

НЕВРОЛОГІЧНІ АСПЕКТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ ІЗ ВРОДЖЕНИМИ ДИСПЛАЗІЯМИ ВЕЛИКИХ СУГЛОБІВ КІНЦІВОК

Юрик О.Є., Юрик Н.Є.

Державна установа «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» м. Київ

Проблема збереження генофонду нації набуває особливого значення в теперішній час в зв'язку із збільшенням техногенності суспільства, погіршенням екологічного стану оточуючого середовища, бойовими діями на сході України, погіршенням соціально-економічних умов суспільства та подихом Чорнобиля.

Нами було проведено обстеження 35 пацієнтів (18 осіб чоловічої статі та 17 – жіночої) із вродженою дисплазією великих суглобів кінцівок. За віковими категоріями вони розподілились наступним чином: четверо дітей були дошкільного віку (2 хлопчики та 2 дівчинки), 12 — молодшого шкільного віку (дівчатка і хлопчики розподілились порівно). Середнього шкільного віку було 10 пацієнтів (5 хлопчиків та 5 дівчаток). Підлітків та осіб молодого віку було 9 (4 юнаки та 5 дівчаток). Вроджені дисплазії найчастіше спостерігались в області кульшових суглобів (18 пацієнтів, де 10 були чоловічої статі та 8 — жіночої). Дисплазія колінного суглоба була у 5 хлопчиків, гомілковостопного суглоба — у 7 пацієнтів (4 хлопчики та 3 дівчат). Вроджена дисплазія великих суглобів іншої локалізації спостерігалась у 5 пацієнтів, причому у 2 із них вона носила системний характер.

Метою наших досліджень було вивчення ролі нервових структур у формуванні вроджених дисплазій великих суглобів у дітей за допомогою класичного неврологічного обстеження.

Проведені клінічні обстеження показали, що майже у всіх дітей з вродженими дисплазіями великих суглобів кінцівок в тій чи іншій мірі спостерігались порушення в діяльності нервової системи.

Зокрема, у дітей із дисплазіями кульшових суглобів спостерігався виражений поліморфізм неврологічних розладів. Рухливі розлади у більшості пацієнтів цієї групи проявлялись підвищеною втомлюваністю ніг, особливо в м'язах гомілки. У них же можна було виявити гіпотонію і гіпотрофію перонеальної групи м'язів, або ізольовану слабкість розгиначів пальців ступнів. Іншими словами, визначались чіткі клінічні ознаки периферичного в'ялого парезу м'язів дистальних відділів нижніх кінцівок.

Трофічні порушення носили негрубий характер і виражались в локальному надмірному рості волосся переважно в поперековій області, зміною форми і росту нігтів на ногах, гіперкератозом або, навпаки, потоншенням шкіри підошової поверхні ступнів.

Зміни в рефлекторній сфері характеризувались найчастіше відсутністю ахілових рефлексів або значним їхнім зниженням, випадінням кремастерних рефлексів. Колінні рефлекси у переважній більшості дітей були погашені, а у трьох дітей мали явно тонічний характер. Ступневі патологічні рефлекси були виявлені у чотирьох дітей, рухливі порушення у яких носили в'ялий характер.

Порушення чутливості виявлені всього у 2 пацієнтів. Характерним для чутливих розладів було "мерехтіння" гіпестезії від слабовираженої до анестезії. Такі чутливі розлади мали сегментарний характер у вигляді вкороченого "сідла" в аногенітальній області.

В цілому, виявлені неврологічні порушення у дітей з вродженою дисплазією кульшових суглобів вкладались в клінічну картину стертої форми мієлодисплазії каудальних відділів спинного мозку. При цьому нами виділені такі клінічні варіанти цієї дисплазії:

1. Синдром нижньої ішемічної мієлопатії:
 - а) синдром епіконус-конусної мієлопатії;
 - б) синдром конусної мієлопатії;
 - в) синдром епіконусної мієлопатії;
2. Синдром аміотрофії тазового дна.

У дітей з вродженими деформаціями колінних та гомілкових суглобів, з плосквальгусною деформацією ступнів виявлений такий несприятливий анамнестичний фон: загроза зриву вагітності, наявність токсоплазмозу у матері, жовтяниця новонароджених, вроджена спинномозкова кила поперекового рівня.

В неврологічному статусі найчастіше виявлялись ознаки в'ялого нижнього парапарезу, що супроводжувався порушенням функції тазових органів по периферичному типу. Чітких чутливих розладів не спостерігалось. Мала місце також гіпоплазія кісток паретичних кінцівок.

Вегетативні рефлексивні прояви мали тенденцію до парасимпатикотонічних проявів без ознак системного дегенеративного процесу периферичних вегетативних нервових структур.

У дітей з вродженими дисплазіями великих суглобів іншої локалізації зустрічались поодинокі неврологічні ознаки порушення сегментарних структур спинного мозку чи нервових корінців по типу мінімальних резидуальних органічних неврологічних змін.

Таким чином, детальне неврологічне обстеження дітей з вродженими дисплазіями великих суглобів допомагає внести суттєві корективи в лікування цієї складної ортопедичної патології.