исслед. ин-та охраны здоровья детей и подростков НКЗ, 1935. — 282 с.

Корнилов Н.В., Грязнухин Э.Г., Осташко В.И., Редько К.Г. Ортопедия. — СПб.: Гиппократ, 2001.

Кузнецких Е.П., Ульрих Э.В. Хирургическое лечение детей с заболеваниями и деформациями опорно-двигательной системы. — М.: Медицина, 2004.

Кузьменко В.В. Об оперативном лечении врожденной лучевой косорукости // Ортопед. и травматол. — 1971. — № 1. — С. 22–24.

Лазовский И.Р. Справочник клинических симптомов и синдромов. — М.: Медицина, 1981.

Михайловский М.В., Фомичев Н.Г. Хирургия деформаций позвоночника. — Новосибирск, 2002. — 223 с.

Надь Д. Рентгеновская анатомия. — Будапешт: Акад. наук Венгр., 1961. — 524 с.

Ортопедия: национальное руководство / Под ред. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 832 с. — (Национальные руководства).

Розовская Л.Е., Тер-Егизаров Г.М. Артрогрипоз. — М., 1973.

Сампиев М.Т. Хирургическое лечение больных с прогрессирующими формами сколиотической болезни: Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 2007.

Солониченко В.Г., Красовская Т.В. Дистрофия хирургических болезней у детей // Дет. хир. — 1998 — № 4. — С. 4–9.

Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. — СПб.: Сотис, 1995. — 334 с.

Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. — СПб.: ЭЛБИ-СПб., 2004. — 187 с.

Шанц А. Практическая ортопедия. — М.: Гос. медиздат., 1933. — 563 с.

Шубкин В.Н., Гатиатулин Р.Р., Трубинов В.И., Болдырева Т.В. Лечение сколиоза двухпластинчатым эндокорректором. — Красноярск: КГПУ, 1998. — 128 с.

Aaro S., Dahlborn M. The longitudinal axis rotation of the apical vertebra, the vertebral, spinal and rib cage deformity in idiopathic scoliosis studied by CT // Spine. — 1981. — Vol. 6. — P. 567–572.

Bosch K., Rosenbaum D. Der gute kinderschuh — wo druckt der schuh? Der fuS. — 2005. — № 3/4. — P. 6–9.

Canale S.T., Campbell W.C. Campbell's Operative orthopaedics. — 9th ed. — St. Louis: Mosby, 1998. — P. 961–962.

Cotrel Y., Dubousset J. New universal instrumentation in spinal surgery // Clin. Orthop. — 1988. — № 227. — P. 10–23.

David B. Everman. Hands and Feet. — Munchen, 2005.

Dobbs M.B., Purcell D.B., Nunley R. et al. Early results of a new method of treatment for idiopathic congenital vertical talus // J. Bone Joint Surg. Am. — 2006. — Vol. 88(6). — P. 1192–1200.

Gore A.I., Spencer J.P. The newborn foot. American Family Physician. — 2004. — Vol. 69. — № 4. — P. 866–872.

Furuya K. Treatment of congenital clubfoot with a medical Denis Browne splin // J. Bone Jt. Surg. — 1990. — № 72B. — P. 460–463.

Harris E.J., Vanore J.V., Thomas J.L., Kravitz S.R. et al. Diagnosis and treatment of pediatric flatfoot // J. of Foot and Ankle Surg. — 2004. — Vol. 43. — № 6. — P. 341–371.

Innis J.W., Mortlock D.P. Limb development: molecular dysmorphology is at Hand // Clin. Genet. — 1998. — Vol. 8. — P. 14–26.

McGlamry E.D., Banks A.S., Downey M.S. Comprehensive textbook of foot surgery. — 2nd ed. — Baltimore: Williams & Wilkins, 1992.

Moore K.L., Persaud T.V.N. The Developing Human: Clin. Orient. Embryol. — Philadelphia, 2003.

Pirani S.A. Reliable and valid method of the amount of deformity in the congenital clubfoot. — St. Louis, MO: Pediatric Orthopedic Society of North America, 2004.

Ponseti I.V. Congenital clubfoot. Fundamentals of treatment. — New York: Oxford University Press, 1996.

Rigo M.D., Villagrasa M., Gallo D. A specific scoliosis classification correlating with brace treatment: description and reliability // Scoliosis. — 2010. — № 5:1.

Sano H. et al. Pathogenesis of soft-tissue contracture in clubfoot // J. Bone Joint Surg. Brit. — 1998. — № 80:4. — P. 641–644.

Tertamy S.A., McKusick V.A. The genetics of hand malformations. Birth Defects // Orig. Art. Ser. — 1978.

Wainwright A.M., Auld T., Benson M. K., Theologis T. N. The classification of congenital talipes Equinovarus // J. Bone Joint Surg. — 2002. — Vol. 4-B. — № 7. — P. 1020–1024.

Wynne-Davies R. Genetic and environmental factors in the etiology of talipes equinovarus // Clin. Orthop. — 1972. — № 84. — P. 9–13.



Крестьяшин Владимир Михайлович

Доктор медицинских наук, профессор кафедры
детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова.
Сотрудник центра амбулаторной хирургии ДГКБ
№ 13 им. Н.Ф. Филатова. Лауреат премии лучшим
врачам России «Призвание».
Автор 6 монографий и более 180 научных
публикаций.
