

# Клиническая анатомия аномалий и пороков развития нижних конечностей. Их хирургическая коррекция

Выполнил: Толебаев К

Курс: 6, группа:02-2

Проверила:

# План:

- ▶ Введение
- ▶ Основная часть: а) виды пороков развития нижних конечностей
- ▶ Б) методы диагностики
- ▶ в) хирургическая коррекция
- ▶ Заключение

# Введение

- ▶ **Врожденные аномалии нижних конечностей** - обширная и разнообразная группа пороков развития, включающая в себя патологию области тазобедренного сустава, бедра, коленного сустава, голени, голеностопного сустава и стопы. Может наблюдаться полное отсутствие конечности или какого-то из ее отделов, недоразвитие целого сегмента или одной из костей, входящих в этот сегмент (например, только большеберцовой или только малоберцовой), недоразвитие мышц, сосудов и нервов, соединительнотканые перетяжки и т. д. Возможно сочетание нескольких врожденных аномалий.

# Этиология

- ▶ Причиной возникновения пороков развития является воздействие неблагоприятных внешних и внутренних факторов в период беременности. В некоторых случаях наблюдается наследственная предрасположенность.

# Классификация

- ▶ 1. Пороки, которые возникают вследствие недостаточности формирования каких-либо частей нижних конечностей
- ▶ 2. Пороки, которые возникают вследствие недостаточной дифференцировки каких-либо частей нижних конечностей
- ▶ 3. Пороки вследствие увеличения количества: увеличение количества нижних конечностей - полимелия, удвоение стопы - диплоподия.
- ▶ 4. Пороки вследствие недостаточного роста - гипоплазии различных костей нижних конечностей.
- ▶ 5. Пороки вследствие избыточного роста - гигантизм, возникающий при одностороннем увеличении развитой конечности.
- ▶ 6. Врожденные перетяжки - тканевые тяжи, возникающие в различных местах конечности и зачастую нарушающие ее функцию.

# Пороки, которые возникают вследствие недостаточности формирования каких-либо частей нижних конечностей

- ▶ Амелия - конечность полностью отсутствует. Возможен апус (отсутствуют обе нижние конечности) и монопус (отсутствует одна нижняя конечность).
- ▶ Фокомелия или тюленеобразная конечность. Отсутствуют средние и/или проксимальные части конечности вместе с соответствующими суставами. Может быть двухсторонней или односторонней. Иногда в процесс вовлекаются все конечности, как нижние, так и верхние. Полная фокомелия - голень и бедро отсутствуют, сформированная стопа прикрепляется к туловищу. Дистальная фокомелия - голень отсутствует, стопа прикрепляется к бедру. Проксимальная фокомелия - бедро отсутствует, голень со стопой прикрепляются к туловищу.



- ▶ Перомелия - разновидность фокомелии, при которой наблюдается отсутствие части конечности в сочетании с недоразвитием ее дистального отдела (стопы). Полная перомелия - нога отсутствует, в месте ее прикрепления располагается кожный выступ или рудиментарный палец. Неполная - бедро отсутствует или недоразвито, конечность также заканчивается кожным выступом или рудиментарным пальцем.
- ▶ Кроме того, различают отсутствие (аплазию) малоберцовой или большеберцовой кости, отсутствие фаланг (афалангию), отсутствие пальцев (адактилию), наличие одного пальца на стопе (монодактилию), а также типичную и атипичную формы расщепления стопы из-за отсутствия или недоразвития ее средних отделов.

# Пороки, которые возникают вследствие недостаточной дифференцировки каких-либо частей нижних конечностей

- ▶ Сиреномелия - слияние нижних конечностей. Может наблюдаться слияние только мягких тканей либо слияние как мягких тканей, так и некоторых трубчатых костей. Нередко сочетается с отсутствием или недоразвитием костей таза и конечностей. При сиреномелии возможно как отсутствие стоп, так и наличие одной или двух стоп (чаще рудиментарных). Обычно наблюдается одновременное недоразвитие прямой кишки, заднего прохода, мочевой системы, внутренних и наружных половых органов.
- ▶ Кроме того, в группу пороков, обусловленных недостаточной дифференцировкой, включают синостозы (сращения костей), врожденный вывих бедра, врожденную косолапость, артрогрипоз и некоторые другие аномалии.



# Недоразвитие бедренной кости

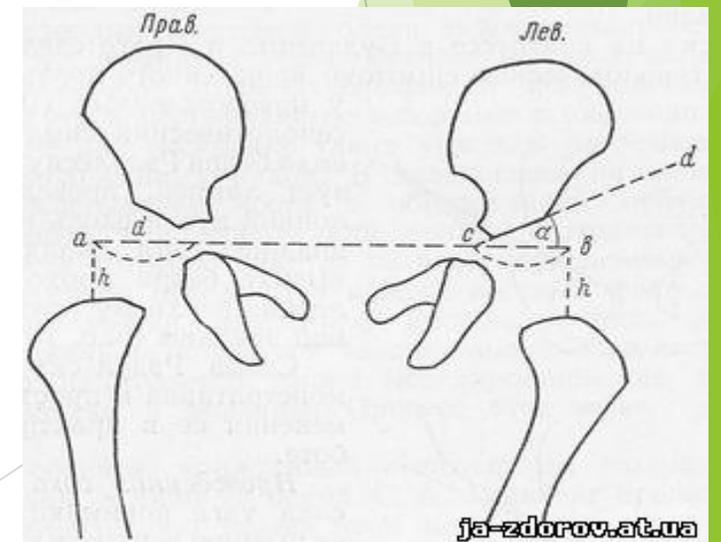
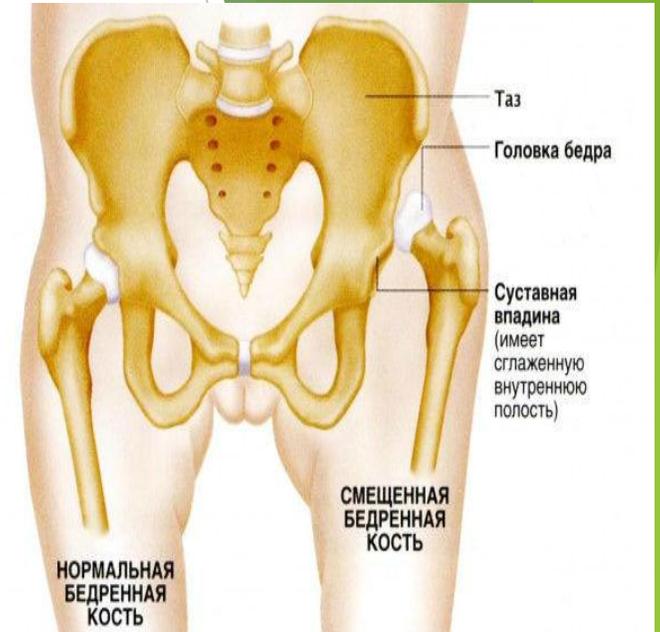
- ▶ Составляет 1,2% от общего количества врожденных деформаций скелета. Часто сочетается с другими аномалиями, в том числе аплазией малоберцовой кости и отсутствием надколенника. Проявляются хромотой. Степень нарушения функции конечности зависит от величины укорочения и тяжести порока развития. При поражении диафиза смежные суставы, как правило, не изменены, их функция сохранена в полном объеме. При поражении дистальных отделов бедра обычно возникают контрактуры. Конечность ротирована, укорочена. Таз перекошен и опущен в сторону дефекта. Ягодичная складка сглажена или отсутствует. Мышцы ягодицы и бедра атрофированы, стопа в положении эквинуса. Рентгенография бедренной кости свидетельствует об укорочении и недоразвитии сегмента.

- ▶ Лечение хирургическое, направленное на восстановление длины конечности. В раннем возрасте выполняют операции для стимуляции ростковых зон. Начиная с 4-5 лет, осуществляют остеотомию в сочетании с наложением дистракционного аппарата. Если укорочение настолько велико, что восстановление длины конечности не представляется возможным, необходима ампутация стопы, иногда - в сочетании с артродезом коленного сустава (для создания длинной функциональной культи). При незначительном укорочении возможно использование специальной обуви и различных ортопедических аппаратов.

# Врожденный вывих бедра и дисплазия тазобедренного сустава

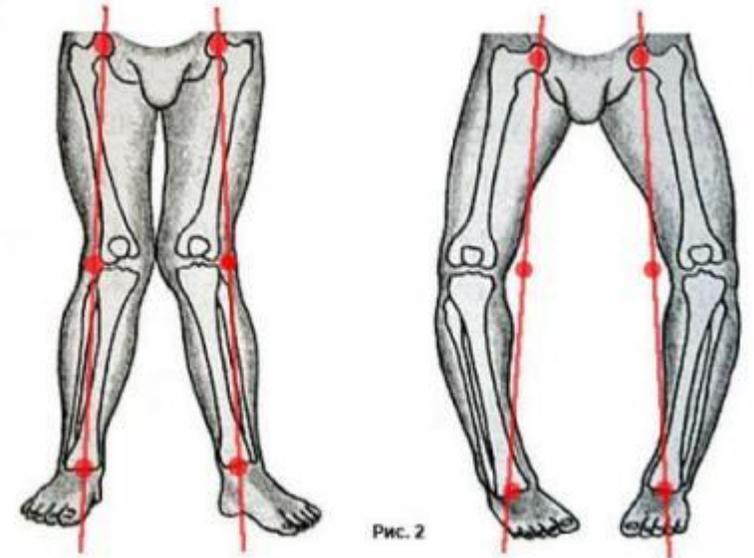
- ▶ Врожденный вывих бедра наблюдается относительно редко, обычно обнаруживаются различные степени **дисплазии**. Патология, как правило, односторонняя. Девочки страдают в 7 раз чаще мальчиков. В 5% случаев выявляется прямая передача порока по наследству. Проявляется хромотой, ротацией и укорочением конечности. При двухсторонней аномалии возникает утиная походка. **Рентгенография тазобедренного сустава** свидетельствует об уменьшении и уплощении головки и ее стоянии выше вертлужной впадины. Лечение в раннем возрасте консервативное с использованием различных аппаратов, специальных трусиков и подушечек. При неустранимых вывихах по достижении 2-3 лет проводится операция.

- ▶ *Рис. 69. Врожденный вывих бедра.  $ab$  - горизонтальная линия, проведенная через оба Y-образных хряща;  $h$  - перпендикуляры, восстановленные из наивысших точек проксимальных концов бедер на линию  $ab$ ;  $cd$  - линия, проходящая через верхненаружный край вертлужной впадины; угол  $\alpha$  образован линиями  $cd$  и  $ab$  (схема по Хильгенрейнеру).*



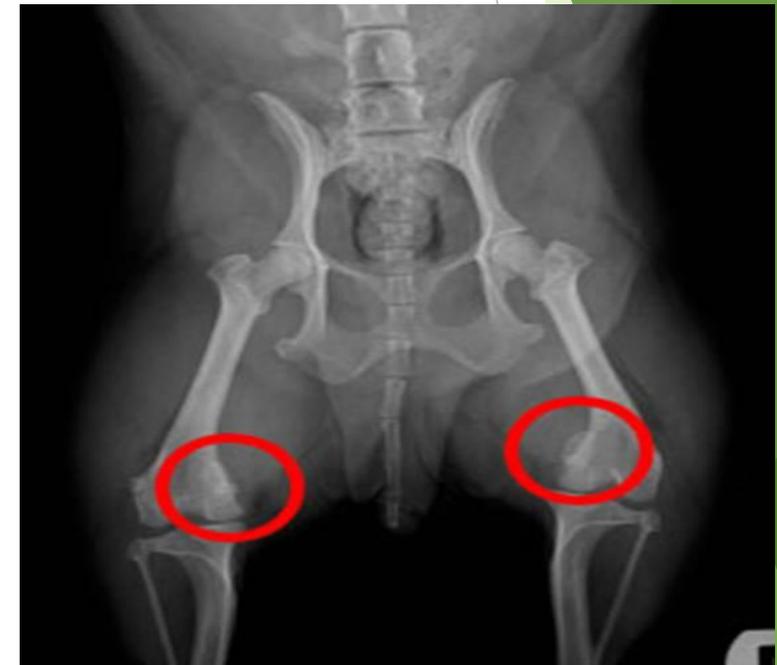
# Вальгусная и варусная деформация бедра

- ▶ Развивается при нарушении оссификации шейки или внутриутробном повреждении хряща, одинаково часто наблюдается у девочек и мальчиков, в 30% выявляется с двух сторон. Вальгусная деформация, как правило, протекает бессимптомно. Варусное искривление сопровождается хромотой, ограничением движений и быстрой утомляемостью конечности. Клинические проявления напоминают врожденный вывих бедра. При рентгенографии определяется задержка окостенения головки, укорочение и истончение бедренной кости. Шеечно-диафизарный угол уменьшен. Лечение хирургическое, выполняется корригирующая остеотомия для увеличения шеечно-диафизарного угла.



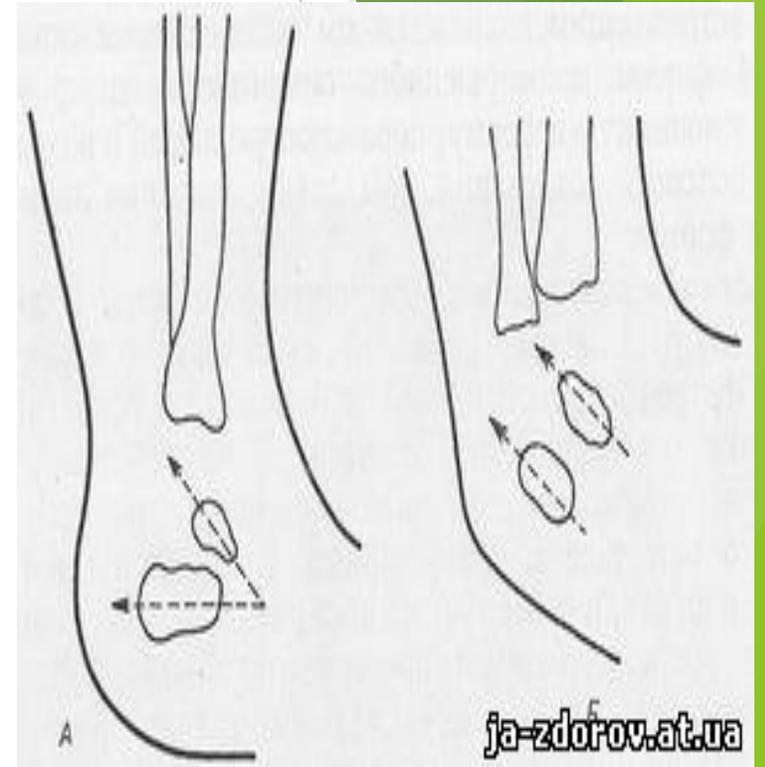
# Врожденный вывих надколенника

- ▶ Встречается достаточно редко. Имеется наследственная предрасположенность. Может сочетаться с другими пороками, мальчики страдают вдвое чаще девочек. Врожденный вывих надколенника проявляется быстрой утомляемостью конечности, неустойчивой походкой и частыми падениями. Возможна контрактура. Без лечения проблема с возрастом усугубляется, возникает деформирующий артроз, развивается вальгусное искривление конечности. Рентгенография коленного сустава свидетельствует о недоразвитии и смещении надколенника (чаще кнаружи) и недоразвитии наружного мыщелка. Лечение хирургическое - собственную связку надколенника перемещают и фиксируют в срединном положении.



# Врожденная косолапость

- ▶ Принадлежит к числу наиболее распространенных аномалий развития. Сущность ее заключается в постоянном положении стопы в состоянии супинации. Стопа повернута вокруг своей продольной оси внутрь, супинирована и обыкновенно также приведена; наружный край стопы обращен книзу, внутренний - вверх; тыльная поверхность стопы обращена прямо вперед, подошвенная - назад. Вся стопа находится под прямым углом к голени или под тупым при подошвенном ее сгибании.
- ▶ Выраженная глубокая поперечная кожная складка на подошвенной стороне стопы, соответственно изгибу в шопартовом суставе, считается характерной для врожденной косолапости.
- ▶ Врожденная косолапость может быть односторонней и двусторонней; нередко она комбинируется с другими аномалиями в стопе, особенно с опущенной стопой (с конской стопой) в положении подошвенного сгибания (pes equino-varus); опорой в этом случае служат головки плюсневых костей. В стопе встречаются еще и другие аномалии: pes valgus, pes calcaneus, pes adductus и др.
- ▶ На боковой рентгенограмме стопы характерно взаимное расположение пяточной и таранной костей. В норме эти кости расположены под углом, открытым назад; при косолапости они расположены параллельно друг другу (рис. 72).
- ▶ *Рис. 72. Врожденная косолапость у новорожденного (схема).  
А - расположение пяточной и таранной костей в норме; Б - при врожденной косолапости.*



ja-zdorov.at.ua

# Аплазия или недоразвитие большеберцовой кости

- ▶ Сопровождается укорочением и искривлением конечности. Стопа супинирована, находится в положении эквинуса или подвывиха. Опора нарушена. Возможно сочетание с недоразвитием или отсутствием костей стопы, недоразвитием или вывихом надколенника, атрофией и нарушением развития мышц голени и бедра. Детям до 3 лет проводится консервативная терапия для восстановления нормального положения стопы. В последующем выполняется удлинение голени с использованием дистракционных аппаратов.

# Ложный сустав большеберцовой кости

- ▶ Может быть истинным или возникшим в месте расположения врожденной кисты. Выявляется патологическая подвижность, углообразное или дугообразное искривление в области ложного сустава, атрофия мышц, уплотнение и рубцовые изменения кожи, укорочение и утончение конечности. Рентгенография костей голени свидетельствует об остеопорозе. Лечение хирургическое с использованием костных трансплантатов или аппарата Илизарова.

- ▶ Диагноз выставляется на основании данных осмотра, результатов рентгенографии, КТ, МРТ и других исследований. Лечение обычно хирургическое. Прогноз зависит от тяжести патологии.

# Литература

- ▶ <http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/traumatology/lower-limb-congenital-anomalies>
- ▶ <http://www.travmatolog.net/klassifikaciya-porokov-razvitiya-kostej-goleni/>
- ▶ [http://ja-zdorov.at.ua/publ/rentgenologicheskoe\\_issledovanie\\_novorozhdennykh/vrozhdennye\\_anomalii\\_razvitija\\_konechnostej/79-1-0-980](http://ja-zdorov.at.ua/publ/rentgenologicheskoe_issledovanie_novorozhdennykh/vrozhdennye_anomalii_razvitija_konechnostej/79-1-0-980)
- ▶ <http://vse-zabolevaniya.ru/bolezni-ortopedii/vrozhdennye-poroki-razvitija-konechnostej.html>