

КЛИНИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ДЕФОРМАЦИЙ ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У БОЛЬНЫХ С АРТРОГРИПОЗОМ

О.Е. Агранович, О.Л. Лахина

ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г. И. Турнера» Минздрава России
директор – член-корр. РАМН, д.м.н., профессор А. Г. Баиндурашвили
Санкт-Петербург

С 2004 по 2012 г. в НИДОИ им. Г.И. Турнера находились на лечении 207 больных в возрасте от 5 месяцев до 18 лет с врожденным множественным артрогрипозом (ВМА), сопровождающимся деформациями верхних конечностей. На основании клинико-неврологического обследования были выделены изолированные и сочетанные формы деформаций верхних конечностей у больных с ВМА. Изолированные формы отличались друг от друга уровнем поражения спинного мозга: C_{6-7} ; частично C_5 , $C_{6-7}; C_5-T_1$; C_6 . Сочетанные варианты поражения встречались крайне редко и характеризовались сочетанием ВМА и другой патологии (врожденные пороки кисти, ДЦП, парез Эрба). Выделение вариантов деформаций верхних конечностей у больных с ВМА в зависимости от уровня поражения спинного мозга, а также принятие во внимание отсутствие или наличие сопутствующей патологии позволяет дифференцированно подходить к выбору донорских зон при планировании операций, а также прогнозировать результаты лечения.

Ключевые слова: врожденный множественный артрогрипоз, амиоплазия, деформации верхних конечностей.

CLINICAL VARIANTS OF UPPER LIMBS DEFORMITIES IN CHILDREN WITH ARTHROGRYPOSIS MULTIPLEX CONGENITA

О.Е. Agranovich, O.L. Lakhina

Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics,
director – A.G. Baindurashvili, MD Professor
St. Petersburg

From 2004 to 2012 the authors examined and treated 207 patients with upper limb deformities due to AMC. The age of children with AMC was from 5 months till 18 years. All upper limbs deformities due to AMC were deviated into 2 groups: isolated and complex forms. The isolated forms differ from each other by the level of damage of the spinal cord. There are 4 variants of isolated form with different clinical presentations (C_{6-7} , C_{5-7} , C_5-T_1 , C_6). The complex form presents AMC in combination with other pathology: Erb's palsy, cerebral palsy and congenital upper limbs anomalies. The identification variants of upper limbs deformities in patients with AMC help to choose the optimal variant of treatment and predict the results of treatment.

Key words: arthrogryposis multiplex congenita, amyoplasia, upper limbs deformities.

Деформации верхних конечностей, по данным различных авторов, у больных с врожденным множественным артрогрипозом (ВМА) наблюдаются в 95% случаев. При этом конечности такого ребенка, как правило, имеют типичный вид: приведение и внутренняя ротация в плечевых суставах, разгибательные контрактуры в локтевых суставах, сгибательные контрактуры и ульнарная девиация в лучезапястных суставах, сгибательно-разгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев кистей, сгибательно-приводящая контрактура первого пальца кисти, выраженная гипоплазия мышц плечевого пояса и всей конечности, ограничение пассивных и активных движений в суставах. В более редких случаях наблюдаются сгибательные контракту-

ры в локтевых суставах. Большинство больных имеют двухстороннее поражение, при этом контрактуры, как правило, симметричные [4–6].

D.A. Gibson и N.D.K. Urs, обследовав 140 пациентов с ВМА, обнаружили, что 72% из них имели поражение верхних конечностей, причем у 32% встречались деформации лучезапястного сустава, у 26% – кисти, у 25% – локтевого сустава, у 19% – плечевого сустава [5]. Более высокую частоту выявили W.P. Bevan с соавторами: деформации плечевого сустава – у 80–89%, локтевого – у 92%, лучезапястного – у 86% пациентов [2].

Классификации деформаций верхних конечностей у больных с ВМА, представленные в доступной литературе, крайне малочисленны и не

отражают в полной мере все возможные варианты патологии, что и обуславливает актуальность темы исследования.

С 2004 по 2012 г. в НИДОИ им. Г.И. Турнера находились на лечении 207 пациентов с ВМА в возрасте от 5 месяцев до 18 лет с деформациями верхних конечностей. Всем больным проводилось клиничко-неврологическое исследование, включавшее определение амплитуды активных и пассивных движений в суставах, функциональных возможностей конечности, силы мышц, рефлексов, а также чувствительности.

На основании клиничко-неврологического обследования нами были выявлены два основных варианта деформаций верхних конечностей у больных с ВМА: изолированный (клиническая картина определялась основным заболеванием) и сочетанный (клиническая картина определялась основным заболеванием и сопутствующей патологией).

Нарушений чувствительности у всех обследованных больных не выявлено.

Изолированные варианты поражения верхних конечностей

Подразделение больных на группы определялось уровнем поражения спинного мозга.

Первая группа – пациенты с поражением C₆₋₇ (рис. 1).

- Плечевой сустав: активные движения в полном объеме или умеренно ограничены (преимущественно отведение $\geq 70^\circ$), мышцы плечевого пояса сохранены или умеренно гипопластичны.

- Локтевой сустав: пассивные движения сохранены, реже – ограничены, активное сгиба-

ние отсутствует или ограничено, ограничение активной супинации предплечья.

- Лучезапястный сустав: активное сгибание сохранено, активное разгибание ограничено или отсутствует, амплитуда пассивных движений в суставе сохранена.

- Кисть: функция схвата сохранена, контрактуры трехфаланговых пальцев отсутствуют, возможна приводящая контрактура первого пальца.

- Сухожильно-мышечные рефлексы с бицепса и карпо-радиальный рефлекс отсутствуют, у некоторых больных сохранен лопаточный рефлекс.

Вторая группа – пациенты с частичным поражением C₅, C₆₋₇ (рис. 2).

- Плечевой сустав: активные движения ограничены (преимущественно отведение до $30-45^\circ$), пассивные движения сохранены или умеренно ограничены, верхняя конечность находится в положении внутренней ротации, выраженная гипоплазия мышц плечевого пояса.

- Локтевой сустав: пассивные движения сохранены, реже – ограничены, активное сгибание отсутствует или резко ограничено, характерно отсутствие активной супинации предплечья.

- Лучезапястный сустав: сгибательная контрактура чаще всего в сочетании с ульнарной девиацией кисти (крае редко кисть находится в среднем положении), активное сгибание ограничено, активное разгибание отсутствует или резко ограничено, амплитуда пассивных движений в суставе ограничена, пассивно возможно выведение кисти в положение, близкое к среднему.

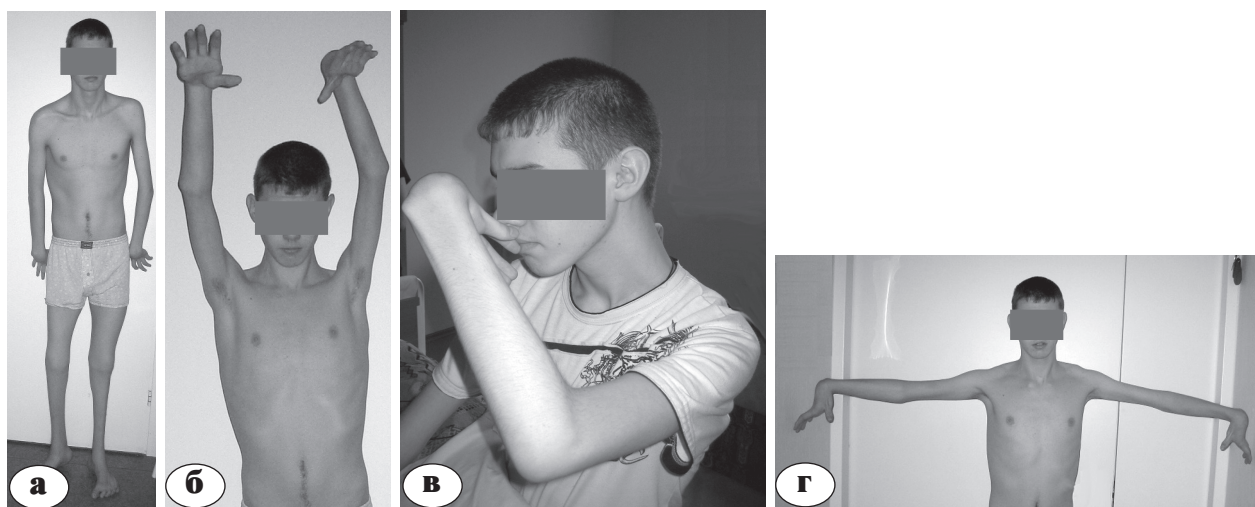


Рис. 1. Деформации верхних конечностей у больного с поражением спинного мозга на уровне C₆₋₇:
а – общий вид больного; б – активное сгибание в плечевых суставах; в – активное сгибание в локтевом суставе;
г – отведение в плечевых суставах и деформация кистей



Рис. 2. Деформации верхних конечностей у больного с поражением спинного мозга на уровне C_{5-7} верхних конечностей: а – активное отведение в плечевых суставах; б – активное сгибание в плечевых суставах; в – пассивное сгибание в локтевом суставе; г – деформация кистей

- Кисть: функция схвата ограничена, сгибательно-приводящая контрактура первого пальца, встречаются сгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев (преимущественно третьего и четвертого).

Сухожильные рефлексy отсутствуют.

Третья группа – пациенты с поражением C_5-T_1 (рис. 3).

- Плечевой сустав: активные движения крайне ограничены или отсутствуют (отведение не более 20°), пассивные движения ограничены, верхняя конечность находится в положении внутренней ротации, резкая гипоплазия или аплазия мышц плечевого пояса.

- Локтевой сустав: чаще всего разгибательные контрактуры, резко ограничены или отсутствуют пассивные движения, активное сгибание отсутствует или резко ограничено, активное разгибание сохранено или ограничено, характерна пронационная контрактура предплечья, активных ротационных движений в локтевом суставе нет. Значительно реже встречаются сгибательно-разгибательные (активное сгибание отсутствует, активное разгибание резко ограничено или отсутствует) и сгибательные контрактуры в локтевом

суставе (отсутствует активное разгибание и сохранено, но резко ограничено активное сгибание).

- Лучезапястный сустав: сгибательная контрактура (чаще всего), реже – изолированная ульнарная девиация кисти, или кисть находится в среднем положении, амплитуда пассивных движений в суставе резко ограничена, активное сгибание и разгибание отсутствуют.

- Кисть: функция схвата резко ограничена или отсутствует, сгибательно-приводящая контрактура первого пальца, сгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев, характерны недоразвитие межфаланговых суставов (симфалангизм) и базальные синдактилии, отмечается гипоплазия (аплазия) коротких мышц кисти.

Для больных этой группы характерна резкая гипоплазия или аплазия мышц всей верхней конечности. Обычно это больные пониженного питания (в этом случае мышцы находятся в состоянии фиброзного перерождения), реже – с избыточной массой тела (в этом случае мышцы находятся в состоянии жирового перерождения).

Сухожильные рефлексy отсутствуют.

Четвертая группа – пациенты с преимущественным поражением C_6 (рис. 4).

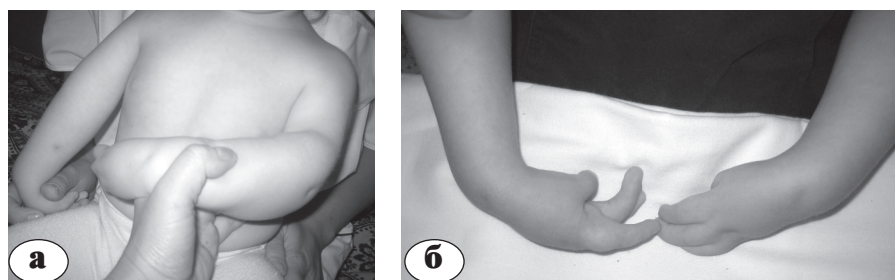


Рис. 3. Деформации верхних конечностей у больного с поражением спинного мозга на уровне C_5-T_1 : а – пассивное сгибание в локтевом суставе; б – деформация кистей

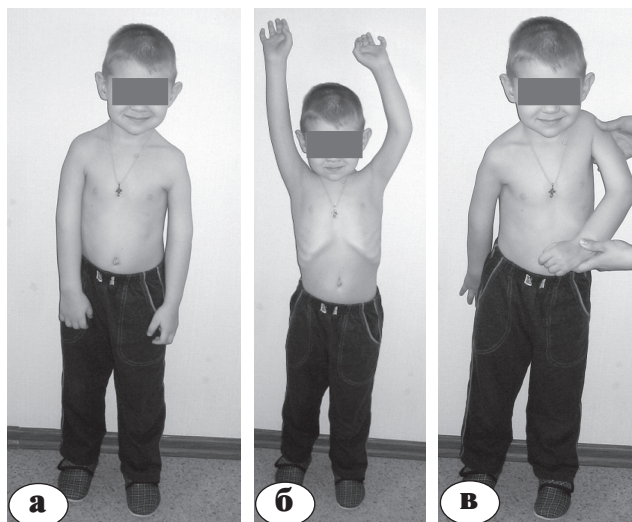


Рис. 4. Деформации верхних конечностей у больного с поражением спинного мозга на уровне C_6 : а – общий вид больного; б – активное сгибание в плечевом суставе; в – пассивное сгибание в локтевом суставе

Данный вариант поражения встречается крайне редко. Для больных этой группы характерно преимущественное поражение локтевых суставов (разгибательные или сгибательно-разгибательные контрактуры). Активные и пассивные движения в плечевом и лучезапястном суставах не ограничены, функция схвата кисти сохранена. В локтевом суставе пассивное сгибание резко ограничено, активное – резко ограничено или отсутствует, активное разгибание сохранено или незначительно ограничено. Активная супинация предплечья отсутствует.

Сухожильно-мышечные рефлексy с бицепса и карпо-радиальный отсутствуют, у некоторых больных сохранен лопаточный рефлекс.

Сочетанные варианты поражения верхних конечностей

Сочетанные варианты поражения встречались крайне редко. В этих случаях клиническая картина деформаций верхних конечностей характеризовалась сочетанием ВМА (с разным уровнем сегментарного поражения спинного мозга) и другой патологии.

В трех случаях ВМА сочетался с врожденными пороками кисти (эктросиндактилией, симбрахидактилией).

В одном случае ВМА сочетался с ДЦП с умственной отсталостью и невротическим состоянием (навязчивые движения), что утяжеляло клиническую картину заболевания, а также возможность выработки у больного новых двигательных стереотипов.

В 4 случаях ВМА сочетался с парезом Эрба, при этом была характерна асимметрия дефор-

маций верхних конечностей, заключающаяся в большей приводящей и внутриротационной контрактурой в плечевом суставе, пронационной контрактурой предплечья и резким ограничением активного сгибания в локтевом суставе на стороне поражения.

В доступной литературе нам удалось найти несколько классификаций деформаций верхних конечностей у больных с артрогрипозом.

Р.М. Weeks всех больных с поражениями верхних конечностей разделил на четыре группы. В первую группу были включены пациенты с изолированной патологией какого-либо одного сегмента верхней конечности (пронационная контрактура предплечья, сгибательно-приводящая контрактура большого пальца кисти, отсутствие активного разгибания кисти или пальцев). Ко второй группе были отнесены больные, у которых отмечалось поражение всей верхней конечности, а контрактуры носили ригидный характер, к третьей группе – пациенты с тугоподвижными или разболтанными суставами и с отсутствием функции мышц верхней конечности [9].

R.J. Smith R.W. Lipke всех больных с артрогрипозом с поражением верхних конечностей подразделяли на три группы. В первую группу были включены пациенты с контрактурами всех суставов конечности и дефицитом подкожно-жировой клетчатки. Для верхних конечностей у этих больных были характерны разгибательные контрактуры в локтевых суставах, пронационная контрактура предплечья, сгибательные контрактуры с ульнарной девиацией в лучезапястных, сгибательные контрактуры в межфаланговых суставах. Ко второй группе

были отнесены больные с нормально развитой подкожно-жировой клетчаткой и имевшие сгибательные контрактуры в пястно-фаланговых суставах 1–5 пальцев кисти. В третью группу были включены больные, у которых контрактуры суставов сочетались с врожденными пороками развития кисти [7].

Л.М. Brown с соавторами, обследовав 11 больных с артрогрипозом, в зависимости от сегментарного уровня поражения спинного мозга выделил два типа деформаций верхних конечностей. При I типе (уровень поражения C₅₋₆) отмечались приведение и внутренняя ротация плеча, разгибание в локтевых суставах, пронаторная контрактура предплечья, сгибательная контрактура и ульнарная девиация кисти (13 конечностей). В 2 случаях при вовлечении сегмента T₁ наблюдались ограничение функции схвата за счет поражения коротких мышц кисти. При II типе (уровень поражения частично C₅₋₆, частично C₇) для больных были характерны приведение и внутренняя ротация плеча, сгибательная контрактура в локтевых суставах, сгибательная контрактура и ульнарная девиация кисти (3 конечности). В двух случаях, также как и при I типе, при вовлечении сегмента T₁ наблюдалось ограничение функции схвата за счет поражения коротких мышц кисти [3].

Выводы

Выделение вариантов деформаций верхних конечностей у больных с ВМА в зависимости

от уровня поражения спинного мозга, а также принятие во внимание отсутствие или наличие сопутствующей патологии позволяет дифференцированно подходить к выбору донорских зон при планировании операций, а также прогнозировать результаты лечения.

Литература

1. Bayne L.G. Hand assessment and management of arthrogryposis multiplex congenita. Clin. Orthop. 1985;(194):68-73.
2. Bevan W.P., Hall J.G., Bamshad M., Staheli L.T., Jaffe K.M., Song K. Arthrogryposis multiplex congenita (amyoplasia): an orthopaedic perspective. J. Pediatr. Orthop. 2007; 27(5):594-600.
3. Brown L.M., Robson M.J., Sharrard W.J. The pathophysiology of arthrogryposis multiplex congenita neurologica. J. Bone Joint Surg. Br. 1980; 62(3):291-296.
4. Ezaki M. Treatment of the upper limb in the child with arthrogryposis. Hand Clin. 2000;16 (4):703-711.
5. Gibson D.A., Urs N.D. Arthrogryposis multiplex congenita. J. Bone Joint Surg. Br. 1970 Aug;52(3):483-493.
6. Mennen U., Van Heest A., Ezaki M.B., Tonkin M., George G. Arthrogryposis multiplex congenita. J. Hand Surg. Br. 2005; 30(5):468-474.
7. Smith R.J., Lipke R.W. Treatment of congenital deformities in arthrogrypotics. Plast. Reconstr. Surg. 1965; 36(4): 459.
8. Van Heest A., Waters P.M., Simmons B.P. Surgical treatment of arthrogryposis of the elbow. Journal of Hand Surgery. 1998; 23 (6):1063-1070.
9. Weeks P.M. Surgical correction of upper extremity deformities in arthrogrypotics. Plast. Reconstr. Surg. 1965;36(4):459-465.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

Агранович Ольга Евгеньевна – д.м.н., научный руководитель отделения артрогрипоза

e-mail: olga_agranovich@yahoo.com,

Лахина Ольга Леонидовна – врач невролог

e-mail: info@rostopturner.ru.

Рукопись поступила 21.01.2013