

шает резорбтивное действие (нежелательное для организма). При этом мелкие и крупные сосуды остаются свободными. Гормон сдерживает пролиферацию клеток (фибробластов), их активацию и приток из сосудов, лизис активных фибробластов, оставляя тонкие тяжи коллагена (след от фибробластов); впоследствии происходит разрушение соединительнотканного и фиброзно-жирового слоев с образованием пустот на месте жировой ткани, что приводит к уменьшению объема соединительно-тканного и фиброзно-жирового слоев. Рубцевание развивается постепенно в условиях сниженной активности клеточного компонента и заканчивается формированием к 30-м суткам нежной фиброзной ткани из тонких коллагеновых нитей без

образования грубых рубцовых изменений в межтканевой ткани.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Буторина А. В., Шафранов В. В. // Лечащий врач. — 1999. — Т. 5. — С. 40—42.
2. Гасанов Д. Г. Роль преднизолона в лечении гемангиом критической локализации у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1980.
3. Казанова Н. И. Гемангиома полости носа и глотки: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2008.
4. Boon L. M., Bataille A. C., Bemier V. et al. // Ann. Chir. Plast. Esthet. — 2006. — Vol. 51. — P. 310—320.
5. Zhang L., Lin X. X., Qi Z. L. et al. // Zhonghua Wai Ke Za Zhi. — 2006. — Vol. 44, N 3. — P. 186—188.

Поступила 09.10.12

## СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

УДК 616.718.19-007-089

О. А. Малахов, О. О. Малахов, С. Ю. Морев, Л. А. Семенова

## РАДИКАЛЬНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ОТТО—ХРОБАКА (клиническое наблюдение)

ФГБУ Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

Малахов Олег Алексеевич, e-mail: glavortomo@mail.ru, Малахов Олег Олегович, Морев Сергей Юрьевич, Семенова Людмила Александровна

Болезнь Отто—Хробака — заболевание, в основе которого лежит нарушение хондрогенеза с образованием Y-образного хряща и деформацией костей таза. Под влиянием нагрузок неполноценно сформированный хрящ имеет низкие прочностные качества и не в состоянии удерживать в одном узле три тазовые кости. Кости таза начинают постепенно расходиться, головка бедренной кости погружается глубоко в вертлужную впадину, формируя так называемый таз Отто—Хробака [1]. Характерная деформация костей таза является двусторонним поражением и встречается преимущественно у лиц женского пола. Впервые болезнь Отто—Хробака была описана немецким анатомом и патологом А. W. Otto в 1786—1845 гг., а также австрийским гинекологом R. Chrobak в 1843—1910 гг. В литературе имеются описания семейной формы этого заболевания. Патология наследуется по аутосомно-доминантному типу в результате мутации гена CBFA1/RUNX2.

Болезнь Отто—Хробака протекает с выраженной клинической картиной, ведущими симптомами которой являются: болевой синдром, нередко выраженный даже в покое; ограничение амплитуды движений в тазобедренных суставах; сгибательно-приводящие контрактуры; костный или костно-фиброзный анкилоз тазобедренных суставов; выраженный гиперлордоз поясничного отдела позвоночника; нарушение походки. Отмечается снижение качества жизни у данной категории больных.

При рентгенологическом исследовании для болезни Отто—Хробака характерно углубление дна вертлужной впадины в полость малого таза, значительно суживающее его объем, определяемое над пограничной линией таза (linea terminals pelvis), вследствие чего контуры "слезы" Kohler деформируются или полностью исчезают (рис. 1).

Диагностика болезни при тщательном исследовании пациента обычно не вызывает затруднений. Дифференциально-диагностические трудности возникают в ранних стадиях ряда других патологических состояний, начальные симптомы которых могут быть нечеткими. В большинстве таких случаев диагноз может быть поставлен только после комплексного обследования. В каждой возрастной группе начинаются определенные, типичные для данного возраста заболевания тазобедренного сустава, которые необходимо дифференцировать от болезни Отто—Хробака.

В младенчестве к ним относятся:

- врожденный вывих бедра;
  - острый гнойный остеоартрит (эпифизарный остеомиелит);
  - последствия родового эпифизиолиза.
- Для детей более старшего возраста, включая подростков, диагностический ряд составляют:
- поражение вертлужной впадины, развившееся на фоне ювенильного артрита;
  - деформация вертлужной впадины на фоне остеопоретических изменений при длительном приеме глюкокортикоидов;
  - серонегативный спондилоартрит (болезнь Бехтерева);
  - болезнь Пертеса;
  - соха vara (врожденная и приобретенная);
  - туберкулезный коксит (редко).

На сегодняшний день консервативного лечения болезни Отто—Хробака не существует. Основная рекомендация пациентам — снижение физической нагрузки. Однако, несмотря на щадящий режим, развивается и прогрессирует протрузия головок бедренных костей в полость малого таза. Поэтому хирургическое лечение становится неизбежным.

Основным принципом оперативного вмешательства является предотвращение дальнейшей протрузии, путем изменения осевой нагрузки головок бедренных костей по отношению к костям малого таза. При незначительном истончении стенок вертлужной впадины и не столь выраженной протрузии наиболее радикальный метод — вальгизирующая остеотомия бедренной кости, которая позволяет максимально устранить медиализацию проксимального отдела бедра.

Для устранения выраженных и тяжелых деформаций единственным хирургическим методом на сегодняшний день является тотальное эндопротезирование тазобедренного сустава (ТЭТС). Показания для этого у больных подросткового возраста включают:

- выраженный болевой синдром, ограничение амплитуды движений, сгибательно-приводящие контрактуры, нарушение походки;
- выраженное прободение головок бедренных костей в полость малого таза;
- вторичное укорочение пораженной нижней конечности, перекос таза, влияние на статику позвоночника (сколиоз и кифоз), костный анкилоз тазобедренного сустава, снижение толерантности к физическим нагрузкам;
- сужение суставной щели, полная деструкция головки бедренной кости, обусловленная разрушением хрящевой и костной ткани тазобедренного сустава.

### Клинический пример

Больная 3., 16 лет (рис. 2). Из анамнеза: ребенок от 2-й беременности, первых родов. Беременность протекала без осложнений. Масса тела ребенка при рождении 3300 г, рост 52 см. Оценка по шкале Апгар 7—8 баллов. В возрасте 14 лет (апрель 2010 г.) впервые появились жалобы на дискомфорт, неприятные ощущения, болезненность в области правого тазобедренного сустава. По месту жительства проведены физиотерапевтическое лечение, лечебная физкультура и массаж. Однако, несмотря на лечебные мероприятия, пациентка через 6 мес вновь обратилась с жалобами на боль. Ортопедом по месту жительства заподозрен ювенильный хронический артрит с полиартритом (суставная форма) в активной стадии с минимальной степенью активности, функциональным классом 1, рентгенологическими изменениями 1—2. В связи с этим пациентка находилась на стационарном лечении, проводилась противовоспалительная консервативная терапия. В возрасте 15 лет у нее появились жалобы на боль в левом тазобедренном суставе и резкое изменение походки. К этому времени возникли признаки лордоза поясничного отдела позвоночника.

При поступлении в травматолого-ортопедическое отделение Научного центра здоровья детей больная предъявляла жалобы на

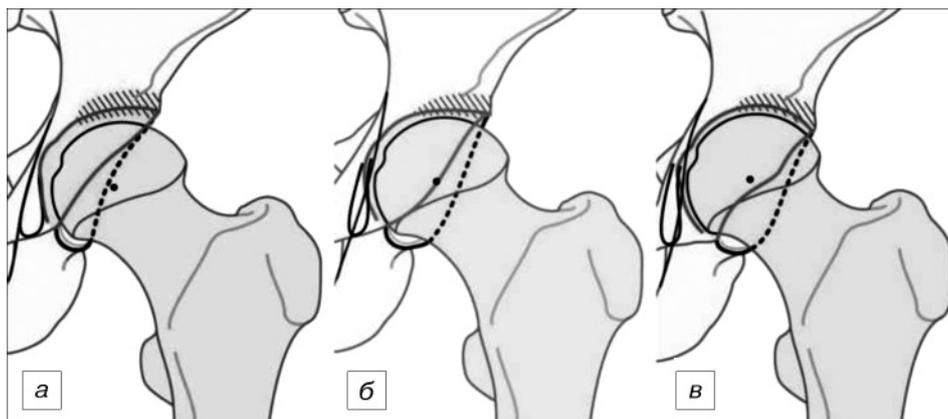


Рис. 1. Варианты деформации при болезни Отто—Хробака.

*a* — нормальный тазобедренный сустав, впадины достаточно покрывают головку бедренной кости; *б* — таз — profunda, головка бедра расположена более медиально по отношению к малому тазу; *в* — при протрузии головка бедренной кости близко и медиальнее расположена к полости малого таза.

боль в тазобедренных суставах, хромоту при ходьбе, быструю утомляемость. При осмотре: верхние конечности сформированы правильно, движение в суставах рук в полном объеме. Ходит самостоятельно, без дополнительных средств опоры, хромота при ходьбе. Выявлено вынужденное положение таза вперед за счет контрактуры правого тазобедренного сустава. Движения в голеностопных, коленных суставах в обеих конечностях в полном объеме, безболезненные. При измерении длины нижних конечностей укорочение не выявлено. Имеется положительный симптом Тренделенбурга. Обнаружено резкое ограничение амплитуды движений в тазобедренных суставах: с правой стороны — сгибание 40°, разгибание 170°, внутренняя ротация 0°, наружная 5°, отведение 15°, приведение 10°; слева — сгибание 40°, разгибание 170°, внутренняя ротация 10°, наружная 10°, отведение 50°.

Степень тяжести коксартроза и качества жизни оценивали по системам Harris hip score (HHS) и Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) [2, 3].

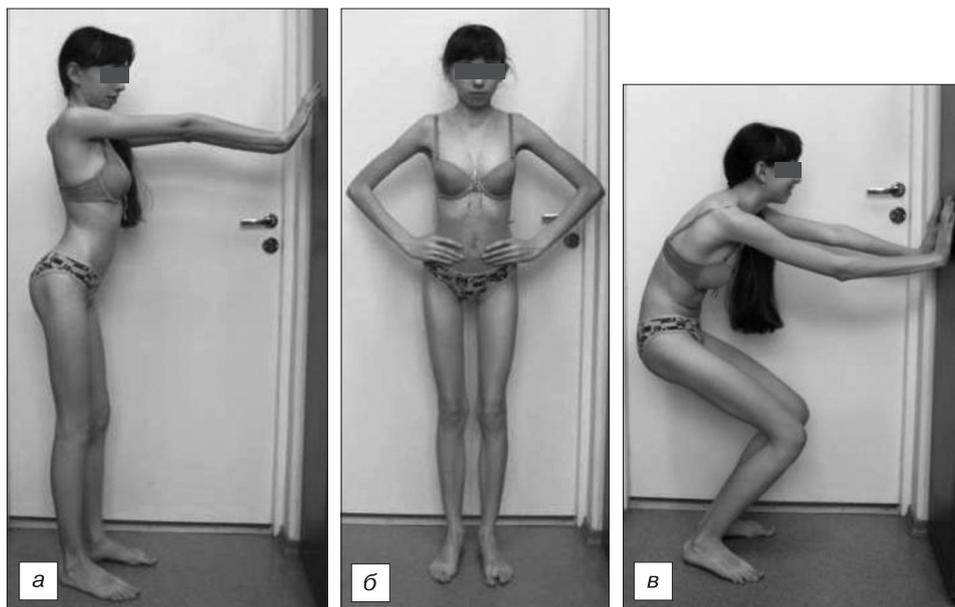


Рис. 2. Внешний вид больной при поступлении. Отмечается гиперлордоз поясничного отдела позвоночника, ограничение амплитуды движений в тазобедренных суставах.

*a* — выраженный гиперлордоз в поясничном отделе; *б* — отсутствует отведение нижних конечностей; *в* — максимальная степень сгибания в нижних конечностях.



Рис. 3. Рентгенограмма тазобедренных суставов, прямая проекция. Отмечаются деформация тазового кольца, протрузия головок бедренных костей в полость малого таза.

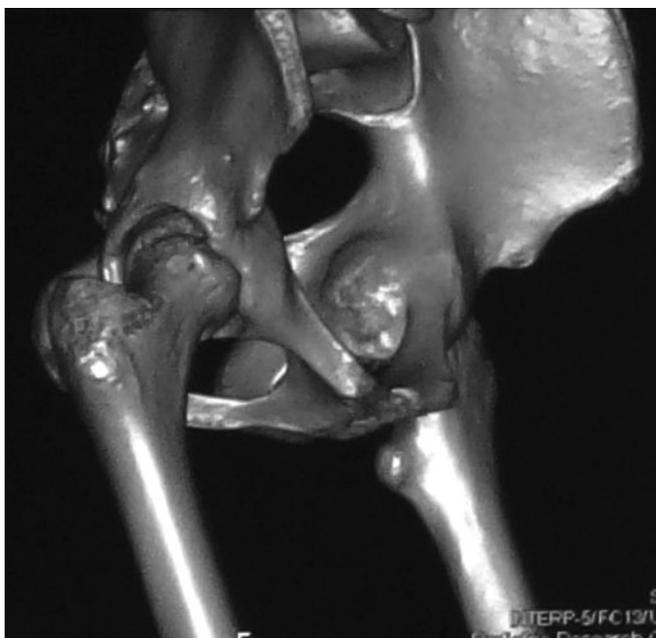


Рис. 4. Компьютерная томограмма тазобедренных суставов, протрузия головок бедренных костей в полость малого таза.

плотности костной ткани (показатель Z-score на уровне II—IV поясничного позвонка составил -2,5 при норме до -1,5), что рассматривалось как проявление остеопороза. Вышеизложенные изменения расценены как проявления болезни Отто—Хробака с двусторонним коксартрозом IV степени и укорочением нижних конечностей.

Учитывая нарушения структурно-анатомических соотношений в тазобедренных суставах, вынужденное положение таза, сгибательно-приводящие контрактуры, выраженный болевой синдром и протрузию головок бедренных костей в полость малого таза, в возрасте 16 лет (с интер-

При лучевой диагностике тазобедренных суставов (рентгенография и компьютерная томография) выявлены деформация тазового кольца, резкое сужение суставной щели, неконгруэнтность и уплотнение смежных суставных поверхностей, наличие краевых костных разрастаний. Стенка вертлужной впадины резко истончена, деформирована с пролабированием в полость малого таза. Визуализировались кистовидные перестройки седалищных и подвздошных костей, с неровными склерозированными контурами (рис. 3, 4). Денситометрически определялось снижение — минеральной



Рис. 8. Рентгенограмма тазобедренных суставов, прямая проекция после первого этапа оперативного лечения.

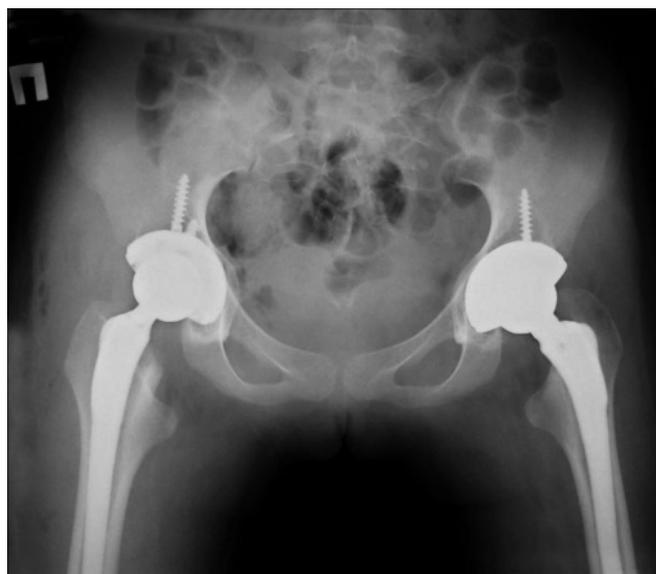


Рис. 9. Рентгенограмма тазобедренных суставов, прямая проекция после оперативного лечения.

валом 3 мес) больной выполнена операция тотального эндопротезирования двух тазобедренных суставов. Оба оперативных вмешательства проведены под общим наркозом передненаружным доступом. Во время операции возникли технические сложности при позиционировании пациентки на операционный стол, связанные со сгибательно-приводящими контрактурами тазобедренных суставов, вывихивание головки бедренной кости в рану в связи с углубленным позиционированием (необходимость тщательного релиза тазобедренного сустава для обеспечения необходимой дистракции). При формировании ложа для чашки эндопротеза существовал высокий риск перфорации фрезевого инструмента в полость малого таза. Для укрепления дна вертлужной впадины выполнена пластика аутотрансплантатом. Чашка эндопротеза дополнительно фиксирована винтами. Использованный вертлужный компонент эндопротеза на 1—2 размера больше, чем при стандартном эндопротезировании. Учитывали высокий риск дестабилизации компонентов на этапе вправления эндопротеза из-за выявленной ранее пониженной минеральной плотности костной ткани. Нами использованы адаптированные к малым размерам бедренного канала подростков размеры ножек (в верхних отделах костномозговой канал узкий и расширяется только на уровне малого вертела бедренной кости). Компоненты эндопротеза вертлужной впадины подбирали с учетом размеров и анатомо-физиологических взаимоотношений измененных тазобедренных суставов.

При морфологическом исследовании в капсуле тазобедренного сустава, в связке головки бедренной кости обнаружены небольшого размера кистозные полости (рис. 5). Гиалиновый хрящ вертлужной впадины истончен, со стертой структурой строения, малоклеточный (рис. 6).

Суставной хрящ головки бедренной кости неравномерной толщины, местами истончен. Суставная поверхность хряща в некоторых местах неровная, шероховатая с единичными эрозиями поверхностной зоны. Местами в суставном хряще наблюдаются очаги вертикального разволокнения. Зональная сохранена. Линия минерализации не определяется, хрящевая ткань без четкой границы переходит в субхондральную кость. Отмечаются истончение и разрозненность балок губчатой кости, обычно наблюдаемые при остеопорозе. В межбалочных пространствах расположены элементы кровянистого и жирового костного мозга (рис. 7).

После оперативного вмешательства в течение 1—2 сут осуществляли дренирование раны. Со 2—5-х суток больной разрешали ходить с помощью костылей, дозированно нагружая оперированную ногу. Полную нагрузку оперированной конечности после клинико-рентгенологического обследования давали через 3 мес после операции. В раннем послеоперационном периоде для профилактики инфекционных осложнений проводили курс антибиотикотерапии. Для предотвращения тромбоза венных сосудов нижних конечностей назначали фраксипарин в течение 3 дней и эластическую компрессию в течение 5 нед. Профилактику и консервативное лечение остеопороза продолжали в послеоперационном периоде препаратами, регулирующими метаболизм костной ткани (препаратами кальция и регуляторами кальциево-фосфорного обмена).

В более позднем послеоперационном периоде начали осуществлять реабилитационные мероприятия: массаж нижних конечностей, лечебную физкультуру, физиотерапевтические процедуры, что позволило сократить сроки вертикализации больной.

Оценку качества жизни после оперативного лечения проводили по трем направлениям: трудности при выполнении ежедневных действий, необходимость использования дополнительных приспособлений и/или помощи других лиц. На каждый вопрос существует 4 варианта ответов (без затруднений, умеренные затруднения, серьезные трудности, не может выполнить). При невозможности дать ответ на

поставленный вопрос предусмотрен вариант ответа "нельзя оценить". Минимальное значение индекса качества жизни пациентов — 0, максимальное — 3. Чем меньше значение, тем лучше качество жизни. Индекс SNAQ < 1,5 соответствовал минимальному и умеренному снижению качества жизни, индекс SNAQ > 1,5 — выраженному.

Последующее наблюдение (клиническое, лучевая диагностика и денситометрия) проводилось через 1, 3, 6, 12 мес и далее ежегодно. Катамнестически отмечена стабильная фиксация вертлужного компонента, достигнут плотный кон-

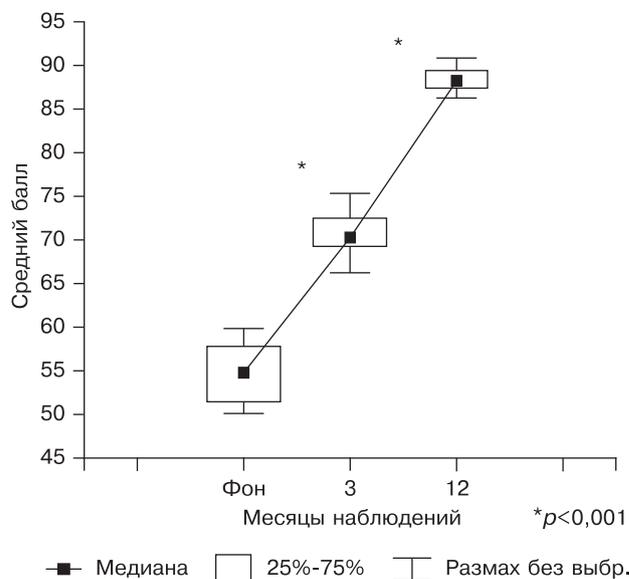


Рис. 10. Динамика по NHS (средний балл).  $p < 0,001$  — статистически значимое отличие от показателей до ТЭТБС.

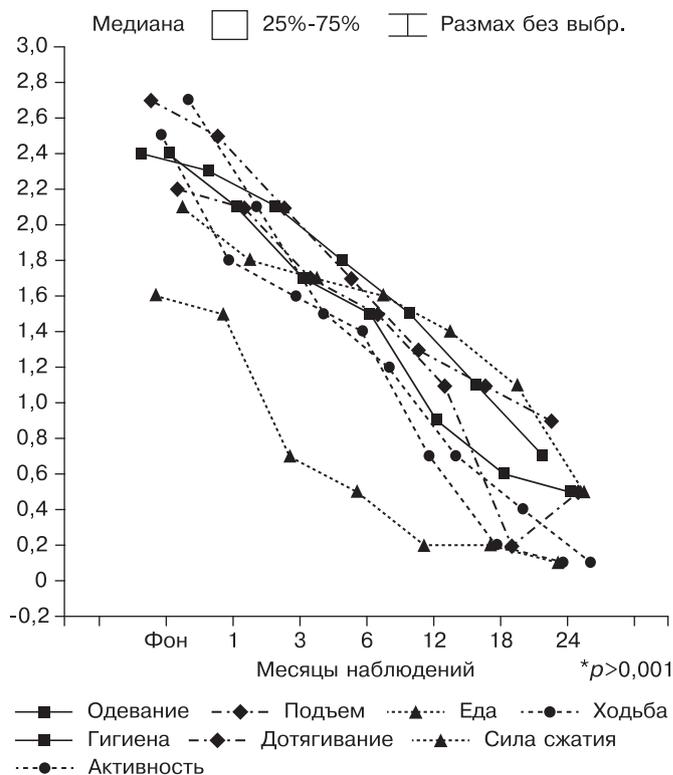


Рис. 11. Динамика качества жизни по SNAQ. Разделение по шкалам динамики индекса ФН по опроснику SNAQ.

Динамика показателей движения тазобедренных суставов до и после оперативного лечения

Показатель	До операции, °		Норма, °	После оперативного лечения, °	
	правый сустав	левый сустав		правый сустав	левый сустав
Сгибание	40	40	95—150	95	95
Разгибание	170	170	180	180	180
Внутренняя ротация	0	10	45—55	45	40
Наружная ротация	5	10	45—55	45	45
Отведение	40	50	45—70	65	65
Приведение	10	10	10—25	15	15

такт поверхности эндопротеза с эндостальным слоем кости, правильная позиционная ориентация компонентов эндопротеза, признаки асептического расшатывания не отмечались (рис. 8, 9). Динамика амплитуды движения представлена в таблице. Анализ параметров функционального состояния показал статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ) по всем шкалам опросника HHS (рис. 10), которые составили 87 (до операции 52), что расценено как хороший результат. По завершении курса реабилитации отмечено значительное повышение качества жизни пациента ( $p < 0,001$ ) по специальному опроснику SНАQ (рис. 11), увеличение параметров качества жизни составило 0,4 (до оперативного лечения 2,6).

### Заключение

Анализ представленного клинического случая еще раз подтверждает, что болезнь Отта—Хробака характеризуется тяжелым и быстро прогрессирующим течением. ТЭТБС является единственным и наиболее эффективным методом хирургического лечения, позволяющим предотвратить развитие дальнейшей деформации тазового кольца и повысить качество жизни. Наиболее часто у подростков определяется тонкий кортикальный слой бедренной кости. Для протезов дистальной фиксации нехарактерен биомеханический прин-

цип фиксации в проксимальной зоне, где выше всего естественный репаративный потенциал костной ткани, поэтому нами применялись эндопротезы с проксимальной фиксацией. При обычной форме и размерах костных структур, без предшествующих операций имплантация эндопротеза проходит, как правило, без технических сложностей. У подростков целесообразно использовать керамическую пару трения, так как продукты износа керамики не образуют ионы и не вызывают остеолит, что часто встречается при парах трения металл — полиэтилен. Минимальная степень износа керамических компонентов позволяет продлить срок службы эндопротеза.

Следует отметить, что операция ТЭТБС должна выполняться при соблюдении строгих показаний с учетом возможности дальнейшего ревизионного эндопротезирования.

### ЛИТЕРАТУРА

1. Шапошников Ю. Г. Руководство по ортопедии. — М., 1997. — Т. 3. — С. 71.
2. Harris W. H. // J. Bone Jt Surg. — 1969. — Vol. 51A. — P. 737—755.
3. Ruperto N., Ravelli A., Pistorio A. et al. // Clin. Exp. Rheumatol. — 2001. — Vol. 19. — P. 1—9.

Поступила 22.08.12

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

УДК 616.346.2-002-06:618.12-002]-055.25-036.1

И. В. Поддубный, О. А. Фаткина, Т. М. Глыбина, Е. В. Сибирская

## СОЧЕТАННАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ ЧЕРВЕОБРАЗНОГО ОТРОСТКА И ПРИДАТКОВ МАТКИ У ДЕВОЧЕК

Кафедра детской хирургии (зав. — проф. И. В. Поддубный) МГМСУ; Измайловская детская городская клиническая больница (главный врач А. П. Жарков), Москва

Поддубный Игорь Витальевич, Фаткина Ольга Александровна, e-mail: fatkina.olga2012@yandex.ru, Глыбина Татьяна Михайловна, Сибирская Елена Викторовна

Анатомическая близость брюшной полости и полости малого таза предрасполагает к распространению воспалительного процесса в пределах данных областей. Взаимосвязь воспалительных процессов в червеобразном отростке и придатках матки прослеживается достаточно часто, в связи с чем появился термин "аппендикулярно-генитальный синдром", определяющийся сочетанным воспалением червеобразного отростка и придатков матки [2, 5, 7].

Наиболее часто данный синдром встречается в детском и подростковом возрасте и совпадает с пиками возникновения воспалительных заболеваний органов малого таза (ВЗОМТ) и воспалительных процессов в брюшной полости (острый аппендицит, криптогенный пельвиоперитонит).

Идентификация первичного воспалительного очага в ряде случаев вызывает значительные трудности.

Чаще всего причиной сочетанной аппендикулярно-генитальной патологии являются деструктивные формы остро го аппендицита, особенно осложненные развитием перитонита, когда воспаление с червеобразного отростка переходит на придатки матки в связи с анатомо-топографическими особенностями организма девочки, а также в связи с общими морфофункциональными свойствами детского организма [1, 2, 5, 8].

ВЗОМТ как первопричина встречаются значительно реже, однако при сочетании неблагоприятных факторов могут провоцировать вторичные воспалительные изменения в червеобразном отростке.

Известно, что ведущим патогенетическим фактором развития воспаления в придатках матки является восходящий путь инфицирования, который становится актуальным с на-