

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
диагностики и хирургического лечения больных с врожденными,
приобретенными укорачивающими деформациями
верхних и нижних конечностей

1. Обоснование выбора методики лечения.

Значительное количество больных с укорочениями и осевыми деформациями костей конечностей, как врожденных, так и приобретенных, требует хирургического лечения – уравнивания длины сегментов конечностей и устранения их осевых деформаций. Причинами укорочения и осевых деформаций костей конечностей могут быть врожденная дисгенезия, заболевания и повреждения, связанные с поражением зоны роста кости (эпифизарный остеомиелит, остеоэпифизеолиз, костные опухоли и опухолеподобные заболевания), а также некоторые неврологические заболевания (например, паралич Эрба-Дюшенна, полиомиелит). Известно, что среднегодовой темп нарастания укорочения пораженного сегмента составляет (в среднем) при неврологической патологии – 0,3 см в год, при врожденной патологии и после травм зоны роста – 0,6 см в год, при последствиях эпифизарного остеомиелита – 0,9 см в год.

Неравенство в длине верхних и, особенно, нижних конечностей оказывает неблагоприятное влияние на физическую деятельность человека, его психологическое состояние, а в детском возрасте и на развитие скелета в целом. Все вышеизложенное выдвигает проблему хирургической реабилитации этих пациентов в число важных медико-социальных задач. Методом выбора при хирургическом лечении больных с укорочениями и осевыми деформациями костей конечностей является удлинение и коррекция деформаций пораженного сегмента методом внеочагового компрессионно – дистракционного остеосинтеза (далее-ВКДО) в аппарате внешней фиксации.

2. Показания и противопоказания к хирургическому лечению.

2.1. Показанием к удлинению сегментов конечностей является анатомическое укорочение 3 см и более, в сочетании с осевыми деформациями или без них. Удлинение сегментов конечностей производится методом ВКДО аппаратами внешней фиксации при невозможности устранения деформации другими хирургическими методами (частичное или полное, временное или постоянное блокирование зоны роста, укорачивающая остеотомия удлинённого сегмента). Применение аппарата внешней фикс-

сации с целью коррекции укорочения и осевых деформаций конечностей возможно у детей старше 5 лет, подростков и взрослых.

По международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем операции подлежат (10 пересмотр):

Другие приобретенные деформации конечностей (M21);

Другие приобретенные деформации бедра (Q65.8);

Врожденная деформация бедра неуточненная (Q65.9);

Врожденное искривление бедра (Q68.3);

Врожденное искривление большеберцовой и малоберцовой костей (Q68.4);

Врожденное искривление длинных костей голени неуточненное (Q68.5);

Продольное укорочение лучевой кости (Q71.4);

Продольное укорочение локтевой кости (Q71.5)

Другие дефекты, укорачивающие верхнюю конечность (Q71.8);

Дефект, укорачивающие верхнюю конечность неуточненный (Q71.9);

Продольное укорочение бедренной кости (Q72.4);

Продольное укорочение большеберцовой кости (Q72.5);

Продольное укорочение малоберцовой кости (Q72.6);

Другие дефекты, укорачивающие нижнюю конечность (Q72.8);

Дефект, укорачивающий нижнюю конечность неуточненный (Q72.9);

Другие дефекты, укорачивающие конечность неуточненную (Q73.8);

Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночника (Q77).

2.2. Противопоказания к оперативному вмешательству подразделяются на абсолютные и относительные.

Абсолютные:

острые инфекционные заболевания;

хронические инфекционные заболевания в стадии обострения;

психические заболевания в стадии обострения;

острые соматические заболевания;

хронические соматические заболевания в стадии обострения, и декомпенсации.

Относительные:

хронические соматические заболевания в стадии ремиссии;

отсутствие продуктивного контакта с больным;

грубые анатомические изменения сегментов конечностей, грубое нарушение функции, связанное с сопутствующей неврологической патологией;

грубые анатомические изменения, нестабильность смежных суставов;

грубые рубцовые изменения мягких тканей сегментов конечностей.

3. Дооперационное обследование.

3.1. Рентгенологическое обследование.

Рентгенография пораженного сегмента в двух проекциях в стандартных укладках, с захватом смежных суставов. По рентгенограммам оценивается состояние зон роста, наличие и характеристики осевых деформаций, стабильность смежных суставов. При наличии сложных многоплоскостных деформаций необходимо выполнение рентгеновской компьютерной томографии с 3D-реконструкцией.

3.2. Лабораторное и функциональное обследование.

общий анализ крови;

общий анализ мочи;

анализ крови на группу и резус-фактор;

коагулограмма: протромбиновый индекс (далее-ПТИ), уровень фибриногена и активированного частичного тромбопластинового времени (далее-АЧТВ), тромбинового времени (далее-ТВ);

биохимическое исследование крови: общий белок и его фракции (α , β , γ), билирубин (непрямой, прямой), глюкоза, мочевины, щелочная фосфатаза, аланинаминотрансфераза (далее-АлАТ), аспартатаминотрансфераза (далее-АсАТ), электролиты (K, Na, Cl, Ca);

электрокардиография (далее-ЭКГ);

электромиография (далее-ЭМГ) мышц конечностей (по показаниям);

прочие исследования – в зависимости от общесоматического статуса.

3.3. Клиническое консультирование и обследование врачей: педиатра, невролога, кардиолога, эндокринолога и других специалистов по показаниям.

3.4. Анестезиологическое обследование.

Больной осматривается врачом-анестезиологом-реаниматологом после проведенного общеклинического обследования. По показаниям согласовывается с лечащим врачом проведение дополнительного обследования, консультации смежными специалистами, выполнение подготовительных лечебных мероприятий.

4. Хирургическое лечение.

4.1. Предоперационное планирование.

Величина максимально необходимого удлинения сегмента L рассчитывается по формуле: $L = S + \frac{\Delta s \times y}{2}$, где S – величина укорочения сегмента, Δs – среднегодовой темп нарастания укорочения, и y – прогнозируемое количество лет до полного закрытия эпифизарных зон и прекращения ро-

ста. Среднегодовой темп нарастания укорочения Δs рассчитывается по формуле $\Delta s = \frac{S}{Y}$ (при приобретенном укорочении) или $\Delta s = \frac{S - S_i}{Y}$ (при врожденном укорочении), где S – величина укорочения сегмента, S_i – величина укорочения сегмента при рождении, и Y – количество лет существования укорочения. При отсутствии этих данных можно исходить из средних темпов нарастания укорочения.

Величина максимально возможного одноэтапного удлинения сегмента определяется как 25% от исходной длины сегмента. Эта величина может уменьшаться при проведении повторного удлинения или при наличии рубцовых изменений мягких тканей (до 15-20%). Прогнозируемый срок лечения до восстановления функции пораженной конечности определяется из расчета 5 суток на 1 мм удлинения.

4.2. Компоновка конструкции аппарата внешней фиксации проводится индивидуально и зависит от вида применяемого аппарата, пораженного сегмента и клинических особенностей деформации. Общими принципами компоновки являются:

- дистракционный регенерат формируется, как правило, в метафизарной области;

- проксимальный и дистальный фрагменты фиксируются в отдельных базах аппарата, между которыми проводится дистракция;

- при наличии осевых деформаций базы аппарата соединяются через шарнирные узлы с возможностью коррекции всех элементов деформации; смежные суставы, как правило, не фиксируются;

- конструкция аппарата должна обеспечивать легкий доступ к конечности для осуществления перевязок;

- конструкция аппарата должна минимально ограничивать возможности больного к самообслуживанию.

4.3. Предоперационная подготовка больного.

Больной осматривается врачом-анестезиологом-реаниматологом за 1-2 дня до операции (по показаниям проводится дополнительное обследование, назначаются консультации смежных специалистов), накануне и в день проведения вмешательства.

4.4. Вид анестезиологического пособия.

Вид обезболивания определяется врачом-анестезиологом-реаниматологом в зависимости от состояния пациента, его возраста, массы тела, характера, объема и продолжительности оперативного вмешательства.

4.5. Схема выполнения операции.

Положение больного – в зависимости от пораженного сегмента. Конечность обрабатывается антисептиками по стандартной методике, обкла-

дывается стерильными простынями. Оперативное вмешательство состоит из следующих этапов:

4.5.1. проведение спиц Киршнера, Илизарова, стержней или иных фиксаторов на запланированном ранее уровне по общепринятым правилам вне «опасных» зон (проекция сосудисто-нервных пучков и иных важных анатомических образований) для формирования баз аппарата внешней фиксации (количество и взаиморасположение фиксаторов должны обеспечивать максимально достижимую стабильность фиксации баз аппарата);

4.5.2. монтаж баз аппарата внешней фиксации;

4.5.3. соединение баз аппарата дистракционными стержнями, при наличии осевых деформаций базы аппарата соединяются через шарнирные узлы с возможностью последующей коррекции всех элементов деформации;

4.5.4. остеотомия кости на выбранном уровне. Доступ к кости осуществляется по общепринятым правилам. Предпочтительно выполнение чрезнадкостничной остеотомии кости остеотомом с последующей торсионной остеоклазии. Допустима поднадкостничная остеотомия пилой или остеотомом. Остеотомия может выполняться под жгутом;

4.5.5. рентгенконтроль полноты остеотомии и положения костных фрагментов (при выявлении недостатков – немедленное устранение);

4.5.6. послойное наложение швов на рану;

4.5.7. наложение асептической повязки.

Операция завершена.

Длительность операции составляет от 1 до 2,5-3 часов, в зависимости от объема и особенностей оперативного вмешательства.

5. Послеоперационный период.

В ранний послеоперационный период проводится контроль состояния раны и мягких тканей вокруг фиксаторов – перевязка через 1 сутки после операции, затем по мере необходимости. Возвышенное положение конечности для профилактики отека мягких тканей в первые 3 суток, в последующем разрешается частичная нагрузка конечности. При нормальном течении кожные швы снимают на 12-14 сутки после операции.

После операции выполняются (кратность по показаниям):

общий анализ крови с целью контроля за динамикой уровня гемоглобина и воспалительных изменений крови;

биохимическое исследование крови: общий белок, белковые фракции (α , β , γ), билирубин (прямой, непрямой), щелочная фосфатаза, АлАТ, АсАТ, глюкоза, мочевины, электролиты (К, Na, Cl, Ca).

Период дистракции начинается на 3-5 сутки после операции. Оптимальный суточный темп дистракции – 0,25% исходной длины сегмента (0,5-1 мм в сутки). Дистракция ведется дробно, за 2-4 приема в сутки (в

зависимости от технических возможностей). При наличии осевых деформаций ведется асимметричная дистракция до полной коррекции. Весьма желательно применение устройств автоматической дистракции. Перевязки аппарата производят по мере необходимости, но не реже чем 1 раз в 10 суток. Контроль качества дистракционного регенерата контролируют рентгенологически в сроки 7-10 дней после начала дистракции и затем по мере необходимости, но не реже чем 1 раз в 3 недели. На протяжении всего периода дистракции проводится лечебная физкультура (далее-ЛФК), направленная на поддержание должного объема движений в смежных суставах. Период дистракции может проводиться амбулаторно, если есть возможность контроля за процессом дистракции и состоянием аппарата со стороны лечащего врача.

В период фиксации аппарат стабилизируется после достижения запланированных величин удлинения и коррекции. Активно проводится консервативно-восстановительное лечение, направленное на поддержание функционального состояния конечности, разрешается постепенное увеличение нагрузки на оперированную конечность. Период фиксации проводится амбулаторно, или в специализированном реабилитационном стационаре. Состояние дистракционного регенерата контролируют рентгенологически 1 раз в месяц. Ориентировочная длительность периода фиксации – удвоенная длительность периода дистракции.

В период функциональной реабилитации аппарат демонтируют после достижения дистракционным регенератом удовлетворительных характеристик (плотность соответствует смежным отделам кости, структура тяжистая, сформирован кортикальный слой, отсутствует зонирование регенерата). В этот период проводится активная реабилитация – постепенное увеличение нагрузки на конечность, восстановление подвижности в суставах конечности, восстановление силы мышц. Лечение проводится амбулаторно, или (желательно) в специализированном реабилитационном стационаре (санатории). Состояние дистракционного регенерата контролируют рентгенологически непосредственно перед снятием аппарата, затем через 3, 6 и 12 месяцев. Ориентировочная длительность периода функциональной реабилитации – удвоенная длительность периода дистракции.

6. Динамическое наблюдение за больным после выписки.

Контрольные осмотры и рентгенконтроль проводятся 1 раз в 1-1,5 года вплоть до окончания роста.