

*Клинические рекомендации разработаны и рекомендованы
общероссийской общественной организацией
«Ассоциация травматологов-ортопедов России»*

К49 Клинические рекомендации. Травматология и ортопедия детского и подросткового возраста / под ред. С. П. Миронова. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. — 416 с. : ил.

ISBN 978-5-9704-4244-9

Сборник клинических рекомендаций (протоколов лечения) по травматологии и ортопедии детского возраста является коллективным трудом ведущих специалистов России в данной области. В издании обобщены результаты фундаментальных исследований и богатый клинический опыт российских и зарубежных специалистов, накопленный за последние десятилетия, учтены международные рекомендации и стандарты ВОЗ.

Практическому здравоохранению предложены обновленные протоколы лечения ортопедических заболеваний детского возраста, имеющих важное социальное значение. Особое внимание уделено врожденным заболеваниям, правильное и своевременное лечение которых позволит снизить инвалидизацию населения. В книге изложены протоколы лечения врожденного вывиха бедра, врожденных деформаций позвоночного столба, мышечной кривошеи, деформации Шпренгеля, множественного артрогриποза, косолапости, несовершенного остеогенеза, ортопедических осложнений детского церебрального паралича, полидактилии и синдактилии. Представлены также протоколы лечения тяжелых осложнений, в частности посттравматических ложных суставов и дефектов длинных костей у детей и подростков.

Разработанные алгоритмы, соответствующие мировым стандартам, позволят практикующему врачу быстро и обоснованно принимать правильное решение в клинической практике.

Клинические рекомендации предназначены для практикующих врачей: травматологов и ортопедов, педиатров, терапевтов, хирургов, онкологов, а также врачей общей практики и смежных специальностей. Общероссийская общественная организация «Ассоциация травматологов-ортопедов России» рекомендует использовать утвержденные клинические рекомендации в учебных программах для студентов, ординаторов и аспирантов. Издание также может использоваться в системе непрерывного медицинского образования.

УДК 617.3-053.2(075.8)
ББК 54.58я73-1+57.334.1я73-1

© Коллектив авторов, 2017
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2017
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа»,
оформление, 2017

ISBN 978-5-9704-4244-9

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений и условных обозначений.....	8
Предисловие	9
Участники издания	10
Методология	13
Глава 1. Врожденные деформации позвоночного столба (Михайловский М.В., Ханаев А.Л.)	15
1.1. Введение	15
1.2. Хирургическое лечение врожденных сколиозов.....	23
1.3. Хирургическое лечение врожденных кифозов.....	40
Список литературы	52
Глава 2. Врожденный вывих бедра (Камоско М.М., Поздникин И.Ю.)	53
2.1. Введение	53
2.2. Клиническая картина и диагностика	54
2.3. Лечение (описание клинических рекомендаций).....	55
2.4. Послеоперационное ведение и реабилитация	63
2.5. Возможные осложнения при использовании клинических рекомендаций	64
2.6. Эффективность использования клинических рекомендаций....	65
Список литературы	66
Глава 3. Врожденная мышечная кривошея (Поздеев А.П., Чигвария Н.Г.)	68
3.1. Введение	68
3.2. Диагностические принципы	69
3.3. Дифференциальная диагностика.....	71
3.4. Клинические рекомендации	72
Список литературы	80
Глава 4. Деформация Шпренгеля (врожденное высокое стояние лопатки) (Поздеев А.П., Поздеев А.А.).....	81
4.1. Введение	81
4.2. Диагностические принципы	82
4.3. Врожденное высокое стояние лопатки (болезнь Шпренгеля) ...	87
4.4. Клинические рекомендации	88
Список литературы	95
Глава 5. Диагностика и лечение врожденного множественного артрогриποза (Агранович О.Е., Петрова Е.В.)	97
5.1. Определение, актуальность темы исследования, принципы диагностики артрогриποза у детей, клинические варианты.....	97
5.2. Диагностика артрогриποза.....	100

5.3. Показания и противопоказания к использованию клинических рекомендаций.....	102
5.4. Лечение больных с врожденным множественным артрогрипозом (D)	102
5.5. Профилактика рецидивов деформаций верхних и нижних конечностей у больных с врожденным множественным артрогрипозом	119
5.6. Эффективность использования клинических рекомендаций....	119
Список литературы	120
Глава 6. Консервативное и хирургическое лечение детей с болезнью Легга—Кальве—Пертеса (Барсуков Д.Б., Камоско М.М.).....	122
6.1. Введение	122
6.2. Определение понятия «болезнь Легга—Кальве—Пертеса»	123
6.3. Диагностика (D)	123
6.4. Дифференциальная диагностика (D)	128
6.5. Показания и противопоказания к применению клинических рекомендаций (B)	129
6.6. Лечение детей с болезнью Легга—Кальве—Пертеса (D).....	129
6.7. Эффективность использования клинических рекомендаций....	136
Список литературы	137
Глава 7. Лечение детей с врожденной косолапостью по методике Понсети (Кенис В.М., Клычкова И.Ю., Степанова Ю.А.).....	139
7.1. Определение	139
7.2. Классификация и оценка степени тяжести.....	139
7.3. Дифференциальная диагностика (врожденная приведенная стопа)	142
7.4. Лечение врожденной косолапости по методике Понсети.....	142
7.5. Атипичная косолапость	150
7.6. Возможные осложнения и методы их устранения	151
7.7. Лечение врожденной приведенной стопы	154
7.8. Эффективность метода (собственные данные).....	154
7.9. Заключение.....	156
Список литературы	156
Глава 8. Лечение детей с плановальгусными деформациями стоп (Кенис В.М., Сапоговский А.В.).....	158
8.1. Определение	158
8.2. Рентгенологическая диагностика	159
8.3. Биомеханическое исследование	159
8.4. Мобильная плоская стопа.....	160
8.5. Пяточно-вальгусная деформация стопы.....	162

8.6. Врожденный вертикальный таран.....	163
8.7. Серповидная стопа.....	166
8.8. Плоскостопие при нейромышечных заболеваниях	167
8.9. Идиопатическое укорочение ахиллова сухожилия	167
8.10. Заключение.....	167
Список литературы	167
Глава 9. Лечение детей с родовыми повреждениями плечевого сплетения (Овсянкин Н.А., Афоничев К.А.)	169
9.1. Определение	169
9.2. Рентгенологические изменения верхней конечности при вялых параличах	171
9.3. Электромиография мышц верхней конечности	171
9.4. Оперативные вмешательства в области плечевого сустава.....	171
9.5. Оперативные вмешательства в области локтевого сустава.....	174
9.6. Оперативные вмешательства в области предплечья	176
9.7. Методика консервативного лечения	179
Список литературы	183
Глава 10. Лечение ригидных форм врожденной косолапости у детей (Кожевников О.В.)	187
10.1. Введение.....	187
10.2. Клинические рекомендации	188
Список литературы	193
Глава 11. Многоуровневые одномоментные оперативные вмешательства в лечении ортопедических осложнений детского церебрального паралича (нижние конечности) (Попков Д.А., Аранович А.М., Попков А.В., Шукин А.А.).....	194
11.1. Введение.....	194
11.2. Клинические рекомендации	197
11.3. Возможные осложнения и способы их устранения	232
11.4. Эффективность использования клинических рекомендаций	234
Список литературы	244
Глава 12. Оперативное лечение детей с несовершенным остеогенезом (Попков А.В., Попков Д.А., Шутков Р.Б.).....	248
12.1. Введение.....	248
12.2. Диагностические принципы	250
12.3. Клинические рекомендации	252
12.4. Возможные осложнения и способы их устранения	262
12.5. Эффективность использования клинических рекомендаций	262
Список литературы	262
Приложения	264

Глава 13. Оперативное удлинение конечностей при дисхондроплазии (Попков А.В., Попков Д.А.)	266
13.1. Введение.....	266
13.2. Диагностические принципы.....	267
13.3. Клинические рекомендации.....	269
13.4. Возможные осложнения и способы их устранения	283
13.5. Эффективность использования клинических рекомендаций ...	287
Список литературы.....	288
Приложения.....	292
Глава 14. Удлинение бедренной кости у детей при аномалии ее развития (Кожевников О.В., Иванов А.В.)	294
14.1. Введение.....	294
14.2. Классификация	295
14.3. Клинические рекомендации	297
14.4. Возможные осложнения и способы их устранения	304
14.5. Эффективность использования клинических рекомендаций ...	305
Список литературы.....	305
Глава 15. Хирургическое лечение врожденной полидактилии у детей (Голяна С.И.).....	307
15.1. Определение	307
15.2. Классификация	307
15.3. Диагностика, обследование	310
15.4. Лечение	311
15.5. Послеоперационное ведение	321
15.6. Ошибки и осложнения.....	322
15.7. Выводы.....	323
15.8. Практические рекомендации.....	323
Список литературы.....	324
Глава 16. Хирургическое лечение врожденной синдактилии у детей (Голяна С.И.).....	325
16.1. Определение и классификация.....	325
16.2. Методы лечения	329
16.3. Послеоперационное ведение	342
16.4. Ошибки и осложнения.....	342
16.5. Выводы.....	343
16.6. Практические рекомендации.....	344
Список литературы.....	344
Глава 17. Юношеский коксартроз (в результате дисплазии). Эндопротезирование (Камоско М.М.).....	346
17.1. Введение.....	346
17.2. Транспозиция вертлужной впадины после двойных и тройных остеотомий таза	349

17.3. Базовая технология транспозиции вертлужной впадины после тройной остеотомии таза, разработанная в отделении патологии тазобедренного сустава НИДОИ им. Г.И. Турнера ...	349
17.4. Заключение	352
17.5. Эндопротезирование тазобедренного сустава у подростков ...	352
Список литературы	353
Глава 18. Лечение высокого врожденного вывиха бедра у детей младшего возраста (Кралина С.Э.).....	355
18.1. Определение	355
18.2. Эпидемиология.....	355
18.3. Этиология	356
18.4. Анатомия.....	357
18.5. Классификация	359
18.6. Диагностика	359
18.7. Клиническое обследование.....	360
18.8. Ультразвуковое исследование.....	361
18.9. Рентгенологическое исследование	364
18.10. Лечение	366
18.11. Осложнения	377
Список литературы.....	377
Глава 19. Реконструктивное лечение посттравматических ложных суставов и дефектов длинных костей у детей и подростков (Меркулов В.Н., Дорохин А.И., Стужина В.Т.)	379
19.1. Введение.....	379
19.2. Показания к использованию клинических рекомендаций	380
19.3. Противопоказания к использованию клинических рекомендаций	380
19.4. Описание клинических рекомендаций	381
19.5. Возможные осложнения при использовании методики и способы их устранения.....	389
19.6. Эффективность использования клинических рекомендаций	389
Список литературы	390
Глава 20. Болезнь Шойермана—Мау (Михайловский М.В.).....	391
20.1. Введение.....	391
20.2. Клинические рекомендации	396
20.3. Возможные осложнения и способы их устранения	406
20.4. Эффективность использования клинических рекомендаций ...	407
Список литературы	409
Предметный указатель.....	411

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

♦	— торговое наименование лекарственного средства
®	— лекарственное средство не зарегистрировано в Российской Федерации
БЛКП	— болезнь Легга—Кальве—Пертеса
ВБВ	— вершина большого вертела
ГА	— гидроксипатит
ДЦП	— детский церебральный паралич
ИО	— индекс остеосинтеза
ИФ	— индекс фиксации
ЛФК	— лечебная физическая культура
МКБ-10	— Международная классификация болезней 10-го пересмотра
МДО	— микродуговое оксидирование
МП	— минеральная плотность
МСКТ	— мультиспиральная компьютерная томография
ОКН	— объединенный коэффициент накопления
РКИ	— рандомизированное контролируемое исследование
СКП	— степень костного покрытия
УВЧ	— токи ультравысокой частоты
ЭМГ	— электромиография
DTT (Device for Transverse Traction)	— поперечное тяговое устройство

ПРЕДИСЛОВИЕ

Уважаемые коллеги!

Представляем вам клинические рекомендации (протоколы) оказания травматолого-ортопедической помощи пациентам детского и подросткового возраста, которые охватывают наиболее социально значимые заболевания и состояния. Клинические рекомендации (протоколы) базируются на принципах доказательной медицины и составлены ведущими врачами-специалистами России в области детской травматологии и ортопедии. Клинические рекомендации (протоколы) являются документами рекомендательного характера, они содержат сжатую, структурированную информацию по диагностике, лечению и реабилитации пациентов. Тем не менее клинические рекомендации могут быть использованы для оценки качества и полноты оказания медицинской помощи судебными экспертами и врачами-экспертами страховых компаний.

Создание клинических рекомендаций (протоколов) обусловлено необходимостью решения следующих задач: установление единых требований и подходов к оказанию медицинской помощи, основанных на современных достижениях мировой медицины; повышение качества медицинской помощи; защита прав пациента и медицинского работника при разрешении спорных и конфликтных вопросов; проведение оценки качества оказания медицинской помощи пациентам; повышение квалификации медицинских работников; информирование медицинских работников о современных методах лечения; планирование медицинской помощи.

Клинические рекомендации (протоколы), представленные в данной книге, были обсуждены медицинским сообществом на научно-практических конференциях и утверждены правлением общероссийской общественной организации «Ассоциация травматологов-ортопедов России». Клинические рекомендации (протоколы) целесообразно включать в учебные программы ординатуры и аспирантуры, а также непрерывного медицинского образования.

Приглашаем всех травматологов-ортопедов России к сотрудничеству. Все критические замечания и предложения будут приняты с благодарностью и учтены при подготовке новых редакций клинических рекомендаций (протоколов). Выражаем надежду, что разработанные клинические рекомендации (протоколы) окажутся полезными в вашей профессиональной деятельности и будут способствовать повышению качества оказания травматолого-ортопедической помощи пациентам детского и подросткового возраста.

С уважением,
главный внештатный специалист
травматолог-ортопед Минздрава России,
председатель правления общероссийской общественной организации
«Ассоциация травматологов-ортопедов России»,
академик РАН, профессор С.П. Миронов

УЧАСТНИКИ ИЗДАНИЯ

Главный редактор

Миронов Сергей Павлович — д-р мед. наук, проф., акад. РАН, директор ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России, главный травматолог-ортопед Минздрава России, президент Российской ассоциации врачей-артроскопистов, лауреат Государственной премии РФ и премии Правительства РФ, засл. деятель науки РФ, засл. врач РФ

Ответственный редактор

Бухтин Кирилл Михайлович — канд. мед. наук, ученый секретарь диссертационного совета ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России

Авторы-составители

Агранович Ольга Евгеньевна — д-р мед. наук, руководитель Клиники артрогрипоза ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Аранович Анна Майоровна — д-р мед. наук, проф., гл. науч. сотрудник лаборатории коррекции деформаций и удлинения конечностей ФГБУ «Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова» Минздрава России

Афоничев Константин Александрович — д-р мед. наук, руководитель клиники реконструктивной хирургии, последствий травмы и ревматоидного артрита ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Барсуков Дмитрий Борисович — канд. мед. наук, науч. сотрудник отделения патологии тазобедренного сустава ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Голяна Сергей Иванович — канд. мед. наук, руководитель отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Дорохин Александр Иванович — д-р мед. наук, ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России

Иванов Алексей Валерьевич — канд. мед. наук, вед. науч. сотрудник Центра детской ортопедии ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России

Камоско Михаил Михайлович — д-р мед. наук, руководитель отделения патологии тазобедренного сустава ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Кенис Владимир Маркович — д-р мед. наук, зам. директора по развитию и внешним связям ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Клычкова Ирина Юрьевна — д-р мед. наук, зав. отделением патологии стопы, нейроортопедии и системных заболеваний ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Кожевников Олег Всеволодович — д-р мед. наук, руководитель Центра детской ортопедии ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России

Кралина Светлана Эдуардовна — канд. мед. наук, ст. науч. сотрудник 10-го отделения ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России

Меркулов Владимир Николаевич — проф., зав. отделением детской травмы ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России

Михайловский Михаил Витальевич — д-р мед. наук, проф., гл. науч. сотрудник, зав. клиникой детской и подростковой вертебрологии ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России

Овсянкин Николай Александрович — д-р мед. наук, руководитель отделения последствий травмы, ревматоидного артрита и комбустиологии ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России, засл. врач РФ

Петрова Екатерина Владимировна — канд. мед. наук, старший научный сотрудник Клиники артрогрипоза ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Поздеев Александр Павлович — д-р мед. наук, проф., гл. науч. сотрудник ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России, засл. врач РФ

Поздеев Андрей Александрович — канд. мед. наук, врач отделения костной патологии ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Поздникин Иван Юрьевич — канд. мед. наук, науч. сотрудник отделения патологии тазобедренного сустава ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Попков Арнольд Васильевич — д-р мед. наук, проф., гл. науч. сотрудник лаборатории коррекции деформаций и удлинения конечностей ФГБУ «Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова» Минздрава России

Попков Дмитрий Арнольдович — д-р мед. наук, зав. научно-клинической лабораторией коррекции деформаций и удлинения конечностей ФГБУ «Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова» Минздрава России

Сапоговский Андрей Викторович — врач отделения патологии стопы, голени, нейроортопедии и системных заболеваний ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Степанова Юлия Александровна — врач ортопед-травматолог отделения патологии стопы, нейроортопедии и системных заболеваний ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Стужина Валентина Трофимовна — д-р мед. наук, ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России

Ханаев Альберт Леонидович — канд. мед. наук, клиника детской и подростковой вертебрологии ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна» Минздрава России

Чигвария Николай Георгиевич — канд. мед. наук, ст. науч. сотрудник ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России

Шутов Роман Борисович — канд. мед. наук, врач-травматолог ФГБУ «Российский научный центр “Восстановительная травматология и ортопедия” им. акад. Г.А. Илизарова» Минздрава России

Щукин Александр Алексеевич — врач травматолог-ортопед ФГБУ «Российский научный центр “Восстановительная травматология и ортопедия” им. акад. Г.А. Илизарова» Минздрава России

МЕТОДОЛОГИЯ

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:

- поиск в электронных базах данных, библиотечные ресурсы.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:

- доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кокрейновскую библиотеку (Cochrane library), базы данных EMBASE и MEDLINE, а также статьи в ведущих специализированных рецензируемых отечественных медицинских журналах по данной тематике; глубина поиска — 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (табл. 0.1, 0.2).

Таблица 0.1. Рейтинговая схема для оценки уровня доказательств

Уровень доказательств	Описание
1++	Метаанализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ) или РКИ с очень низким риском систематических ошибок
1+	Качественно проведенные метаанализы, систематические или РКИ с низким риском систематических ошибок
1–	Метаанализы, систематические или РКИ с высоким риском систематических ошибок
2++	Высококачественные систематические обзоры исследований «случай–контроль» или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований «случай–контроль» или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2+	Хорошо проведенные исследования «случай–контроль» или когортные исследования со средним риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
2–	Исследования «случай–контроль» или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи
3	Неаналитические исследования (например, описания случаев, серий случаев)
4	Мнение экспертов

Таблица 0.2. Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций

Сила рекомендаций	Описание
A	По меньшей мере один метаанализ, систематический обзор или РКИ, оцененные как 1++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов; или группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 1+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов
B	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных как 1++ или 1+
C	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 2+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных как 2++
D	Доказательства уровня 3 или 4; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных как 2+

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных метаанализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций:

- консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (*Good Practice Points* — GPPs):

- рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

Консультация и экспертная оценка:

- проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать прежде всего доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа:

- для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации:

- сила рекомендаций (A–D), уровни доказательств (1++, 1+, 1–, 2++, 2+, 2–, 3, 4) и индикаторы доброкачественной практики (*Good Practice Points* — GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

Глава 1

ВРОЖДЕННЫЕ ДЕФОРМАЦИИ ПОЗВОНОЧНОГО СТОЛБА

Михайловский М.В., Ханаев А.Л.

Коды по МКБ-10

Q67.5. Врожденная деформация позвоночника.

Q76.4. Другие врожденные аномалии позвоночника, не связанные со сколиозом.

1.1. ВВЕДЕНИЕ

К числу врожденных относятся деформации позвоночника, развивающиеся и прогрессирующие вследствие внутриутробно формирующихся аномалий позвонков и ребер. Аномалии тел позвонков, согласно классификации Winteretal (1968), подразделяются на аномалии формирования, сегментации и смешанные. К аномалиям формирования относятся клиновидные позвонки и полупозвонки (боковые, заднебоковые и задние), аплазия дуги и полудуги, гипоплазия дуги и полудуги, асомия (отсутствие тела позвонка). Аномалии сегментации представляют собой частичное или полное блокирование двух позвонков и более. Смешанные аномалии — это комбинации аномалий первых двух типов. Э.В. Ульрих и А.Ю. Мушкин (2007) дополнили эту классификацию нарушениями формирования позвоночного канала, к которым отнесли первичные стенозы, диастематомиелию, дермальный синус и спинномозговые грыжи. Практически разнообразие аномалий, развивающихся на любом уровне с захватом любого количества сегментов, является бесконечным.

Это обстоятельство всякий раз ставит перед хирургом-вертебрологом непростую задачу, заключающуюся в выборе адекватного метода оперативного лечения в соответствии с типом аномалии, деформации и возрастом пациента. Проблема осложняется особенностями течения врожденных деформаций позвоночного столба. К этим особенностям относятся ригидность, склонность к прогрессированию и развитию неврологических осложнений (особенно при наличии кифотического компонента), неэффективность консервативного лечения.

Начиная с конца XIX столетия ортопеды разработали множество вариантов хирургических пособий, направленных на коррекцию и стабилизацию позвоночника при врожденных деформациях (Михайлов-

ский М.В., Фомичев Н.Г., 2002; Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю., 2007). Некоторые из них оказались малоэффективными, и от них в последствии отказались, другие в течение многих лет остаются в арсенале хирургов. Огромную роль в развитии методов лечения деформаций позвоночника (в том числе врожденных) сыграло внедрение в широкую практику современного сегментарного инструментария III поколения. Особую роль играет методика многоэтапного оперативного лечения детей первой декады жизни со злокачественно прогрессирующими деформациями на почве множественных аномалий развития позвонков и ребер, приводящих к развитию синдрома торакальной недостаточности (С). Применение этой методики позволило снизить возрастной порог вертебральной хирургии до 1–1,5 лет, что ранее было принципиально невозможно.

Основным преимуществом предлагаемого метода является его универсальность, так как он содержит хирургические методики, которые могут быть эффективно использованы у пациентов с любыми формами врожденных деформаций позвоночника вне зависимости от типа и локализации аномалии и возраста больного.

Механизм действия приведенных методик сводится к стабилизации патологического процесса (прекращению прогрессирования деформации позвоночника) либо к коррекции (самокоррекции) деформации — одномоментной или этапной. Сущность действия — уравнивание потенциалов роста правой и левой стороны позвоночника или вентральной и дорсальной его колонн. Это достигается подавлением активности зон роста либо формированием костных блоков той или иной степени протяженности с применением погружных металлоконструкций или без такового.

Практически все варианты нижеописанных методик в различных сочетаниях с успехом применяются в специализированных зарубежных клиниках.

Консервативное лечение направлено на предупреждение дальнейшего прогрессирования деформации, улучшение осанки, функции внешнего дыхания и сердечно-сосудистой системы и включает рациональный двигательный режим и питание, общеукрепляющие и закаливающие процедуры, консервативные ортопедические мероприятия (ношение корсета, пребывание в гипсовой кровати), активную коррекцию деформации (физические упражнения), гидрокинезотерапию, массаж, пассивную коррекцию деформации (лечение положением), физиотерапию (электростимуляцию мышц), занятия спортом (лыжи, плавание).

В комплексе консервативной терапии большинства деформаций позвоночника основное место занимает **корсетотерапия**. Это определяет существование в мире множества корректирующих конструкций. Самыми известными и широко применяемыми являются корсеты Милвоки и Бостонская корсетная система. Однако они имеют значительные конструктивные недостатки, которые снижают эффективность коррекции и создают неудобства при эксплуатации: корректирующее воздействие лишь

в одной плоскости; невозможность воздействия на ротационный компонент деформации, нелокализованное приложение корректирующих усилий на деформацию, деформирующее воздействие на нижнюю челюсть, тракционное воздействие на шейный отдел позвоночника, невозможность самообслуживания, ограничение двигательной активности пациента.

Конструкция корректирующего корсета МФК «1КП-ОЛ» исключает эти недостатки и позволяет повысить эффективность корсетотерапии, снижая количество больных, нуждающихся в оперативном лечении, и процент инвалидизации при деформациях позвоночника у детей, имеет ряд преимуществ:

- воздействие корректирующей нагрузки одновременно в трех плоскостях: фронтальной, сагиттальной и горизонтальной, что позволяет предотвратить перераспределение деформации из одной плоскости в другую;
- воздействие на ротационную компоненту деформации асимметричной деротирующей нагрузкой;
- локализованное приложение корректирующих усилий на область вершины и основания деформации, что делает возможной коррекцию даже самых коротких сколиотических дуг;
- исключение воздействия верхней опоры корсета на плечевой пояс, шейный отдел позвоночника и череп, что позволяет избежать таких осложнений, как деформация нижней челюсти, дегенеративные изменения в шейном отделе позвоночника и т.д.;
- компактные размеры опорных пластин и корсета в целом практически не ограничивают двигательную активность пациента;
- легкость эксплуатации корсета пациентом (снимается и надевается ребенком дошкольного возраста без посторонней помощи).

Показания к использованию корректирующего корсета.

- Идиопатический прогрессирующий сколиоз II–III степени.
- Идиопатический прогрессирующий сколиоз IV степени — для сдерживания развития деформации до возраста завершения формирования скелета, оптимального с точки зрения хирургического лечения.
- Симптоматический сколиоз (при генетических синдромах Марфана, Элерса–Данло, нейрофиброматозе и т.д.).
- Статический сколиоз II–III степени.
- Ювенильный остеохондроз позвоночника, осложненный сколиотической деформацией при наличии болевого синдрома.
- Юношеский кифоз (болезнь Шойермана–Мау).

Противопоказания к использованию корсета.

- Хронические соматические заболевания в стадии декомпенсации.
- Инфекционные заболевания.
- Патология кожного покрова в местах соприкосновения с корсетом.
- Неврологическая патология с двигательными нарушениями.
- Психические заболевания в стадии обострения.

Технология применения корсетотерапии

Перед применением корсета проводится осмотр врачом — травматологом-ортопедом, рентгенологическое исследование позвоночника в двух проекциях, обследование на компьютерном оптическом топографе.

Изготовление корсета ортотехником

Особыми технологическими приемами раму корсета выгибают так, чтобы задать оптимальный сагиттальный профиль для конкретного пациента. В процессе корсетотерапии профиль рамы может меняться в соответствии с поставленными задачами формирования осанки. Методики конструирования силовой схемы позволяют усиливать фиксацию или коррекцию туловища, деротацию или коррекцию кифоза и др.

Корсет состоит из металлической рамы и системы ремней. Рама из высокопрочного алюминиевого сплава располагается на спине и является базой, на которой построена силовая схема коррекции деформации. В то же время рама формирует сагиттальный профиль спины. Силовая схема строится системой силовых ремней, устанавливаемых на раме согласованно с типом деформации, размерами туловища и задачами корсетотерапии таким образом, что можно не только создавать персональные схемы, проявляющиеся в трех ортогональных плоскостях, но и модифицировать силовую схему в процессе коррекции.

Порядок надевания корсета строго регламентирован. Корсет носят круглосуточно, снимают для проведения гигиенических мероприятий, лечебных процедур не более чем на 40–50 мин подряд. Таким образом, пациент находится в корсете не менее 20 ч в сутки.

Условия корсетотерапии:

- ежедневные занятия лечебной физической культурой (ЛФК);
- массаж, аппаратная физиотерапия курсами 2–3 раза в год;
- обязательное топографическое обследование;
- рентгенологический контроль;
- строгое соблюдение режима ношения корсета;
- периодические осмотры травматологом-ортопедом с антропометрией не реже 1 раза в 4 мес.

Возможные осложнения и способы их устранения.

- Образование мацераций, гнойников в местах потертостей от ремней. Устраняют путем временного прекращения корсетотерапии и обработки кожного покрова антисептиками.
- Возникновение болей в области ребер и грудины при неадекватном нагружении. Устраняют путем ослабления нагрузки.
- Снижение жизненной емкости легких. Компенсируют назначением дополнительных упражнений ЛФК и дыхательной гимнастики.

Внедрение данных клинических рекомендаций в практическое здравоохранение позволит решить чрезвычайно важную в медико-социальном плане проблему. Количество больных с врожденными деформациями позвоночника очень велико: по мнению Э.В. Ульриха, оно достигает в России 1,5–2 млн человек. Склонные к прогрессированию и развитию неврологических осложнений врожденные деформации позвоночника в большинстве случаев приводят к ранней инвалидизации больных, что выключает их из активной жизни и резко повышает государственные

расходы. Раннее эффективное лечение с применением современных методик позволит резко уменьшить бремя этих проблем как в социальном, так и в медицинском плане.

1.1.1. Диагностические принципы клинических рекомендаций

К врожденным деформациям позвоночника относится самый широкий спектр деформаций позвоночника, в основе развития и прогрессирования которых лежат врожденные аномалии позвонков и ребер, могущие располагаться на уровне любого позвоночно-двигательного сегмента и отличающиеся склонностью к прогрессированию, ригидностью и частым развитием неврологических осложнений.

К числу заболеваний, на которые приготовлены данные клинические рекомендации, относятся все типы деформаций позвоночника и грудной клетки, развивающиеся на почве врожденных аномалий развития позвонков и ребер. Это сколиотические, кифотические, кифосколиотические и лордосколиотические деформации позвоночника, патологические состояния шейного отдела позвоночника (аномалии развития зуба позвонка C_{II}), блокирование и недоразвитие ребер. Клинически эти состояния характеризуются визуально определяемыми нарушениями формы позвоночного столба, асимметриями туловища, ограничением движения в позвоночных сегментах. Для врожденных деформаций позвоночника не характерны изменения параметров крови и других сред организма. Инструментальная диагностика, играющая ведущую роль, сводится к ключевым методам исследования, таким как рентгенография, магнитно-резонансная и компьютерная томография, мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ), компьютерная топография. Дифференциальная диагностика включает деформации позвоночника иной, нежели врожденная, этиологии. Идиопатические сколиозы отличаются более протяженной дугой искривления, которая чаще является правосторонней, отсутствием кожных стигм, большей мобильностью дуги и значительно более редким сочетанием с врожденными внепозвоночными аномалиями. Рентгенографически отсутствуют признаки врожденных аномалий позвонков и ребер (2++).

Сколиозы на почве нейрофиброматоза характеризуются наличием многочисленных рентгенографических признаков дисплазии позвонков, их отростков и ребер. Клинически выявляются участки кожной пигментации цвета кофе с молоком, веснушчатость паховых и подмышечных областей, подкожные образования (нейрофибромы), патология органа зрения (2++).

Пациенты с синдромом Марфана отличаются выраженной астеничностью конституции. Череп узкий, подбородок срезанный или выступающий, глаза посажены близко, ушные раковины тонкие и малоэластичные, «птичье» выражение лица, склеры синие, отмечаются вывих или подвывих хрусталика, косоглазие. Общая гипотония, мышечная ткань выраже-

на слабо, как и подкожная клетчатка, кожа крайне истончена. Суставы гипермобильны, кисти и стопы длинные, с тонкими паукообразными пальцами, согнутыми в межфаланговых суставах (отсюда — арахнодактилия). Грудная клетка деформирована по типу воронкообразной или килевидной. Ребра тонкие и длинные, расположены почти отвесно (2++).

Отмечаются вегетативно-сосудистые расстройства: повышенная потливость, вялость, холодные конечности, мраморный рисунок кожи, акроцианоз. Изменения со стороны сердца: расширение границ, систолический и диастолический шумы.

При синдроме Элерса—Данло основным клиническим симптомом является гиперрастяжимость кожи, кожа хрупкая, легкоранимая, при минимальном ее травмировании возможны разрывы, которые заживают медленно, оставляя гипотрофичные рубцы. Характерна гиперподвижность суставов, часто сопутствующей патологией являются врожденные пороки сердца, а со стороны опорно-двигательного аппарата — воронкообразная деформация грудной клетки (2++).

1.1.2. Показания к использованию клинических рекомендаций

Перечень заболеваний с кодами Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), при которых показано применение клинических рекомендаций, представлен в табл. 1.1.

Таблица 1.1. Нозологические формы заболеваний

Нозологическая форма заболевания	Код по МКБ-10
Врожденная деформация позвоночника	Q67.5
Другие врожденные деформации позвоночника, не связанные со сколиозом	Q76.4

У детей в возрасте до 5 лет показания к оперативному лечению обосновываются наличием определенных признаков бурного (более 2° в год) прогрессирования (Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю., 2007) (2+):

- односторонние множественные полупозвонки, лежащие на вершине дуги (вероятность бурного прогрессирования — 100%);
- наличие кифотического компонента деформации (89%);
- патологическая ротация II степени и выше (80%);
- исходная величина сколиотической дуги — от 30 до 50° (70%) или более 50° (100%);
- альтернирующие полупозвонки, удаленные друг от друга более чем на 3 сегмента (75%).

Для принятия решения об оперативном лечении достаточно обнаружить 2–3 признака бурно нарастающей деформации, превышающих 70–80% барьер вероятности прогрессирования, или один признак, обеспечивающий 100% прогрессирование.

В более позднем возрасте показаниями к оперативному лечению являются деформация III–IV степени или развитие неврологических расстройств.

Алгоритм постановки диагноза

При клиническом осмотре обращает на себя внимание деформация позвоночника (любого типа и локализации), могут быть участки роста волос в проекции позвоночника, деформации конечностей. При обзорной рентгенографии позвоночника определяются аномалии развития позвонков и ребер, МСКТ позволяет уточнить характер аномалий, магнитно-резонансная томография — выяснить состояние мягкотканых структур позвоночного канала.

Дифференциальную диагностику проводят с идиопатическим сколиозом и деформациями позвоночника иной (известной) этиологии. От идиопатического сколиоза врожденные сколиозы отличаются клиническим типом, протяженностью и локализацией деформации позвоночника: при врожденной этиологии сколиотические дуги более короткие, очень часто имеют кифотический компонент, ригидны при попытке пассивной коррекции. На спондилограммах при идиопатическом сколиозе отсутствуют признаки врожденных аномалий позвонков и ребер.

Сколиозы при нейрофиброматозе характеризуются многочисленными проявлениями основного заболевания (гиперпигментацией кожи, состоянием суставов, органа зрения) и особенностями спондилографической картины (дистрофическими изменениями позвонков, их отростков и ребер).

При синдроме Элерса—Данло на первое место выходят отсутствующие при идиопатическом сколиозе изменения кожи, сосудистой стенки, связочного аппарата.

При болезни Марфана весьма нередки поражения сердечно-сосудистой системы, гипермобильность суставов, при магнитно-резонансной томографии — эктазии дурального мешка.

Паралитические сколиозы отличаются грубой патологией мышц и характером деформации позвоночника, приводящей к полному дисбалансу туловища в положении сидя.

1.1.3. Противопоказания к использованию клинических рекомендаций

Решение вопроса о хирургическом лечении требует патогенетического и строго индивидуального подхода, учитывающего цель операции, результаты лечения, риск предстоящего вмешательства и возможные осложнения в послеоперационном периоде. Следовательно, основной задачей плановой операции является выбор наиболее рационального метода хирургического лечения и анестезиологического обеспечения, а в ряде случаев, учитывая данные предоперационного обследования, требуются отсрочка или отказ от хирургического вмешательства.

Абсолютным противопоказанием к плановому хирургическому лечению является тяжелое общее состояние пациента, обусловленное нарушением функции жизненно важных органов и систем (декомпенсация сердечно-сосудистой системы III степени, отсутствие резервов дыхания со снижением показателей жизненной емкости легких и форсированной жизненной емкости легких более 70% возрастной нормы).

Относительными противопоказаниями к хирургическому лечению являются острые (хронические) заболевания или грубые врожденные изменения внутренних органов, требующие предварительной хирургической коррекции или медикаментозной терапии:

- острые инфекционные и паразитарные заболевания;
- патология сердца (врожденные нелеченные пороки сердца, сложные нарушения ритма сердечной деятельности);
- хронические заболевания дыхательной системы и врожденные пороки развития органов дыхания;
- заболевания печени (острые гепатиты, хронические гепатиты в стадии выраженной активности процесса);
- болезни крови (тромбоцитопении, тромбоцитопатии, тяжелые анемии);
- заболевания почек с явлениями почечной недостаточности;
- заболевания щитовидной железы (гипертиреоз, гипотиреоз);
- заболевания паращитовидных желез (гипопаратиреоз);
- патология надпочечников;
- онкологические заболевания;
- другие патологические состояния.

Относительным противопоказанием являются также ранее проведенные одно- и многоэтапные операции на позвоночнике, особенно включавшие костную пластику с формированием протяженного костного блока (как дорсального, так и вентрального), и операции, осложнившиеся нагноением.

1.1.4. Степень потенциального риска применения клинических рекомендаций

Степень потенциального риска применения клинических рекомендаций соответствует классу 3 — медицинские технологии с высокой степенью риска, оказывающие прямое (хирургическое) воздействие на органы и ткани организма.

1.1.5. Описание клинических рекомендаций

Выбор методики оперативного вмешательства при врожденном сколиозе — трудная и подчас неблагодарная задача. Основные, но далеко не единственные факторы, определяющие этот выбор, — характер аномалии, от которого зависит тип деформации позвоночника, и возраст больного. Оба фактора чрезвычайно вариабельны, что исключает возможность унифицированного подхода к выбору оперативного вмешательства.

Предоперационное обследование

Клиническое обследование включает осмотр ортопедом, невропатологом, педиатром или терапевтом и, при необходимости, узкими специалистами.

Рентгенографическое исследование: обзорные и функциональные рентгенограммы грудного и поясничного отделов позвоночника, рентгенография черепа и шейного отдела позвоночника (по показаниям), магнитно-резонансная томография содержимого позвоночного канала, при труднодифференцируемых аномалиях — спиральная компьютерная томография.

Лабораторные исследования: общие анализы крови и мочи, биохимическое исследование крови, свертывающая система, группа крови и Rh-фактор, электрокардиография, электроэнцефалография и электромиография (ЭМГ) (по показаниям), функция внешнего дыхания.

Все больные подвергаются обследованию на компьютерном топографе.

1.2. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННЫХ СКОЛИОЗОВ

1.2.1. Задний спондилодез без инструментария

Это лучший метод при деформациях, которые отчетливо прогрессируют или имеют такую природу, что прогрессирование неизбежно, но в то же время настолько ригидны, что коррекция представляется нереальной. Классический пример — односторонний несегментированный блок.

Техника вмешательства сравнительно проста, но есть несколько моментов, на которые следует обратить особое внимание.

- Первое — в зону спондилодеза следует включать всю дугу искривления плюс один сегмент краниально и каудально.
- Второе — задние отделы позвонков должны быть обнажены максимально широко, т.е. до вершин поперечных отростков.
- Третье — формирование костного ложа должно быть тщательным и включать резекцию суставных фасеток и полную декортикацию задних структур позвонков.
- Четвертое — необходимо использовать большое количество трансплантатов.

Поскольку у маленьких детей источники аутокости весьма ограничены, вполне допустимо использование аллотрансплантатов. Количество трансплантатов играет важнейшую роль, так как определяет объем, а следовательно, механическую прочность будущего костного блока. Дело в том, что самым нежелательным осложнением заднего спондилодеза является прогрессирование деформации за счет изгиба костного блока. Сам термин «изгиб блока», применяемый в западной литературе, возможно, неудачен. Вероятно, следует говорить о перестройке блока под влиянием вертикальных и скручивающих усилий, но это не принципиально. Гораздо важнее, что широкий массивный костный блок значительно успешнее противостоит этим нагрузкам, способствуя стабилизации патологического процесса, которая и является целью данного вмешательства.

Формирование блока требует послеоперационной внешней иммобилизации. Использование с этой целью корригирующих корсетов типа *Milwaukee* или корсетов с галотракцией (для шейно-грудных деформаций) позволяет достичь некоторой коррекции сколиоза. Кроме того, использование подобных устройств способствует нормализации баланса туловища и формированию костного блока в условиях, приближенных к норме с точки зрения биомеханики позвоночного столба.

Преимущества метода: относительная простота, безопасность с точки зрения развития неврологических осложнений, небольшая кровопотеря и непродолжительная госпитализация.

Недостатки: незначительная коррекция, зависимость от техники выполнения костной пластики, возможность изгиба костного блока и продолжающегося прогрессирования деформации в связи с сохранностью зон роста на выпуклой стороне сколиотической дуги. Последнее осложнение реально, особенно в случаях злокачественно прогрессирующих сколиозов. Именно поэтому оценка потенций прогрессирования деформации крайне важна при выборе метода оперативного вмешательства.

1.2.2. Задний спондилодез с инструментарием

Дополнение заднего спондилодеза металлоимплантатами преследует цель добиться большей стабильности позвоночника, что уменьшает зависимость от качества внешней иммобилизации, а также получить более значительную коррекцию деформации. Использование с этой целью дистракторов *Harrington* сопряжено с повышенным риском развития неврологических осложнений. Это обстоятельство и то, что стержень *Harrington* предусматривает использование лишь двух точек опоры, делает гораздо более привлекательным применение сегментарного позвоночного инструментария III поколения (инструментария *Cotrel-Dubousset* и его аналогов). Разумеется, использование инструментария *Cotrel-Dubousset* не исключает полностью риск развития неврологической симптоматики в связи с внутриканальным расположением ламинарных крючков и необходимостью их усадки с приложением определенного усилия. Именно поэтому любое вмешательство с использованием металлоимплантатов требует тщательного предоперационного исследования содержимого позвоночного канала, а также интраоперационного мониторинга спинного мозга (вызванные потенциалы, проба с пробуждением и т.д.).

Техника вмешательства зависит от типа и конфигурации деформации позвоночника, а потому строго индивидуальна. При использовании сегментарного инструментария принципиально важно формирование краниального и каудального захватов, причем каждый из них состоит из 2–5 разнонаправленных крючков. Имплантация крючков в области вершины деформации и в парагигбарных отделах не всегда возможна, но желательна, так как способствует дополнительной коррекции деформации и повышает степень стабильности всей конструкции. Обычно удается

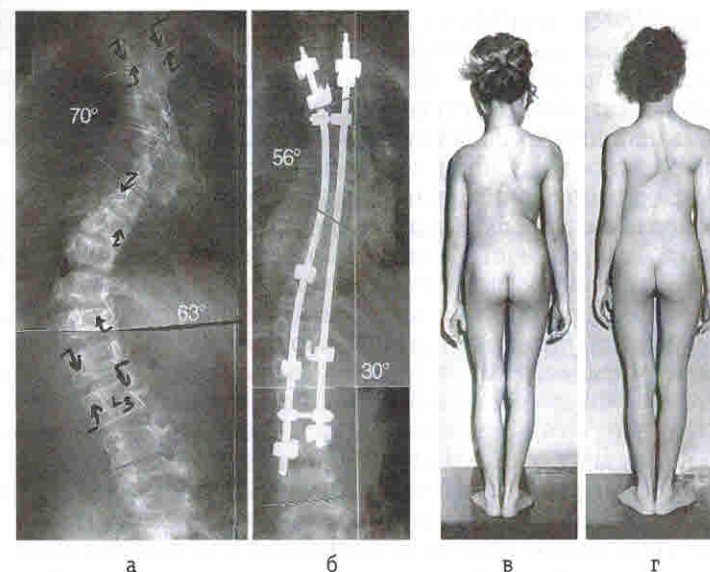


Рис. 1.1. Врожденный грудной сколиоз на почве множественных аномалий развития позвонков и ребер у 12-летней пациентки. Проведено двухэтапное вмешательство с использованием инструментария *Cotrel-Dubousset*. Рентгенограммы и внешний вид больной до (а, в) и после (б, г) вмешательства

установить крюки с обеих сторон от остистых отростков и с помощью двух стержней и боковых тяг сформировать жесткую рамочную структуру. Однако в отдельных случаях вследствие выраженных анатомических изменений удастся имплантировать только один стержень на вогнутой стороне искривления. В области краниального захвата используются ламинарные и педикулярные крюки, в области каудального захвата — только ламинарные различных типов. Операцию завершают дорсальным спондилодезом ауто- или аллокостью (рис. 1.1).

Во многих случаях первичная дуга, содержащая аномальные позвонки, короткая, но сопровождается формированием структурного противоискривления, которое аномальных позвонков не содержит. В таких случаях противоискривление должно включаться в зону инструментального и костного спондилодеза для предотвращения развития послеоперационного дисбаланса туловища. Был разработан алгоритм выбора протяженности спондилодеза в зависимости от типа и протяженности компенсаторного противоискривления, которое может быть расположено как краниально, так и каудально по отношению к основной дуге искривления.

Алгоритм предоперационного планирования предназначен для хирургической коррекции врожденных прогрессирующих сколиотических деформаций позвоночника с помощью разных модификаций инструмен-

тария *Cotrel-Dubousset* и других дорсальных эндокорректоров, в основе действия которых лежит полисегментарность. Основа предложенного алгоритма — в определении степени мобильности аномальной деформации и компенсаторных противоискривлений с помощью проведения серии функциональных спондилограмм, на основании которой выбирают адекватную протяженность дорсального спондилодеза.

Алгоритм планирования состоит из пяти рабочих схем, отражающих аномалии развития и деформации грудного и поясничного отделов позвоночника. Для различных типов сколиотической деформации разработаны схемы планирования в зависимости от локализации вершины блокируемой основной дуги искривления, а также от включения в блок ее мобильных или ригидных противоискривлений. Выделено пять подтипов: верхнегрудная, грудная, грудопоясничная, поясничная, пояснично-крестцовая локализации деформации и в соответствии с этим предложены пять алгоритмических блоков-схем (рис. 1.2—1.6). Таким образом, определенному типу локализации деформации соответствует определенная схема предоперационного планирования. В соответствии с принципами планирования, представленными в алгоритме, компенсаторное ригидное структурное противоискривление и первичная аномальная сколиотическая деформация должны быть подвергнуты дорсальному спондилодезу на всем протяжении. Такое сочетание может обеспечить гармоничный баланс позвоночника и прекращение прогрессирования врожденной сколиотической деформации — как первичной дуги, так и противоискривления.

В общем виде протяженность зоны дорсального спондилодеза для пяти основных типов деформации выглядит следующим образом.

- Верхнегрудную первичную сколиотическую дугу подвергают спондилодезу с протяженным грудопоясничным противоискривлением (см. рис. 1.2).
- Грудную первичную сколиотическую дугу подвергают спондилодезу совместно с поясничным противоискривлением и, возможно, с коротким верхнегрудным противоискривлением (см. рис. 1.3).
- Грудопоясничную первичную сколиотическую дугу подвергают спондилодезу совместно с верхнегрудным противоискривлением (см. рис. 1.4).
- Поясничную первичную сколиотическую дугу подвергают спондилодезу совместно с грудным противоискривлением (см. рис. 1.5).
- Пояснично-крестцовую первичную дугу подвергают протяженному спондилодезу, включающему поясничный и грудной отделы позвоночника (см. рис. 1.6).

Для использования схемы предоперационного планирования, предназначенной для той или иной локализации деформации, определяют ключевые характеристики деформации:

- локализацию деформации по апикальному позвонку;
- наличие компенсаторного противоискривления (противоискривлений);
- наличие аномалий развития позвоночника в дуге противоискривления;
- определение ригидности дуги противоискривления.



Рис. 1.2. Алгоритм планирования протяженности дорсального спондилодеза для верхнегрудной аномальной дуги с вариантом противоискривления в грудопоясничном отделе позвоночника (блок-схема № 1)

Рентгенография включает обзорные и функциональные спондилограммы. Обзорные спондилограммы в двух стандартных проекциях выполняют больному в положении стоя с рентгеноконтрастной линией отвеса, опущенной от остистого отростка C_{VII} позвонка. Они позволяют оценить протяженность деформации, а также характер и локализацию аномально

Глава 6

КОНСЕРВАТИВНОЕ И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ЛЕГГА–КАЛЬВЕ–ПЕРТЕСА

Барсуков Д.Б., Камоско М.М.

Коды по МКБ-10

M91.0. Юношеский остеохондроз таза.

M91.1. Юношеский остеохондроз головки бедренной кости (Легга–Кальве–Пертеса).

M91.2. *Coxa plana*.

M91.3. Псевдококсалгия.

M91.8. Другие юношеские остеохондрозы бедра и таза.

M91.9. Юношеский остеохондроз бедра и таза неуточненный.

6.1. ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Легга–Кальве–Пертеса (БЛКП) до сих пор остается одним из заболеваний, наиболее часто ведущих к тяжелым нарушениям анатомического строения и функции тазобедренного сустава в детском возрасте. Заболевание относится к числу распространенных и составляет 0,17–1,9% в структуре ортопедической патологии (Барсуков Д.Б., 2003; Веселовский Ю.А. и др., 1989; *Schultz K. et al.*, 1992).

Несмотря на большое разнообразие предложенных методов воздействия на патологический процесс и инструментального исследования, ранняя диагностика БЛКП остается проблематичной, а эффективность лечения больных с тяжелым поражением эпифиза — низкой (Лимин А.Л. и др., 1970; Веселовский Ю.А. и др., 1989; Крючок В.Г., 1999). В связи с этим БЛКП продолжает оставаться одной из самых обсуждаемых проблем в ортопедии.

Степень тяжести БЛКП определяется в основном размерами и локализацией очага некроза (секвестра) в эпифизе и возрастом ребенка на момент начала заболевания. Наиболее неблагоприятными в прогностическом плане являются случаи БЛКП с тяжелым (тотальным и субтотальным) поражением эпифиза, когда в очаг некроза вовлекается его латеральный сегмент. Разрушение последнего у детей средней и старшей возрастных групп предопределяет развитие выраженной деформации головки бедра

экструзией из вертлужной впадины. В подобных случаях нередко развивается подвывих в тазобедренном суставе. Помимо этого, большие размеры очага некроза обуславливают длительное торпидное течение репаративного процесса. Деформация и экструзия головки бедра становится в последующем причиной вторичной деформации вертлужной впадины (*Catterall A.*, 1980; *Catterall A.*, 1981; *Tannast M. et al.*, 2012).

Течение БЛКП с тяжелым поражением эпифиза, за исключением детей младшей возрастной группы, при отсутствии своевременных и адекватных лечебных мероприятий завершается выраженной остаточной деформацией головки бедра и вертлужной впадины. Между тем именно остаточная деформация тазобедренного сустава является морфологическим субстратом возникновения коксартроза и потому требует профилактики на ранних стадиях заболевания (*Schultz K. et al.*, 1992; *Ganz R. et al.*, 2008; *Shore B.J. et al.* 2012). По данным *R.B. Salter*, в случае начала БЛКП в возрасте от 6 до 9 лет коксартроз отмечался у 38% больных, получавших лечение с использованием разгружающих приспособлений, а при начале заболевания в возрасте старше 10 лет — у 100% больных. При этом коксартроз имел место у пациентов с выраженной остаточной деформацией компонентов сустава, а средний возраст обследованных составил 43 года (*Salter R.B.*, 1980).

Размеры и локализацию потенциального очага некроза, которые во многом определяют лечебную тактику, можно прогнозировать по локализации и протяженности серповидной линии патологического перелома, прослеживающейся в субхондральных отделах эпифиза на рентгенограммах в начале стадии импрессионного перелома (Кузнецких Е.П. и др., 1997; Марков И.В., 2012; *Salter R.B. et al.*, 1984).

6.2. ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОНЯТИЯ «БОЛЕЗНЬ ЛЕГГА–КАЛЬВЕ–ПЕРТЕСА»

БЛКП представляет собой патологический процесс в тазобедренном суставе у детей, в основе которого лежат ишемические нарушения, приводящие к асептическому некрозу эпифиза головки бедренной кости, в исходом является нарушение нормального анатомического строения и функции пораженного органа.

6.3. ДИАГНОСТИКА (D)

Для оценки анатомо-функционального состояния пораженного тазобедренного сустава и определения тактики лечения используются клинический, магнитно-резонансный, рентгенологический и сонографический методы исследования.

Клиническое исследование проводят всем больным до и после лечения, а также на его этапах, позволяет определить выраженность основных симптомов БЛКП: болевого синдрома, гипотрофии мышц ягодицы бедра и голени, нарушения походки, симптома Дюшена–Тренделенбурга, относительного укорочения конечности, ограничения амплитуды внутренней ротации, отведения и/или разгибания бедра.

До начала лечения важно выяснить степень выраженности воспалительного процесса (синовита) в пораженном суставе. Признаками выраженного синовита являются значительное ограничение амплитуды и болезненность движений бедра, при этом может иметь место порочное положение наружной ротации, приведения и/или сгибания конечности, сопровождающееся напряжением соответствующих мышечных групп.

Ведущим методом диагностики БЛКП, определения степени тяжести и стадии патологического процесса, особенностей анатомического строения пораженного тазобедренного сустава является рентгенологический. **Рентгенологическое исследование** тазобедренных суставов включает **рентгенографию** и в некоторых случаях **артрографию**.

На **рентгенограммах в передне-задней проекции и в проекции Лауэнштейна** устанавливают размеры и локализацию очага некроза (секвестра) в эпифизе по классификации *Catterall* или локализацию и протяженность линии субхондрального перелома по классификации *Salter–Thompson* (рис. 6.1), а также стадия заболевания по классификации Рейнберга. Кроме того, с помощью таблицы Шертлайна определяют истинные значения шеечно-диафизарного угла и угла антеторсии шейки бедра.

Определить размеры и локализацию очага некроза в эпифизе можно только на стадиях импрессионного перелома, исключая случаи субхондрального перелома, и фрагментации. На стадии восстановления о тяжести поражения эпифиза можно судить только по выраженности деформации головки бедра.

Рентгеноконтрастное исследование (артрографию) выполняют только пациентам в возрасте 6 лет и старше с тотальным и субтотальным поражением эпифиза (группы по *Catterall* III и IV), которые нуждаются в хирургическом лечении.

На **артрограммах в передне-задней проекции и проекции Лауэнштейна** по костным и хрящевым ориентирам оценивают пространственное положение тазового и бедренного компонентов сустава, размеры и форму вертлужной впадины и головки бедра, а также соотношения в пораженном суставе.

Наиболее важными из рентгенометрических показателей являются **форма хрящевой модели головки бедра** на артрограммах в передне-задней проекции и проекции Лауэнштейна и **степень костного покрытия (СКП) головки бедра** на рентгенограмме в передне-задней проекции. Названные показатели отражают как наличие конгруэнтности суставных поверхностей, так и выраженность экструзии головки бедра за пределы впадины, нарушающей стабильность сустава.

Форму хрящевой модели головки бедра определяют по соотношению ее минимального и максимального радиусов с помощью трафарета с концентрическими окружностями, нанесенными на расстоянии 2 мм друг от друга. Трафарет накладывают на артрограмму таким образом, чтобы описанной вокруг контура хрящевой модели оказалась соответствующая

	Передне-задняя проекция	Проекция Лауэнштейна
Группа A <i>Salter–Thompson</i>		
Группа I <i>Catterall</i> (25%)		
Группа A <i>Salter–Thompson</i>		
Группа II <i>Catterall</i> (50%)		
Группа B <i>Salter–Thompson</i>		
Группа III <i>Catterall</i> (75%)		
Группа B <i>Salter–Thompson</i>		
Группа IV <i>Catterall</i> (100%)		

Рис. 6.1. Классификация болезни Легга–Кальве–Пертеса по *Catterall* (размер и локализация очага некроза) и *Salter–Thompson* (локализация и протяженность линии субхондрального перелома)

окружность минимального диаметра. При значениях данного соотношения более 0,95 хрящевая модель считается сферической, при значениях 0,95–0,86 диагностируется I степень деформации, при значениях 0,85–0,76 — II степень, а при значениях 0,75 и менее — III степень.

СКП головки бедра для более точной оценки стабильности сустава определяется в виде десятичной дроби.

При выборе оптимального метода ремоделирующего хирургического вмешательства одними из наиболее важных показателей являются **пространственное положение большого вертела** относительно головки бедра на рентгенограмме в передне-задней проекции и **истинное значение угла антеторсии шейки бедра**, определенное по таблице Шертлайна.

Пространственное положение большого вертела оценивают по соотношению его вершины и точки О, которая у детей в возрасте 9 лет и старше совпадает с центром головки бедра (рис. 6.2, а), а у детей 6–8 лет находится на границе верхней и средней трети радиуса головки бедра, соединяющего центр и нижний полюс (рис. 6.2, б). Последние определяют по трафарету с концентрическими окружностями.

На **функциональной артрограмме** за счет отведения и/или внутренней ротации бедра моделируют положение вершины большого вертела (ВБВ) на уровне точки О при фронтальном положении шейки бедра. Однако, если на рентгенограмме в передне-задней проекции ВБВ находится на уровне точки О или выше, то на функциональной артрограмме такое положение не изменяют.

При БЛКП с тяжелым поражением эпифиза (группы по Catterall III и IV) у детей в возрасте 6 лет и старше выделено **11 вариантов рентгеноанатомических нарушений** в пораженном суставе, отличающихся пространственным положением большого вертела и шейки бедра, а также СКП головки бедра (табл. 6.1).

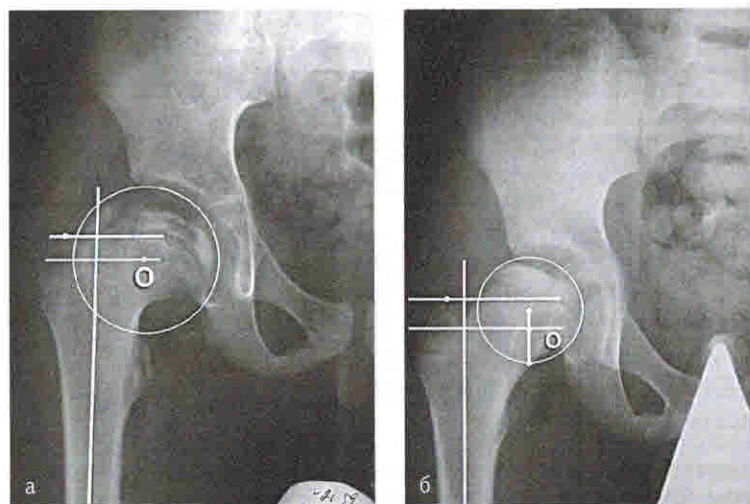


Рис. 6.2. Методика определения пространственного положения большого вертела относительно головки бедра

Таблица 6.1. Варианты рентгеноанатомических нарушений в тазобедренном суставе у детей в возрасте 6 лет и старше при болезни Легга–Кальве–Пертеса с тотальным и субтотальным поражением эпифиза

№ варианта	Рентгеноанатомические признаки			Функциональная артрограмма
	положение ВБВ и СКП на рентгенограмме в передне-задней проекции	истинный угол антеторсии	СКП на функциональной артрограмме	
1	ВБВ на уровне или выше точки О, СКП $\geq 2/3$	$>5^\circ$	≥ 1	С внутренней ротацией бедра
2	ВБВ на уровне или выше точки О, СКП $\geq 2/3$	$>5^\circ$	<1	То же
3	ВБВ на уровне или выше точки О, СКП $<2/3$	$>5^\circ$	<1	То же
4	ВБВ ниже точки О, СКП $\geq 2/3$	$\leq 5^\circ$	≥ 1	С отведением бедра
5	ВБВ ниже точки О, СКП $\geq 2/3$	$\leq 5^\circ$	<1	То же
6	ВБВ ниже точки О, СКП $<2/3$	$\leq 5^\circ$	<1	То же
7	ВБВ ниже точки О, СКП $\geq 2/3$	$>5^\circ$	≥ 1	С отведением и внутренней ротацией бедра
8	ВБВ ниже точки О, СКП $\geq 2/3$	$>5^\circ$	<1	То же
9	ВБВ ниже точки О, СКП $<2/3$	$>5^\circ$	<1	То же
10	ВБВ на уровне или выше точки О, СКП $\geq 2/3$	$\leq 5^\circ$	—	Не выполняют
11	ВБВ на уровне или выше точки О, СКП $<2/3$	$\leq 5^\circ$	—	Не выполняют

На функциональной артрограмме у детей с выраженной деформацией хрящевой модели головки бедра может определяться феномен *hinge-abduction*¹, не позволяющий определить вариант рентгеноанатомических нарушений непосредственно при артрографии.

¹ Феномен *hinge-abduction* имеет место в случаях выраженной деформации головки бедра, верхний полюс которой при отведении в тазобедренном суставе не погружается в вертлужную впадину, а отталкивается от ее края, что приводит к латеропозиции нижнего полюса. Погружению головки бедра препятствует натяжение суставной капсулы, блокирующей нижние отделы вертлужной впадины.

Пациентам в возрасте до 6 лет с тотальным и субтотальным поражением эпифиза (группы по *Catterall* III и IV), нуждающимся в консервативном лечении с центрацией головки бедра, для выбора оптимального положения нижних конечностей в гипсовой повязке выполняют **функциональную рентгенограмму**, на которой за счет отведения и внутренней ротации бедер моделируют СКП пораженной головки бедра, равную единице.

Сонографическое исследование позволяет установить степень выраженности воспалительного процесса (синовита) в пораженном суставе. При этом определяют акустические изменения его синовиальной оболочки и капсульно-связочного аппарата и уточняют количество суставной жидкости. Количество выпота в полости сустава выясняют, измеряя на сонограмме во фронтальной плоскости расстояние от бедренной кости до суставной капсулы у места ее прикрепления в области шейки.

Избыточный объем суставной жидкости может быть выявлен во всех стадиях патологического процесса, но чаще определяется в стадии импрессионного перелома и у детей, которые продолжают ходить с опорой на пораженную конечность. Выраженных изменений мягкотканых компонентов сустава, как правило, не наблюдается.

Магнитно-резонансная томография обладает более высокими разрешающими способностями по сравнению с рентгенографией и позволяет выявить очаг некроза в эпифизе головки бедра до появления первых рентгенологических признаков заболевания. Именно поэтому применение данного метода исследования у детей с подозрением на БЛКП способствует ранней диагностике патологического процесса.

На магнитно-резонансных томограммах с высокой точностью определяются наличие и степень выраженности деформации хрящевой модели головки бедра и вертлужной впадины и уточняется выраженность воспалительных изменений в суставе. Кроме того, магнитно-резонансная томография является неинвазивным методом исследования и может сократить количество контрольных рентгенограмм на этапах лечения.

6.4. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА (D)

БЛКП следует дифференцировать от трех групп патологических состояний, к которым относятся следующие.

- Эпифизарные дисплазии: множественная эпифизарная дисплазия, дисплазия *Meuer*, спондилоэпифизарная дисплазия.
- Другие причины асептического некроза: неадекватное лечение детей с дисплазией тазобедренных суставов (пострепозиционный ишемический некроз головки бедренной кости), травматический вывих бедра, серповидноклеточная анемия, талассемия, терапия стероидными гормонами.
- Другие заболевания: экзостозная хондродисплазия, метахондроматоз, синдром *Schwartz-Jampel*, трихоринофалангеальный синдром, мукополисахаридоз, гипотиреоз.



Рис. 5.8 Результат лечения разгибательной контрактуры правого локтевого сустава у больного с врожденным множественным артрогрипозом через 6 мес после операции: а — общий вид ребенка до операции; б — возможность пассивного сгибания в локтевом суставе до операции; в, г — этапы операции (выполнены артротомия локтевого сустава и удлинение сухожилия трехглавой мышцы плеча); д — активное разгибание в правом локтевом суставе; е — пассивное сгибание в правом локтевом суставе

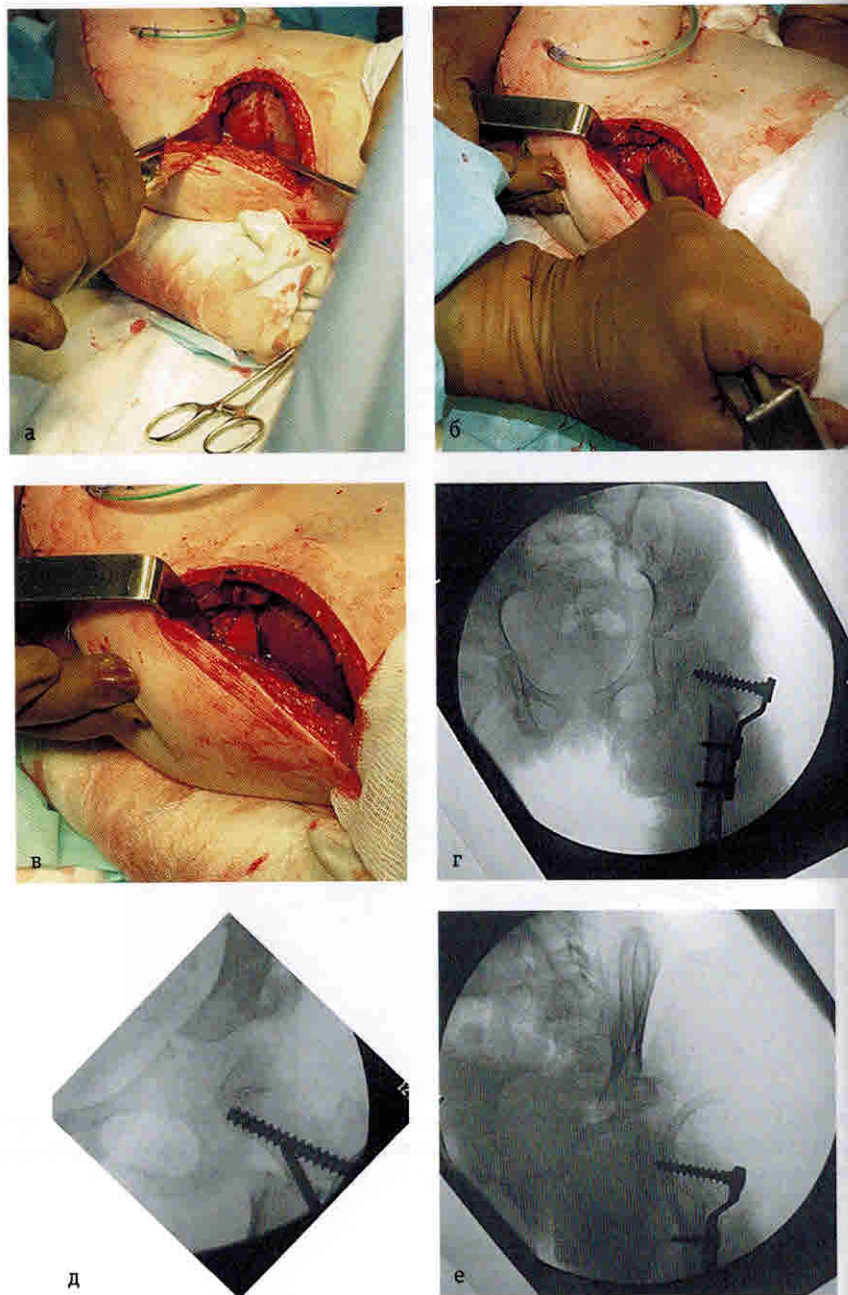


Рис. 11.23. Введение и импакция аутотрансплантата, этапный контроль с помощью электронно-оптического преобразователя

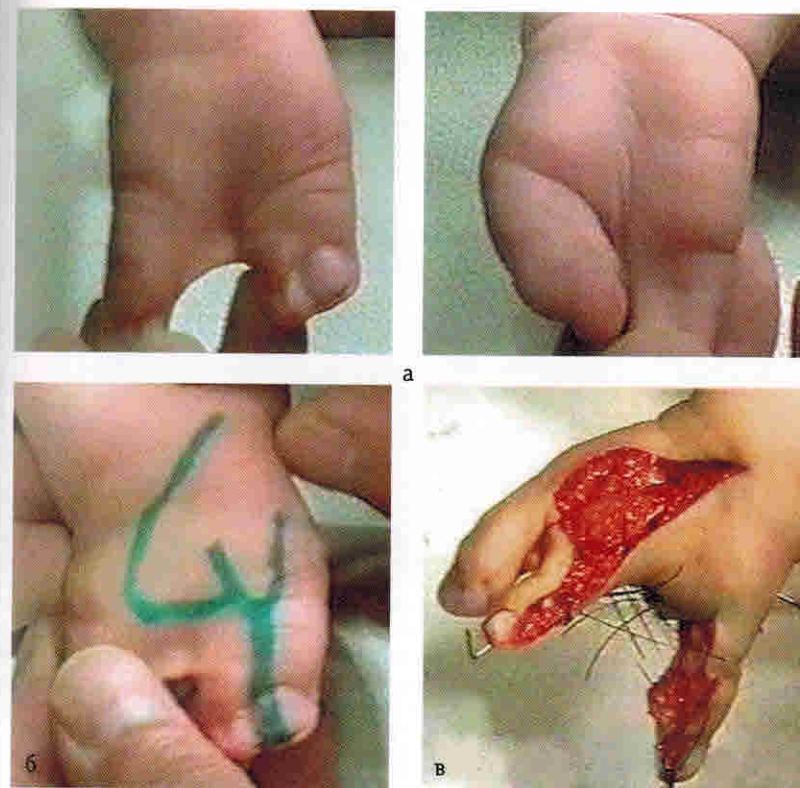


Рис. 16.15. Устранение полной синдактилии I-II пальцев кисти с одновременной ротацией I луча: а — вид кисти до хирургического вмешательства; б — схема кожных разрезов; в — вид кисти после устранения синдактилии, перемещения большого пальца в положение оппозиции и закрытия выкраенными лоскутами межпальцевого и межпальцевого промежутков

3. Соколовский А.М. Хирургическая профилактика и лечение диспластического коксартроза : автореф. дис. ... д-ра мед. наук. Минск, 1984. 34 с.
4. Соколовский О.А. Обоснование современных реконструктивно-восстановительных вмешательств при дисплазии тазобедренного сустава у подростков : автореф. дис. ... д-ра мед. наук. Минск, 2005. 37 с.
5. Тихилов Р.М., Шаповалов В.М. Деформирующий артроз тазобедренного сустава. СПб., 1999. С. 20–32.
6. Тихоненков Е.С., Поздникин Ю.И. Показания и техника остеотомий таза у детей с остаточной нестабильностью тазобедренного сустава // Ортопед. травматол. 1977. № 6. С. 9–13.
7. Шапиро К.И., Дьячкова Г.В., Лухминская В.Г. Распространенность болезней костно-мышечной системы у взрослого городского населения // Актуальные вопросы ортопедии. — Л., 1987. С. 4–8.
8. Carlioz H. Les osteotomies du bassin chez l'enfant et l'adolescent // Acta Orthop. Belg. 2000. Vol. 66. P. 321–332.
9. Millis M.B., Yong Jo.K. Rationale of osteotomy and related procedures for hip preservation // Clin. Orthop. 2002. Vol. 405, N 1. P. 108–121.
10. Pogliacomì F., De Filippo M., Costantino C. et al. 2006: the value of pelvic and femoral osteotomies in hip surgery // Acta Biomed. 2007. Vol. 78, N 1. P. 60–70.
11. Tönnis D., Behrens K., Tscharrani F. A modified technique of the triple pelvic osteotomy: early results // J. Pediatr. Orthop. 1981. Vol. 1. P. 241–249.
12. Wedge J.H., Wasylenko M.J. The natural history of congenital disease of the hip // J. Bone Joint Surg. Br. 1979. Vol. 61-B. P. 334–338.
13. Weinstein S.L. Natural history of congenital hip dislocation (CDH) and hip dysplasia // Clin. Orthop. 1987. Vol. 225. P. 62–76.

Глава 18

ЛЕЧЕНИЕ ВЫСОКОГО ВРОЖДЕННОГО ВЫВИХА БЕДРА У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ВОЗРАСТА

Кралина С.Э.

Коды по МКБ-10

- Q65.0. Врожденный вывих бедра односторонний.
- Q65.1. Врожденный вывих бедра двусторонний.
- Q65.2. Врожденный вывих бедра неуточненный.
- Q65.3. Врожденный подвывих бедра односторонний.
- Q65.4. Врожденный подвывих бедра двусторонний.
- Q65.5. Врожденный подвывих бедра неуточненный.
- Q65.6. Неустойчивое бедро.
- Q65.9. Врожденная деформация бедра неуточненная.

18.1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Врожденный вывих бедра — патологическое состояние тазобедренного сустава, при котором головка бедренной кости и вертлужная впадина теряют непосредственное соприкосновение вследствие дисплазии. В процессе разобщенного существования элементов тазобедренного сустава происходит увеличение степени их недоразвития, что, в свою очередь, усиливает смещение головки бедра. Чем длительнее существует вывих, тем более неблагоприятные условия создаются для восстановления правильных взаимоотношений в суставе, а также ухудшается прогноз заболелания.

18.2. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Врожденный вывих бедра относится к наиболее распространенной и тяжелой патологии опорно-двигательного аппарата у детей и подростков. Он составляет от 12 до 22% всех дисплазий скелетно-мышечной системы. Заболеваемость в РФ: врожденная дисплазия тазобедренного сустава встречается от 50 до 200 случаев на 1000 (5–20%) новорожденных, врожденный вывих бедра — 3–4 случая на 1000 новорожденных. Отмечена прямая связь повышенной заболеваемости и традиции тугого пеленания выпрямленных ножек младенца. Чаше эта патология встречается

у девочек (80% выявленных случаев), семейные случаи заболевания составляют примерно треть. Дисплазия тазобедренного сустава в 10 раз чаще встречается у тех детей, родители которых имели признаки врожденного вывиха бедра. Врожденный вывих бедра выявляется в 10 раз чаще у новорожденных, родившихся в тазовом предлежании плода, и чаще при первых родах. Врожденный вывих левого бедра наблюдается в 60% случаев, правого бедра — в 20%, двусторонний вывих бедер встречается у 20% пациентов.

18.3. ЭТИОЛОГИЯ

Существует несколько теорий, объясняющих причину развития врожденного вывиха бедра.

- **Порок первичной закладки** (Ammon F.A., 1842). Согласно теории, врожденный вывих бедра возникает в результате первичных зародышевых изменений — местной аплазии тазобедренного сустава.
- **Предвывих бедра**, возникающий в результате растяжения капсулы и выскальзывания головки из впадины из-за анатомических особенностей тазобедренного сустава и тесного положения плода на последних месяцах беременности, когда при маловодии, особенно у первородящих, имеет место тесное прижатие ног ребенка к туловищу, часто наблюдаемое при тазовом предлежании (рис. 18.1). Предвывих бедра является первичным, а выраженная дисплазия элементов тазобедренного сустава — вторичным явлением (Волков М.В., Тер-Егизаров Г.М., Юкина Г.П., 1972).
- **Дисплазия тазобедренного сустава**. В результате неправильного или замедленного развития тазобедренного сустава, наследственного нарушения его формирования, развивающегося по доминантному типу, развивается дисплазия тазобедренного сустава, которая является первопричиной и приводит к вывиху бедра (Schede M., 1900; Higenreiner, 1925; Куценко Я.Б., Меженина Е.П., 1982).
- **Теория сумочно-связочной релаксии**. Основной структурой, обеспечивающей стабильность тазобедренного сустава у плодов и детей в возрасте до 1 года, является сумочно-связочный аппарат. При его слабости, в том



Рис. 18.1. Частота развития врожденного вывиха бедра при различных вариантах прижатия ног ребенка к туловищу при тазовом предлежании плода

числе обусловленной конституционально, предрасположенность к развитию вывиха бедра более выражена.

- **Гормональная теория** (Andren L., 1961; Somerville E.W., 1968). Согласно теории, причиной развития врожденного вывиха бедра является слабость капсулы тазобедренного сустава, возникающая после проникновения гормона матери (релаксина) в плод. Также при гипопункции щитовидной железы нарушается развитие соединительной ткани, в частности наблюдается энхондральное окостенение.
- **Нейромышечная теория** (Strayer L.M., 1943; Новожилов Д.А., 1967). Ряд авторов рассматривают врожденный вывих бедра как следствие нейромышечной недостаточности и нарушения координации мышц, окружающих тазобедренный сустав.

18.4. АНАТОМИЯ

18.4.1. Развитие тазобедренного сустава в норме

Строение тазобедренного сустава у детей существенно отличается от такового у взрослых в связи с тем, что значительные отделы выполнены хрящевой тканью. Процесс оксификации бедренной кости начинается в 8 нед эмбриогенеза, когда появляется ядро окостенения в центре ее диафиза. Ядра окостенения в теле подвздошной, лобковой и седалищной костях появляются в 4, 5 и 6 мес внутриутробного периода соответственно. К моменту появления ребенка на свет хрящевое строение сохраняют краевые отделы костей таза таким образом, что в месте их соединения остается прослойка хрящевой ткани, которая носит название Y-образного хряща. На бедре хрящевое строение сохраняют головка, значительная часть шейки, большой и малый вертелы бедренной кости. Следовательно, все эти образования не будут видны при рентгенологическом исследовании. На рентгенограмме тазобедренного сустава новорожденного видны лишь зоны оксификации костей таза, а также диафиз и основание шейки бедренной кости (рис. 18.2).

Вертлужная впадина у новорожденных имеет овоидную форму, она мелкая и вмещает лишь $\frac{1}{3}$ головки бедра. Угол вертикального наклона



Рис. 18.2. Обзорная рентгенограмма (а) и внешний вид (б) костей таза новорожденного

вертлужной впадины у новорожденного составляет 60° (у взрослого — 40°). Головка бедра имеет округлую форму. Шеечно-диафизарный угол составляет $135\text{--}140^\circ$, угол антеверсии — $20\text{--}25^\circ$.

Ядро окостенения головки бедра в норме появляется в 3–4 мес, к году достигает диаметра 5–6 мм. На первом году жизни процесс оссификации захватывает практически всю шейку бедра, за исключением незначительной ее верхней части. На первом году жизни в норме отмечается увеличение стабильности тазобедренного сустава. Угол вертикального наклона вертлужной впадины достигает 50° , уменьшается скошенность крыши вертлужной впадины и улучшается центрация головки бедра.

18.4.2. Развитие тазобедренного сустава при дисплазии

При начальной дисплазии тазобедренного сустава головка бедра, как правило, располагается в вертлужной впадине, которая бывает недоразвитой (более мелкой, чем обычно). Капсульно-связочный аппарат, имеющий повышенную растяжимость, неспособен удержать головку бедра в такой мелкой впадине, в связи с чем при определенных движениях нижней конечности она может вывихиваться из впадины, а затем вправляться — это состояние в суставе называют предвывихом. При дальнейшем развитии дисплазии головка бедра начинает постепенно смещаться из впадины, отодвигаясь от нее кнаружи, и уже полностью в нее не погружается — формируется подвывих. Затем под действием мышечной тяги головка смещается еще и кверху, совершенно теряя контакт со впади-

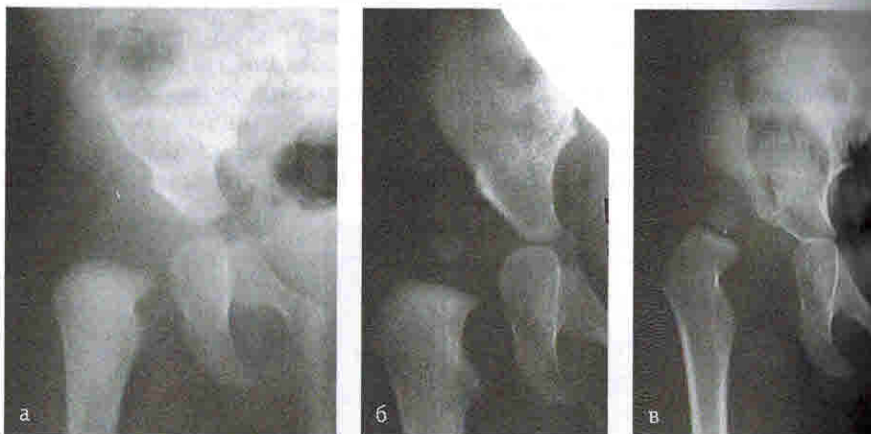


Рис. 18.3. Дисплазия тазобедренного сустава: а — недоразвитие крыши вертлужной впадины, головка бедра располагается во впадине с незначительной децентрацией; б — подвывих головки бедренной кости. Головка бедра сместилась кнаружи и вверх от центра впадины и располагается у края крыши вертлужной впадины; в — вывих головки бедренной кости. Головка бедра сместилась выше крыши вертлужной впадины в наацетабулярную область

ной — тогда уже формируется вывих в тазобедренном суставе. В большинстве случаев течение дисплазии тазобедренного сустава именно такое: предвывих → подвывих → вывих (рис. 18.3).

Таким образом, изначально при рождении у ребенка имеется только недоразвитие структур сустава, а вывих формируется постепенно, если лечение дисплазии не проводится. Но существуют случаи, когда у новорожденного уже имеется вывих, который сформировался внутриутробно. Он происходит из-за дефекта закладки структур сустава и называется тератогенным вывихом бедра. Этот вид вывиха наиболее тяжело поддается консервативному лечению и зачастую, чтобы восстановить соотношения в суставе, приходится прибегать к оперативному вмешательству.

При дисплазии тазобедренного сустава отмечается недоразвитие вертлужной впадины за счет увеличения скошенности ее крыши, проявляющееся увеличением ацетабулярного индекса (более 30°). Диспластические изменения проксимального отдела бедра проявляются в виде увеличения шеечно-диафизарного угла до $150\text{--}160^\circ$ и угла антеверсии до $60\text{--}65^\circ$, а также нарушения процесса оссификации головки бедренной кости. Все это приводит к нарушению пространственных взаимоотношений в суставе и соответствующим изменениям на рентгенограмме: уменьшению высоты (h) (менее 10 мм), прерывистости линии Шентона и Кальве.

18.5. КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация дисплазии тазобедренного сустава (Волков М.В., Тер-Егизаров Г.М., Дедова В.Д.):

- предвывих бедра — состояние сустава, когда головка бедра центрирована во впадине, но имеется растяжение капсулы тазобедренного сустава, и в связи этим происходит вывихивание и вправление головки во впадину (положительный симптом соскальзывания);
- подвывих бедра — состояние сустава, при котором головка бедра остается в суставе, смещаясь в сторону и кверху, но не выходит за пределы лимбуса;
- вывих бедра — состояние сустава, при котором головка бедра теряет контакт со впадиной и лимбус в силу своей эластичности заворачивается в полость впадины, головка оказывается за пределами лимбуса.

Различают следующие степени вывиха бедра (рис. 18.4).

18.6. ДИАГНОСТИКА

От времени, когда поставлен диагноз и начато лечение, зависит исход болезни. Он в геометрической прогрессии ухудшается с каждым годом, если лечение не проводится. Диагноз врожденного вывиха бедра следует ставить в условиях родильного дома. Значение диагностики дисплазии тазобедренных суставов в первые недели жизни ребенка огромно, но распознавание часто бывает затруднено и требует специального опыта и знаний. Диагностика дисплазии тазобедренного сустава осуществляется на основании клинического осмотра ребенка и ультразвукового исследования тазобедренного сустава.

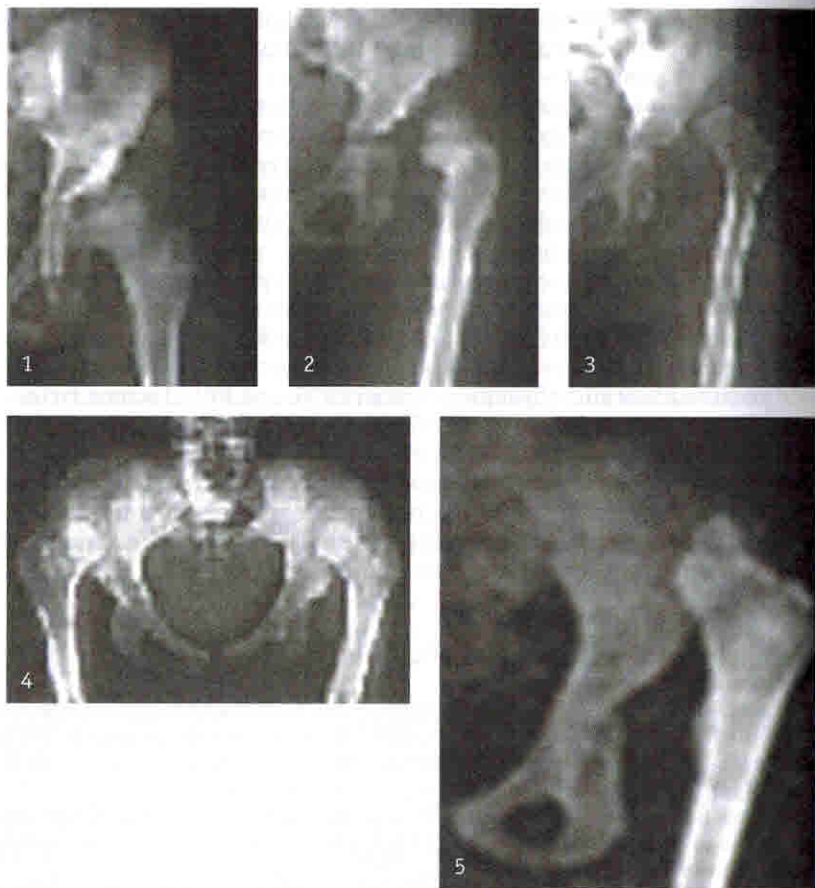


Рис. 18.4. Степени вывиха бедра: 1 степень — головка латерализована, располагается на уровне впадины со смещением ее кнаружи; 2 степень — головка находится выше горизонтальной линии Y-образных хрящей; 3 степень — головка расположена над козырьком вертлужной впадины; 4 степень — головка покрыта тенью крыла подвздошной кости; 5 степень — головка расположена у верхнего края крыла подвздошной кости

18.7. КЛИНИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

Клинически у новорожденных с недоразвитием тазобедренного сустава обнаруживается симптом щелчка, когда при движениях в тазобедренном суставе ощущается щелчок, обусловленный тем, что головка в момент приведения бедра, вывихиваясь из впадины, перескакивает через ее задний выпуклый край. При отведении бедра вновь ощущается щелчок, указывающий на вправление головки. Этот симптом, как правило, можно об-

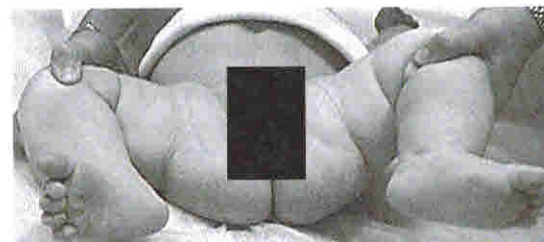


Рис. 18.5. При клиническом осмотре ребенка видно, что справа — отведение в тазобедренном суставе полное, слева — ограничение отведения в тазобедренном суставе

наружить лишь в первые 2–3 нед после рождения малыша. В дальнейшем нарастает мышечная контрактура и на первый план выходит ограничение отведения в тазобедренном суставе (рис. 18.5, 18.6).

В норме у малышей 1–3 мес отведение в тазобедренном суставе должно быть полным, т.е. при отведении со сгибанием в суставе наружная поверхность бедра должна касаться поверхности стола, на котором лежит ребенок. Ограничение отведения не всегда свидетельствует о проблемах в тазобедренном суставе. Этот симптом может иметь место при мышечной дистонии, неврологической патологии.

Когда ребенок начинает стоять или ходить, диагностика врожденного вывиха бедра представляет меньшие затруднения, потому что вероятные признаки становятся ярче и появляются новые симптомы, такие как позднее начало ходьбы, изменение походки, наружная ротация и относительное укорочение нижней конечности, ограничение отведения бедра, положительный симптом Тренделенбурга, асимметрия ягодичных складок, выраженный поясничный лордоз (у детей с двусторонним вывихом бедер).

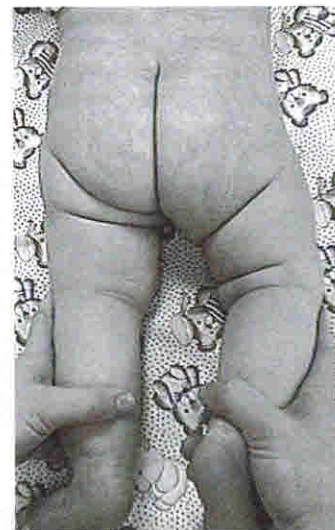


Рис. 18.6. Асимметрия ягодичных складок при врожденном вывихе бедра

18.8. УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Стандартом диагностики дисплазии тазобедренного сустава является ультразвуковое исследование, которое должно быть выполнено всем детям в возрасте 1 мес независимо от наличия или отсутствия у них клинических симптомов дисплазии. Ультразвуковое исследование позволяет визуализировать все структуры тазобедренного сустава, оценить степень