



# Артрогрипоз

(arthrogryposis; греч. arthron - сустав + gryposis - искривление)- врожденное заболевание, характеризующееся контрактурами двух и более крупных суставов несмежных областей, а также поражением мышц и спинного мозга

Под термином “контрактура” понимают ограничение объема движений в суставе.

# «Мама, я родился!!!» (1 из 3000)



# Причины:

Однозначного ответа на механизм развития артрогрипоза нет. На текущий момент преобладает нейрогенная теория возникновения артрогрипоза: Воздействие тератогенного фактора на ранних сроках беременности (4-5 неделя) вызывает повреждение передних рогов спинного мозга, что, в свою очередь, вызывает вторичную деиннервацию мышц. При этом отмечается избирательный характер поражения мышц. В результате возникает дисбаланс в мышечном тоне, что ограничивает движения в суставах, приводит к укорочению связок и других околоуставных тканей и клинически проявляется фиксацией сустава в определенном положении – контрактуры (суставы подстраиваются под структуру и силу мышц)

1) Повреждения передних рогов спинного мозга	2) Нарушение иннервации мышц	3) Дистрофия и перерождени е мышц	4) Множественные контрактуры суставов
---	------------------------------------	--	---

# Формы

- Врожденный множественный артрогрипоз (Amyoplasia) (89% от всей патологии) – не генетическая форма поражает конечности (в тяжелых случаях отмечается поражение плечевых, локтевых, лучезапястных, тазобедренных, коленных суставов, деформации кистей и стоп);
  - генерализированная форма 54%;
  - с поражением только нижних конечностей (30%);
  - с поражением только верхних конечностей (5%)
- Дистальные формы (10-11% от патологии) – генетически обусловленные формы с преимущественным поражением дистальных отделов конечностей (кистей и стоп) (синдром Эскобара, синдром Гордона, синдром Фримена-Шелдона и др.);
- Генетические синдромы с поражением конечностей и ЦНС (COFS синдром) – летальная форма.

# Начало лечения

Лечение начинается в период новорожденности: гипсование (по Понсетти с 4-5 дней), укладки, разработки суставов до 1 месяца жизни, хирургическое лечение с 3-4 месяцев.

## **Своевременно начатое лечение позволяет без операций:**

- коррегировать косолапость (гипсование по Понсетти + ахилотомия + ношение брейсов или туторов – «золотой стандарт»);
- вправить вывихи, подвывихи тазобедренных суставов;
- максимально сохранить функцию кистей рук;
- разработать и/или вывести гипсованием коленные суставы в функционально выгодное положение
- разработать локтевые суставы до состояния обеспечивающего функцию рук.

**Даже если не удалось избежать операций своевременно начатое консервативное лечение существенно уменьшает количество и объем операций**

# Оперативное лечение

- Артролиз локтевых суставов
  - Исправление косорукости и косолапости, пластика кистей
  - Транспозиция мышц (пересадка собственных относительно здоровых мышц ребенка в функциональную позицию мышц нерабочих) на руках и ногах
  - Вправление вывихов, подвывихов и патологического положения тазобедренных суставов
  - Остеотомии для придания суставу или конечности функционально выгодного положения
  - Установки корригирующих пластин для устранения деформация конечностей
  - Исправление деформаций и подготовка к операциям с использованием аппаратов Елизарова
  - И др.
- 
- Во взрослом возрасте используется эндопротезирование суставов

# Консервативное лечение

- Корректирующее гипсование;
- Физиотерапевтическое лечение (электро и нейростимуляцию центральной и периферической нервных систем; трансвертебральная микрополяризация; аппликации озокеритовые, парафиновые, грязевые);
- ЛФК с нейрофизиологическим уклоном (по Бобату, Войт-терапию), медицинский массаж тонизирующий;
- Коррекционные шины, лонгеты, ортезы, брейсы (разные функции);
- Механотерапия (Армео, Локомат, Артромат, Виброплатформа Галлилео)

# Плюсы

- Упорные, харизматичные, яркие личности;
- Высокий от рождения интеллект;
- Высокая приспособляемость;
- Как правило, дети не из ассоциальных семей (дети профессора и балерины 😊).

# Минусы

- Раннее лечение начинать уже поздно
- Умственные способности при продолжительном нахождении в системе детских интернатов и физических ограничениях могут страдать
- Никаких гарантий никто дать не сможет по степени адаптации по результатам лечения – очень много факторов



# Полезное

- Чем младше ребенок, тем больше у него шансов на хорошую адаптацию;
- Вывихи и подвывихи тазобедренных суставов, которые нуждаются в хирургическом лечении сильно осложняют лечение (сложные операции с длительной последующей иммобилизацией);
- Сгибательные контрактуры локтевых суставов лучше для адаптации, чем разгибательные, а разгибательные ног, наоборот, лучше, чем сгибательные, такие дети адаптируются даже будучи в системе;
- Плохо если ребенок ограничен кроватью, хорошо, если у него есть возможности ползать по полу или «бегать» на коленках
- Пока ребенок не начал «ходить» сил и средств на реабилитацию требуются больше, поскольку нужны постоянные массажи для поддержания тонуса мышц и хорошего кровоснабжения конечностей

# Технические средства реабилитации

- ортезы (аппараты) на всю ногу – очень важно для вертикализации и обязательно в некоторых возрастных периодах стоимость от 40 тыс.р. – до 120 тыс.р. (на 1 ногу)
- Брейсы
- татора на лучезапястные суставы
- татора на голеностопные и коленные суставы
- аппараты на всю руку (для фиксации в крайнем положении)
- Корсет Magic arms и его российский аналог Экзар
- Ходунки (для детей с поражением рук - с мышечной опорой)
- Тренажер Гросса

# Примеры кем работают люди с выраженным и тяжелым артрогрипозом?

- Художники;
- Певцы;
- Врач (Италия);
- Учитель (России);
- Фитнес-тренер (США);
- Юристы (США);
- Барабанщик (США?);
- Профессиональные спортсмены.



# Где лечить?

- Детский ортопедический институт им. Г. И. Турнера (г. Санкт-Петербург - Пушкин)
- Институт протезирования им. Альбрехта (г. Санкт-Петербург)
- Центр Илизарова (г.Курган)
- Клиники использующие метод Понсетти (Ярославль, Санкт-Петербург, Москва-Филатовская, Казань, Уфа, Астрахань, Тюмень, Минусинск и т.д. см <http://ponseti.ru/>)