

Артрогрипоз: встановити діагноз простіше, ніж лікувати

Arthrogryposis: a Diagnosis Easier than Cure

Харьков Л.В., Яковенко Л.М.,
Єфименко В.П., Кулинич М.О.
Національний медичний
університет ім. О.О. Богомольця,
каф. хірургічної стоматології
та щелепно-лицевої хірургії
дитячого віку
(зав. – проф. Л.В. Харьков)
L.V. Kharkov, L.M. Yakovenko,
V.P. Efymenko, M.O. Kulynych

Резюме Аналіз наукової літератури та клінічних випадків захворювання на артрогрипоз дозволив виділити клінічні симптоми, що мають прояви в щелепно-лицевій ділянці, та визначити тактику лікування.

Summary Analysis of scientific literature and clinical cases in the arthrogryposis possible to distinguish the clinical symptoms that have manifestations in the maxillofacial region and determine treatment strategy.

Ключові слова артрогрипоз, щелепно-лицева ділянка

Key words arthrogryposis, maxillofacial region

Вступ

Артрогрипоз – гетерогенна група захворювань, що характеризується вродженими контрактурами в двох або більше суглобах, в поєднанні з м'язовою гіпо- або атрофією, яка має ознаки пошкодження мотонейронів спинного мозку.

Термін «артрогрипоз» вперше був запропонований Rozenkranz (1905). Для цього захворювання, описаного Г. Штерном у 1923 р., характерні множинні деформації, анкілози, паралічі, аміотропні розлади. Також відомі сімейні випадки захворювання, можливий домінуючий і рецесивний тип успадкування. 1927 р. Е. Остен-Сакен вперше докладно описав різні форми артрогрипозу, зазначивши, що при цьому захворюванні можливі динамічні контрактури на основі ненормального розвитку м'язів під впливом механічних факторів.

Частота народжуваності дітей з артрогрипозом становить 1 на 3000 новонароджених [3, 4]. На сьогодні виявлено близько 150 причин, які викликають

захворювання, серед них: вірусні та бактеріальні інфекції, фізичні фактори, хімічні речовини, лікарські препарати, обмежений внутрішньоматковий простір (аномалії форми матки), плацентарна недостатність тощо [5].

Єдиної відповіді щодо механізму розвитку артрогрипозу немає. Дія тератогенного фактора на ранньому терміні вагітності викликає порушення розвитку м'язових волокон, або призводить до первинного пошкодження спинного мозку, а це викликає вторинну денервацію м'язів [6].

Виникає дисбаланс м'язового тону, який обмежує рухи в суглобах, призводить до скорочення зв'язок та інших навколосуглобових тканин. Клінічно це проявляється фіксацією суглоба в певному положенні [1]. Патоморфологічні та імуноцитологічні дослідження м'язів скелетної мускулатури виявили глибокі гіпопластичні й атрофічні зміни м'язових волокон [8, 9]. При рентгенологічному дослідженні кістково-суглобової системи у хворих виявляють остеопороз кісток, прилеглих до уражених суглобів, без змін в останніх.

У хворих на артрогрипоз контрактури завжди вроджені та поєднуються з гіпотрофією або атрофією м'язів. Ураження суглобів, як правило, симетричне, прогресування захворювання після народження дитини не спостерігається. У більшості хворих до процесу залучені верхні та нижні кінцівки, рідко (при тотальних формах) – патологічні зміни поширюються на хребет і м'язи тулуба. На верхніх кінцівках переважно відзначаються внутрішньоротаційні привідні контрактури в плечових суглобах, розгинальні контрактури – в ліктьових, згинальні контрактури – в променево-зап'ястних, у поєднанні з ульнарною девіацією кисті і згинально-привідною контрактурою I пальця.

Класичний опис клінічних змін верхніх кінцівок при артрогрипозі подав Е.Ю. Остен-Сакен: «Тонкі плечі притиснуті до тулуба і повернені всередину, лікті розігнуті та нерухомі. Кисті притиснуті до згинальної поверхні і до ліктьового краю передпліччя, тонкі прямі пальці зібрані до купи, відхилені в ульнарний бік, притягнуті до долоні і прикривають великий палець, що лежить поперек».



Мал. 1. Вигляд дитини



Мал. 2. Кисть руки



Мал. 3. Рентгенографія кистей рук (поворот кісток кистей рук всередину)



Мал. 4. Рентгенографія гомілковостопних суглобів (ротація гомілкових кісток і кісток стопи всередину, остеопороз кісток стопи)

Для ураження нижніх кінцівок характерний гіперлордоз, згинальні контрактури колінних суглобів і ураження стоп. Це обумовлено тим, що пошкоджуються м'язи-розгиначі стегна, гомілок і стоп.

Диференційну діагностику потрібно проводити з поліомієлітом, інфекційно-токсичним поліартритом і міопатією. Основною відмінністю між артрогрипозом і цими захворюваннями є його вроджений характер.

Лікування хворих на артрогрипоз починається з народження дитини. Головним напрямком дії є усунення контрактур і деформацій, розвиток активної функції м'язів і утримання кінцівок у заданому положенні. Комплекс лікувальних заходів поєднує поетапну хірургічну корекцію деформацій сугло-

бів, а також консервативне лікування (ЛФК, масаж, магнітотерапію та ін.). Цим займаються лікарі-ортопеди [1, 2].

Однак, за умов наявності у пацієнта скарг на обмежене відкривання рота, він може потрапити на консультацію, а в подальшому і на лікування до стоматолога. Але значній більшості стоматологів не вистачає знань, досвіду і спостереження таких хворих, щоб зв'язати порушення функції скронево-нижньощелепного суглоба з артрогрипозом. У результаті можлива неправильна діагностика і таке ж лікування цього захворювання.

Клінічний випадок

Наводимо випадку з історії хвороби пацієнта Д., який перебував на лікуванні клінічної бази кафедри, відділенні



Мал. 5. Рентгенографія кісток таза (двосторонній вивих кісток таза і вроджена дисплазія тазостегнових суглобів)

щелепно-лицевої хірургії дитячого віку, ДКЛ № 7 м. Києва.

Батьки з дитиною 4 роки 10 місяців звернулися у відділення (27.03.2012) зі



Мал. 6. Вигляд обличчя пацієнта, фас (деформації не виявлено)



Мал. 7. Вигляд обличчя пацієнта, профіль (деформації не виявлено)



Мал. 8. Вигляд обличчя пацієнта, фас (при максимальному відкриванні рота). Центральні лінії різців верхньої і нижньої щелепи збігаються



Мал. 9. Вигляд обличчя пацієнта, профіль (при максимальному відкриванні рота)

скаргами на погане відкривання рота в дитини.

З анамнезу виявлено, що хлопець від народження хворіє артрогрипозом верхніх і нижніх кінцівок, що проявляється контрактурою променевого і гомілковостопного суглобів. Дитині проводили три оперативних втручання на гомілковостопних суглобах (пластика сухожилля) у 8 міс., 2 та 4 роки в інституті ортопедії (м. Київ). Перед оперативним втручанням (у віці 8 місяців) виконали рентгенографію кисті рук (мал. 3), гомілковостопних суглобів (мал. 4) і кісток таза (мал. 5). На рентгенограмах спостерігається поворот кисті всередину, ротація гомілкових кісток і кісток стопи всередину, остеопороз кісток стопи, двосторонній вивих кісток таза і вроджена дисплазія тазостегнових суглобів.

При огляді щелепно-лицевої ділянки асиметрії і деформації обличчя не ви-

явлено (мал. 6, 7). При максимальному відкриванні рота віддаль між ріжучими краями верхніх і нижніх різців становить до 17 мм (при нормі 30 мм), центральні лінії різців верхньої і нижньої щелепи збігаються (мал. 8, 9).

Пальпація жувальних м'язів безболісна, але виявлена їх ущільненість, асиметрія напруження м'язів при стисканні щелеп у центральній оклюзії. Бокові та передні рухи щелепи обмежені, безболісні, суглобовий шум пальпаторно не визначається. Пальпація СНЩС безболісна (ззовні і ззаду). На підставі проведеної комп'ютерної томографії (28.02.2012 р.) патологічних змін (деформацій) кісткових структур СНЩС не виявлено.

Висновок КТ: конфігурація та розташування нижньої щелепи не змінені, довжина гілок симетрична – справа 40 мм, зліва 39 мм, вінцеві відростки нижньої щелепи, суглобові ямки та горбки

розвинені нормально. Голівки обох СНЩС розташовані в суглобових ямках, дещо деформовані. Відзначається викривлення коронарної площини суглобів (голівки дещо зігнуті медіально). Кортикальний шар нижньої щелепи рівномірний, нормальної товщини, кісткова структура незначно розріджена. Суглобові поверхні чіткі, рівні. Відзначається симетричне звуження суглобових щілин до 0,8–1,2 мм. У ділянці верхівок голівок суглобових відростків – незначний субхондральний склероз. У м'яких тканинах спостерігається атрофія жувальних та крилоподібних м'язів.

Діагноз: артрогрипоз верхніх і нижніх кінцівок; артрогрипоз СНЩС.

Аналізуючи літературу, в якій висвітлено лікування артрогрипозу, ми виявили цікаві випадки впливу мотивації на одужання пацієнтів. Бажання хворого оволодіти тим чи іншим руховим навиком відіграє ключову роль у процесі лікування та веде до «спонтанного» покращення функції кінцівок. Автори пояснюють це особливістю пошкодження нервово-м'язового апарату при артрогрипозі [1, 2, 10].

Оскільки при артрогрипозі не виявлено змін у СНЩС, пацієнтові запропоновано консервативне лікування: магнітотерапію, масаж, ЛФК, механотерапію.

Магнітотерапію застосовували при індукції (1,5–0,3) мТл по 10 хв. з кожного боку в проекції *m. masseter* упродовж 5–6 днів.

Масаж *m. masseter*, *m. temporalis* та шийно-грудного відділу за відомою методикою проводили по 10–15 хв. упродовж 10 днів.

Лікувальна фізкультура була спрямована на покращення роботи м'язів-відкривачів рота. Пацієнт максимально відкривав рот і затримував нижню щелепу в такому положенні до 1 хв. (10 підходів), потім максимально зміщував нижню щелепу вліво і вправо по черзі із затримкою в такому положенні до 1 хв. (10 підходів). Такі вправи пацієнт виконував 8–10 разів на день по 15–20 хв. Вже через 5 днів ми отримали позитив-

ний результат – дитина почала відкривати рот на 20 мм. Через 15 днів результат становив 23 мм. Останнє вимірювання проводили через 2 місяці (16.04.2012 р.), ступінь відкривання рота становив 25 мм. Це доводить, що поліпшити стан пацієнта та досягти позитивного результату можна навіть без хірургічних втручань.

Висновки

Клінічні прояви артрогрипозу в щелепно-лицевій ділянці характеризуються обмеженим відкриванням рота, безболісною пальпацією СНЩС (суглобовий шум не визначається), підвищеним тонусом групи м'язів, контрактурою СНЩС. Додаткові методи КТ досліджен-

ня вказують на відсутність змін у СНЩС. Тактика лікування таких пацієнтів консервативна, із застосуванням лікувальної фізкультури, механотерапії, магніто-терапії, масажу.

Діти, які хворіють артрогрипозом, повинні обов'язково консультуватися і перебувати під спостереженням щелепно-лицевого хірурга.

Список використаної літератури

1. Клиника, диагностика и лечение врожденного артрогрипоза у детей // О.А. Малахов, И.С. Косов, И.А. Бут-Гусаиле, С.А. Михайлова // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Пирогова. – М., 2003. – №2. – С. 79. – Рез. англ. – Библиогр.: с. 86.
2. Агранович О.Е. Деформации кисти их лечение у больных с синдромом Фримена-Шелдона / О.Е. Агранович, Е.В.Петрова // Детская хирургия. – 2006. – №2. – С. 9–14.
3. Шведовченко И.В. Реабилитация детей, страдающих артрогрипозом / И.В. Шведовченко, Р.В. Латынов // Стационарозамещающие технологии. Амбулаторная хирургия. – Спб., 2006. – №4. – С.42– 45. – Библиогр.: с.45.
4. Казанцева Н.Д. Артрогрипоз. Клиника и лечение / Н.Д. Казанцева. – Л., 1953.
5. Малахов О.А. Лечение контрактур и деформаций нижних конечностей у детей с артрогрипозом / О.А. Малахов, А.А. Бут-Гусаим // Детская хирургия. – 2005. – №3. – С. 7– 14.
6. Пренатальная диагностика редких врожденных пороков и синдромов / А.Е. Волков, А.В. Орлов, А.Н. Рымашевский // Пренатальная диагностика. – 2008. – Т. 7. – №3. – С. 190–194.
7. Бондаренко М.В. Випадок синдрому Фрімена-Шелдона у дитини / М.В. Бондаренко // Арх. клініч. медицини. – 2008. – №2. – С. 71– 72.
8. Кушнир Г.М. Необычная комбинация ювенильной миастении и миодистрофии. Катанамнестическое наблюдение / Г.М. Кушнир, В.В. Самохвалова, Н.В. Ларина // Міжнародний неврологічний журнал. – Донецьк, 2011. – №4. – С. 107– 109.
9. Zancolli E., Ir Genetiks and associated clinical findings in patients // Hand Clin. – 1985. – Vol. 1. №3 – P. 443–456.
10. Розовская Л.Е., Гер-Ешазаров Г.М. Артрогрипоз / Л.Е. Розовская, Г.М. Гер-Ешазаров. – М., 1973.