

ОБЩЕРОССИЙСКАЯ ОБЩЕСТВЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ
АССОЦИАЦИЯ ТРАВМАТОЛОГОВ-ОРТОПЕДОВ РОССИИ
(АТОР)

Деформация Шпренгеля

(врожденное высокое стояние лопатки)

Клинические рекомендации

Утверждены на заседании
Президиума АТОР 24.04.2014 г г. Москва
на основании Устава АТОР, утвержденного 13.02.2014 г.,
Свидетельство о регистрации от 07.07.2014

Санкт-Петербург - 2013

АННОТАЦИЯ

В клинических рекомендациях представлены клинические проявления врожденного высокого стояния лопатки, принципы диагностики патологии в том числе и ранней. Изложен необходимый объем обследования и информативность используемых методов исследования. Обращается внимание на большое разнообразие клинических проявлений патологии с различной степенью тяжести дисплазии костной и мягких тканей в сочетании с нарушением анатомии надплечья. Определены показания к консервативному и хирургическому методам лечения заболевания, а также обоснована необходимость планирования операции с учетом тяжести имеющихся нарушений. Для устранения косметического дефекта и восстановления функции верхней конечности предлагаются методики хирургического лечения больных защищенные тремя патентами.

Рекомендации предназначены для специалистов: ортопедов-травматологов, детских хирургов, неврологов, неонатологов, педиатров.

Масштаб использования: детские поликлиники, ортопедо-травматологические отделения областных, краевых и республиканских больниц, Федеральные центры ортопедии и травматологии, НИИТО.

Патентная защита:

1. Пат. 2263479 РФ, ПМК А 61 В 17/56 Способ лечения врожденного высокого стояния лопатки у детей /А.П.Поздеев, А.А.Поздеев; заявитель и патентообладатель Федеральное государственное бюджетное учреждение «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им.Г.И.Турнера» Министерства здравоохранения Российской Федерации. - №2003124487/14; заявл. 05.08.2003; опубл. 10.11.2005, Бюл. №31.
2. Пат. 2301035 РФ, ПМК А 61 В 17/56 Способ фиксации низведенной лопатки при лечении детей с болезнью Шпренгеля/ А.А.Поздеев; заявитель и патентообладатель Федеральное государственное бюджетное учреждение «Научно-исследовательский детский ортопедический институт

им.Г.И.Турнера» Министерства здравоохранения Российской Федерации. - №2007129285/14; заявл. 30.07.2007; опубл. 27.06.2009, Бюл. №18.

3. Пат. 2359629 РФ, ПМК А 61 В 17/56 Способ фиксации низведенной лопатки при лечении детей с болезнью Шпренгеля/ А.А.Поздеев; заявитель и патентообладатель Федеральное государственное бюджетное учреждение «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им.Г.И.Турнера» Министерства здравоохранения Российской Федерации. - №2007129285/14; заявл. 30.07.2007; опубл. 27.06.2009, Бюл. №18.

Составители: Поздеев Александр Павлович – доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач Российской Федерации, главный научный сотрудник ФГУ «НИДОИ им. Г.И.Турнера».

Поздеев Андрей Александрович – кандидат медицинских наук, врач отделения костной патологии.

Рецензенты:

1. Генеральный директор Санкт-Петербургского научно-практического центра медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации инвалидов им.Г.А.Альбрехта – доктор медицинских наук, профессор Шведовченко Игорь Владимирович;
2. Линник Станислав Антонович – доктор медицинских наук, профессор.

Редакционный совет:

- Овечкина Алла Владимировна – кандидат медицинских наук, доцент;
- Соловьева Карина Суменовна – кандидат медицинских наук.

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	5
Методология	6
Определение, принципы диагностики	7
Клинический метод исследования	8
Рентгенологическое исследование	9
Компьютерная томография.....	12
ЭМГ мышц надплечья и спины	13
РГ верхних конечностей	14
Классификация ДШ	14
Дифференциальная диагностика ДШ	15
Показания к применению КР	16
Противопоказания к применению КР.....	17
Степень потенциального риска КР	17
Материально-техническое обеспечение КР	17
Описание КР	17
Возможные осложнения и способы их устранения	22
Эффективность использования КР	25
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	28

ВВЕДЕНИЕ

Врождённое высокое стояние лопатки представляет собой комплекс аномалий развития, основу которого составляют нарушение пространственного положения и роста лопатки, её деформация, смещение в краниальном направлении акромиального конца ключицы, наличие фиброзного тяжа или добавочной (омовертебральной) кости фиксирующих лопатку к позвоночнику, дисплазия мышц надплечья и туловища вплоть до полной их аплазии. Клиническими проявлениями заболевания являются ограничение отведения плеча в плече-лопаточном суставе и выраженный косметический дефект. Основными факторами, вызывающими косметический дефект служат высокое стояние лопатки и смещение кверху акромиального конца ключицы. Основными компонентами, нарушающими функцию верхней конечности, являются: изменение пространственного положения лопатки, наличие различных вариантов её деформации, фиксация лопатки к позвоночнику (фиброзным тяжем или омовертебральной костью), гипо- или аплазия мышц надплечья.

Среди всех пациентов с врождёнными заболеваниями опорно-двигательного аппарата больные с врожденным высоким стоянием лопатки составляют 0,2-1%. Заболевание встречается в 2 раза чаще у девочек, чем у мальчиков.

Классификации В.Л. Андрианова (1964г), Ю.А. Веселовского (1973г), P.Rigault (1976) включают в себя как функциональные возможности пациентов с данной патологией, так и косметический дефект. Они учитывают анатомо-функциональные особенности надплечья при болезни Шпренгеля, а именно наличие фиброзного тяжа или омовертебральной кости между лопаткой и позвоночником, ограничение функции плечевого сустава, а также нарушение пространственного положения лопатки. В зависимости от величины смещения лопатки в краниальном направлении и ограничения отведения плеча в плече-лопаточном суставе выделяют три степени заболевания: легкую, среднюю и тяжелую.

Показаниями к хирургическому лечению являются средняя и тяжелая степени заболевания.

К настоящему моменту описано более тридцати методик и их различных модификаций, применяющихся для низведения лопатки, которые можно разделить на следующие группы:

1. Операции на мягких тканях, окружающих лопатку (без вмешательств на костной основе) (Терновский С.Д., 1959; Андрианов В.Л., 1964; Woodward E., 1961).

2. Операции на костной основе – остеотомии лопатки, частичные и субтотальные резекции лопатки (Никитин Г.Д., 1995).
3. Операции с частичным или полным поднадкостничным выделением лопатки (Фищенко П.Я., 1972; Schroock R., 1926).

Известные методики хирургических вмешательств не предусматривают устранение всех компонентов деформации вызывающих косметический и восстановление физиологического положения и физиологическую фиксацию низведённой лопатки, не исключают рецидив заболевания, а также способствуют снижению чувствительности и силы (гипотрофии) мышц верхней конечности, вследствие натяжения плечевого сплетения и пересечения надостного сосудисто-нервного пучка. Количество неблагоприятных исходов и осложнений при хирургическом лечении болезни Шпренгеля у детей, по данным разных авторов (Абушкина В.Г., Кононенко М.П., 2001; Горбунова З.И., Кавтрева И.М.2001; Кузнечихин Е.П., Ульрих Э.В., 2004; Khairouni A., Bensahel H., 2002; Farsetti P., Weinstein S., 2003) колеблется от 12,5% до 58,7%.

1. МЕТОДОЛОГИЯ

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:

поиск в электронных базах данных, отечественная и иностранная литература.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:

базы данных EMBASE и MEDLINE, изучение отечественной и иностранной литературы. Глубина поиска составляет 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

консенсус экспертов.

Методы, использованные для анализа доказательств:

изучение отзывов, рецензий на опубликованные материалы.

Описание методов, использованных для анализа доказательств

Анализ объективных данных полученных при изучении ближайших и отдаленных результатов консервативного и хирургического лечения

пациентов полученных в результате клинического, рентгенологического и физиологического методов исследования.

Индикаторы доброкачественной практики

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

Экономический анализ:

Анализ стоимости не проводился и публикации по экономике не анализировались.

Описание метода валидации рекомендаций:

Материалы рекомендаций предварительно опубликованы в виде монографии и отдельных глав в национальных руководствах по травматологии и ортопедии. Получены положительные комментарии со стороны ортопедов различного уровня учреждений здравоохранения в отношении их доходчивости и необходимости в повседневной практической работе.

Консультация и экспертная оценка:

Последние изменения в настоящих рекомендациях были представлены для дискуссии на Всероссийской конференции «Приоровские чтения» 26.11.2013.

Проект рекомендаций рецензирован независимыми экспертами.

Рабочая группа:

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации 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.

2. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРИНЦИПЫ

2.1 Определение, принципы диагностики.

Деформация Шпренгеля (врожденное высокое стояние лопатки) представляет собой сложное сочетание аномалий развития плечевого пояса, позвоночника и грудной клетки, основными клиническими проявлениями

которой являются врождённое высокое стояние лопатки, ограничение отведения плеча и выраженный косметический дефект.

Для получения объективной информации об исходном состоянии врожденного высокого стояния лопатки, диагностики и дифференциальной диагностики заболевания, комплексной оценки изменений со стороны костной и мягких тканей, а также качества хирургического лечения применяются клинический, рентгенологический, компьютерно-томографический, физиологический методы исследования.

2.2 Клинический метод исследования.

Клинический метод исследования больных с врожденным высоким стоянием лопатки включает выяснение жалоб больного, сбор семейного анамнеза и объективное обследование.

При изучении жалоб больного и анамнеза заболевания обращается внимание на сроки выявления врожденного высокого стояния лопатки, учитываются изменения деформации во время роста ребенка, динамика функциональных нарушений.

Изучение семейного анамнеза предусматривает выяснение наличия отягощенной наследственности, проживание в районах с неблагоприятной окружающей средой, характер течения беременности.

Объективное клиническое обследование больных проводится по общепринятой методике обследования пациентов с ортопедической патологией (Шаповалов В.М., 2004). Производится внешний осмотр больных, при котором обращается внимание на наличие диспластических признаков развития и сопутствующей ортопедической патологии (асимметрия мозгового и лицевого черепа, неправильный прикус зубов, деформация ушных раковин, сколиоз, гипертрихоз, недоразвитие грудной клетки). Обращается внимание на асимметрию надплечий и лопаток, деформацию и укорочение ключицы, уменьшение размеров лопатки, её ротацию, наличие фиброзных тяжей и добавочной кости между лопаткой и позвоночником. Измеряется длина верхних конечностей, оценивается

состояние мышц плечевого пояса, определяется амплитуда движений в плечевом суставе.

Высота стояния лопатки измерялась по величине смещения ее верхнемедиального угла в краниальном направлении в сравнении со здоровой стороной (рис. 1).

При двустороннем поражении высота смещения лопаток в краниальном направлении определяется по отношению их верхнемедиальных углов к нижнему краю II грудного позвонка.

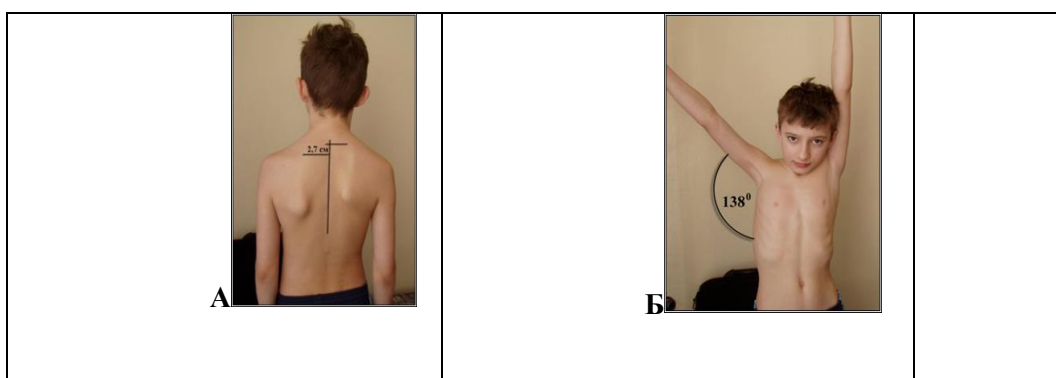


Рис. 1. Фото больного Л., 11 лет, история болезни №04/0353. Диагноз: врожденное высокое стояние правой лопатки: А - вид сзади (правая лопатка выше левой на 2,7 см.)

Б – с максимальным отведением плеч (слева - полная амплитуда движений, справа - угол отведения в плечевом суставе составляет 138°).

При пальпации плечевого пояса, ребер, позвоночника у больных с врожденным высоким стоянием лопатки практически всегда удается определить наличие фиброзного тяжа или добавочной кости.

2.3 Рентгенологическое исследование

Рентгенологическое исследование проводится нами при первичном обращении больного, при поступлении его в стационар, непосредственно после завершения хирургического лечения и после него через 3-6 месяцев. Выполняются следующие рентгенограммы:

1. Рентгенография плечевого пояса в переднезадней проекции;

2. Рентгенография лопаток при максимальном отведении верхних конечностей;
3. Рентгенография шейного и грудного отделов позвоночника в двух проекциях.

На рентгенограммах плечевого пояса, выполненных в передне-задней проекции, изучаются параметры, отражающие нарушение пространственного положения лопатки (её краниальное и медиальное смещения, патологическая ротация), варианты нарушения её развития (изменение поперечного и продольного размеров) и характер фиксации её к позвоночнику (отсутствие или наличие омовертебральной кости, её форма). Измеряется длина ключиц и определялось нарушение их пространственного положения (Садофьева В.И., 1986, 1990; Трофимова Т.Н., 2005).

Величина краниального смещения лопатки определяется путем измерения уровня расположения ее верхнемедиального угла на пораженной стороне по отношению к здоровой. При двустороннем поражении измеряли величину смещения лопаток в краниальном направлении от перпендикулярной линии, проведенной к позвоночнику на уровне нижнего края второго грудного позвонка.

Для определения медиального смещения лопатки измеряется расстояние от продольной оси позвоночника до наиболее приближенной точки медиального края лопатки на здоровой и больной сторонах в миллиметрах. Разница между этими расстояниями, выраженная в процентах, служит показателем величины медиализации лопатки на стороне поражения.

Основным ориентиром при измерении угла патологической ротации служит не медиальный край лопатки, а лопаточная ость, которая при данной патологии подвержена изменениям в меньшей степени. С этой целью проводится линия лопаточной ости до пересечения с продольной осью позвоночника. Аналогичные линии проводят на здоровой стороне. Угол

патологической ротации лопатки пораженной стороны определяют по формуле:

$$A - B = C, \text{ где:}$$

A – угол ротации лопатки на здоровой стороне,

B - угол ротации лопатки на стороне поражения,

C - угол патологической ротации.

При двустороннем поражении за норму принимали угол, образованный остью лопатки и продольной осью позвоночника, условно равный 85-90° (Рубашева А.Е., 1961; Садофьева В.И., 1990).

Для выявления нарушения роста лопатки измеряются её продольные и поперечные размеры на пораженной и непораженной сторонах (в миллиметрах). Коэффициент нарушения продольных размеров лопатки определяется по формуле: (длина лопатки пораженной стороны/длина лопатки непораженной стороны) x 100%. Коэффициент нарушения поперечных размеров лопатки определяется по формуле: (поперечный размер лопатки пораженной стороны / поперечный размер непораженной стороны) x 100%.

Определение нарушений формы лопатки производится с использованием индекса Нейхофа (Neuhof Н., 1913), основой которого является определение соотношений продольного и поперечного размеров лопатки (ширина/высота x 100, в норме индекс равен 50-55).

Нарушение пространственного расположения ключицы, а именно смещение акромиального конца в краниальном направлении, оценивается путем измерения угла, образованного продольной осью ключицы и линией, проведенной перпендикулярно к оси позвоночника на уровне грудино-

ключичного сустава. В норме данный угол составляет 95° (Садофьева В.И., 1990).

Переднезадняя проекция лопаток при максимальном отведении верхних конечностей в сравнении с данными, полученными при стандартной переднезадней проекции, позволяет объективно оценить степень подвижности лопатки. Изучаются движения лопатки во фронтальной плоскости: краниальное, каудальное, медиальное и латеральное смещения, а также движения вокруг сагиттальной оси (Алексеев В.П., 1966; Садофьева В.И., 1986, 1990; Steindler A., 1955).

Величина ротационной подвижности лопатки определяется по разнице углов, образованных линиями, проведенными продольно лопаточной ости, и линией, проведенной продольно оси позвоночника на обзорных рентгенограммах и на рентгенограммах, выполненных с максимальным отведением верхних конечностей. В норме ротационная подвижность лопатки равна 60° - 70° , независимо от возраста ребенка (Садофьева В.И., 1990).

Рентгенологическое исследование позволяет уточнить пространственное положение лопатки, наличие или отсутствие, характер и степень выраженности фиксации лопатки, а также влияние ее на функцию плечевого пояса.

2.4 Компьютерная томография

Исследование рекомендуется выполнять на мультиспиральном рентгеновском компьютерном томографе с применением стандартных аксиальных срезов и различных методик реконструкции трехмерного изображения (многоплоскостная реконструкция изображения (MPR), реконструкция с затененной наружной поверхностью (SSD), объемный рендеринг (VRT)).

Изучаются варианты деформации лопатки во фронтальной и сагиттальной плоскостях, её пространственное отношение к прилежащим костным структурам. При наличии овертебральной кости оценивается её форма, вариант и уровень сочленения её с лопаткой и позвоночником. Определяются размеры и форма ключиц, а также величина смещения их акромиального конца в краниальном направлении.

Анализ компьютерных томограмм обеспечивает получение объективных данных о вариантах деформации лопатки, её анатомо-топографическом расположении, а также о наличии и степени тяжести сопутствующей патологии (ключиц, позвоночника и грудной клетки).

2.5 Электромиография

Проводится электромиографическое исследование мышц туловища, плечевого пояса и плеча (трапециевидные, ромбовидные, подостные, передние зубчатые, дельтовидные (передние, средние и задние порции), большие грудные, двуглавые и трехглавые).

Помимо количественных показателей (мкВ), оценивают качественные показатели ЭМГ: частоту потенциалов действия (ПД) (кол/сек), полифазность и длительность ПД (мс) на пораженной и непораженной стороне. При оценке паттерна ЭМГ используется классификация Б.М. Гехта (1990; 1997).

Применение данной методики позволяет объективно оценить степень заинтересованности нервной системы в формировании деформации Шпренгеля, получить объективные показатели деятельности мышц плечевого пояса до и после оперативного вмешательства, исследовать электровозбудимость и электрическую активность этих мышц.

2.5 Реовазография

Реовазография (РВГ) используется с целью изучения функционального состояния кровообращения верхней конечности на стороне поражения, а также для контроля за динамикой кровообращения после операции. Метод основан на регистрации электрического сопротивления мягких тканей токам высокой частоты и позволяет объективно судить об интенсивности кровообращения в конечности, упруго-эластических свойствах сосудов, а также об условиях венозного оттока (Гехт Б.М., 1990).

3. КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННОГО ВЫСОКОГО СТОЯНИЯ ЛОПАТКИ (БОЛЕЗНИ ШПРЕНГЕЛЯ)

Основу представленной классификации составляют: вариант прикрепления лопатки к позвоночнику, высота стояния лопатки, амплитуда движений плеча в плечелопаточном сочленении, величина смещения в краниальном направлении акромиального конца ключицы, состояние мышц плечевого пояса, деформация лопатки (Поздеев А.П., Поздеев А.А., 2012; 2013).

Классификация врожденного высокого стояния лопатки

Форма заболевания	Тяжесть патологии	Высота стояния лопатки	Угол отведения плеча	Высота стояния ключиц	Дисплазия мышц	Деформация лопатки	
Мягкотканная	легкая	менее 2 см	более 160°	менее 10°	не выражена	не характерна	
	средняя	2 – 5 см	120° – 160°	10° – 20°	гипоплазия	есть	
	тяжелая	А	более 5см	менее 120°	21° – 30°	гипоплазия аплазия	есть
		Б	более 5см	менее 120°	более 30°	гипоплазия аплазия	есть

Костная	средняя		2 – 5 см	120° - 160°	10° – 20°	гипоплазия аплазия	есть
	тя- же- лая	А	более 5см	менее 120°	20° – 30°	гипоплазия аплазия	есть
		Б	более 5см	менее 120°	более 30°	гипоплазия аплазия	есть

4. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ ШПРЕНГЕЛЯ

Типичные клинико-рентгенологические проявления врожденного высокого стояния лопатки, такие как: ограничение отведения плеча в плечевом суставе, высокое стояние лопатки, нарушение ее роста преимущественно в виде уменьшения продольного размера, патологическая ротация, деформация, медиализация лопатки, наличие между лопаткой и позвоночником фиброзного тяжа или омовертебральной кости, смещение в краниальном направлении акромиального конца ключицы, гипоплазия мышц надплечья и туловища, вплоть до полной их аплазии, обычно позволяют осуществлять диагностику заболевания, в том числе и раннюю.

Тем не менее, встречается целый ряд патологических состояний плечевого пояса и шеи, связанных с изменениями костей, мышц, функционального состояния нервной системы, которые могут имитировать деформацию Шпренгеля. Наши наблюдения показали, что основными из них являются: кривошея, сколиоз, синдром Клиппеля – Фейля, «щелкающая» лопатка, повреждение плечевого сплетения в результате родовой травмы, лопаточно-перонеальная форма прогрессивной мышечной атрофии.

Кривошея. Термин кривошея включает в себя группу врожденных и приобретенных заболеваний, основными проявлениями которых являются деформации шеи и неправильное положение головы. Среди врожденных форм кривошеи наиболее часто встречаются врожденная мышечная кривошея, кривошея вследствие гипоплазии или аплазии грудино-ключично-

сосцевидной мышцы, костные формы кривошеи обусловленные аномалиями развития шейного отдела позвоночника.

Аномалии шейного и верхнегрудного отделов позвоночника сопровождаются наклоном головы, асимметрией лица, асимметрией грудной клетки, разницей высоты стояния надплечий. Эти признаки у новорожденных и у детей первых месяцев жизни чаще всего столь незначительны и могут вызывать сомнения даже при неоднократных осмотрах. Выявлению аномалии развития позвоночника способствуют ультразвуковой и рентгенологический методы исследования.

Синдром Клиппеля-Фейля включает в себя классическую триаду симптомов: короткая шея, низко расположенная граница волос, ограничение подвижности головы.

«Щелкающая» лопатка. Основным клиническим проявлением как и при болезни Шпренгеля, может являться ограничение отведения плеча.

Повреждения плечевого сплетения встречаются преимущественно при тяжелых родах и, как следствие, применения различных родоразрешающих манипуляций.

Лопаточно - перонеальная амиотрофия Давиденкова. Наблюдается формирование крыловидных лопаток, они развернуты кнаружи, их верхнемедиальные углы выступают над ключицами. Затруднены поднятие рук вверх, вперед и приведение их к средней линии.

5. ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Консервативное лечение проводится у детей до 1 года 6 месяцев при любой тяжести течения заболевания, и у детей старше 1,5 лет с лёгкой степенью мягкотканой формы данной патологии.

Показанием к оперативному лечению являются средняя и тяжёлая степени заболевания (мягкотканая и костная формы) у детей с 1,5-летнего возраста.

6. ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

- Противопоказанием к хирургическому лечению является возраст больных младше 1,5 лет;
- Наличие соматических заболеваний, исключающих возможность выполнения хирургического вмешательства.

7. СТЕПЕНЬ ПОТЕНЦИАЛЬНОГО РИСКА ПРИМЕНЕНИЯ КР:

Классификация по трем классам:

- класс 3 – медицинские технологии с высокой степенью риска, включающий в себя медицинские технологии, оказывающие прямое (хирургическое) воздействие на органы и ткани организма (за исключением медицинских технологий, относящихся ко 2-му классу); пластические реконструктивные операции.

8. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ КР

Для выполнения хирургического вмешательства требуется стандартный хирургический набор для операций на костях (регистрационный номер РФ 29/01040400/1162-00).

Лекарственные препараты: лидаза (регистрационный номер 71/145/13), трентал (рег. № 28А/315/97), озокерит (ТУ 9159-004-555029-87-01).

Аппарат «Амплипульс-4» (номер госрегистрации 20790-75).

9. ОПИСАНИЕ КР

Консервативное лечение проводится детям до 1 года 6 месяцев при любой тяжести течения заболевания, и у детей старше 1,5 лет с лёгкой степенью мягкотканой формы данной патологии. Комплекс лечения

включает: ЛФК (на поддержание амплитуды движений в плечевом суставе), массаж и физиотерапевтическое лечение, направленные на улучшение трофики мышечной и нервной систем.

Хирургическое лечение

Объем хирургического вмешательства определяется вариантом, тяжестью течения патологии и включает: мобилизацию надлопаточного сосудисто-нервного пучка, адаптацию лопатки к грудной клетке, пластику недоразвитых мышц, укорачивающую остеотомию ключицы, что позволяет полностью или в значительной мере устранить косметический дефект, восстановить или улучшить функции верхней конечности (А.П.Поздеев; А.А.Поздеев, 2012).

Показания к оперативному лечению — средняя и тяжёлая степени заболевания у детей старше 1,5 лет.

Методика хирургического вмешательства у детей с костной и мягкотканной формами средней и тяжёлой А степенью заболевания

Проводят дугообразный разрез мягких тканей вдоль верхнего и медиального краёв лопатки до VII ребра. От медиального края лопатки отсекают недоразвитые трапецевидную и ромбовидную мышцы, а при их отсутствии — фиброзные тяжи. Иссекают фиброзный тяж, а у детей с костной формой заболевания резецируют добавочную кость вместе с надкостницей. Отслаивают подлопаточную мышцу по направлению к вырезке лопатки, мобилизуют надлопаточный сосудисто-нервный пучок. Выполняют остеотомию клювовидного отростка. Поворотом в акромиально-ключичном суставе низводят лопатку. Выполняют поперечную остеотомию внутренней и остеоклазию наружной кортикальных пластинок лопатки, адаптируют соприкасающиеся поверхности лопатки и грудной клетки. Нижний край лопатки погружают под широчайшую мышцу спины и

фиксируют ее узловыми швами к дорзальной поверхности лопатки. К медиальному краю лопатки узловыми швами фиксируют трапецевидную и ромбовидную мышцы.

При выраженной гипоплазии и аплазии трапецевидной и ромбовидной мышц отсепааровывают от поперечных отростков грудного отдела позвоночника паравер-тебральные мышцы и подшивают их к медиальному краю лопатки. Операционную рану зашивают наглухо.

Хирургическое лечение детей с мягкотканной и костной формами заболевания тяжёлой Б степени

Наркоз эндотрахеальный. Положение больного — на спине. Проводят продольный разрез мягких тканей вдоль средней трети ключицы, выделяют её поднадкостнично на протяжении 2–3 см и производят косую остеотомию.



Рис. 2. Косая остеотомия ключицы.

Рану ушивают одним-двумя наводящими швами (рис. 2).

Больного переворачивают на живот. Выполняют дугообразный разрез мягких тканей вдоль верхнего и медиального краёв лопатки. Отсекают от медиального края лопатки фиброзные тяжи, а при наличии добавочной кости её резецируют с надкостницей. Из окружающих тканей выделяют мышцу, поднимающую лопатку, и пересекают в краниальной части. Мобилизуют переднюю поверхность лопатки, надлопаточный сосудисто-нервный пучок.

Выполняют остеотомию клювовидного отростка. Между грудной клеткой и широчайшей мышцей спины формируют карман (рис. 3).

Лопатку низводят до уровня здоровой и фиксируют её нижний угол в сформированном кармане тремя П-образными швами к широчайшей мышце спины. К трапецевидной мышце подшивают краниальную часть мышцы, поднимающей лопатку. При недоразвитии трапецевидной и ромбовидной мышц их замещают паравертебральными мышцами (рис. 4).

Рану ушивают. Больного поворачивают на спину. Укорочение ключицы выполняют путём резекции той части, на которую происходит захождение фрагментов друг за друга. Осуществляют ретроградно остеосинтез фрагментов ключицы спицей Киршнера. Выполняют шов раны (рис. 5, 6).

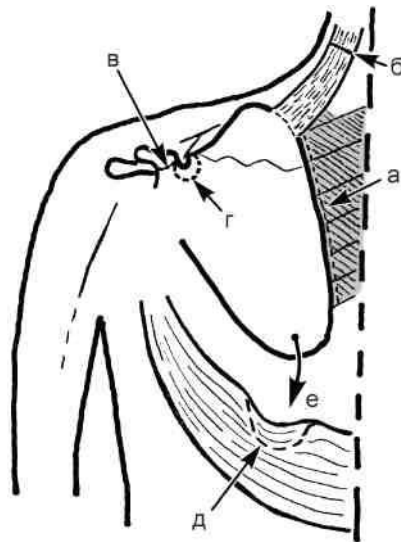


Рис. 3. а — отсечение от медиального края лопатки фиброзного тяжа (у больных с костной формой резецируют овертебральную кость); б — мобилизация и отсечение краниальной части мышцы, поднимающей лопатку; в — остеотомия основания клювовидного отростка; г — полукружная остеотомия тела лопатки с отступлением от её вырезки на 2–3 мм (позволяет мобилизовать надлопаточный сосудисто-нервный пучок при его укорочении); д — формирование кармана между грудной клеткой и широчайшей мышцей спины; е — низведение лопатки.

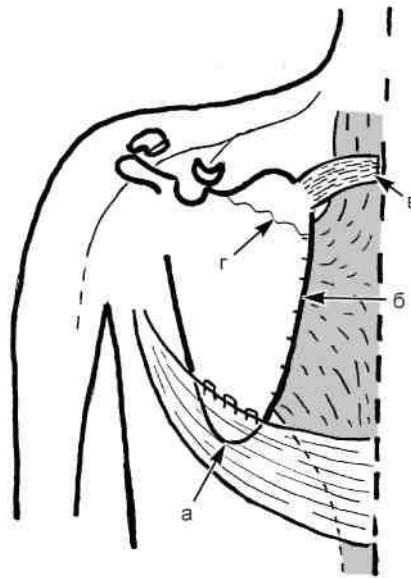


Рис. 4. Лопатка низведена: а — нижний угол лопатки погружён в карман и подшит к широчайшей мышце спины; б — паравerteбральные мышцы мобилизованы и подшиты к медиальному краю лопатки; в — краниальный конец мышцы, поднимающей лопатку, перемещён и подшит к паравerteбральным мышцам; г — остеотомия внутренней и остеоклазия наружной кортикальных пластинок лопатки на вершине деформации (при её наличии).



Рис. 5. Участок ключицы, подлежащий резекции

Рис. 6. Остеосинтез фрагментов ключицы спицей (укорочение ключицы позволяет избежать натяжение плечевого сплетения).

Иммобилизацию надплечья при остеотомии ключицы осуществляют гипсовой повязкой Смирнова–Вайнштейна на протяжении 6 недель.

Для устранения косметического дефекта и восстановления функции верхней конечности в зависимости от варианта течения заболевания используют методику в полном объеме или отдельные приёмы разработанных методик.

11. Возможные осложнения и способы их устранения.

Ранний вид осложнений:

- Ранения крупных сосудов и нервов надплечья и плеча – шов сосудов и нервов.
- Пневмоторакс – ушивание раны, дренирование плевральной полости.
- Повреждения твердой мозговой оболочки при выделении омовертебральной кости – шов твердой мозговой оболочки.

Поздний вид осложнений:

- Парезы и параличи плечевого сплетения – препараты, улучшающие трофику и проводимость нервной системы, физиотерапевтическое лечение направленные на снятие отека тканей, регенерацию нервной ткани.
- Рецидив добавочной омовертебральной кости и высокого стояния лопатки – радикальное иссечение добавочной кости с надкостницей, соблюдение техники хирургического вмешательства.
- Развитие “крыловидной лопатки”- тщательный шов мышц, ограничение физических нагрузок в послеоперационном периоде.

Восстановительное лечение больных в послеоперационном периоде

Основными задачами ведения больных в послеоперационном периоде являются: восстановление движений в плечевом суставе, выработка правильной осанки, предупреждение рецидива заболевания. Восстановительное лечение после хирургического вмешательства подразделяется на 3 периода.

Первый период. Длительность первого периода - со дня операции до окончания иммобилизации конечности. Лечебные мероприятия в этом периоде направлены на создание благоприятных условий для заживления раны, сохранение тонуса и функции мышц верхней конечности. После хирургических вмешательств на мягких тканях и лопатке иммобилизация верхней конечности осуществляется в течение 2 недель бандажем или косыночной повязкой с приведением плеча и сгибанием предплечья в локтевом суставе под углом 90°. Больным, которым была произведена укорачивающая остеотомия ключицы, иммобилизация верхней конечности и надплечья осуществляется в течение 6 недель повязкой Смирнова-Вайнштейна. Одновременно проводится иммобилизация шейного отдела

позвоночника воротником Шанца, с максимальным наклоном головы в здоровую сторону.

Занятия лечебной физкультурой направлены на сохранение тонуса мышц и движений в пальцах кисти и лучезапястном суставе.

Второй период. Второй период занимает промежуток времени от снятия иммобилизации до 3 месяцев со дня операции. В этот период основу лечебных мероприятий составляют: восстановление движений в плечелопаточном сочленении, восстановление тонуса мышц надплечья, профилактика формирования рубцовых тканей в области операционной раны, предупреждение нарушений кровоснабжения и иннервации верхней конечности.

Назначают следующие лечебные мероприятия:

- лечебно-физкультурный комплекс (упражнения, направленные на увеличение амплитуды отведения и сгибания в плечевом суставе, а также укрепление тонуса мышц, участвующих в данных движениях). Занятия проводятся по 10-15 минут, 5-7 раз в день;
- укладки на отведение и сгибание в плечевом суставе по 30 минут, 3-4 раза в день;
- озокеритовые аппликации на область плечевого сустава №15;
- массаж спины, воротниковой зоны и верхних конечностей №15;
- электрофорез с тренталом на воротниковую область №10;
- электрофорез с лидазой на послеоперационный рубец №10;
- электростимуляция трапецевидной, ромбовидной, надостной, подостной, дельтовидной и большой грудной мышц №15;
- общеукрепляющее лечение: плавание в бассейне, солено-хвойные ванны.

Третий период. Третий период начинается через 3 месяца после проведения операции и продолжается до окончания роста ребенка.

Основными задачами этого периода являются: восстановление и сохранение движений в плечевом суставе, повышение тонуса мышц и восстановление их функции. Профилактика формирования рубцов и рецидива заболевания. Лечебные мероприятия в этот период включают:

- лечебную физкультуру, направленную на восстановление и сохранение движений в плечелопаточном сочленении, и тренировку мышц;
- физиотерапевтическое лечение (тепловые процедуры, электрофорез с лидазой, трилоном Б на область послеоперационной раны);
- электростимуляцию мышц (трапециевидной ромбовидной, надостной, подостной, дельтовидной, большой грудной и передней зубчатой мышц);
- лечебное плавание в бассейне;
- санаторно-курортное лечение;

В течение всего периода роста дети, оперированные по поводу врожденного высокого стояния лопатки, нуждаются в диспансерном наблюдении не реже 1 раза в год.

12. ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Эффективность лечения оценивается по косметическому и функциональному результату.

Косметический результат лечения считается хорошим при сохранении нормальных анатомических соотношений между лопаткой и позвоночником, или при наличии нарушений, соответствующих мягкотканной форме легкой степени тяжести патологии в отдаленные сроки наблюдения после проведенного оперативного лечения. Удовлетворительным считается тот случай, когда клинические проявления заболевания соответствовали мягкотканной форме средней степени тяжести болезни Шпренгеля при наличии исходной, более тяжелой, деформации. Неудовлетворительный

результат лечения – клинико-рентгенологические данные соответствовали исходным величинам деформаций или прогрессировали.

Функциональный результат лечения оценивается по величине отведения конечности в плечевом суставе:

- хороший - при полном восстановлении функции в плечевом суставе или наличии ограничения отведения до 160°;
- удовлетворительный - при амплитуде отведения плеча от 120° до 160°;
- неудовлетворительный - отведение плеча не превышает 120°.

Нами проведено изучение результатов лечения детей с болезнью Шпренгеля с учетом возраста, в котором им выполнялось хирургическое вмешательство по разработанным авторами методикам.

Результаты хирургического лечения больных различных возрастных групп (n=33)

Возраст детей	Результат (наблюдение (%))						Всего наблюдений
	Косметический			Функциональный			
	хор.	удовл.	неуд.	хор.	удовл.	неуд.	
до 3 лет	6 (18,2)	0	0	4 (12,2)	1 (3)	1 (3)	6 (18,2)
4 – 6 лет	13 (39,4)	2 (6,1)	0	13 (39,4)	2 (6,1)	0	15** (45,5)
7 – 12 лет	9 (27,3)	2 (6,1)	0	7 (21,2)	4 (12,2)	0	11* (33,3)
13 лет и старше	0	1 (3)	0	1 (3)	0	0	1 (3)

* - в данной группе отмечался один больной с двусторонней формой поражения.

** - в данной группе отмечалось двое больных с двусторонней формой поражения.

Преобладание хороших косметических и функциональных результатов лечения у детей младшей возрастной группы указывает на необходимость снижения возрастных показаний к хирургическому лечению, до развития у этих пациентов тяжелых вторичных деформаций.

Проведен анализ эффективности результатов лечения пациентов с деформацией Шпренгеля оперированных ранее по традиционным методикам (П.Я.Фищенко, Терновскому-Андреанову) и по разработанным авторами методикам.

Сравнительная оценка результатов лечения применяемых оперативных методик

Результаты лечения		Методика хирургического вмешательства		
		П.Я. Фищенко	Терновского- Андреанова	разработанные методики
Косметический	хороший	4 (28,5%)	10 (40,0%)	28 (84,8%)
	удовлет.	8 (57,0%)	14 (56,0%)	5 (15,2%)
	неудовлет.	2 (14,3%)	1 (4,0%)	0
ВСЕГО		14 (100%)	25 (100%)	33 (100%)
Функциональный	хороший	5 (35,7%)	6 (24,0%)	25 (75,8%)
	удовлет.	7 (50,0%)	15 (60,0%)	7 (21,2%)
	неудовлет.	2 (14,3%)	4 (16,0%)	1 (3,0%)
ВСЕГО		14 (100%)	25 (100%)	33 (100%)

Хорошие косметические (84,8% пациентов) и функциональные (75,8% больных) результаты лечения по разработанным методикам свидетельствуют о целесообразности их применения в клинической практике.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Андрианов В.Л. Клиника и хирургическое лечение болезни Шпренгеля у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М.,1964. – 18 с.
2. Веселовский Ю.А. Болезнь Шпренгеля: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. // – Ростов н/Д, 1973. – 19 с.
3. Rigault P. Congenital elevation of the scapula in childhood / P. Rigault, J. Puoliguen, G. Guyonvarch // Rev. Chir. Orthop. – 1976. – № 62. – P.5-26.
4. Терновский С.Д. Новый способ оперативного лечения врожденного высокого стояния лопатки у детей // Тез. докл. Юбил. науч. сессии, посвящ. 100-летию Г.И.Турнера. – Л.,1958. – С.54-55.
5. Woodward J.W. Congenital elevation of the scapula // J. Bone Jt Surg. [Am]. – 1961. –Vol.43. – P.219-228.
6. Фищенко П.Я. Осложнения при оперативном лечении болезни Шпренгеля у детей / П.Я. Фищенко, Ю.А. Веселовский // Ошибки и осложнения в ортопедии и травматологии: Сб. науч. работ. – Л.,1972. – С.5-9.
7. Шаповалов В.М. Травматология и ортопедия.-СПб.: Фолиант, 2004.- 544с.
8. Садофьева В.И. Нормальная рентгеноанатомия плечевого пояса и верхней конечности // Нормальная рентгеноанатомия костно-суставной системы детей. – Л.: Медицина,1990. – С.80-104.
9. Поздеев А.П., Поздеев А.А. Врожденное высокое стояние лопатки у детей. Санкт-Петербург, СпецЛит, 2012. 167 с.
10. Поздеев А.П. Врожденное высокое стояние лопатки – болезнь Шпренгеля у детей. / А.П.Поздеев, А.А.Поздеев // Ортопедия: национальное руководство / под ред. С.П.Миронова, Г.П.Котельникова. – М.: БОТАР-Медиа, 2008. – Гл.5. – С.120-125. (6с).