

Неврологические осложнения при удлинении голени у больных ахондроплазией

А.В. Попков, А.М. Аранович, Е.В. Диндибера, А.П. Шеин, О.В. Климов

Neurological complications in patients with achondroplasia during leg lengthening

A.V. Popkov, A.M. Aranovich, E.V. Dindiberia, A.P. Shein, O.V. Klimov

Государственное учреждение науки

Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия" им. академика Г. А. Илизарова, г. Курган
(генеральный директор — заслуженный деятель науки РФ, член-корреспондент РАМН, д.м.н., профессор В.И. Шевцов)

В данной работе проведен анализ результатов удлинения 195 голени у 92 пациентов с ахондроплазией в возрасте от 6 до 30 лет. В детском и подростковом возрасте количество неврологических осложнений, связанных с удлинением голени, значительно меньше, чем в группе взрослых пациентов. В статье проанализированы причины возникновения, симптоматика, лечение и профилактика возникновения данного осложнения. Реабилитационные мероприятия в процессе удлинения и после снятия аппарата, направленные на восстановление нервной проводимости, позволяют в большинстве случаев предотвратить стойкие неврологические нарушения.

Ключевые слова: ахондроплазия, удлинение голени, аппарат Илизарова, невралгии, электромиография.

Results of examination and clinical results of lengthening of 195 legs in 92 patients at the age of 6-30 years with achondroplasia were analyzed in this work. The data obtained demonstrated that the number of neurological complications associated with leg lengthening at children's and adolescents' age is considerably less in comparison with the group of adult patients. The causes of beginning, symptomatology, treatment and prevention of the complication mentioned were analyzed in the work. Moreover, the results showed that the rehabilitative measures during lengthening and after fixator removal, directed to nerve conduction recovery, allowed to prevent persistent neurological disorders in most cases.

Keywords: achondroplasia, leg lengthening, Ilizarov fixator, neuropathy, electromyography.

ВВЕДЕНИЕ

Ахондроплазия — одно из системных, генетически обусловленных заболеваний опорно-двигательной системы, в основе которого лежит нарушение энхондрального роста трубчатых костей. Основная симптоматика заболевания — низкий рост, укорочение и деформация конечностей с резкой диспропорцией между ними и туловищем. Частота заболевания среди новорожденных, по данным большинства ученых, составляет 1:100000, при этом 80% случаев обусловлено спорадическими мутациями и только 20% наследуют болезнь от родителей. Это наи-

более часто встречающееся заболевание среди системных поражений скелета — 10,3%. Отсутствие этиологического и патогенетических методов лечения при наличии явно выраженных клинических проявлений нарушения скелета оставляет место лишь симптоматическим методам лечения. Поэтому главным методом лечения на данный момент является ортопедический. Одними из наиболее частых осложнений, встречающихся при удлинении голени методом биллокального остеосинтеза, являются неврологические расстройства.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследования проведены на базе первого ортопедического отделения Российского научного центра «Восстановительная травматология и ортопедия» имени академика Г.А. Илизарова. Нами проведен анализ лечения 92 пациентов с ахондроплазией в возрасте от 6 до 30 лет, которым было произведено удлинение 195 голени методом биллокального дистракционного остеосинтеза: парал-

лельного удлинения обеих голени и перекрестного удлинения контралатеральных бедра и голени. Средняя величина удлинения голени в группе детей и подростков составила $11,0 \pm 0,15$ см, в группе взрослых больных — $9,8 \pm 0,3$ см. Регистрацию биоэлектрической активности осуществляли посредством ЭМГ — системы «Basis» фирмы «О.Т.Е.», «Биомедика», Италия.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

В исследуемой группе, состоящей из 92 больных ахондроплазией (195 удлинённых сегментов), развитие невропатии нами было отмечено у 16 пациентов при удлинении 22 голени (11,2 % случаев из всех удлинённых сегментов). У трех пациентов детского возраста и у трех взрослых больных это осложнение отмечали и с другой стороны удлинения. Как правило, этому осложнению предшествовало появление сильной боли, отека, нарушение чувствительности, снижение мышечной силы с ограничением активных движений переднего отдела стопы в сторону тыльной флексии.

Из 13 случаев в десяти у пациентов первой возрастной группы неврологические осложнения наступили на первом этапе лечения, три случая отмечены на втором этапе (табл. 1). В группе пациентов, у которых физиологический рост закончен, в семи случаях неврологические расстройства наступили на первом этапе удлинения голени и в двух - на втором этапе лечения.

Интервал между этапами лечения у детей и подростков составил в среднем $1,9 \pm 0,2$ года, у взрослых - $3,3 \pm 1,9$ года. Как видно из таблицы 1, неврологические осложнения возникают в большинстве случаев на первом этапе лечения, что, на наш взгляд, связано с необходимостью некоторого периода для индивидуального подбора оптимального темпа distraction и адекватного специфического лечения. Значительное повышение вероятности развития неврологических осложнений при применении методики перекрестного удлинения бедра и голени связа-

но со значительным перераспределением мягких тканей на нижней конечности после удлинения бедра, что в значительной степени снижает запас мягких тканей на голени и, как следствие, увеличивает потенциальную возможность развития данного осложнения.

Наиболее часто (75%) явления невропатии развивались в период distraction (табл. 2). Отмечено, что у пациентов, чей физиологический рост закончен, данное осложнение встречается в четыре раза чаще, что указывает на снижение способности мягких тканей удлинённого сегмента к растяжению и регенерации.

В этом периоде лечения важным является соблюдение адекватного темпа и ритма distraction, своевременная коррекция возникающих деформаций. Темп distraction подбирают индивидуально для каждого больного, и его изменения напрямую зависят от активности костной регенерации в зонах удлинения. Замедление темпа distraction может привести к преждевременной консолидации костных фрагментов. При необоснованно ускоренном темпе distraction (свыше 2 мм в сутки) появляется опасность перерастяжения сосудов и нервных стволов, что и вызывает развитие нейротрофических расстройств [1].

Анализ результатов показал, что парезу малоберцового нерва предшествовали явления различных нарушений чувствительности (гипо-, гиперестезия кожи голени и стопы, жжение, «прострелы») (табл. 3).

Таблица 1.

Распределение неврологических осложнений в зависимости от этапа лечения и методики удлинения голени

Возрастная группа	Количество наблюдений	Число осложнений на этапе лечения		Методика удлинения голени	
		1 этап	2 этап	перекрестное удлинение	параллельное удлинение
Дети и подростки	13	10	3	11	2
Взрослые	9	6	3	7	2

Таблица 2.

Частота неврологических осложнений в различных возрастных группах

Возрастная группа	Число сегментов	Частота осложнений по возрастным группам (% от количества удлинений)	Распределение осложнений по периоду остеосинтеза	
			период distraction	период фиксации
Дети и подростки	13	7,8	10	3
Взрослые	9	30	7	2

Таблица 3.

Начало клинических проявлений неврологических расстройств (дни distraction и % от общего количества неврологических осложнений)

Возрастные группы	Нарушения чувствительности		Снижение мышечной силы		Парез n. peroneus	
	дни	%	дни	%	Дни	%
Дети и подростки	30,7±1,3	11,5	31,5±4,2	15	36,9±3,4	8
Взрослые	30,9±6,3	27	41,5±4,8	43	51,8±2,4	30

Характерно, что у детей и подростков нарушение чувствительности отмечают практически одновременно со снижением мышечной силы, тогда как у взрослых проходит еще в среднем 10 дней, прежде чем определяют слабость тыльной флексии. Снижение мышечной силы мышц – разгибателей голени и ограничение активной тыльной флексии стопы является симптомом нарастающих расстройств неврогенного характера и практически всегда предшествует нейропатии. Необходимо отметить, что этот симптом, нередко трудно констатировать в тех случаях, когда стопа фиксирована дополнительной опорой. Данные клинические проявления у пациентов детского и подросткового возраста наблюдали за 5-6 дней, а у взрослых больных – за 10-11 дней до обнаружения полного отсутствия активной тыльной флексии стопы. Быстрое нарастание симптомов нарушения иннервации у детей и подростков объясняется более высоким темпом distraction по сравнению с взрослыми больными. Произведенное к этому времени удлинение у детей и подростков составило 36,7%, у взрослых – 29,7% от исходной длины большеберцовой кости.

Появление неврологических расстройств у трех пациентов первой возрастной группы в период фиксации в среднем отмечали через 20,3 дня, у двух взрослых больных – через 12,5 дней. Клинический анализ показал, что у этих пациентов к началу периода фиксации имела сгибательная контрактура коленного сустава (от 30° до 40°) и после завершения периода distraction проводили интенсивную лечебную гимнастику суставов, что, по-видимому, могло послужить причиной перерастяжения нервных стволов за относительно короткий срок с появлением неврологических расстройств.

Наши клинические наблюдения подтверждают данные, полученные посредством ЭМГ исследования. Средняя амплитуда суммарной ЭМГ до оперативного лечения у больных ахондроплазией составила $1,42 \pm 0,13$ мВ. В период distraction, при удлинении голени до 30% от исходной длины (5–7 см.), наблюдалось резкое снижение амплитуды суммарной ЭМГ до 40 ± 5 мкВ. Дальнейшее удлинение голени свыше 30% от исходной величины приводило к ее дальнейшему снижению до 30 ± 5 мкВ. Результаты обследований, проведенных спустя два месяца

после начала фиксации, свидетельствуют о том, что имеет место заметный прирост амплитуды суммарной ЭМГ до 55 ± 10 мкВ (в сравнении с показателем, относящимся к окончанию периода distraction, на 83,3%). Через четыре месяца фиксации отмечено дальнейшее прогрессирующее увеличение указанного параметра, достигающее 90 ± 30 мкВ, что соответствует 6,4 % от дооперационных показателей.

В ближайшие (до 1 года) сроки после лечения наблюдается выраженная тенденция к восстановлению показателей суммарной и вызванной биоэлектрической активности мышц голени. В отдаленные сроки лечения (в среднем – через 2 года после снятия аппарата Илизарова) спектр мощности суммарной ЭМГ, зарегистрированной при попытках максимального произвольного напряжения, остается фрагментированным и суженным, доминирующая частота и амплитуда суммарной ЭМГ в этом периоде достигает 260 ± 20 мкВ или 25,7% от дооперационной величины (рис. 1).

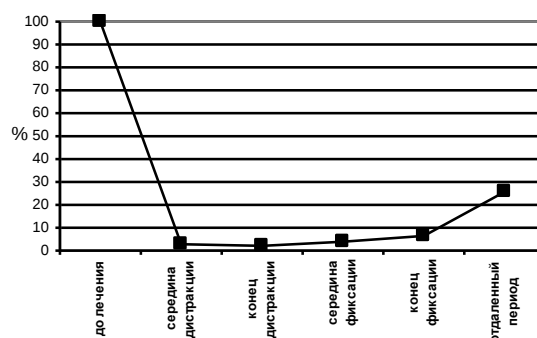


Рис. 1. Амплитуда суммарной ЭМГ мышц голени в разные периоды ее удлинения у больных ахондроплазией.

Данные локальной ЭМГ свидетельствуют о том, что при удлинении голени первыми в деструктивно-репаративную реакцию вовлекаются иннервационные структуры мышц удлиняемого сегмента конечности, что выражается в появлении характерных признаков хронического раздражения нервных волокон и деиннервационных изменений в мышечной ткани. Фибриллярная и фасцикулярная активность в растягиваемых мышцах регистрируется уже на десятом проценте удлинения, нарастая как пространственно, в объеме мышечной ткани, так и по интенсивности, с увеличением длины сегмента [3, 3].

Из 18 в 15 случаях невропатии в первой возрастной группе к моменту снятия аппарата появились активная тыльная флексия стопы, у двух восстановление произошло через год. Из 13 наблюдений у взрослых, на этапе лечения появление активной тыльной флексии отмечено в семи случаях, в трех – восстановление было отмечено через два года. У четырех пациентов (один пациент первой возрастной группы и трое взрослых) явления нейропатии сохранились к началу следующего этапа и были расценены как паралич (2,1% от общего числа удлинённых сегментов).

Неврологические расстройства, связанные с удлинением голени отмечались и в первой и во второй возрастных группах, однако, частота их возникновения была различна (рис. 2, 3).



Рис. 2. Частота неврологических осложнений при удлинении голени у больных ахондроплазией детского и подросткового возраста.



Рис. 3. Частота неврологических осложнений при удлинении голени у взрослых больных ахондроплазией.

Появление невропатии у детей и подростков было отмечено в 11% от количества удлинённых

сегментов в данной возрастной группе, в группе взрослых больных это составило 43%. Стойкое нарушение нервной проводимости по волокнам малоберцового нерва в первой группе пациентов отмечено в одном случае (0,6% от числа удлинённых сегментов в этой группе), у взрослых пациентов – в трех случаях, что составило 10%.

Появление подобных симптомов требует немедленного выявления и устранения причины, вызвавшей осложнение с последующим адекватным лечением. Целесообразно прекратить на 3-5 дней distraction и в последующем продолжить ее более медленным темпом по 0,25 мм 2-3 раза в день [4]. Для восстановления проводимости нерва и функции конечности проводятся курсы консервативного лечения спазмолитиками (трентал, дибазол), препаратами улучшающими тканевой обмен, витаминотерапия (витамины группы В), антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамик). В восстановительном периоде важную роль играет физиолечение (амплипульс, электростимуляция, рефлексотерапия).

Таким образом, удлинение голени в детском и подростковом возрасте сопровождается меньшим количеством неврологических осложнений и реабилитационные мероприятия, направленные на восстановление нервной проводимости в этом возрасте более эффективны. Профилактикой данного осложнения является использование оптимального темпа и ритма distraction, исключение грубых манипуляций при устранении смещений и деформации, плавная, дозированная ЛФК коленного сустава. Целесообразно всем пациентам, после удлинения голени на 20-25% от исходной длины сегмента снижать темп distraction до 0,5-0,75 мм/сутки на каждом уровне удлинения, а по достижении величины удлинения в дистальной зоне на 3-3,5 см, distraction на этом уровне прекратить и продолжать удлинение на проксимальном уровне. Возникшее у больного в период distraction неврогенное осложнение не является противопоказанием для дальнейшего удлинения голени и, как правило, купируется при своевременном лечении к моменту снятия аппарата.

ЛИТЕРАТУРА

1. Криворучко Г.А., Шейн А.П. Электромиографический контроль пластических перестроек нервных стволов и мышц в условиях distractionного остеосинтеза по Илизарову // Лечение ортопедо-травматологических больных в стационаре и поликлинике методом чрескостного остеосинтеза, разработанном в КНИИЭКОТ: Тез. докл. Всесоюз. науч.-практ. конф. – Курган, 1982. – Т. 2. – С.77-79.
2. Шейн А.П., Ерохин А.Н., Новиков К.И. Влияние электростимуляции на произвольную и вызванную биоэлектрическую активность мышц при удлинении нижних конечностей у больных с ахондроплазией // Гений ортопедии. – 1995. – №2. – С. 23-26.
3. Шейн А.П., Калякина В.И., Криворучко Г.А. Диагностика и прогнозирование неврогенных осложнений при удлинении конечностей по Илизарову // Материалы 6-го съезда травматологов-ортопедов СНГ. – Ярославль, 1993. – С.288-289.
4. Электромиографический контроль функционального состояния нервов и мышц при удлинении конечностей по Илизарову: Метод. рекомендации / РНЦ «ВТО»; Сост.: А.П. Шейн, В.И. Калякина, Г.А. Криворучко, А.Н. Ерохин. – Курган, 1991. – 25 с.

Рукопись поступила 28.11.01.