

Случай из практики

© Неретин А.С., Леончук С.С., Иванов Г.П., 2018

УДК 616.832-009.55:617.586-007.24-089.227.84

DOI 10.18019/1028-4427-2018-24-3-380-384

Использование метода Илизарова при лечении тяжелой деформации стоп у пациента с болезнью Шарко-Мари-Тута

А.С. Неретин, С.С. Леончук, Г.П. Иванов

Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия" им. акад. Г.А. Илизарова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Курган, Россия

The Ilizarov method for treatment of severe foot deformity in a patient with Charcot-Marie-Tooth disease

A.S. Neretin, S.S. Leonchuk, G.P. Ivanov

Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, Kurgan, Russian Federation

Представлен результат лечения пациента с комплексной деформацией стоп на фоне невралной амиотрофии Шарко-Мари-Тута. Комбинированное использование метода чрескостного остеосинтеза и наkostной фиксации пересаженного сухожилия задней большеберцовой мышцы якорем на кубовидную кость позволило провести успешное лечение, восстановив способность стопы к активной тыльной флексии в отдаленном периоде наблюдения. Функциональный результат оценен согласно шкале American Orthopedic Foot and Ankle Society (AOFAS): результат увеличился с 26 баллов до операции до 80 баллов через 18 месяцев после лечения. Объем движений в голеностопном суставе увеличился с 25° до вмешательства до 50° слева и 60° справа в отдаленном периоде наблюдения. Данный подход способствовал более ранней активизации пациента, возможности опоры на всю стопу и сокращению сроков лечения.

Ключевые слова: деформация стопы, болезнь Шарко-Мари-Тута, аппарат Илизарова, якорный фиксатор

The treatment result in a patient with a complex deformity of the feet due to neural Charcot-Marie-Tooth amyotrophy is presented in the article. A combined use of the Ilizarov transosseous osteosynthesis method and transfer of the tibialis posterior muscle tendon by anchoring to the cuboid bone allowed us to achieve a successful long-term result of treatment and restore ability of active dorsiflexion of the foot. Functional outcome was assessed using the American Orthopedic Foot and Ankle Society (AOFAS) scale. AOFAS score increased significantly from 26 points preoperatively to 80 points at 18 months after intervention. The ankle motion increased from 25° preoperatively to 50° on the left side and 60° on the right side at long term. In our opinion, this approach allowed the patient to start walking earlier, restored weight-bearing ability of the foot and reduced treatment time.

Keywords: foot deformity, Charcot-Marie-Tooth disease, Ilizarov frame, anchor

Болезнь (невралная амиотрофия) Шарко-Мари-Тута (ШМТ) представляет собой группу наследственных заболеваний, характеризующихся мотосенсорной нейропатией, и относится к тяжелым хроническим заболеваниям нервной системы, являясь наиболее распространенной клинической формой наследственных полинейропатий [1]. Заболевание возникает из-за дефектов генетического кода белка периферической миелиновой оболочки [2]. Средняя частота в популяции составляет 1 на 3000 населения. Распространенность в Российской Федерации варьирует от 7,14 до 13,3 на 100 000 населения в разных регионах и составляет около 80 % всех наследственных нейропатий [3]. Болезнь прогрессирует постепенно, обычно во втором или третьем десятилетии жизни. Общий фенотип болезни Шарко-Мари-Тута включает в себя деформации стоп, болезненные мозоли [2, 4, 5]. В настоящее время, несмотря на значительные успехи в выяснении молекулярно-генетических механизмов возникновения данного заболевания, эффективное лечение не найдено [6].

В результате мышечного дисбаланса понижается нейтрализация деформирующих усилий при нагрузках конечности и возникает многокомпонентная деформация стопы. Подобные деформации стоп, развивающиеся на

почве нервно-мышечных заболеваний и травм с повреждением периферических нервов нижних конечностей, занимают значительное место в ортопедической патологии, а их тяжесть по степени выраженности деформации и сопутствующие трофические изменения значительно нарушают функцию стоп и часто приводят к инвалидности [7].

Задачей оперативного лечения является исправление деформации стоп, восстановление статико-динамической функции и косметического вида сегмента. Приобретенная в результате комплексного лечения способность к полноценному самостоятельному передвижению значительно повышает социализацию и улучшает качество жизни пациента.

Большинство авторов отмечают, что эффективные методы хирургической коррекции тяжелых деформаций стоп при данной патологии подразумевают одновременное вмешательство на костях и мягких тканях. При этом ахиллотомия, рассечение подошвенного апоневроза, сухожильно-мышечная пластика используются как дополнение к вмешательствам на суставах и костях стопы. Среди последних основное место занимают клиновидные резекции в сочетании с трёх- и четырехсуставными артродезами стоп с последующей фиксацией погружными металлоконструкциями и наложением гипсовой

повязки. Использование такого подхода позволяет исправить деформацию сегмента, но приводит к его существенному укорочению и не позволяет, в случае необходимости, выполнить дополнительную коррекцию деформации. При этом, в некоторых случаях выполняется транспозиция сухожилий различных мышц для восстановления мышечного баланса стопы [7–12].

Следует также отметить использование отдельными авторами аппаратов наружной фиксации для одномоментного [9] или дозированного исправления значительных деформаций стоп с последующим демонтажем аппарата и выполнением стабилизирующей операции с фиксацией погружными элементами [7, 13].

Долгосрочные результаты оперативного лечения деформаций стоп у пациентов с ШМТ были описаны только в нескольких исследованиях [10, 14, 15], поэтому доказательство оптимального хирургического вмешательства данной группы пациентов не достаточно.

На наш взгляд, при выраженной деформации стоп у данной группы пациентов целесообразно использовать двухэтапный подход, применяя в качестве наружного фиксатора лишь аппарат Илизарова. На первом этапе выполняется дозированное исправление деформации стопы аппаратом Илизарова. Это позволяет полностью исключить риски развития трофических осложнений со стороны мягких тканей. На втором этапе лечения, сразу после устранения деформации, мы рекомендуем выполнять стабилизирующую операцию (трёхсуставной артрорез) с пересадкой сухожилия задней большеберцовой мышцы на кубовидную кость. При этом, фиксация сухожилия к кости возможна как шовным материалом через канал в кубовидной кости, так и более удобным вариантом – с использованием якорного фиксатора (якоря) с нитями. Учитывая стойкий характер заболевания, данная процедура не только восстанавливает активную тыльную флексию стопы в голеностопном суставе, но и предотвращает развитие рецидива деформации в отдаленном периоде наблюдения. Функция мышц задней группы голени (в том числе и задней большеберцовой) у пациентов с болезнью Шарко-Мари-Тута, как правило, сохраняется на достаточном уровне (иннервация *n. tibialis*). Передняя большеберцовая мышца (как и малоберцовые мышцы) при данном заболевании быстро теряют свою силу в процессе роста в связи развивающимися функциональными нарушениями *n. peroneus* и его ветвей. С учетом

того обстоятельства, что мышечный дисбаланс присутствует в той или иной степени у всех пациентов данной группы, мы считаем, что показания для транспозиции сухожилия задней большеберцовой мышцы должны быть расширены.

По нашему мнению, стабильная фиксация голени и стопы аппаратом Илизарова позволяет активизировать пациента с возможностью опоры на стопу на 2–3 день после операции. По истечении сроков фиксации после демонтажа аппарата дополнительной иммобилизации, как правило, не требуется. В дальнейшем, сохранение результата лечения обеспечивается выполнением комплекса реабилитационных мероприятий и поддерживающими курсами нейротропной терапии.

Вышесказанный подход иллюстрируется следующим клиническим наблюдением.

Пациент С., 28 лет, поступил на лечение в ортопедическое отделение № 5 Центра имени академика Г.А. Илизарова с диагнозом: невральная амиотрофия Шарко-Мари-Тута, эквиноварусноприведенная деформация стоп.

Ранее пациенту по месту жительства было отказано в оперативном лечении и рекомендовано только ношение ортопедической обуви, курсы массажа, ЛФК.

Клинически при поступлении больной предъявлял жалобы на выраженную деформацию стоп, невозможность активной тыльной флексии и координированной ходьбы, боли и гиперкератоз по наружной поверхности обеих стоп. Амплитуда активных движений в голеностопном суставе (при разогнутом коленном суставе) была следующая: слева – 25° (135–160°), справа – 25° (145–170°). Приведение переднего отдела левой стопы 20°, правой – 15°; эквинус слева 135°, справа 125°; супинация переднего отдела слева 45°, справа 30°; варус пятки: слева 10°, справа 5°. Определялось выраженное напряжение ахиллова сухожилия и подошвенного апоневроза, молоткообразная деформация пальцев стоп. Мышечная сила подошвенных флексоров обеих стоп была оценена в 5 баллов, тыльных – 2–3 балла, активное отведение стоп отсутствовало. Ходьба была возможна лишь в ортопедической обуви с использованием костылей. При вертикализации перегружался передне-наружный отдел стоп (рис. 1, а, б). На рентгенограммах также отмечались выраженная деформация стоп, подвывих в таранно-ладьевидном суставе, признаки остеопороза пяточной кости (рис. 1, в). Согласно шкале AOFAS функциональное состояние стоп оценено в 26 баллов.



Рис. 1. Фото и рентгенограммы стоп пациента до лечения: а – вид сбоку (сидя); б – вид с подошвенной стороны; в – рентгенограммы стоп в боковой проекции и среднего отдела – в прямой проекции

В связи с комплексной ригидной деформацией стоп была избрана тактика дозированного устранения деформации стоп аппаратом Илизарова после предварительно выполненной ахилло-, плантотомии и тенотомии сгибателей пальцев с диафиксацией пальцев спицами. Устранение деформации каждой стопы было выполнено в течение 31 дня. Данный подход позволил исправить имеющуюся деформацию без угрозы развития трофических нарушений. Диафиксация пальцев спицами позволила избежать формирования сгибательной контрактуры пальцев в процессе коррекции. После устранения деформации стоп произвели стабилизирующую операцию (трёхсуставной артродез) с пересадкой сухожилия задней большеберцовой мышцы на кубовидную кость. Причём, на правой стопе сухожилие фиксировали якорем. Этапы оперативного лечения были выполнены последовательно на каждой стопе (рис. 2).

Ходить с полной нагрузкой на конечность пациент начал после коррекции деформации и со вторых суток после второй (стабилизирующей) операции продолжил нагружать конечность. Проводились занятия лечебной физкультурой и курс массажа. Больной ходил активно, нагружая все отделы стоп, при этом, в качестве вспомогательных средств опоры используя один костыль. Через 45 дней после операции аппарат Илизарова был демонтирован. После снятия

аппаратов дополнительной иммобилизации конечностей гипсовой лонгетой не требовалось. Пациенту было рекомендовано для сохранения результата лечения использование обуви с жестким задником, ношение ортопедических стелек с пронатором под передний отдел стопы, массаж бедер, голеней. ЛФК голеностопных суставов, электростимуляция передне-наружной группы мышц голеней.

На контрольном осмотре через 18 месяцев после снятия аппаратов Илизарова пациент не предъявлял жалоб. Клинически и рентгенологически результат лечения сохранялся (рис. 3). Стопы в нормокоррекции, деформации, контрактур пальцев не отмечали, была восстановлена опора на все отделы стоп. Амплитуда активных движений в голеностопном суставе (при разогнутом коленном суставе) отмечалась следующая: слева – 50° (80–130°), справа – 60° (80–140°). Мышечная сила тыльных флексоров составляла 3–4 балла, подошвенных – 4–5 баллов. Пациент ходил в обычной обуви с жестким задником и рекомендованной ортопедической стелькой с пронатором, без использования дополнительных средств опоры, наблюдался неврологом по месту жительства, получал курсы нейротропной терапии, физиолечение, курсы ЛФК и массажа. Результатом лечения пациент был доволен полностью. Согласно шкале AOFAS функциональное состояние стоп оценено в 80 баллов.



Рис 2. Фото и рентгенограммы стоп пациента в процессе лечения: вид спереди: а – левая стопа; б – правая стопа; в – рентгенограммы стоп в боковой проекции

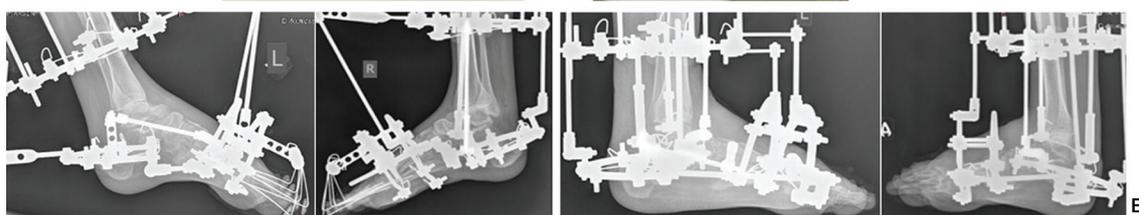


Рис 3. Фото и рентгенограммы стоп пациента после лечения: а – вид спереди; б – вид сбоку и с подошвенной стороны; в – рентгенограммы стоп в боковой проекции и среднего отдела стоп – в прямой проекции

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Применение аппарата Илизарова при тяжелых деформациях стоп у пациентов с болезнью Шарко-Мари-Тута позволяет восстановить нормальную статико-динамическую функцию и косметический вид сегмента без опасности развития трофических нарушений и его укорочения. При этом, пересадка

сухожилия задней большеберцовой мышцы на кубовидную кость при выполнении стабилизирующей операции способствует восстановлению тыльной флексии стопы, улучшает баланс между флексорами в целом и предотвращает развитие рецидива деформации.

Конфликта интересов нет.

Источник финансирования: исследование проведено без спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гончарова С.И., Шнайдер Н.А. Наследственная невропатия Шарко-Мари-Тута: возможности нефармакологического лечения // Физиотерапия, бальнеология и реабилитация. 2013. № 6. С. 13-19.
2. Maynou C., Szymanski C., Thiounn A. The adult cavusfoot // EFORT Open Rev. 2017. Vol. 2, No 5. P. 221-229. DOI: 10.1302/2058-5241.2.160077.
3. Глушенко Е.В. Клинико-генетическая характеристика наследственной невропатии Шарко-Мари-Тута (на примере Красноярского края): автореф. дис. ... канд. мед. наук. Красноярск, 2011. 24 с.
4. Kim J.K., Han S.A., Kim S.J. X-linked Charcot-Marie-Tooth disease with GJB1 mutation presenting as acute disseminated encephalomyelitis-like illness: A case report // Medicine (Baltimore). 2017. Vol. 96, No 49. P. e9176. DOI: 10.1097/MD.00000000000009176.
5. Cavovarus deformity in Charcot-Marie-Tooth disease: is there a hindfoot equinus deformity that needs treatment? / N.A. Beckmann, S.I. Wolf, D. Heitzmann, A. Wallroth, S. Müller, T. Dreher // J. Foot Ankle Res. 2015. Vol. 8. P. 65. DOI: 10.1186/s13047-015-0121-6.
6. Левин О.С. Полинейропатии: клиническое руководство. М.: МИА, 2005. С. 358-383.
7. Левин А.Н. Дифференцированное хирургическое лечение мионейрогенных деформаций стоп у взрослых: автореф. дис...канд. мед. наук : 14.01.15 ФГБУ "ЦИТО им. Н. Н. Приорова" Минздрава РФ. М., 2016. 22 с.
8. Левин А.Н., Корышков Н.А. Результат одномоментной хирургической коррекции деформации обеих стоп при болезни Рот-Шарко-Мари // Вестн. травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова. 2012. № 1. С. 77-78.
9. Havitcioglu H., Baran O., Kemil Turan A. Acute foot shortening with ilizarov external fixation in the management of Charcot neuroarthropathy // 5th Meeting of the A.S.A.M.I. International (May 28-30, 2008 St. Petersburg): Program and abstract book]. Kurgan, 2008. P. 169-170.
10. Long-term results of reconstruction for treatment of a flexible cavovarus foot in Charcot-Marie-Tooth disease / C.M. Ward, L.A. Dolan, D.L. Bennett, J.A. Morcuende, R.R. Cooper // J. Bone Joint Surg. Am. 2008. Vol. 90, No 12. P. 2631-2642. DOI: 10.2106/JBJS.G.01356.
11. Wenz W., Dreher T. Charcot-Marie-Tooth Disease and the Cavovarus Foot. In: Rosemont P.M., editor. OKU, orthopaedic knowledge update. Foot and ankle 4. 4th ed. IL: American Academy of Orthopaedic Surgeons, American Orthopaedic Foot and Ankle Society. 2008. P. xiv, 291-306.
12. Surgical treatment of cavus foot in Charcot-Marie-Tooth disease: a review of twenty-four cases: AAOS exhibit selection / C. Faldini, F. Traina, M. Nanni, A. Mazzotti, C. Calamelli, D. Fabbri, C. Pungetti, S. Giannini // J. Bone Joint Surg. Am. 2015. Vol. 97, No 6. P. e30. DOI: 10.2106/JBJS.N.00794.
13. Jolly G.P., Zgonis T., Polyzois V. External fixation in the management of Charcot neuroarthropathy // Clin. Podiatr. Med. Surg. 2003. Vol. 20, No 4. P. 741-756. DOI: 10.1016/S0891-8422(03)00071-5.
14. Foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease according to disease severity / S.Y. Joo, B.O. Choi, D.Y. Kim, S.J. Jung, S.Y. Cho, S.J. Hwang // Ann. Rehabil. Med. 2011. Vol. 35, No 4. P. 499-506. 10.5535/arm.2011.35.4.499.
15. Leeuwesteijn A.E., de Visser E., Louwerens J.W. Flexible cavovarus feet in Charcot-Marie-Tooth disease treated with first ray proximal dorsiflexion osteotomy combined with soft tissue surgery: a short-term to mid-term outcome study // Foot Ankle Surg. 2010. Vol. 16, No 3. P. 142-147. DOI: 10.1016/j.fas.2009.10.002.
16. Long-term results after triple arthrodesis: Influence of alignment on ankle osteoarthritis and clinical outcome / T. Klerken, N.M. Kosse, C.A.M. Aarts, J.W.K. Louwerens // Foot Ankle Surg. 2017. Nov 29; pii: S1268-7731(17)31348-6. DOI: 10.1016/j.fas.2017.11.003.

REFERENCES

1. Goncharova S.I., Shnaider N.A. Nasledstvennaya nevropatiia Sharko-Mari-Tuta: vozmozhnosti nefarmakologicheskogo lecheniia [Hereditary Charcot-Marie-Tooth neuropathy: possibilities of non-pharmacological treatment]. *Fizioterapiia, Bal'neologii i Reabilitatsiia*, 2013, no. 6, pp. 13-19. (In Russian)
2. Maynou C., Szymanski C., Thiounn A. The adult cavusfoot. *EFORT Open Rev.*, 2017, vol. 2, no. 5, pp. 221-229. DOI: 10.1302/2058-5241.2.160077.
3. Glushchenko E.V. *Kliniko-geneticheskaia kharakteristika nasledstvennoi neiropatii Sharko-Mari-Tuta (na primere Krasnoiar'skogo kraia)*. Avtoref. Diss. kand. med. nauk [Clinical and genetic characteristic of hereditary Charcot-Marie-Tooth neuropathy (the Krasnoyarsk Region as an example)]. Cand. med. sci. diss.]. Krasnoyarsk, 2011. 24 p. (In Russian)
4. Kim J.K., Han S.A., Kim S.J. X-linked Charcot-Marie-Tooth disease with GJB1 mutation presenting as acute disseminated encephalomyelitis-like illness: A case report. *Medicine (Baltimore)*, 2017, vol. 96, no. 49. P. e9176. DOI: 10.1097/MD.00000000000009176.
5. Beckmann N.A., Wolf S.I., Heitzmann D., Wallroth A., Müller S., Dreher T. Cavovarus deformity in Charcot-Marie-Tooth disease: is there a hindfoot equinus deformity that needs treatment? *J. Foot Ankle Res.*, 2015, vol. 8, pp. 65. DOI: 10.1186/s13047-015-0121-6.
6. Levin O.S. *Polineiropatii: klinicheskoe rukovodstvo* [Polyneuropathies: clinical guidelines]. M., MIA, 2005, pp. 358-383. (In Russian)
7. Levin A.N. *Differentsirovannoe khirurgicheskoe lechenie mioneyroennykh deformatsii stop u vzroslykh*. Avtoref. Dis. kand. med. nauk [Differentiated surgical treatment of myoneurogenic feet deformities in adults. Cand. med. sci. diss.]. M., 2016. 22 p. (In Russian)
8. Levin A.N., Koryshkov N.A. Rezul'tat odnomomentnoi khirurgicheskoi korrektsii deformatsii obeikh stop pri bolezni Rot-Sharko-Mari [Result of acute surgical correction of both feet deformity for Roth-Charcot-Marie disease]. *Vestn. Travmatologii i Ortopedii im. N. N. Priorova*, 2012, no. 1, pp. 77-78. (In Russian)
9. Havitcioglu H., Baran O., Kemil Turan A. Acute foot shortening with ilizarov external fixation in the management of Charcot neuroarthropathy. *Proc. 5th Meeting of the A.S.A.M.I. International (May 28-30, 2008 St. Petersburg)*. Kurgan, 2008. P. 169-170.
10. Ward C.M., Dolan L.A., Bennett D.L., Morcuende J.A., Cooper R.R. Long-term results of reconstruction for treatment of a flexible cavovarus foot in Charcot-Marie-Tooth disease. *J. Bone Joint Surg. Am.*, 2008, vol. 90, no. 12, pp. 2631-2642. DOI: 10.2106/JBJS.G.01356.
11. Wenz W., Dreher T. Charcot-Marie-Tooth Disease and the Cavovarus Foot. In: Rosemont P.M., editor. *OKU, orthopaedic knowledge update. Foot and ankle 4. 4th ed. IL: American Academy of Orthopaedic Surgeons, American Orthopaedic Foot and Ankle Society*. 2008. P. xiv, 291-306.
12. Faldini C., Traina F., Nanni M., Mazzotti A., Calamelli C., Fabbri D., Pungetti C., Giannini S. Surgical treatment of cavus foot in Charcot-Marie-Tooth disease: a review of twenty-four cases: AAOS exhibit selection. *J. Bone Joint Surg. Am.*, 2015, vol. 97, no. 6, pp. e30. DOI: 10.2106/JBJS.N.00794.
13. Jolly G.P., Zgonis T., Polyzois V. External fixation in the management of Charcot neuroarthropathy. *Clin. Podiatr. Med. Surg.*, 2003, vol. 20, no. 4, pp. 741-756. DOI: 10.1016/S0891-8422(03)00071-5.

14. Joo S.Y., Choi B.O., Kim D.Y., Jung S.J., Cho S.Y., Hwang S.J. Foot deformity in Charcot-Marie-Tooth disease according to disease severity. *Ann. Rehabil. Med.*, 2011, vol. 35, no 4, pp. 499-506. 10.5535/arm.2011.35.4.499.
15. Leeuwesteijn A.E., de Visser E., Louwerens J.W. Flexible cavovarus feet in Charcot-Marie-Tooth disease treated with first ray proximal dorsiflexion osteotomy combined with soft tissue surgery: a short-term to mid-term outcome study. *Foot Ankle Surg.*, 2010, vol. 16, no. 3, pp. 142-147. DOI: 10.1016/j.fas.2009.10.002.
16. Klerken T., Kosse N.M., Aarts C.A.M., Louwerens J.W.K. Long-term results after triple arthrodesis: Influence of alignment on ankle osteoarthritis and clinical outcome. *Foot Ankle Surg.*, 2017, Nov 29. pii: S1268-7731(17)31348-6. DOI: 10.1016/j.fas.2017.11.003.

Рукопись поступила 30.03.2018

Сведения об авторах:

1. Неретин Андрей Сергеевич, к. м. н.,
ФГБУ «РНИЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова» Минздрава
России, г. Курган, Россия;
Email: wasp75@mail.ru
2. Леончук Сергей Сергеевич, к. м. н.,
ФГБУ «РНИЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова» Минздрава
России, г. Курган, Россия;
Email: leon4yk@mail.ru
3. Иванов Геннадий Петрович, к. м. н.,
ФГБУ «РНИЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова» Минздрава
России, г. Курган, Россия

Information about the authors:

1. Andrei S. Neretin, M.D., Ph.D.,
Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and
Orthopaedics, Kurgan, Russian Federation
Email: wasp75@mail.ru
2. Sergei S. Leonchuk, M.D., Ph.D.
Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and
Orthopaedics, Kurgan, Russian Federation;
Email: leon4yk@mail.ru
3. Gennadii P. Ivanov, M.D., Ph.D.,
Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and
Orthopaedics, Kurgan, Russian Federation