

КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ИНВАЛИДОВ С ВРОЖДЕННОЙ СГИБАТЕЛЬНОЙ КОНТРАКТУРОЙ ЛОКТЕВОГО СУСТАВА В СОЧЕТАНИИ С ПРОДОЛЬНОЙ ЭКТРОМЕЛИЕЙ

И.В. Шведовченко, Э.З. Шайдаев, А.А. Кольцов

ФГУ «Санкт-Петербургский научно-практический центр медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта ФМБА России», генеральный директор – д.м.н. профессор И.В. Шведовченко Санкт-Петербург

Представлены результаты собственных наблюдений 38 пациентов с врожденной сгибательной контрактурой локтевого сустава. Проведена детальная анатомо-функциональная оценка 47 пораженных верхних конечностей. На основании анализа клинико-рентгенологических данных разработана рабочая классификация, в которой выделены три формы патологии: типичная, атипичная и промежуточная.

Ключевые слова: врожденные аномалии, контрактура локтевого сустава, продольная эктромелия.

CLINICAL AND ROENTGENOLOGICAL FEATURE OF DISABLED CHILDREN WITH CONGENITAL ELBOW FLEXION CONTRACTURES IN CONJUNCTION WITH A LONGITUDINAL ECTROMELIA

I.V. Shvedovchenko, E.Z. Shaidaev, A.A. Koltsov

The authors presented the results of own observations 38 patients with congenital flexion contractures of the elbow joint. The detailed anatomical and functional evaluation of 47 affected upper limbs were perfected. Based on the analysis of clinical and radiological data a working classification was developed, which identifies three forms of disease: typical, atypical and intermediate.

Key words: congenital malformations, elbow contracture, longitudinal ectromelia.

Введение

Среди врождённых аномалий развития верхних конечностей врожденные сгибательные контрактуры (ВСК) локтевого сустава представляют собой один из наиболее редких и тяжелых вариантов недоразвития.

В отечественной и зарубежной литературе приводятся описания единичных пациентов с данной аномалией, однако детальная характеристика анатомо-функциональных особенностей и методов лечения отсутствуют. Многие зарубежные авторы данный вариант недоразвития обозначают как локтевой дефицит предплечья (ulnar hemimelia). Частота указанной патологии, по данным некоторых авторов, составляет примерно 1:1150000 живорожденных [9–11]. В работах сотрудников Центрального и Ленинградского научно-исследовательских институтов протезирования [1–5, 7, 8] приводятся описания отдельных пациентов с данной патологией. При этом среди типичных клинических признаков упоминаются нормальное развитие плечевого сустава, а также плечевой кости, с которой под острым углом сочленено предплечье, представленное одним лучом, и одно- или двухлучевая кисть. Все

авторы указывают на наличие «кожного паруса» (птеригиума) в области локтевого сгиба как на характерную анатомическую особенность. Не найдено публикаций, посвящённых подробному изучению клинико-рентгенологических особенностей данной аномалии, созданию тератологического ряда и классификации.

Целью исследования являлся анализ анатомо-функциональных особенностей различных форм врожденной сгибательной контрактуры локтевого сустава для последующей разработки рабочей классификации.

Материал и методы

С 1973 по 2009 г. в клинике СПбНЦЭПР им. Г.А. Альбрехта ФМБА России и отделении микрохирургии и хирургии кисти НИДОИ им. Г.И. Турнера на лечении находилось 38 пациентов с врожденной сгибательной контрактурой локтевого сустава (49 конечностей).

Основную возрастную группу составили дети от 1 года до 9 лет – 25 (65,7%) человек, 9 (23,6%) пациентам на момент обращения было более 9 лет (рис. 22). Мальчиков было 31 (81,5%), девочек – 7 (19,5%) (табл. 1).

Таблица 1

Распределение больных по полу и возрасту на момент обращения

Пол	Возраст, лет							Всего
	< 1	1–3	4–6	7–9	10–12	13–14	> 14	
Мужской	3	6	7	8	3	3	1	31
Женский	1	2	–	2	–	1	1	7
Итого	4	8	7	10	3	4	2	38

Двусторонняя патология отмечена у 9 (25,0%) детей, односторонняя – у 27 (75,0%), из них 15 (55,5%) больных имели поражение правой верхней конечности.

При клиническом обследовании проводилась анатомо-функциональная оценка недоразвитого сегмента: стандартное сравнительное антропометрическое исследование; анализ таких характерных для данной группы аномалий признаков, как наличие и степень выраженности «кожного паруса»; варианты деформации кисти и виды схвата; возможности пациента к самообслуживанию, в том числе компенсаторно-приспособительные механизмы.

Рентгенологическое исследование выполнено 31 больному на 38 конечностях. Основными целями данного метода было решение следующих задач: описание анатомического соотношения костей плеча и предплечья; выявление особенностей, характерных для различных форм ВСК локтевого сустава; изучение данных рентгенофункционального обследования костно-суставного аппарата пораженных сегментов.

Результаты и обсуждение

На основании анализа клинического материала выделены три формы патологии:

1) типичная (32 (84,5%) пациента, 41 конечность), характеризующаяся наличием единственной лучевой кости предплечья и кисти, включающей максимум 3 луча. В зависимости от варианта и степени недоразвития дистального сегмента пациенты разделены на 4 группы: в первую группу включены больные с однопалой кистью, во вторую – с двупалой, в третью – с трехпалой, в четвертую – с её отсутствием;

2) атипичная форма, характеризующаяся наличием обеих костей предплечья с недоразвитой кистью, имеющей до 5 пальцев (4 (10,0%), 4 конечности);

3) промежуточная форма (2 (5,5%) пациента, 2 конечности), характеризующая наличием рудимента предплечья, расположенного под острым углом по отношению к плечу.

Основную группу составили инвалиды с типичной формой ВСК локтевого сустава – 41 (87,2%) конечность. Наиболее часто мы наблю-

дали больных с однопалой кистью (23 (56,1%) конечности), реже – с двупалой (10 (24,3%) конечностей) и трехпалой кистями (5 (11,6%) конечностей). На 3 (7,3%) конечностях кисть отсутствовала.

Редукция костей предплечья в различной степени отмечалась у всех пациентов, длина предплечья составляла от 15 до 75,5% длины соответствующего здорового сегмента. Локтевая кость всегда отсутствовала.

Основными рентгенологическими признаками типичной формы врожденной сгибательной контрактуры локтевого сустава являлись: правильное развитие головки и диафиза плечевой кости; гипоплазия дистального отдела плечевой кости; рентгенологически выявленное отсутствие локтевого сустава (наличие плечелучевого сочленения); наличие единственной лучевой кости; редукция проксимального отдела лучевой кости; в большинстве случаев правильное соотношение в лучезапястном суставе; наличие кисти, состоящей максимум из трех лучей.

Сгибательная контрактура в локтевом суставе сочеталась с дефицитом мягких тканей по его передней поверхности, проявляющемся в виде «кожного паруса» (птериgiuma) в этой зоне; величина контрактуры варьировала от 10° до 100°. Амплитуда пассивных и активных движений в локтевом суставе прямо зависела от степени недоразвития предплечья и выраженности птериgiuma. Высота птериgiuma составила от 45% до 90% длины недоразвитого предплечья, всегда отсутствовали активная супинация и пронация предплечья. Отмечалось резко выраженное снижение мышечной силы конечности – от 0% до 25% по Марксу [6].

Типичная форма ВСК локтевого сустава с однопалой кистью (рис. 1) отмечалась у 17 человек на 22 конечностях и характеризовалась значительной степенью укорочения предплечья и выраженной сгибательной контрактурой (от 10° до 20°). Односторонняя редукция выявлена у 12 (70,5%) больных, двусторонняя – у 5 (29,5%). Только у 2 пациентов определено ограничение движений в плечевом суставе. Длины недоразвитых плеча и предплечья составили 80–90% и 65–75% длин соответствующих сег-

ментов здоровой контралатеральной конечности, высота «кожного паруса» – от 50% до 70% длины предплечья. У большинства больных (80,3%) нарушения оси предплечья не наблюдалось. Активное сгибание в локтевом суставе с амплитудой движений до 15° имело место у 12 (70,5%) пациентов, при этом активное разгибание полностью отсутствовало.



Рис. 1. Пациент с ВСК локтевого сустава с однопалой кистью: а – внешний вид; б – рентгенограмма

Типичная форма ВСК локтевого сустава с двупалой кистью (рис. 2) отмечалась у 10 человек на 10 конечностях и характеризовалась значительной степенью укорочения предплечья у половины больных и сгибательной установкой предплечья в локтевом суставе примерно от 20° до 50°. Односторонняя редукция выявлена у 7 (70,0%) больных, двусторонняя – у 3 (30,0%). У всех больных определялся полный объем движений в плечевом суставе. Длины недоразвитых плеча и предплечья составили 85–95% и 75–85% размеров соответствующих сегментов здоровой контралатеральной конечности, высота «кожного паруса» – от 35% до 50% длины предплечья. У большинства больных (85,3%) нарушения оси предплечья не наблюдалось. Активное сгибание в локтевом суставе с амплитудой движений до 15° имело место у половины (50%), при этом активное слабое разгибание отмечено у 6 (60%) инвалидов.

Клинические проявления типичной формы ВСК локтевого сустава с трехпалой кистью (рис. 3) были во многом схожи с предыдущей формой патологии. У всех 4 больных выявлена односторонняя редукция. Сгибание предплечья составило от 50° до 100°. Длины недораз-

витых плеча и предплечья составили 90–95% и 85–90% длин соответствующих сегментов здоровой контралатеральной конечности, высота «кожного паруса» – от 30% до 40% длины предплечья. Нарушение оси предплечья наблюдалось у 2 (50%) пациентов. Активное сгибание и разгибание в локтевом суставе с амплитудой движений до 40° имело место у всех инвалидов.

Наиболее тяжелым вариантом типичной формы ВСК локтевого сустава является недоразвитие с полным отсутствием кисти (рис. 4), которое отмечалось у 3 (9,3%) человек справа. У всех больных наблюдалось одностороннее поражение. При данном типе редукции укорочение предплечья составило более 50% длины здорового сегмента, величина сгибательной контрактуры – от 5° до 10°. Длина недоразвитого плеча и предплечья составили 80–90% и 50–65% размеров соответствующих сегментов здоровой контралатеральной конечности, высота «кожного паруса» – от 70% до 80% длины предплечья. У 2 пациентов предплечье было дугообразно искривлено.

Функция недоразвитых конечностей резко ограничена: при одностороннем поражении пациенты обслуживают себя здоровой конечностью, тогда как при двусторонней редукции – с помощью таких компенсаторно-приспособительных механизмов, как двуручный схват, захват предметов между порочной конечностью и туловищем, а также используя имеющуюся функцию локтевого сустава (рис. 5).



Рис. 2. Пациент с ВСК локтевого сустава с двупалой кистью: а – внешний вид; б – рентгенограмма



Рис. 3. Недоразвитая конечность пациента с ВСК локтевого сустава с трехпалой кистью: а – внешний вид; б – рентгенограмма

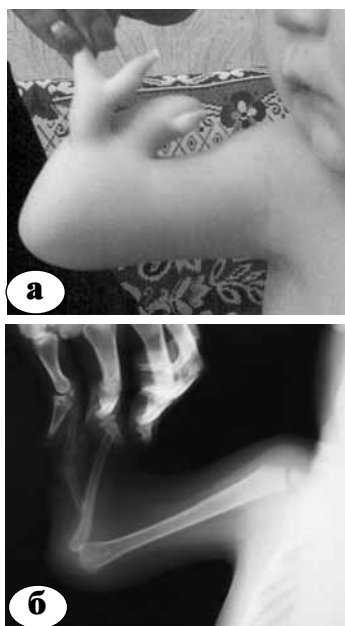


Рис. 4. Недоразвитая конечность пациента с ВСК локтевого сустава с отсутствием кисти:
а – внешний вид;
б – рентгенограмма



Рис. 5. Функция верхних конечностей при двустороннем недоразвитии

Атипичная форма ВСК локтевого сустава отмечалась у 4 человек с односторонней редукцией и характеризовалась *наличием обеих костей предплечья с недоразвитой кистью*, включающей до 5 лучей, умеренным укорочением предплечья и менее выраженным его сгибанием (рис. 6) (более 90°). У 3 пациентов имелось поражение правой верхней конечности, левостороннее – у 1. При данной форме патологии высота «кожного паруса» составила 5–10% от длины предплечья, укорочение предплечья – 15–30%, ось предплечья не была нарушена. Укорочение плеча составило от 0,5% до 10% здорового сегмента. Во всех случаях наблюдалась умеренная гипотрофия плеча и предплечья (уменьшение объемных размеров на 1,0–3,5 см). Характерным являлось наличие активных движений в локтевом суставе, а также активных супинации и пронации предплечья.

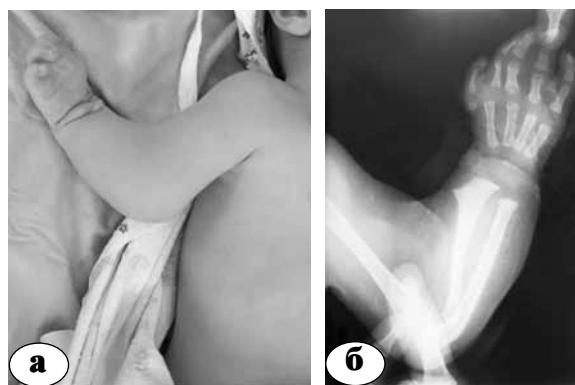


Рис. 6. Недоразвитая конечность пациента с атипичной формой ВСК локтевого сустава:
а – внешний вид; б – рентгенограмма

Наиболее редкой является *промежуточная форма ВСК локтевого сустава* (рис. 7). Под нашим наблюдением находились 2 пациента с правосторонним недоразвитием. Отличительной особенностью данной формы патологии является наличие активных движений рудиментарного предплечья (с амплитудой до 40°), представленного единственным недифференцируемым фрагментом трубчатой кости.

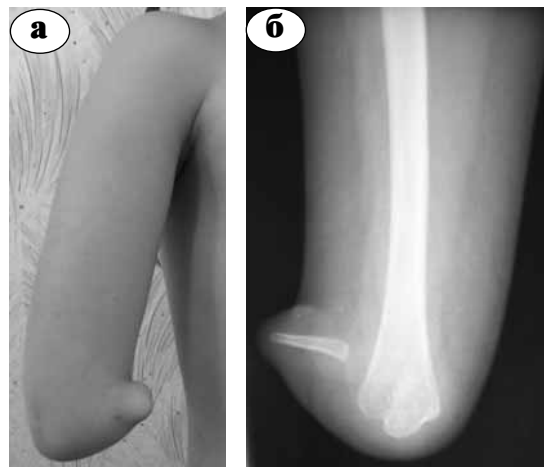


Рис. 7. Пациент с промежуточной формой ВСК локтевого сустава: а – внешний вид;
б – рентгенограмма

Заключение

Таким образом, под врожденной сгибательной контрактурой локтевого сустава в сочетании с продольной эктроделией верхней конечности мы понимаем сложный комбинированный порок развития, основными клиническими проявлениями которого являются сгибательная контрактура локтевого сустава с

наличием в нем пассивной подвижности в сочетании с продольной редукцией предплечья и кисти различной степени тяжести.

На основании детального клинико-рентгенологического анализа сформирован тератологический ряд и предложена рабочая классификация данной группы аномалий верхней конечности.

Литература

1. Барабаш, И.А. Характеристика врожденных дефектов верхних конечностей у детей с точки зрения последующего протезирования / И.А. Барабаш, И.П. Белова, П.Н. Уварова // Протезирование и протезостроение: сб. тр. — М., 1984. — Вып. 69. — С. 5—11.
2. Вербина, С.Г. Клиническая характеристика детей с ампутированными дефектами и аномалией развития верхних конечностей / С.Г. Вербина // Протезирование и протезостроение: сб. тр. — М., 1982. — Вып. 62. — С. 34—35.
3. Войнова, Л.Е. Протезирование детей с дефектами верхних конечностей / Л.Е. Войнова // Вестник гильдии протезистов-ортопедов. — 2000. — № 2. — С. 14—16.
4. Воскобойникова, Л.М. Классификация аномалий развития верхних конечностей с учетом протезирования / Л.М. Воскобойникова, Н.Г. Исаева // Протезирование и протезостроение: сб. тр. — М., 1973. — Вып. 39. — С. 121—128.
5. Корюков, А.А. Протезирование при аномалиях развития конечностей / А.А. Корюков // Руководство по протезированию и ортезированию. — СПб., 1999. — С. 378 — 382.
6. Маркс, В.О. Ортопедическая диагностика: рук-во — справочник / В.О. Маркс. — Минск : Наука и техника, 1978. — 512 с.
7. Попов, Б.П. Рекомендации по сложному и атипичному протезированию при врожденных деформациях верхних конечностей / Б.П. Попов, С.Ф. Годунов, И.Ш. Морейнис. — М. : ЦНИИПП, 1967. — С. 6—7.
8. Шведовченко, И.В. Лечение детей с врожденными пороками недоразвития верхних конечностей / И.В. Шведовченко, Н.В. Корнилов // Травматология и ортопедия : руководство для врачей. — СПб., 2005. — Т. 2, Гл. 15. — С. 634—664.
9. Adekunle, A.Y. Ulnar hemimelia with oilgodactily: report of two cases / A.Y. Adekunle, A.A. Ismalia // Radiology Case Reports. — 2009. — Vol. 4, N 1. — P. 240.
10. Frantz, C. Ulnar hemimelia / C. Frantz, R. O'Rahilly // Artificial Limbs. — 1971. — Vol. 15, N 2. — P. 25—35.
11. Rogala, E.T. Congenital limb anomalies: frengurency and etiological factors. Data from the Edinburgh register of the newborn / E.T. Rogala, R. Winne-Davies, A. Littejohn // J. Med. Genet. — 1974. — Vol. 11. — P. 221.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

Шведовченко Игорь Владимирович — д.м.н. профессор, генеральный директор ФГУ «СПбНЦЭПР им. Альбрехта ФМБА России»;

Шайдаев Эльбрус Замирович — врач травматолог-ортопед 1-го детского отделения ФГУ «СПбНЦЭПР им. Альбрехта ФМБА России»

E-mail: elba_25@mail.ru;

Кольцов Андрей Анатольевич — заведующий 1-м детским отделением ФГУ «СПбНЦЭПР им. Альбрехта ФМБА России».