

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012

УДК 616.71/72-007.24-06:616.75-007.681]-08

О. Е. Агранович, А. Г. Баиндурашвили, Е. В. Петрова, А. В. Сапоговский, М. В. Неуймина, В. Ю. Рождественский, С. И. Трофимова, Е. А. Коченова, Д. С. Буклаев, Е. Ф. Микиашвили, Д. Я. Янаков

## КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕФОРМАЦИЙ ВЕРХНИХ И НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА С АРТРОГРИПОЗОМ

ФГУ НИДОИ (дир. – проф. А. Г. Баиндурашвили) им. Г. И. Турнера Минздравсоцразвития России, Санкт-Петербург

*Статья посвящена лечению тяжелой врожденной патологии – артрогрипозу. Представлены общие сведения о данной патологии и причинах развития. Подробно описаны варианты деформаций верхних и нижних конечностей, а также методики комплексного консервативного лечения детей раннего возраста в зависимости от характера и степени тяжести патологии.*

Ключевые слова: артрогрипоз, контрактуры суставов, консервативное лечение

*This paper concerns the treatment of arthrogryposis. General information about this severe congenital pathology and its causes is presented. Variants of deformation of upper and lower extremities are described along with the methods for its conservative treatment in young children depending on severity and peculiarities of the disease.*

Key words: arthrogryposis, joint contractures, conservative treatment

Артрогрипоз – заболевание, характеризующееся врожденными контрактурами двух и более суставов в сочетании с мышечной гипо- или атрофией, поражением мотонейронов спинного мозга при исключении остальных известных системных заболеваний [2, 7, 9, 11, 20].

По данным зарубежных авторов [8, 12, 17], частота встречаемости указанной патологии составляет 1 на 3000 новорожденных. Однако в различных странах уровень заболеваемости неодинаков. Так, по данным N. Darin и соавт. [9], в Финляндии данный показатель составляет 1 на 3300 новорожденных, в Австралии – 1 на 12 000 новорожденных, в Шотландии – 1 на 56 000 новорожденных.

Л. Е. Розовская [5] и Т. К. Никифорова [3] в своих работах ссылаются на данные В. А. Штурма, который указывает, что больные с артрогрипозом встречаются в 1–3% случаев среди всех детей с ортопедическими заболеваниями.

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

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

проявляется фиксацией сустава в определенном положении.

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

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

При дистальном типе артрогрипоза наблюдаются преимущественно деформации кистей и стоп, которые в некоторых случаях сочетаются с патологией крупных суставов конечностей, а также с аномалиями лица и черепа (рис. 2).

Чаще всего деформации симметричные и не прогрессируют в процессе жизни ребенка.

Поражения внутренних органов, как правило, не наблюдается. Интеллект больных, как правило, сохранен.

В большинстве случаев артрогрипоз не передается по наследству и является спорадическим случаем, за исключением дистальных форм, наследуемых по аутосомно-доминантному типу.

Лечение больных с артрогрипозом представляет большие сложности. Отсутствие единого подхода к лечению детей раннего возраста с данной патологией,



Рис. 1. Вид больного с генерализованной формой артрогрипоза.



Рис. 2. Вид больного с дистальной формой артрогрипоза.

а – аномалии лица, б – деформация кистей, в – плоско-вальгусная деформация стоп.



а в ряде случаев и необоснованный отказ от лечения ввиду его якобы неэффективности, обуславливают актуальность проблемы.

### Материал и методы

Работа основана на анализе результатов обследования и консервативного лечения 120 детей с артрогрипозом в возрасте до 1,5 года. Перед началом лечения проводилось клиническое обследование ребенка с целью выявления контрактур и деформаций опорно-двигательного аппарата, степени тяжести, возможности пассивной коррекции, оценки состояния мышц. Больным выполняли электромиографию и электронейромиографию верхних и нижних конечностей, УЗИ, при необходимости рентгенологическое обследование, оценку неврологического статуса ребенка.

### Результаты и обсуждение

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

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

Р. Palmer и соавт. [21], изучив результаты консервативного лечения 63 детей с артрогрипозом в возрасте до 1,5 года, показали его эффективность: объем движений в локтевых суставах улучшился на 38%, в лучезапястных – на 50%, в тазобедренных – на 57% и в коленных – на 60%. Впоследствии каждому пациенту из данной группы в среднем потребовалось только 2,7 оперативного вмешательства, тогда как в контрольной группе больных, которые ранее не получали консервативного лечения, данный показатель составил 5,6.

Консервативное лечение в виде этапных коррекций деформаций с наложением гипсовых повязок, массажа, лечебной физкультуры (ЛФК), физиопроцедур должно быть начато как можно раньше, так как периартикулярные ткани у маленьких детей более податливы и эластичны, чем у пациентов старшего

возраста [1, 3–5, 13–15, 18]. В связи с этим с 4–5-дневного возраста ребенку показано этапное гипсование с целью устранения деформаций стоп, коленных суставов. Для коррекции контрактур локтевых, лучезапястных суставов, пальцев кисти изготавливают гипсовые лонгеты.

Родителей обучают корригирующим упражнениям и укладкам для устранения контрактур и деформаций в суставах верхних и нижних конечностей, которые выполняют не менее 4 раз в день по 30 мин [10, 15, 21]. После занятий ЛФК больным надевают тьютора, изготовленные в положении коррекции, что препятствует рецидиву деформации. При достижении большего угла коррекции изготавливают новые ортезные изделия.

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

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

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

Медикаментозная терапия артрогрипоза осуществляется в комплексе с другими методами лечебного воздействия. В клинко-физиологических исследованиях показано, что наряду со спинальными мотонейронами в патологический процесс нередко вовлекаются периферические нервы, а также нарушаются супраспинальные связи. Основные патоморфологические



Рис. 3. Вид больного с деформацией верхних конечностей.  
а – до лечения, б, в – через 4 мес после консервативного лечения.

процессы представлены дегенерацией нервной ткани и демиелинизацией аксонов. В связи с этим задачей медикаментозной терапии является улучшение метаболизма и активизация процессов нейропластичности. Трофотропное действие оказывает актовегин в дозе 40 мг внутримышечно 1 раз в день (8–10 инъекций на курс). С целью улучшения нервно-мышечной передачи рекомендуется назначение 1 мл 0,5% раствора нейромидина внутримышечно (10 сеансов). Положительное влияние на обменные процессы в нервной ткани оказывают препараты с антиоксидантными свойствами – мильгамма (1–2 мл внутримышечно, 5 раз), препараты витаминов группы В. Целесообразно назначать препараты, усиливающие холинергические и ГАМКергические процессы (церебролизин,  $\gamma$ -аминомасляная кислота, глицин). Лечение следует проводить курсами 2–3 раза в год, избегая полипрогмазии.

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

С первых дней жизни ребенка показаны укладки с использованием ватно-марлевой клиновидной шины,

способствующие отведению плеча, ротации наружу и выведению предплечья в положение супинации. Выполняют упражнения, направленные на восстановление пассивных движений в суставах верхней конечности (отведение и наружная ротация плеча, сгибание и разгибание локтевого, лучезапястного суставов, пальцев кисти, супинация предплечья). При тяжелых разгибательных контрактурах в локтевых суставах, когда часто возможны лишь качательные движения в суставе, а иногда имеется и переразгибание, пассивное сгибание в локтевом суставе с целью его разработки необходимо проводить, ориентируясь на расположение локтевого отростка, а также надмыщелков плечевой кости, так как при не соблюдении указанных правил формируется боковая нестабильность в суставе. При изготовлении шины для устранения сгибательно-приводящей контрактуры первого пальца следует стремиться к максимальному его отведению и разгибанию. В связи с тем что при артрогрипозе часто наблюдается недоразвитие межфаланговых суставов пальцев, характеризующееся ограничением сгибания (симфалангизм), показаны укладки на сгибание пальцев. У больных с дистальными формами артрогрипоза с разгибательными контрактурами в лучезапястных суставах выведение кисти в среднее положение путем этапных коррекций уменьшает выраженность сгибательных контрактур в пястно-фаланговых суставах. В течение первых 3 мес жизни продолжительность фиксации верхних конечностей в ортезах должна составлять до 20 ч в сутки, в последующие месяцы только на время сна (дневного и ночного) (рис. 3).

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

Для устранения сгибательно-приводящих контрактур в тазобедренных суставах показаны укладки на



Рис. 4. Вид больного с отводящими наружно-ротационными контрактурами в тазобедренных суставах.  
а – до лечения, б – фиксация нижних конечностей в среднем положении.

животе (для устранения сгибательного компонента) и в положении отведения нижних конечностей, лежа на спине (для устранения приводящего компонента). При наружно-ротационных отводящих контрактурах в тазобедренных суставах нижние конечности ротируют и приводят до среднего положения и в таком положении фиксируют, используя для этой цели эластичные бинты (рис. 4).

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

При наличии разгибательных контрактур коленных суставов выполняют этапные коррекции деформаций стоп с постепенным увеличением угла сгибания в коленном суставе. Смену гипса проводят 1 раз в 5–7 дней.

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

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

После коррекции кавуса выполняют постепенное отведение стопы путем давления на головку таранной кости и головку первой плюсневой кости, в результате чего все кости стопы разворачиваются вокруг таранной кости. В этом и заключается маневр, или принцип, Ponseti. При выраженном эквинусе движения в подтаранном суставе ограничены или невозможны, вследствие чего маневр Ponseti невозможен. С целью разблокирования подтаранного сустава у детей с артрогрипозом производят раннюю ахиллотомию, которая выполняется после 1–3-й гипсовой повязки, когда кавусный компонент деформации устранен. Ахиллотомию выполняют под местной анестезией. Осуществляют прокол острым скальпелем с внутренней части ахиллова сухожилия на 1,5–2 см выше пяточного бугра. Движение скальпелем производится изнутри наружу при коррекции эквинуса для натяжения ахиллова сухожилия. Таким образом, ахиллово сухожилие пересекается полностью, что ощущается во время манипуляции как «щелчок».

Важно отметить, что гипсование в дальнейшем осуществляется на эквинусе, поскольку целью ахил-



Рис. 5. Врожденная косолапость. а – вид стоп до лечения, б–г – вид стоп после лечения по методу Ponseti.

лотомии является разблокировка подтаранного сустава, а не коррективка эквинуса.

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

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

С целью сохранения результата после достижения коррекции целесообразно использование брейсов. Режим ношения брейсов следует подбирать индивидуально в зависимости от тяжести деформации, возраста пациента. Как правило, первые 3 мес брейсы надевают на 23 ч в сутки, в дальнейшем срок пребывания в брейсах можно постепенно уменьшать до 10–12 ч (на время ночного и дневного сна) (рис. 6).

При плоско-вальгусной деформации стоп тяжелой степени («стопы-качалки») восстановительное лечение и этапное гипсование направлены на растяжение сосудисто-нервных пучков по тыльно-наружной поверхности стопы и ретрагированных



Рис. 6. Фиксация нижних конечностей в брейсах.

сухожилий разгибателей стопы и малоберцовой группы мышц. Данная тактика позволяет избежать трофических нарушений в послеоперационном периоде. Проводится этапное гипсование до верхней трети голени в положении возможной подошвенной флексии, супинации и приведения переднего отдела стопы. В дальнейшем при выведении переднего и среднего отделов стопы в среднее положение ребенок снабжается лонгетами до момента оперативного вмешательства. Оперативное лечение показано в возрасте 6–8 мес.

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

Проводят иммобилизацию высокой гипсовой повязкой от кончиков пальцев до верхней трети бедра. После застывания гипса выполняют распил гипсовой повязки по задней поверхности в проекции щели коленного сустава. В гипс монтируют заранее собранные конструкции из деталей набора аппарата Илизарова. В дальнейшем проводят коррекцию сгибательной контрактуры коленного сустава путем постепенной дистракции по штанге (рис. 8).

Темпы дистракции определяют индивидуально (в среднем по 2–3 мм/сут). Рентгенологический контроль осуществляют 1 раз в 7–10 дней (выполняют боковые рентгенограммы коленных суставов в гипсовой повязке с максимальным захватом бедра и голени). В случае появления беспокойства ребенка также рекомендуется проведение рентгенографии. По достижении коррекции изготавливают тьютора на нижние конечности, начинают разработку движений в суставах нижних конечностей, назначают физиотерапевтическое лечение.

При высоких темпах дистракции возможно раз-

витие эпифизолизом и остеоэпифизолизом. При тяжелых сгибательных контрактурах при проведении дистракции иногда формируются подвывихи в коленном суставе. При наличии указанных осложнений дистракцию прекращают. При неполной коррекции сгибательной контрактуры, препятствующей в дальнейшем ходьбе ребенка, показано оперативное лечение.

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

Разгибательные контрактуры в коленных суставах лучше поддаются коррекции при занятиях и укладках на сгибание в положении “на животе”. Для того чтобы сохранить достигнутый результат, больной должен быть снабжен тьютором на время сна до верхней трети бедра при максимальном сгибании в коленном суставе и постоянно получать укладки и разрабатывать движения на сгибание в коленных суставах. У детей с тяжелой степенью контрактур даже в возрасте до года мы не проводили гипсовые коррекции с целью устранения разгибательных контрактур в коленных суставах в связи с высокой частотой развития осложнений (усугубляется боковая нестабильность, могут повреждаться ростковые зоны с их последующим асимметричным закрытием, формированием вторичных деформаций эпифизов). В этих случаях показано раннее оперативное лечение.

Таким образом, раннее консервативное лечение детей с артрогрипозом позволяет в ряде случаев полностью устранить имеющиеся деформации или значительно уменьшить степень их выраженности, улучшить не только пассивные, но и активные движения в суставах, а также обеспечить в дальнейшем возможность ходьбы и самообслуживания.



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

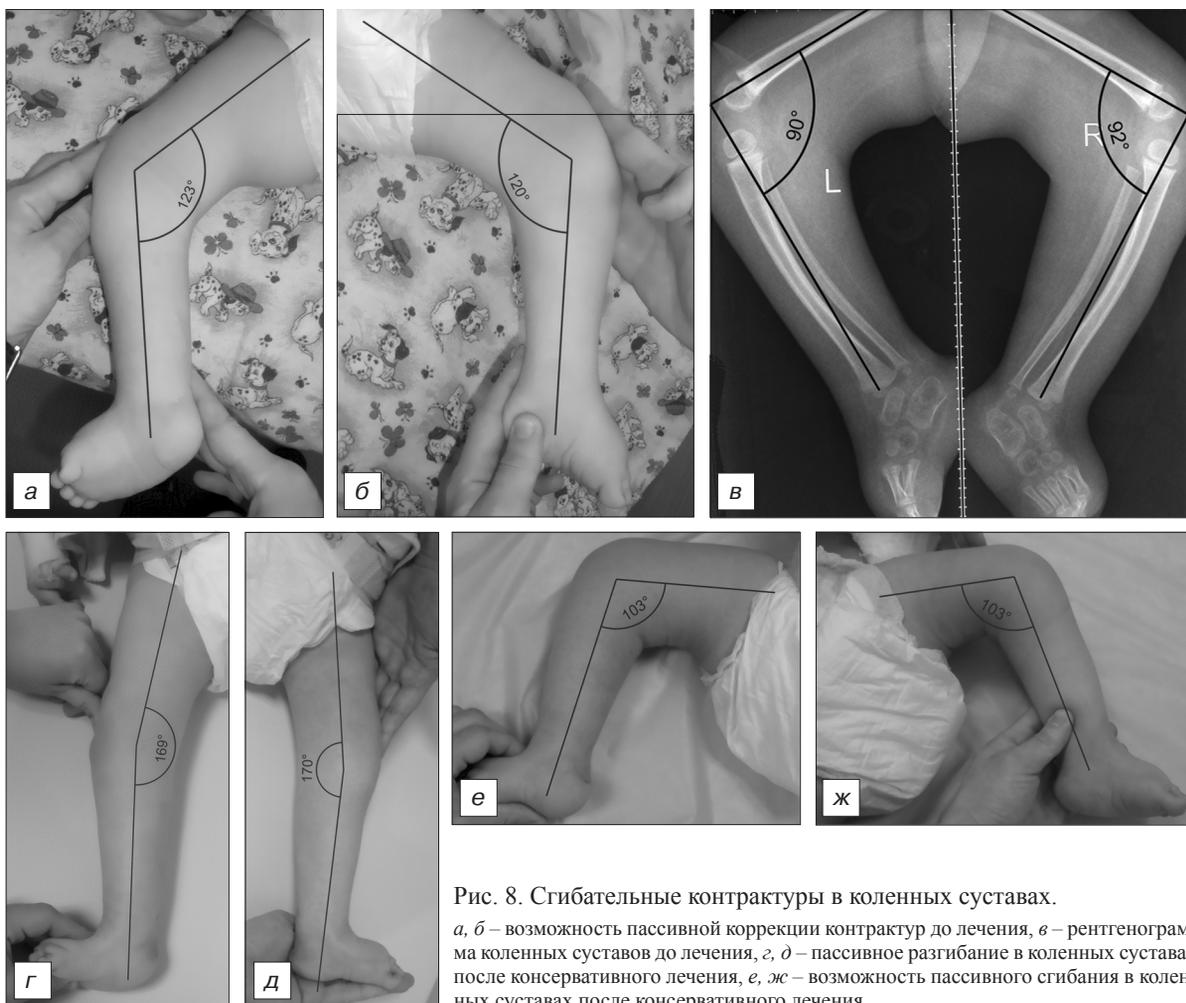


Рис. 8. Сгибательные контрактуры в коленных суставах.

а, б – возможность пассивной коррекции контрактур до лечения, в – рентгенограмма коленных суставов до лечения, г, д – пассивное разгибание в коленных суставах после консервативного лечения, е, ж – возможность пассивного сгибания в коленных суставах после консервативного лечения.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Казанцева Н. Д. // Врожденная патология опорно-двигательного аппарата. – Л., 1972. – С. 206–209.
2. Лапкин Ю. А., Колюхов М. П. // Вестн. травматол. ортопед. – 2003. – № 4. – С. 88–93.
3. Никифорова Т. К. Клиника и лечение врожденного множественного артрогрипоза: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Л., 1970.
4. Островская Н. Л. // Восстановительное лечение травматических и ортопедических заболеваний верхних конечностей. – Горький, 1971. – С. 189–196.
5. Розовская Л. Е. Ортопедическое лечение артрогрипоза у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 1967.
6. Розовская Л. Е., Тер-Егуазаров Г. М. Артрогрипоз. – М., 1973.
7. Beals R. K. // Clin. Orthop. – 2005. – Vol. 435, N 6. – P. 203–210.
8. Beckerman R. C., Buchino J. J. // Pediatrics. – 1978. – Vol. 61. – P. 417–422.
9. Darin N., Kimber E., Kroksmark A. et al. // J. Pediatr. – 2002. – Vol. 140. – P. 61–67.
10. Hahn G. // Clin. Orthop. – 1985. – N 194. – P. 104–114.
11. Kang P. B., Lidov G. W., David W. S. et al. // Ann. Neurol. – 2003. – Vol. 54, N 6. – P. 790–795.
12. Lee H. S. // J. Orthop. – 2005. – Vol. 46, N 4. – P. 567–570.
13. Mennen U. // J. Hand Surg. – 1993. – Vol. 18B, N 3. – P. 104–307.
14. Okamoto G. A., Butler C. // Phys. Med. Rehabil. – 1986. – Vol. 144, N 6. – P. 733.
15. Palmer P. M., Macewen C. D., Bowen J. R. et al. // Clin. Orthop. – 1985. – N 194. – P. 54–59.
16. Pous J. G., Lebard J. P., Lefart J. et al. // Chir. Pediatr. – 1981. – Vol. 22, N 5. – P. 289–364.
17. Sells J. M., Jaffe K. M., Hall J. G. // Pediatrics. – 1996. – Vol. 97. – P. 225–231.
18. Shapiro F., Bresnan M. // J. Bone Jt. Surg. (Am.). – 1982. – Vol. 64A, N 7. – P. 949–953.
19. Södergård J., Hakamies-Blomqvist L., Kimmo Sainio D. et al. // J. Pediatr. Orthop. Pt B. – 1997. – Vol. 6. – P. 167–171.
20. Thompson G. H., Bilenker R. M. // Clin. Orthop. – 1985. – N 194. – P. 6–14.

Поступила 25.07.11