

Лекция № 10

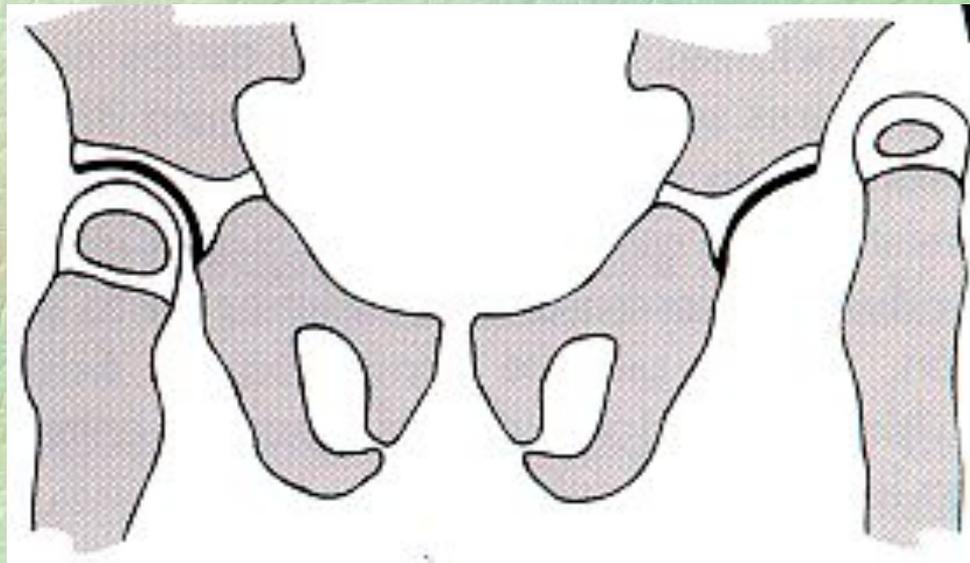
Врождённые пороки развития конечностей (врождённый вывих бедра, косолапость, кривошея, синдактилия).

Врождённые деформации шеи и грудной клетки.

По программе 2013 г.



Врождённые пороки развития конечностей



Класс XVII. Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения (Q00-Q99)

Q65-Q79 Врожденные аномалии и деформации костно-мышечной системы

Q65 Врожденные деформации бедра

Q65.0 Врожденный вывих бедра односторонний

Q65.1 Врожденный вывих бедра двусторонний

Q65.2 Врожденный вывих бедра неутонченный

Q65.3 Врожденный подвывих бедра односторонний

Q65.4 Врожденный подвывих бедра двусторонний

Q65.5 Врожденный подвывих бедра неутонченный

Q65.6 Неустойчивое бедро

65.8 Другие врожденные деформации бедра

Смещение шейки бедра кпереди

Врожденная дисплазия вертлужной впадины

Врожденное:

. вальгусное положение [coxa valga]

. варусное положение [coxa vara]

Q65.9 Врожденная деформация бедра неутонченная



Q66 Врожденные деформации стопы

Исключены: дефекты, укорачивающие стопу (Q72.-)

вальгусные деформации (приобретенные) (M21.0)

варусные деформации (приобретенные) (M21.1)

Q66.0 Конско-варусная косолапость

Q66.1 Пяточно-варусная косолапость

Q66.2 Варусная стопа

приведенная стопа

Metatarsus varus

Q66.3 Другие врожденные варусные деформации стопы

Варусная деформация большого пальца стопы врожденная

Q66.4 Пяточно-вальгусная косолапость

Q66.5 врожденная плоская стопа [pes planus]

Q66.6 Другие врожденные вальгусные деформации стопы

отведенная стопа - Metatarsus valgus

Q66.7 полая стопа [pes cavus]

Q66.8 Другие врожденные деформации стопы

косолапость БДУ

Молоткообразные пальцы ноги врожденные

изуродованная ступня:

. БДУ

. асимметричная

Слияние костей предплюсны

вертикальная таранная кость

Q66.9 врожденная деформация стопы неуточненная



Q66.3 Другие врожденные варусные деформации стопы

Варусная деформация большого пальца стопы врожденная

Q66.4 Пяточно-вальгусная косолапость

Q66.5 врожденная плоская стопа [pes planus]

Q66.6 Другие врожденные вальгусные деформации стопы

отведенная стопа - Metatarsus valgus

Q66.7 полая стопа [pes cavus]

Q66.8 Другие врожденные деформации стопы

косолапость БДУ

Молоткообразные пальцы ноги врожденные

изуродованная ступня:

. БДУ

. асимметричная

Слияние костей предплюсны

вертикальная таранная кость

Q66.9 врожденная деформация стопы неуточненная



Q68.1 Врожденная деформация кисти

врожденная деформация пальцев в виде барабанных палочек

Лопатообразная кисть (врожденная)

Q68.2 Врожденная деформация колена

Врожденный:

. вывих колена

. genu recurvatum

Q68.3 Врожденное искривление бедра



Q68.4 Врожденное искривление большеберцовой и малоберцовой костей

Q68.5 Врожденное искривление длинных костей голени неуточненное

Q68.8 Другие уточненные врожденные костно-мышечные деформации

Q69 Полидактилия

- Q69.0 Добавочный палец (пальцы)
- Q69.1 Добавочный большой палец (пальцы) кисти
- Q69.2 Добавочный палец (пальцы) стопы
- Добавочный большой палец стопы
- Q69.9 Полидактилия неуточненная
- Многопалость БДУ



Q70 Синдактилия

- Q70.0 Сращение пальцев кисти
- Сложная синдактилия пальцев кисти с синостозом
- Q70.1 Перепончатость пальцев кисти
- Простая синдактилия пальцев кисти без синостоза
- Q70.2 Сращение пальцев стопы
- Сложная синдактилия пальцев стопы с синостозом
- Q70.3 Перепончатость пальцев стопы
- Простая синдактилия пальцев кисти без синостоза
- Q70.4 Полисиндактилия
- Q70.9 Синдактилия неуточненная Синфалангия БДУ



Q71 Дефекты, укорачивающие верхнюю конечность

- Q71.0 Врожденное полное отсутствие верхней(их)конечности(ей)
- Q71.1 Врожденное отсутствие плеча и предплечья при наличии кисти
- Q71.2 Врожденное отсутствие предплечья и кисти
- Q71.3 Врожденное отсутствие кисти и пальца(ев)
- Q71.4 Продольное укорочение лучевой кости
Косорукость (врожденная)Лучевая косорукость
- Q71.5 Продольное укорочение локтевой кости
- Q71.6 Клешнеобразная кисть
- Q71.8 Другие дефекты, укорачивающие верхнюю(ие) конечность(ти)
- Врожденное укорочение верхней(их) конечности(ей)
- Q71.9 Дефект, укорачивающий верхнюю конечность неуточненный

Q72 Дефекты, укорачивающие нижнюю конечность

- Q72.0 Врожденное полное отсутствие нижней(их) конечности(ей)
- Q72.1 Врожденное отсутствие бедра и голени при наличии стопы
- Q72.2 Врожденное отсутствие голени и стопы
- Q72.3 Врожденное отсутствие стопы и пальца(ев) стопы
- Q72.4 Продольное укорочение бедренной кости
Укорочение проксимального отдела бедренной кости
- Q72.5 Продольное укорочение большеберцовой кости
- Q72.6 Продольное укорочение малоберцовой кости
- Q72.7 Врожденное расщепление стопы
- Q72.8 Другие дефекты, укорачивающие нижнюю(ие) конечность(и)
- Врожденное укорочение нижней конечности(ей)



Q72.9 Дефект, укорачивающий нижнюю конечность неуточненный

Q73 Дефекты, укорачивающие конечность неуточненную

Q73.0 Врожденное отсутствие конечности(ей) неуточненной(ых)

Амелия БДУ

Q73.8 Другие дефекты, укорачивающие конечность(и) неуточненную(ые)

Q74 Другие врожденные аномалии [пороки развития] конечности(ей)

Q74.0 Другие врожденные аномалии верхней конечности, включая плечевой пояс

Добавочные запястные кости

Ключично-черепной дизостоз

Врожденный ложный сустав ключицы

Макродактилия (пальцев руки)

Деформация Маделунга

Лучелоктевой синостоз

Деформация Шпренгеля

Трехфаланговый большой палец руки

Q74.1 Врожденная аномалия коленного сустава

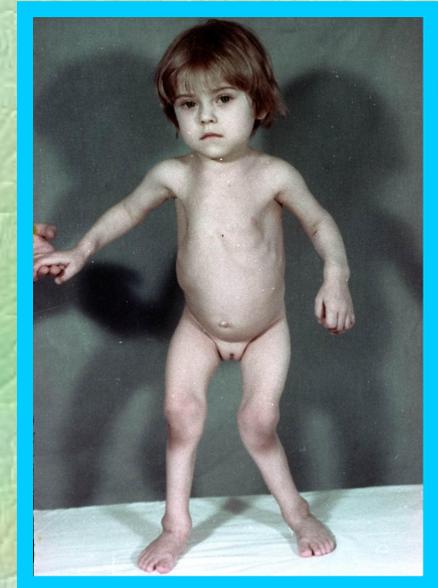
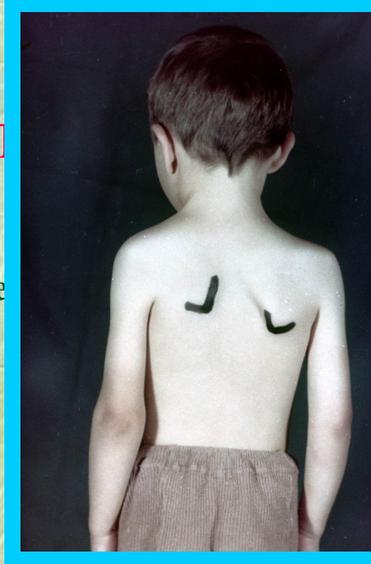
Врожденное(ый): отсутствие надколенника

вывих надколенника

. genu valgum

. genu varum

Рудиментарный надколенник



Q77.0 Ахондрогенезия

Гипохондроплазия

Q77.1 Маленький рост, не совместимый с жизнью

Q77.2 Синдром короткого ребра

Дисплазия грудной клетки, приводящая к асфиксии [Jenue]

Q77.3 Точечная хондродисплазия

Q77.4 Ахондроплазия

Гипохондроплазия

Q77.5 Дистрофическая дисплазия

Q77.6 Хондрэктодермальная дисплазия

Синдром Эллиса-Ван-Кревельда

Q77.7 Спондилоэпифизарная дисплазия

Q77.8 Другая остеохондродисплазия с дефектами роста

Трубчатых костей и позвоночного столба

Q77.9 Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей и позвоночного столба неуточненная

Q78 Другие остеохондродисплазии

Q78.0 Несовершенный остеогенез

Врожденная ломкость костей

Остеопсатироз

Q78.1 Полиостозная фиброзная дисплазия

Синдром Олбрайта (-Мак-Кьюна)(-Штернберга)

Q78.2 Остеопетроз

Синдром Алберса-Шенберга

Q78.3 Прогрессирующая диафизарная дисплазия

Синдром Камурати-Энгельманна

Q78.4 Энхондроматоз

Синдром Маффуччи



Болезнь Олье

Q78.5 Метафизарная дисплазия

Синдром Пайла

Q78.6 Множественные врожденные экзостозы

Диафизарная аклазия

Q78.8 Другие уточненные остеохондродисплазии

Остеопойкилоз

Q78.9 Остеохондродисплазия неуточненная

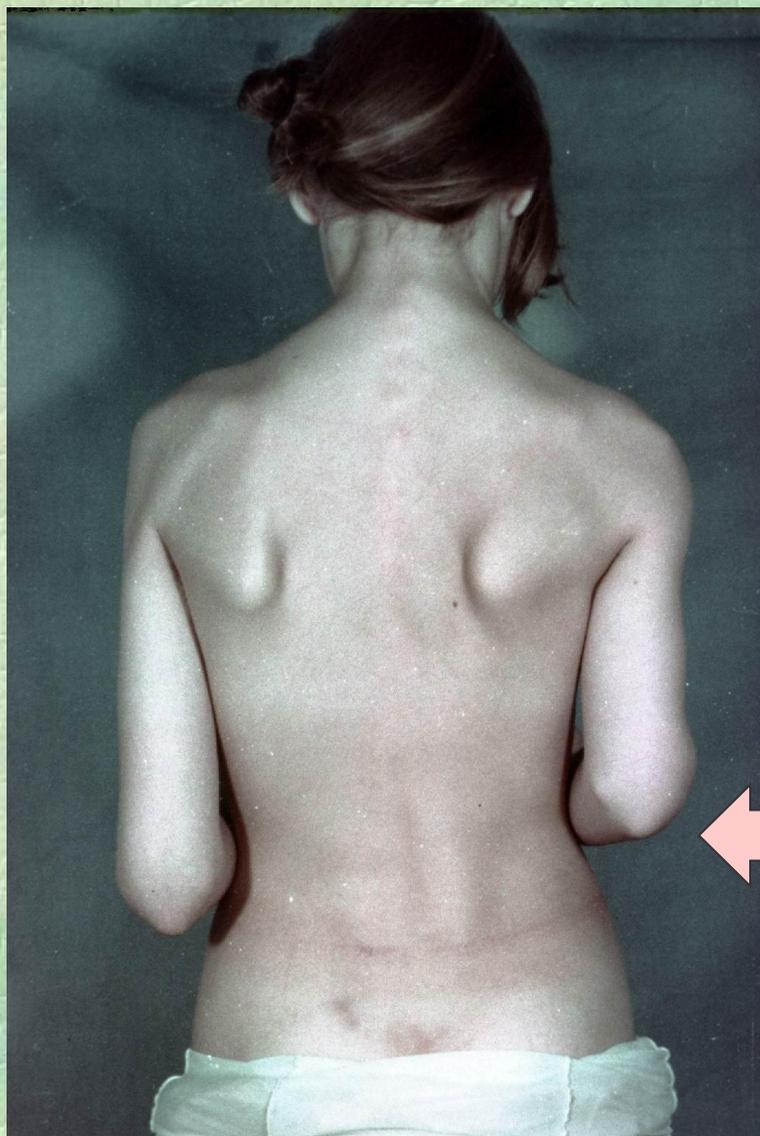
Хондродистрофия БДУ

Остеодистрофия БДУ

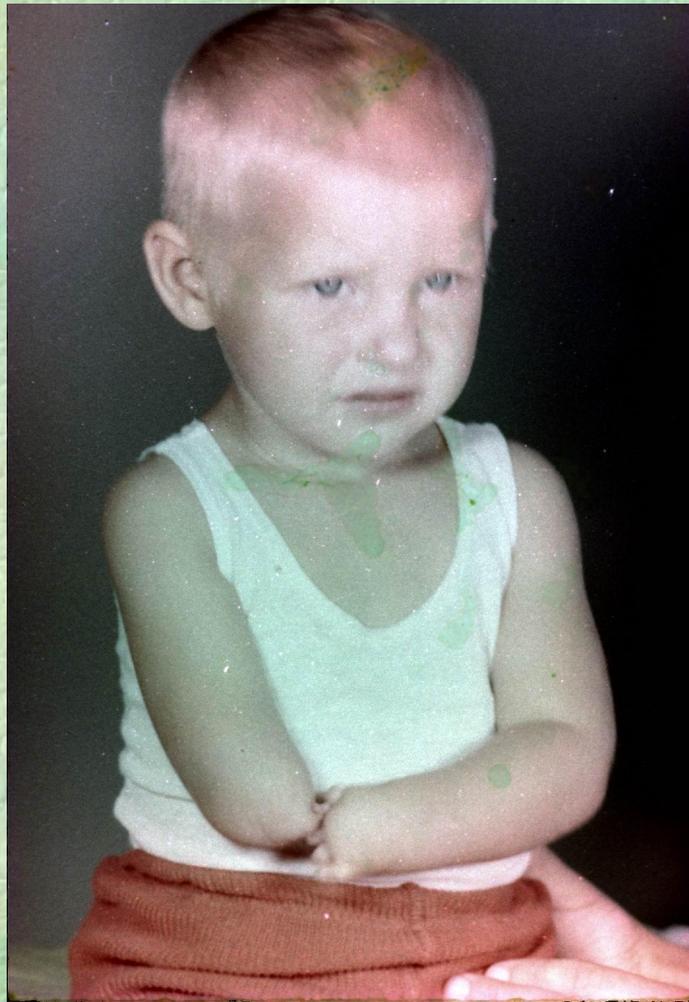
Q79 Врожденные аномалии [пороки развития] костно-мышечной системы, не классифицированные в других рубриках

Некоторые редкие врождённые аномалии костно-мышечной системы

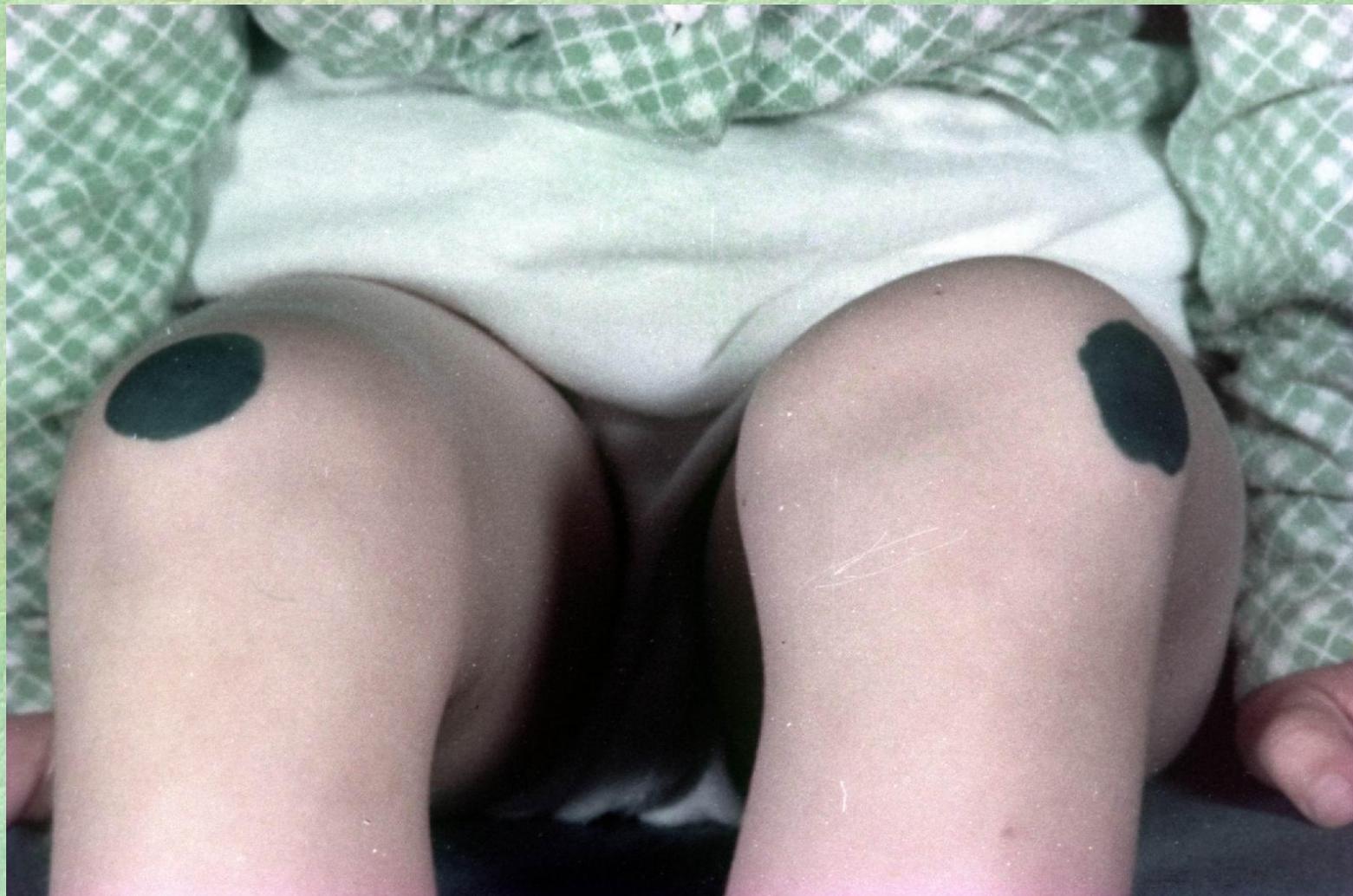




Врождённое укорочение плеча



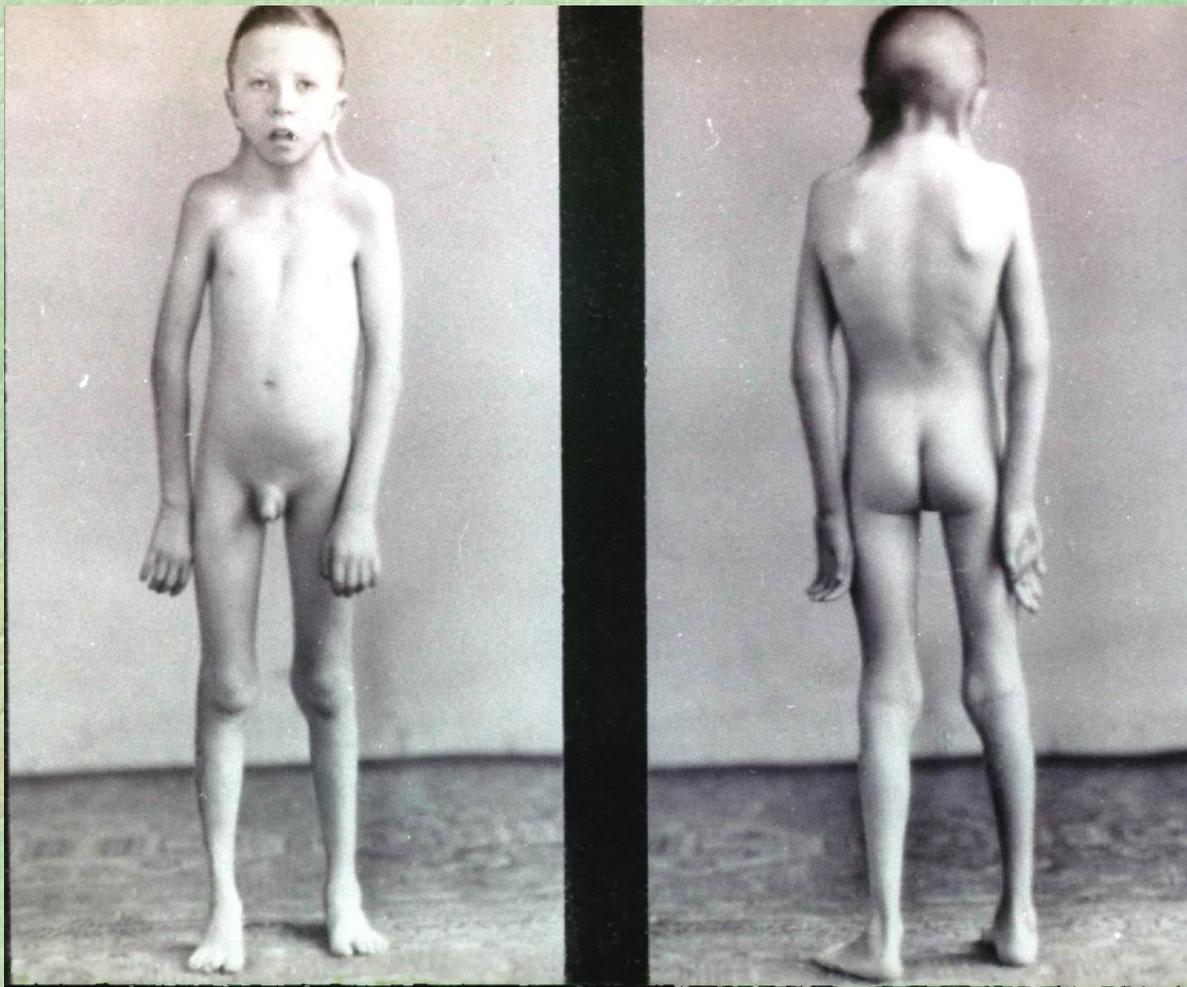
**Врождённое отсутствие
предплечья и кисти**



Врождённый вывих надколенника



Макродактилия стоп



Врождённая крыловидная шея

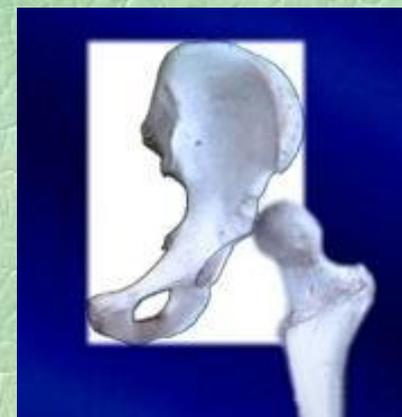


Птериgium-синдром (до- и после операции).



Добавочная нижняя конечность

Врождённая дисплазия тазобедренного сустава



Составляет более 3% от всех ортопедических заболеваний.

Может приводить к инвалидности.

Врождённая дисплазия тазобедренного сустава

- **Развивается внутриутробно и прогрессирует после рождения**
- **Включает уплощение (гипоплазию) вертлужной впадины, недоразвитие головки бедренной кости, связочного аппарата, капсулы и окружающих мышц**

Дисплазия может привести к вывиху бедра.

Вывих бедра может быть первичным при выраженной дисплазии.

Формы врождённой дисплазии
тазобедренного сустава

- **Врождённый вывих бедра** (бедро в вывихе, но вправляется)
- **Врождённое подвывихивающееся бедро**
- **Врождённая ацетабулярная дисплазия**

Распространённость врождённой дисплазии тазобедренного сустава

- Дисплазия от 5 до 20 на 1000 новорожденных
- Врождённый вывих 1-2 на 1000 новорожденных
- Девочки:мальчики=7-9:1
- Левый тазобедренный сустава поражается чаще правого тазобедренного сустава
- Чаще при ягодичном предлежании
- Чаще у первенцев
- Чаще при маловодии
- Чаще при наличии подобной патологии у ближайших родственников
- Может сочетаться с другими врождёнными деформациями

Распространённость врождённой дисплазии тазобедренного сустава

- Украина 5,3 на 1000
- Швеция 10 на 1000
- США 11 на 1000

- Сев. Италия, Чехия и Словакия 36 на 1000
- Грузия 34 на 1000



Врождённая дисплазия тазобедренного сустава редко встречается в Африке

Этиология врождённой дисплазии тазобедренного сустава

- Генетическая теория
- Теория тератогенеза
- Механическая теория

Этиология врождённой дисплазии тазобедренного сустава.

Генетическая теория. Мелкая ацетабулум, растянутая капсула и изменённые углы проксимального отдела бедренной кости - *обусловлены соответствующими генами.*

Если включается только ген «мелкой ацетабулум» - возникает «ацетабулярная дисплазия», - самостоятельное заболевание, при котором врождённый вывих возникает редко.

Если присоединяется действие гена, «отвечающего за углы» - возникает подвывих бедра

Совместное действие трёх генов приводит к врождённому вывиху бедра

Этиология врождённой дисплазии тазобедренного сустава.

Теория тератогенеза. Врождённые аномалии обусловлены факторами, действующими внутриутробно

Аномалии конечностей возникают при действии тератогенных факторов с 4 по 6 неделю беременности

Для появления аномалии более существенна продолжительность действия фактора, чем его тип

Тератогены(примеры)

Химические: «Талидомид», алкоголь, никотин

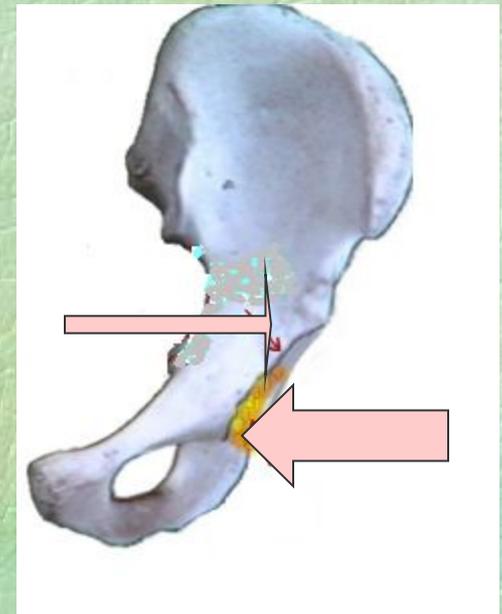
Инфекционные: токсоплазмоз, цитомегаловирус, герпес, сифилис, рубелла

Физические: радиация

Патогенез врождённого вывиха тазобедренного сустава

Растянутая капсула, мелкая ацетабулум и изменённые углы проксимального отдела бедренной кости - главные predisposing факторы

- **Головка бедренной кости смещается аддукторами кверху и латерально, становится уплощённой; наблюдается позднее появления ядра окостенения**
- **Ацетабулум становится плоской и заполняется фиброзно-жировой тканью**
- **Губа ацетабулум утолщается и блокирует вправление головки бедра**



Патогенез врождённого вывиха тазобедренного сустава (продолжение)

- **Круглая связка бедра удлиняется и гипертрофируется**
- **Капсула растягивается**
- **Мышцы тазобедренного сустава укорачиваются, сокращаются и блокируют вправление головки**

Типичное развитие врождённой дисплазии тазобедренного сустава

- 90% нестабильных тазобедренных суставов стабилизируются в течение 2 месяцев
- Тазобедренный сустав обладает максимальной способностью к ремоделированию до 1,5 лет
- Укорочение конечности при врождённом вывихе бедра повышает нагрузку на поясничный отдел и способствует развитию здесь остеохондроза
- В ложной вертлужной впадине развивается остеоартрит между 20 и 60 годами.

Организация раннего (до 6 месяцев) выявления врождённой дисплазии тазобедренного сустава

Первые 3-4 дня жизни - родильный дом - акушерка, неонатолог

4 неделя жизни - детская поликлиника - детский ортопед

6 месяц жизни - детская поликлиника - детский ортопед

Клиническая картина дисплазии и врождённого вывиха тазобедренного сустава

- **Симптом Ортолани-Маркса - соскальзывания или «щелчка»**
- **Симптом Барлоу- смещения бедра кзади**
- **Симптом Галеацци - укорочения бедра**
- **Симптом ограничения абдукции бедра**
- **Асимметрия кожных складок**
- **Наружная ротация нижней конечности**
- **Избыточная подвижность головки бедра (разболтанность сустава)**

Симптом Ортолани-Маркса - соскальзывания или «щелчка» (смотри видео)

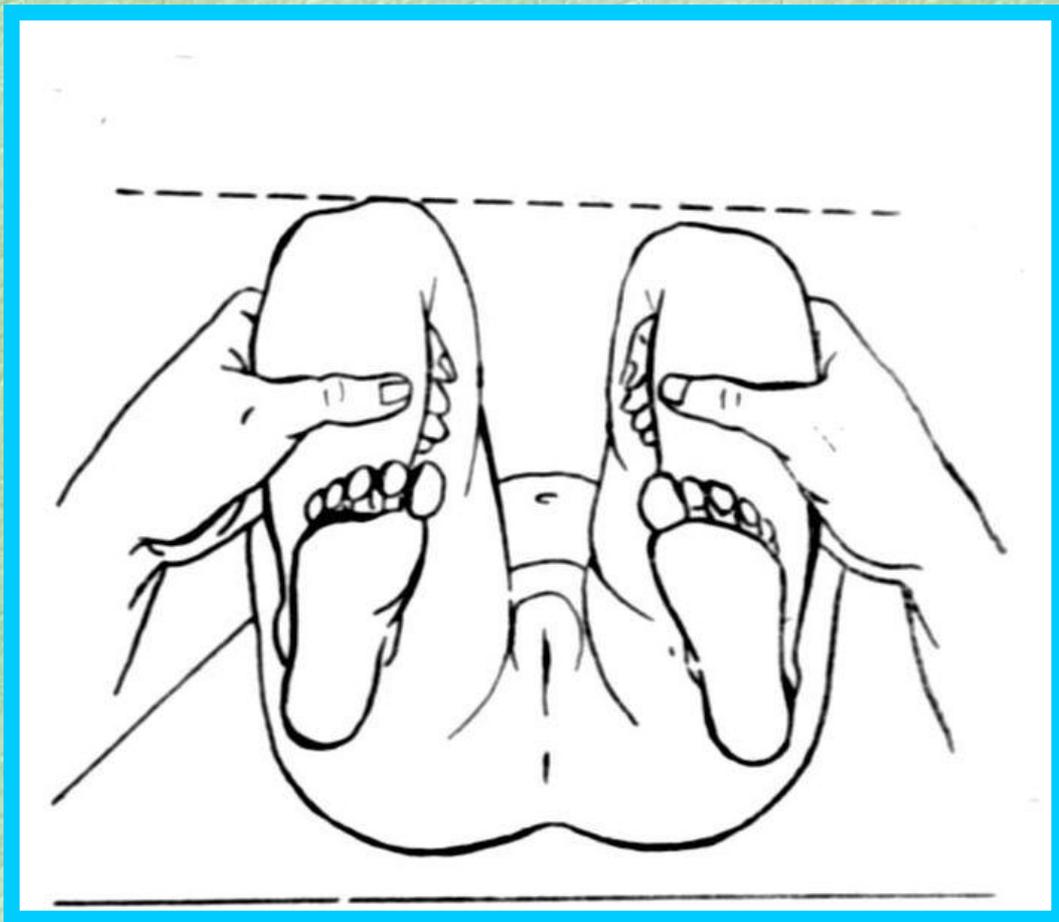


Может наблюдаться в первые недели жизни ребёнка

Симптом Барлоу- смещение бедра кзади



Симптом Галеацци - укорочения бедра

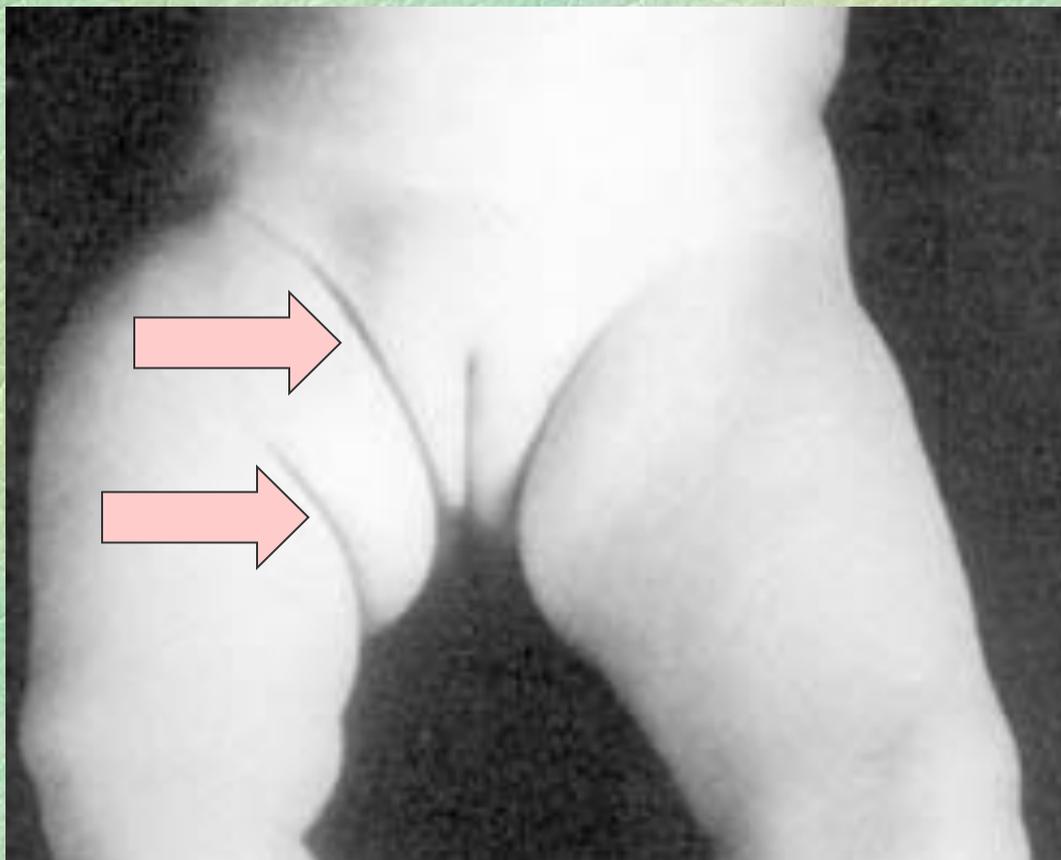


Симптом ограничения абдукции бедра



При дисплазии отведение менее ограничено, при вывихе - ограничение более значительно. Необходимо помнить, что возможность отведения бедра до 90° у ребенка с возрастом уменьшается и к 9 месяцам доходит только до 50° .

Асимметрия кожных складок



Паховая складка не должна опускаться ниже ануса

Поздние симптомы врождённого вывиха бедра



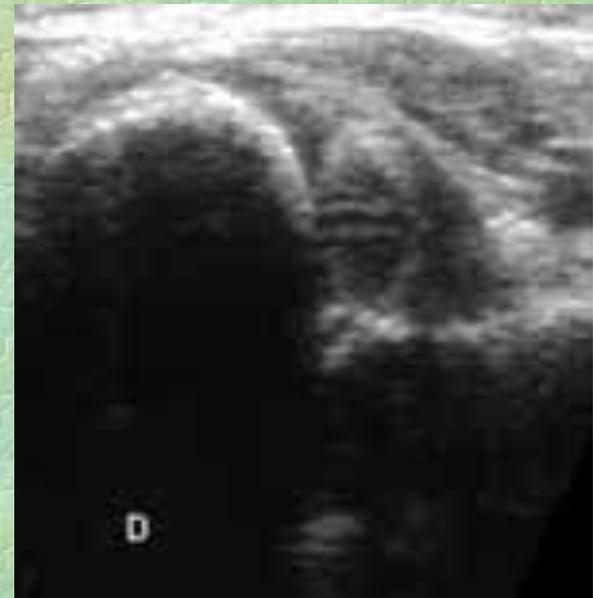
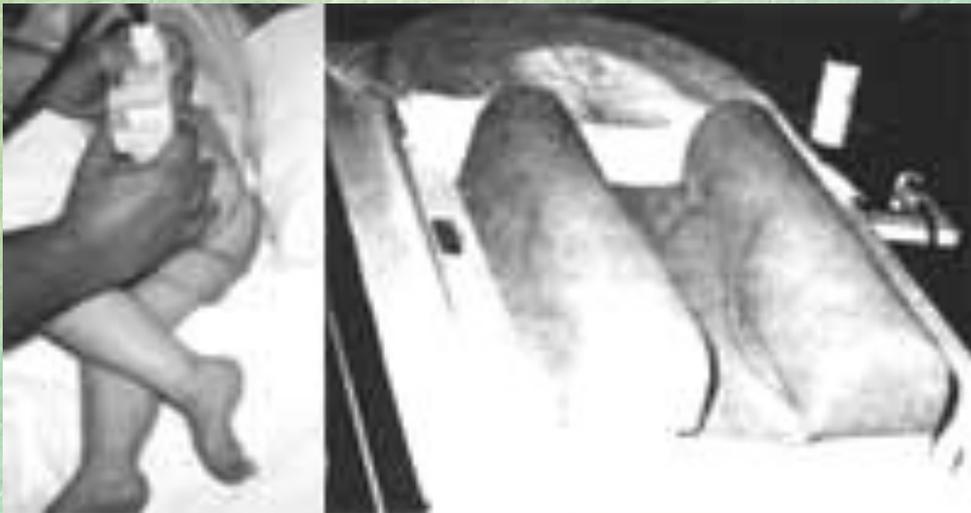
Нормально развивающийся ребёнок начинает ходить в возрасте от 8 до 12 месяцев. При выраженной врождённой дисплазии/вывихе тазобедренного сустава начало ходьбы приходится на второй год жизни ребёнка.

Поздние симптомы врождённого вывиха бедра

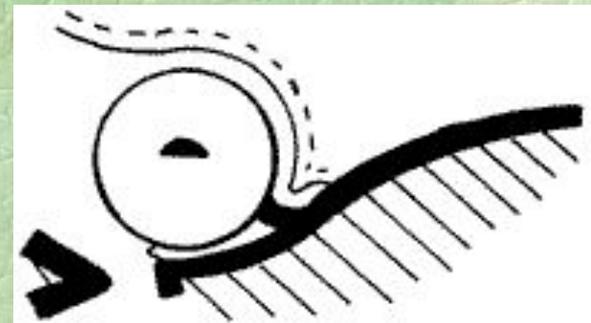


Симптом Тренделенбурга. Хромота или «утиная походка»

Ультразвуковая диагностика врождённой дисплазии тазобедренного сустава



Оптимальна до возраста 6 месяцев



Рентгенодиагностика врождённой дисплазии тазобедренного сустава

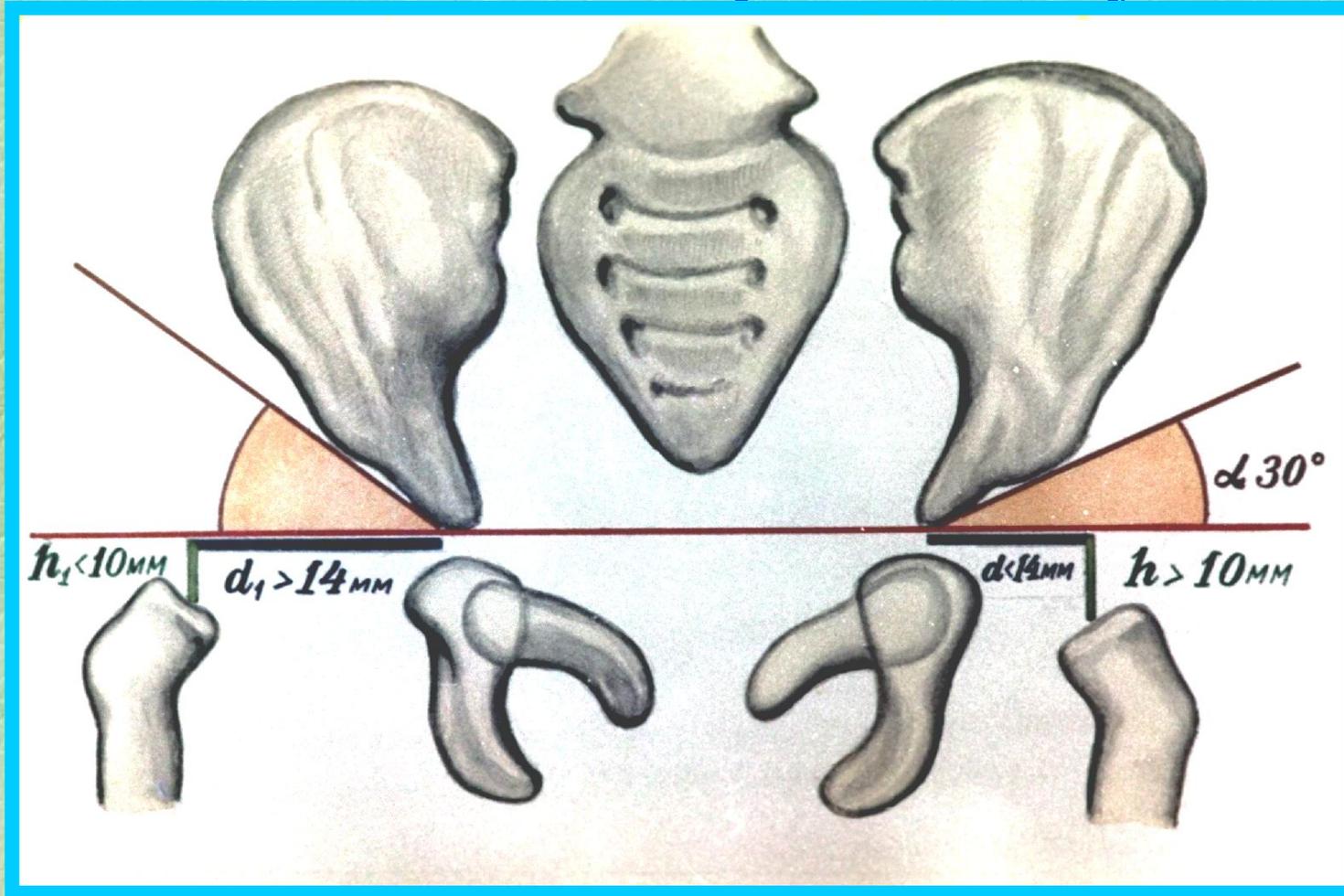


Схема Хильгенрайнера (для детей до 1 года)

Рентгенодиагностика врождённой дисплазии тазобедренного сустава

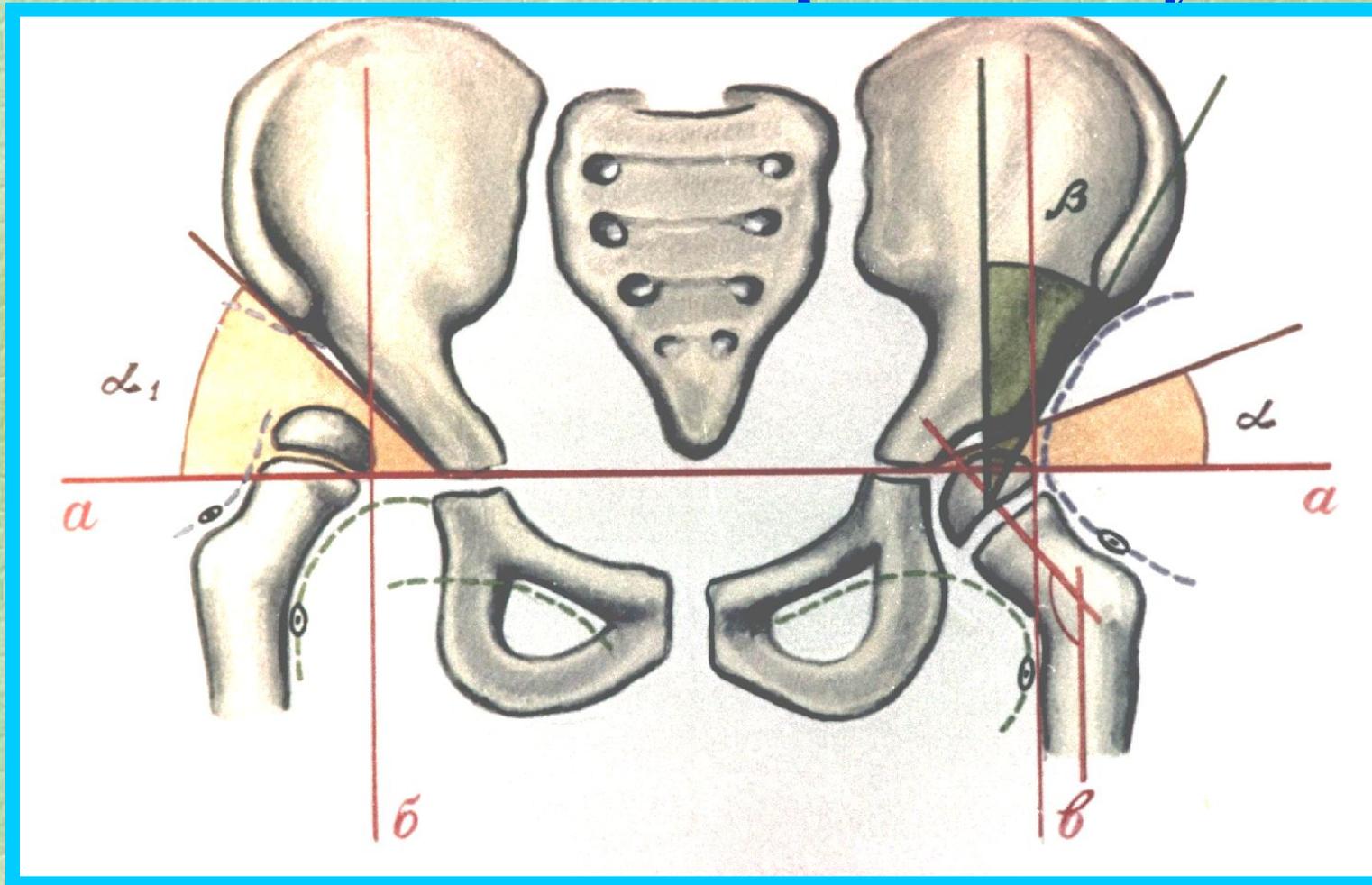
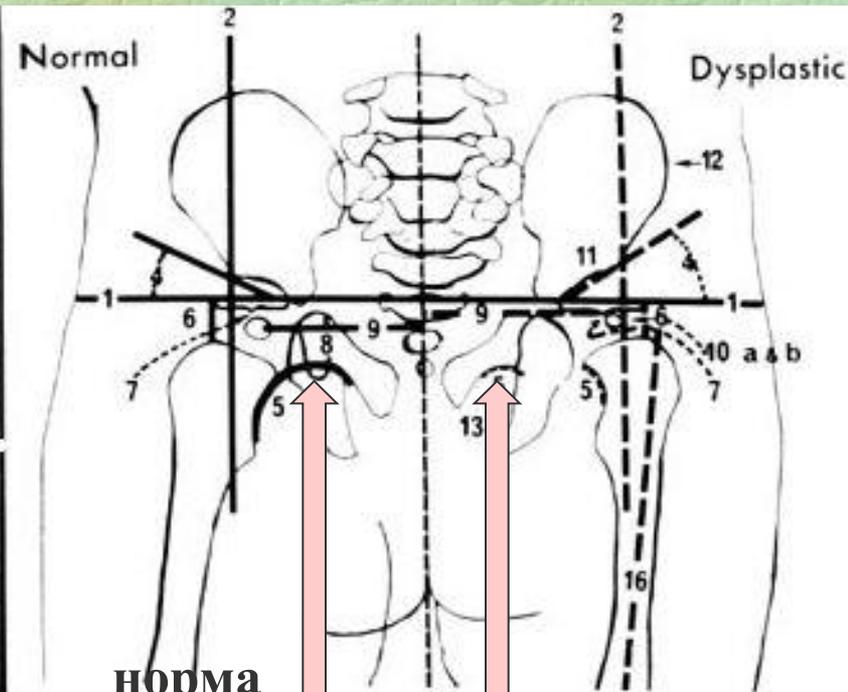
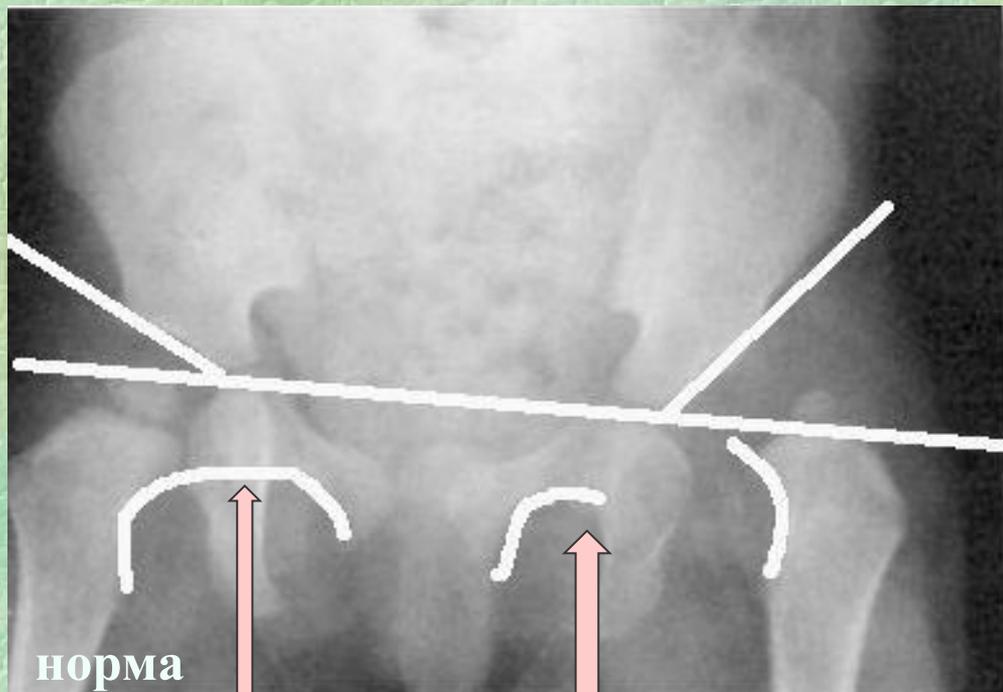


Схема Омбредана (для детей старше 1 года)

Рентгенодиагностика врождённой дисплазии тазобедренного сустава



Щеечно-запирательные линии (дуги) Шентона.

Рентгенодиагностика врождённой дисплазии тазобедренного сустава



Двухсторонний врождённый вывих обоих бёдер

Рентгенодиагностика врождённой дисплазии тазобедренного сустава

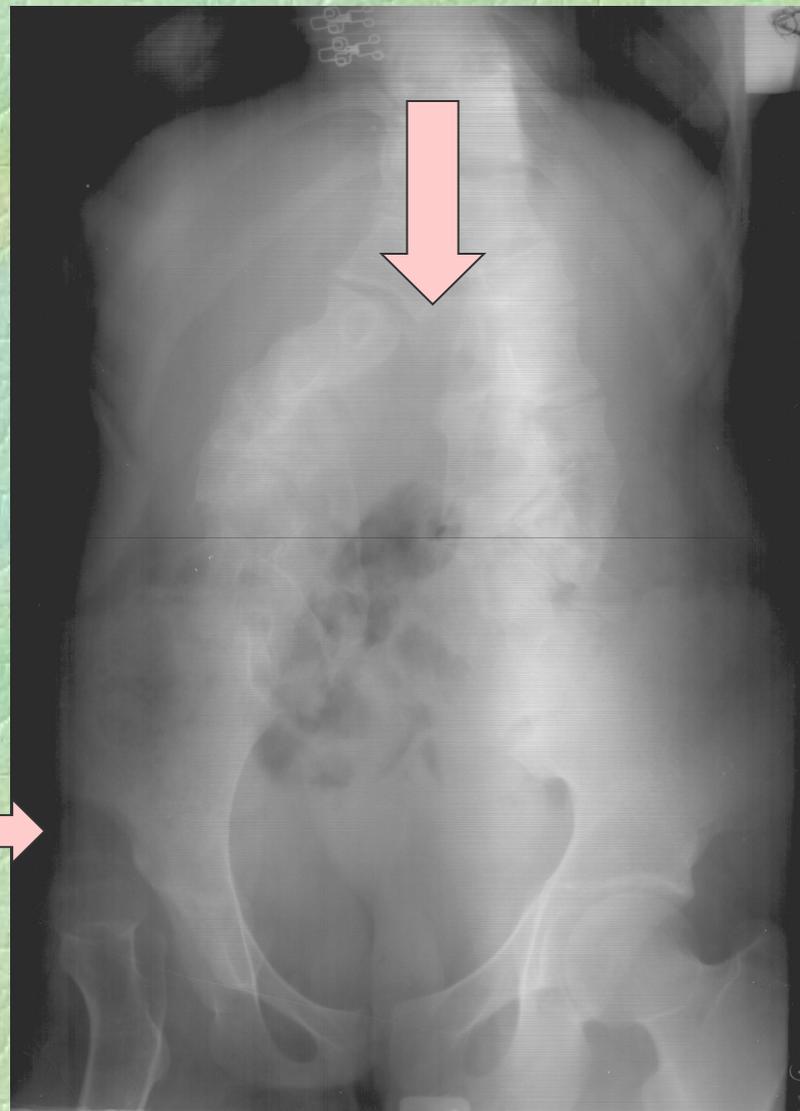


**Артрограмма
тазобедренного
сустава при
врождённой
дисплазии**

Сочетание врождённого вывиха тазобедренного сустава с другими врождёнными аномалиями



**Врождённый вывих бедра
и врождённое
расщепление крестца со
спинномозговой грыжей**



Сочетание врождённого вывиха тазобедренного сустава с другими врождёнными аномалиями

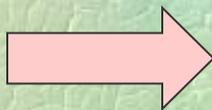


**Врождённый вывих бедра
и врождённое
расщепление крестца со
спинномозговой грыжей**

Наиболее вероятный исход не леченой дисплазии тазобедренного сустава - остеоартроз



6 лет



39 лет

Лечение ацетабулярной дисплазии

- Начинают сразу после установления диагноза
- Проводится детям с любой степенью дисплазии
- Лечение дисплазии является профилактикой остеоартроза
- Лечение направлено на устранение приводящей контрактуры, вправление и центрацию головки бедренной кости

Лечение ацетабулярной дисплазии

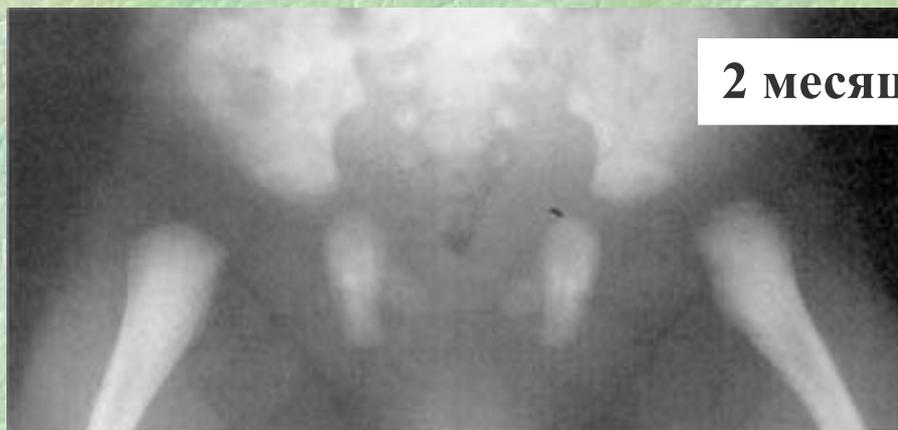
- **Лечение новорожденных и детей до 1 года**
- **Лечение детей от 1 года до 2-3 лет**
- **Лечение детей от 2-3 лет до 8 лет и подростков**

Лечение ацетабулярной дисплазии



Стремента Павлика - применяются с 2 - 3 недель до 6 месяцев жизни. Имеют 5 размеров.

Лечение ацетабулярной дисплазии



2 месяца



5 месяцев

Результат лечения стременами Павлика

Лечение ацетабулярной дисплазии



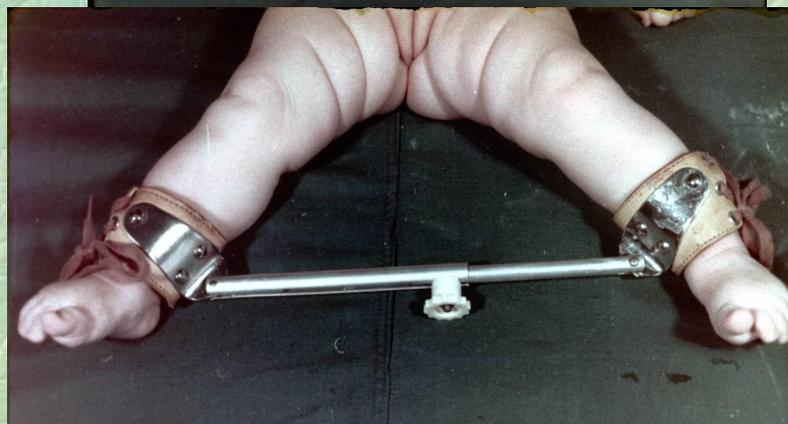
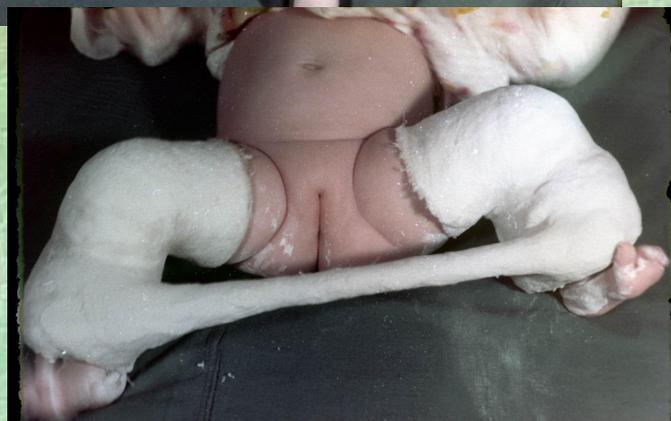
Подушка Фрейка - применяется до 6 месяцев жизни

Лечение врождённого вывиха бедра



Вправление бедра мануально (по Лоренцу) после (!!!) скелетного вытяжения с последующей иммобилизацией кокситной гипсовой повязкой проводится с 6 - 8 до 24 месяцев.

Лечение врождённого вывиха бедра



Вправление бедра мануально (по Лоренцу) (после!!!) скелетного вытяжения с последующей иммобилизацией кокситной гипсовой повязкой проводится с 6 - 8 до 24 месяцев.

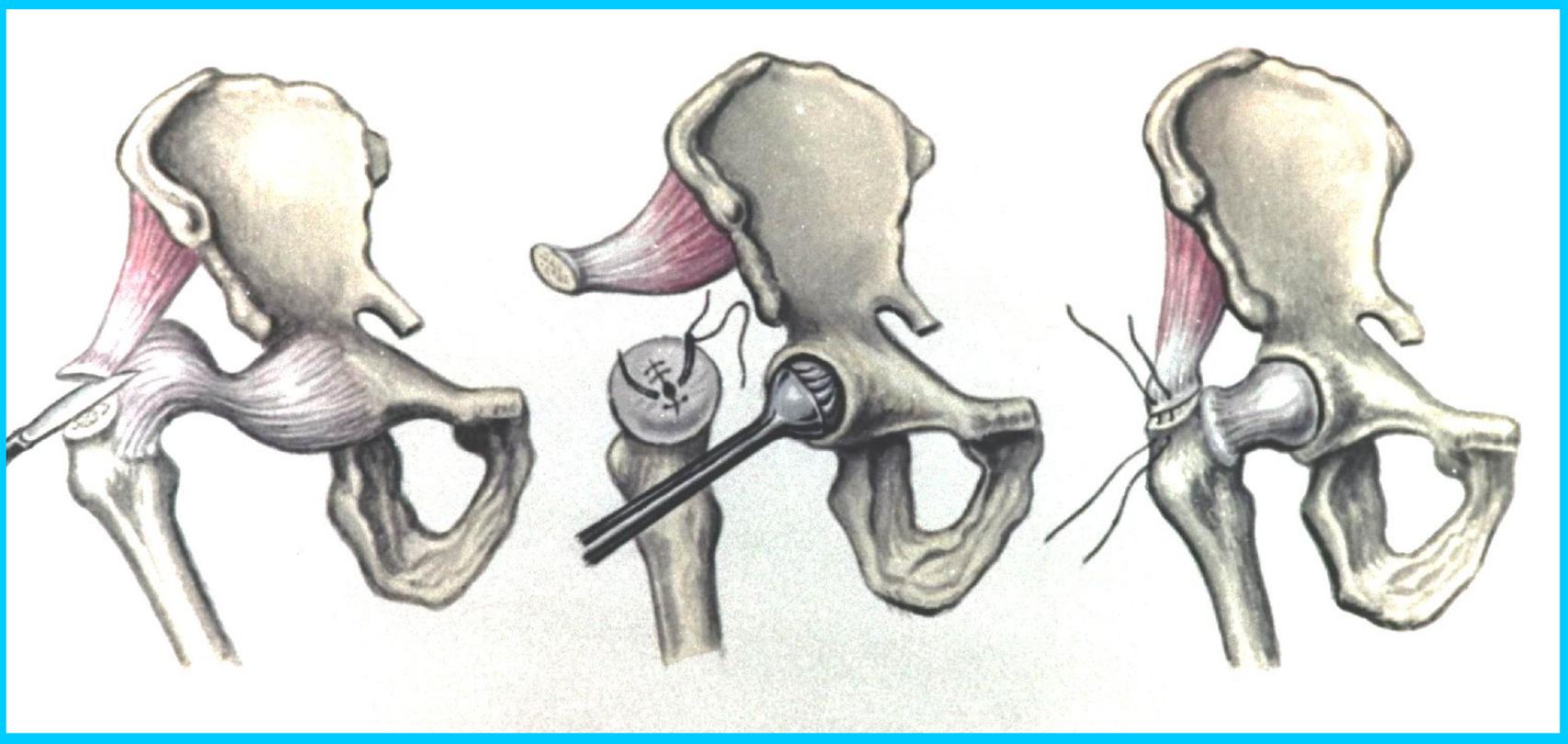
*Эффективность раннего
консервативного лечения
ацетабулярной дисплазии и
подвывиха тазобедренного
сустава составляет 98%,
полного врождённого вывиха -
85%*

Лечение врождённого вывиха бедра



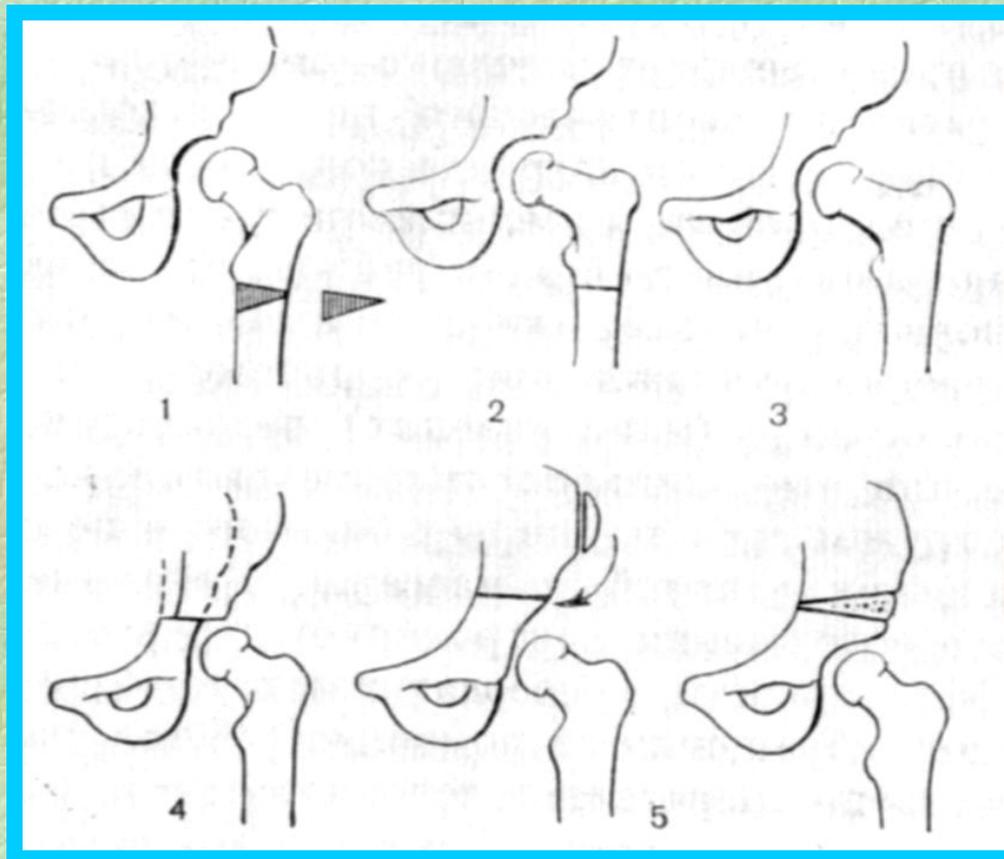
Оперативное лечение по поводу врождённого вывиха бедра проводится после неудачного консервативного лечения или при поздней его диагностике (с 2 лет).

Лечение врождённого вывиха бедра



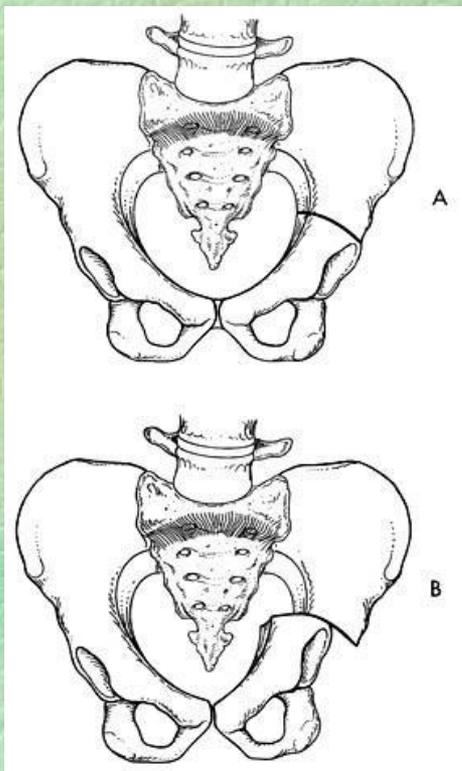
Оперативное лечение врождённого вывиха бедра - вправление, артропластика (сейчас не применяется из-за неудовлетворительных отдалённых результатов!).

Лечение врождённого вывиха бедра



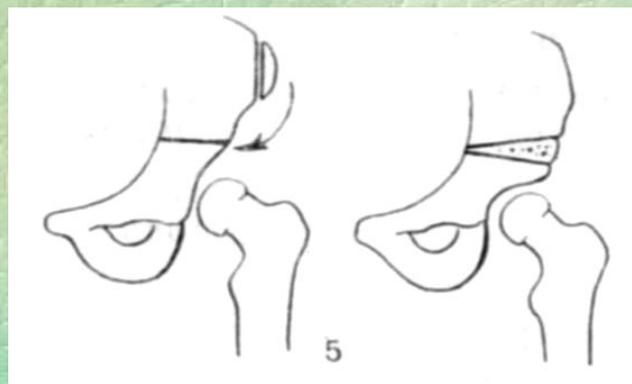
Оперативное лечение врождённого вывиха бедра - остеотомии

Лечение врождённого вывиха бедра



Оперативное лечение врождённого вывиха бедра – остеотомия таза по Хиари

Лечение врождённого вывиха бедра



Оперативное лечение врождённого вывиха бедра - создание крыши впадины по Солтеру

Лечение врождённого вывиха бедра



**Оперативное лечение врождённого вывиха бедра -
варизирующая деротационная остеотомия**

Лечение врождённого вывиха бедра



Оперативное симптоматическое лечение врождённого вывиха бедра - удлинение бедренной кости (до- и после операции)

Врождённая косолапость

- Наиболее частый порок развития конечностей - 12% всех врождённых деформаций
- Мальчики:девочки = 2:1
- Чаще - правосторонняя
- Может быть генетически обусловлена



Врождённая косолапость

- *Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus*



Врождённая косолапость

- *Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus*



Врождённая косолапость

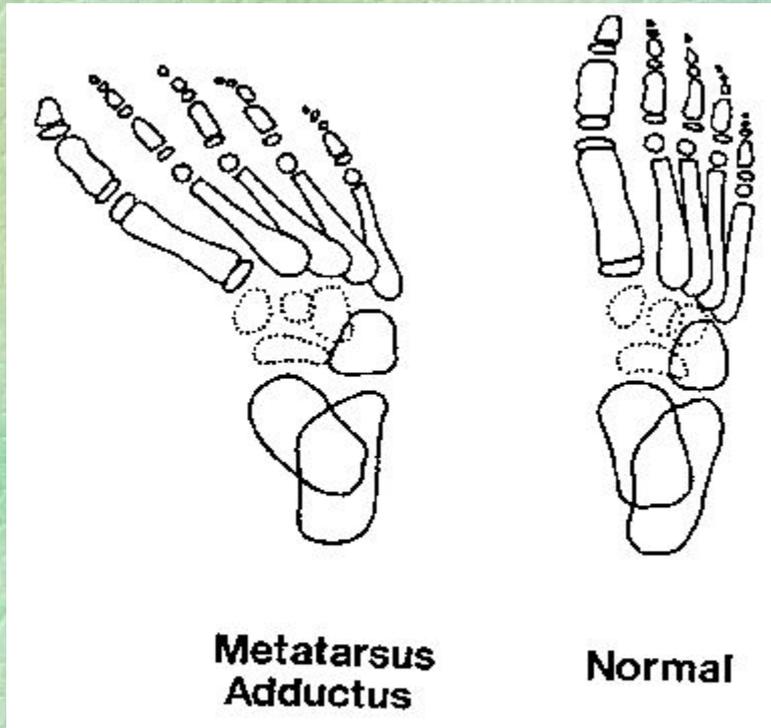
- *Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus*



Лёгкая степень косолапости. Доминирует эквинус.

Врождённая косолапость

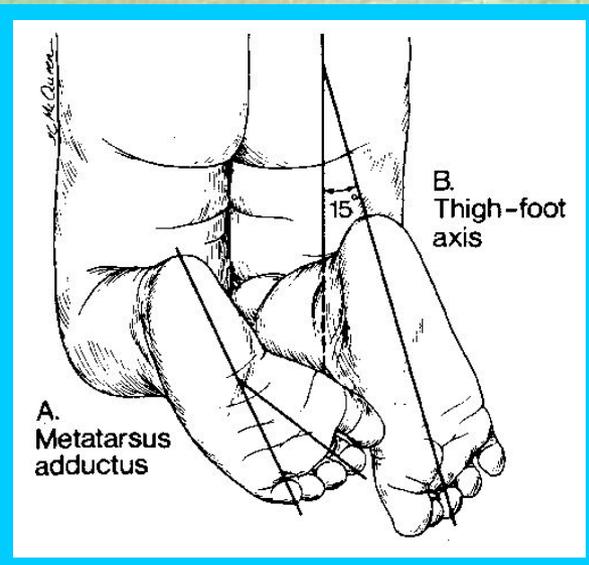
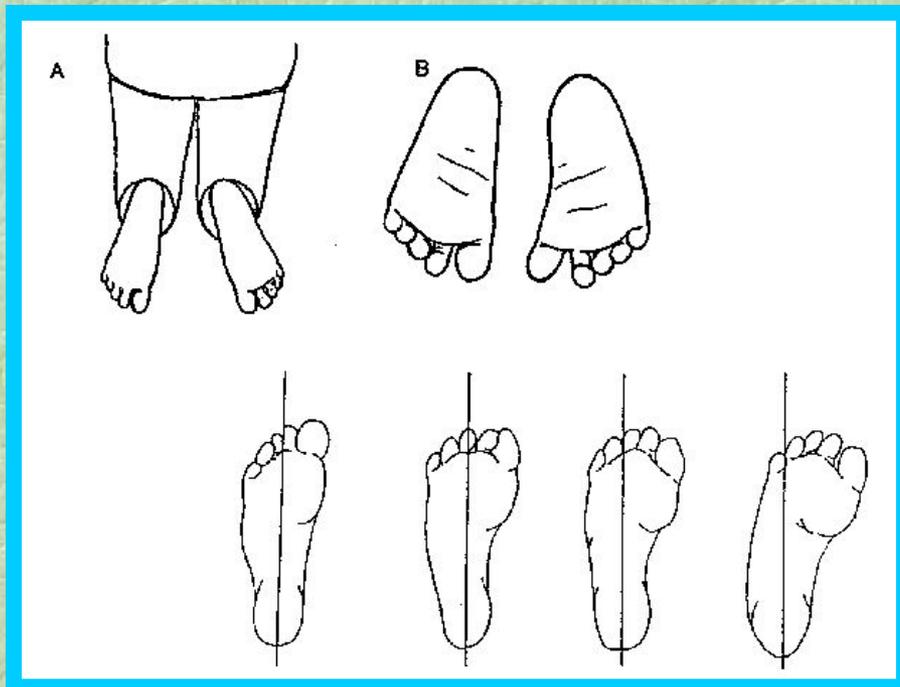
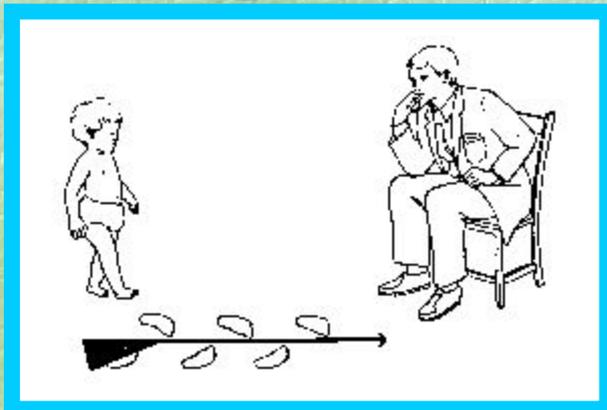
- **Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus**



Metatarsus adductus

Врождённая косолапость

- **Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus**



Диагностика metatarsus adductus

Врождённая косолапость

- *Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus*

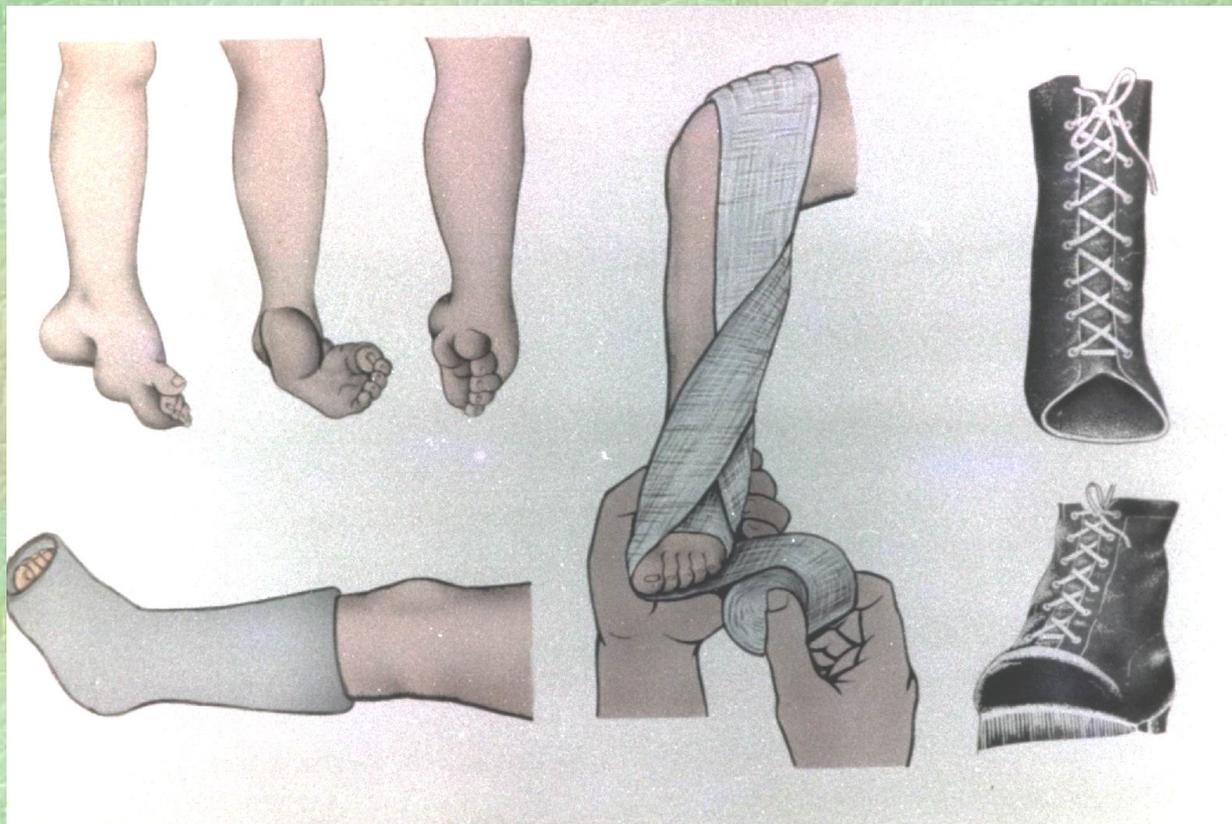


Схема консервативного лечения

Врождённая косолапость

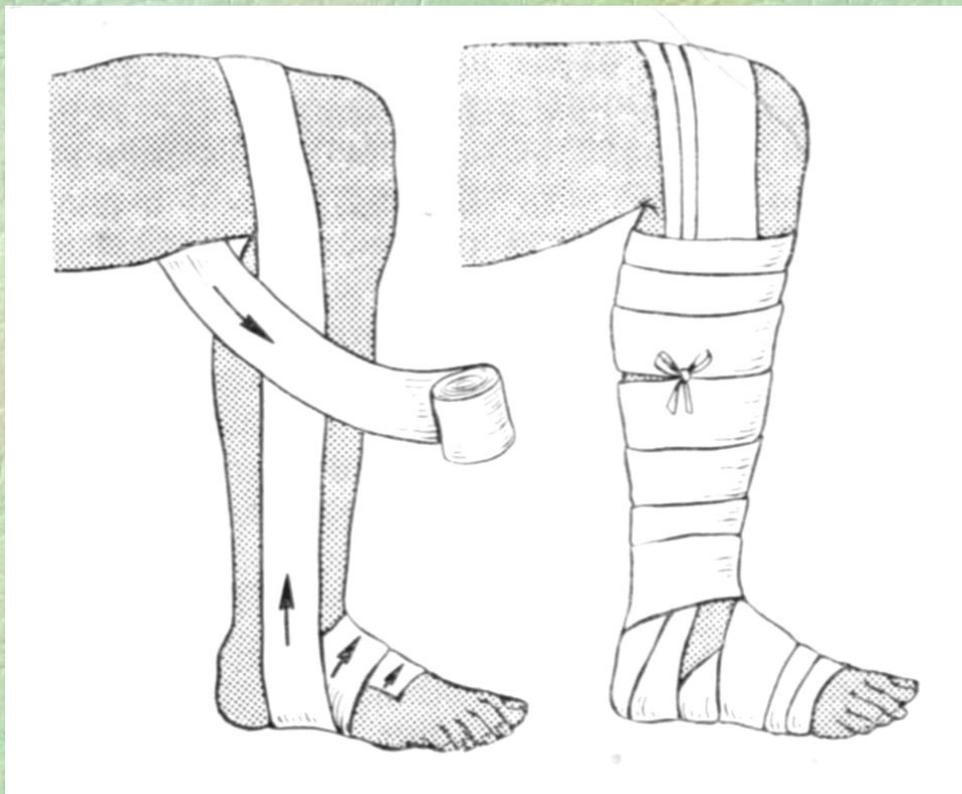
- *Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus*



Приёмы редрессации

Врождённая косолапость

- *Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus*



Бинтование по Финк-Эттингену

Врождённая косолапость

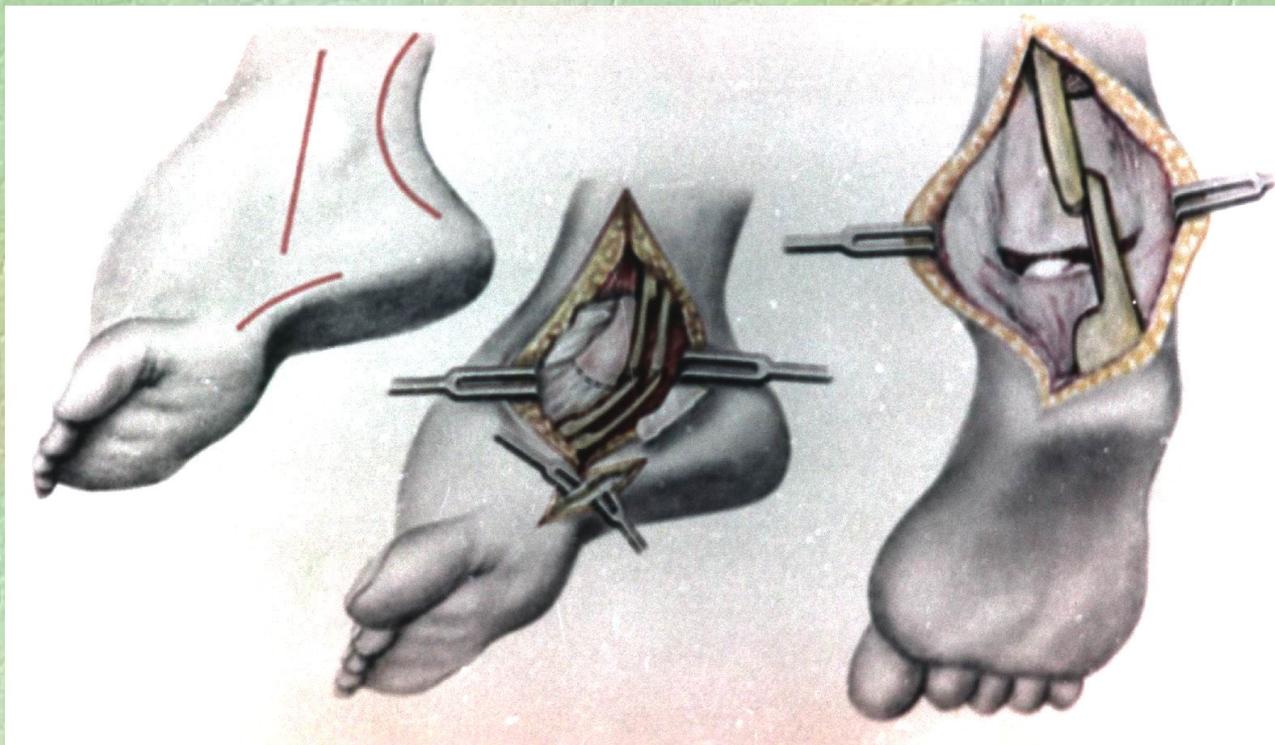
- *Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus*



**Лечение этапными гипсовыми повязками. Слева - мацерация
кожи после снятия повязки**

Врождённая косолапость

- *Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus*



**Оперативное лечение косолапости по
Зацепину**

Врождённая косолапость

- *Pes equinovaroexcavatus metatarsus adductus*



Оперативное лечение косолапости по Г.А. Илизарову

Врождённая косорукость



Врождённая лучевая косорукость

- Отклонение кисти в ладонно-лучевую сторону
- Пронация кисти
- Укорочение и искривление предплечья
- Аномалии кисти и пальцев



До- и после операции

Врождённая лучевая косорукость



До- и после операции



До- и после операции

Врождённая локтевая косорукость

- Отклонение кисти в локтевую сторону
- Пронация кисти
- Недоразвитие и искривление предплечья
- Аномалии кисти и пальцев



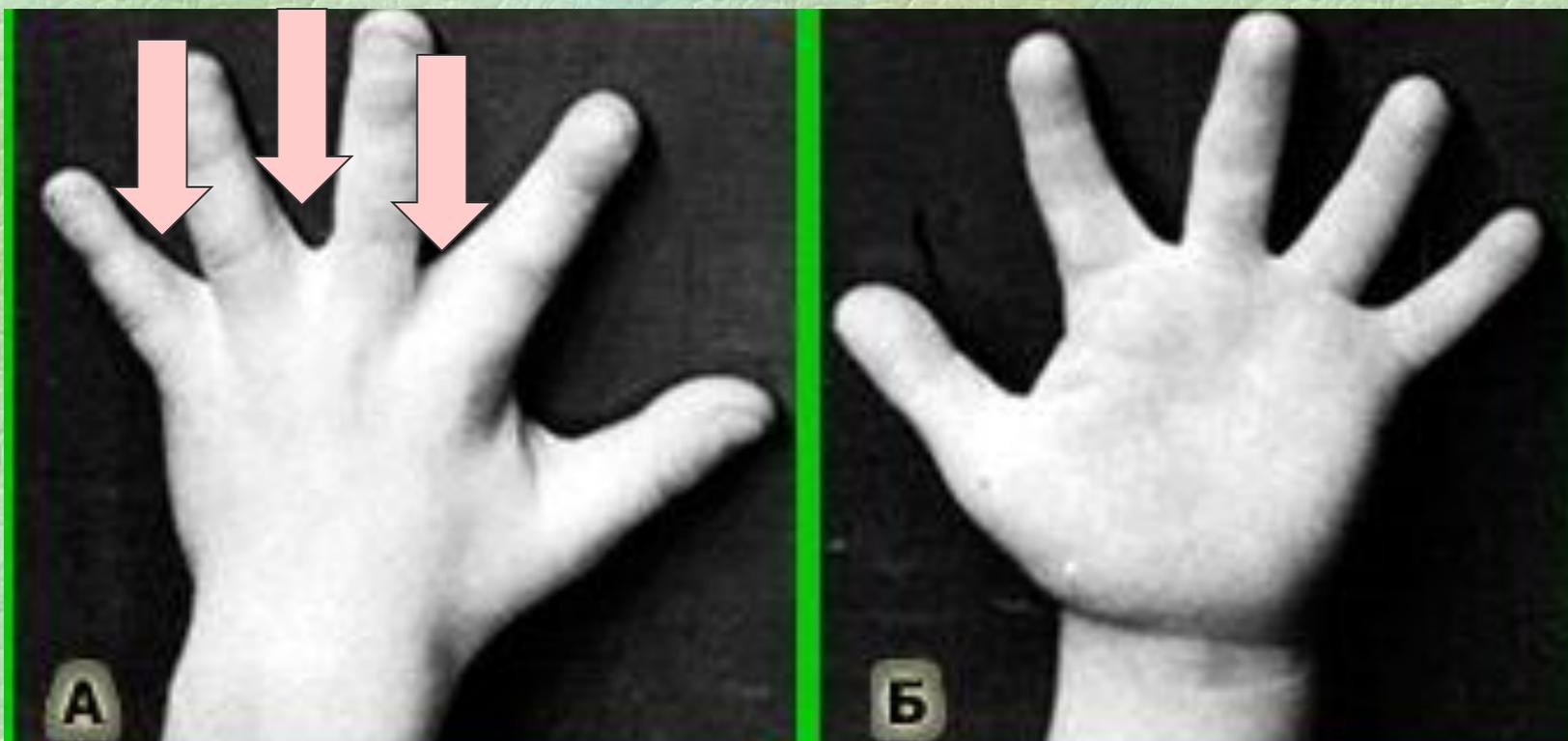
До- и после операции

Синдактилия-сращение одного или нескольких пальцев с функциональными и косметическими нарушениями

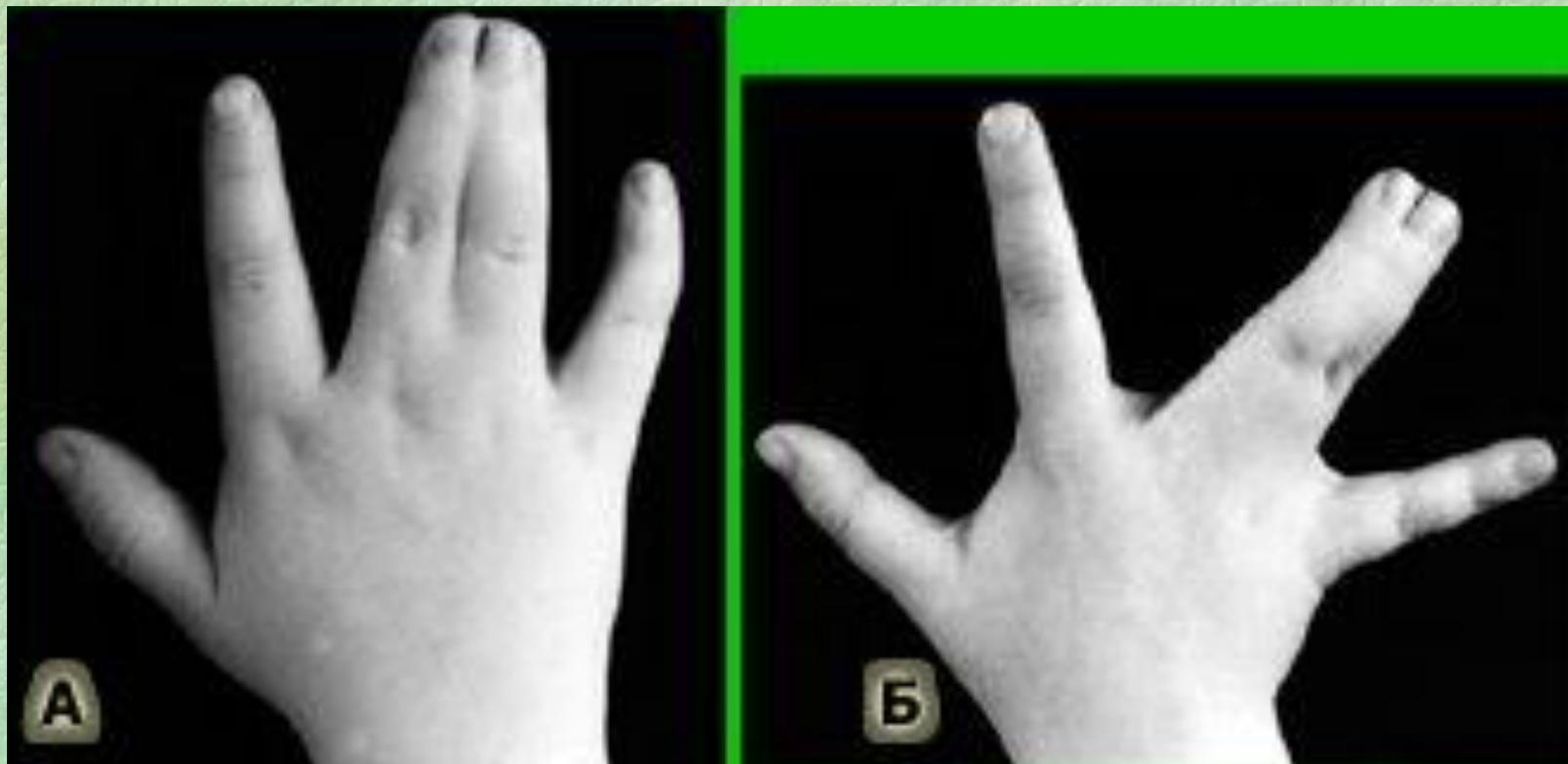


- **50% всех аномалий кисти**
- **Частота 1:2000 - 1:4000**
- **60% детей с синдактилией имеют сопутствующую патологию опорно-двигательного аппарата**
- **Нарушения дифференцированных движений пальцев при врождённой синдактилии приводят к задержке психомоторного и интеллектуального развития ребёнка**

Неполная форма синдактилии



Полная форма синдактилии



Мягкотканая форма синдактилии



Костная форма синдактилии



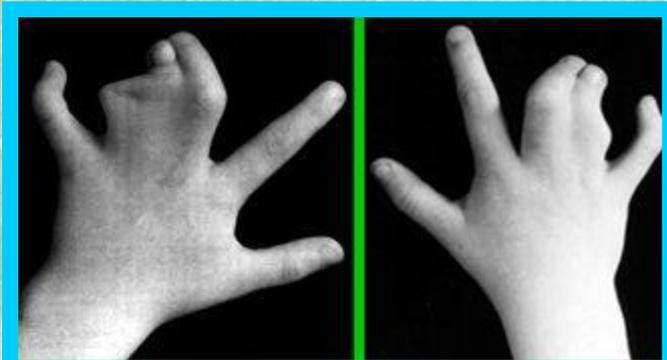
Простая форма синдактилии



Сложная форма синдактилии



Варианты сложной формы синдактилии





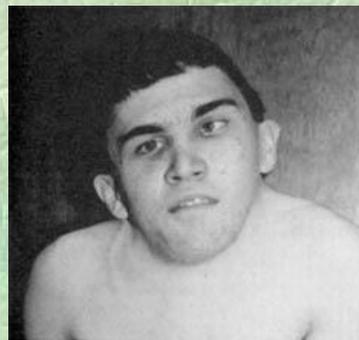
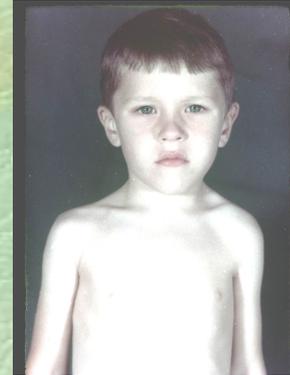
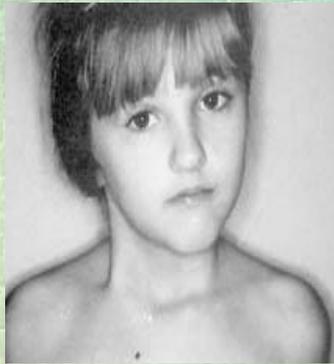
Оперативное лечение при простой форме синдактилии



Оперативное лечение при сложной форме синдактилии



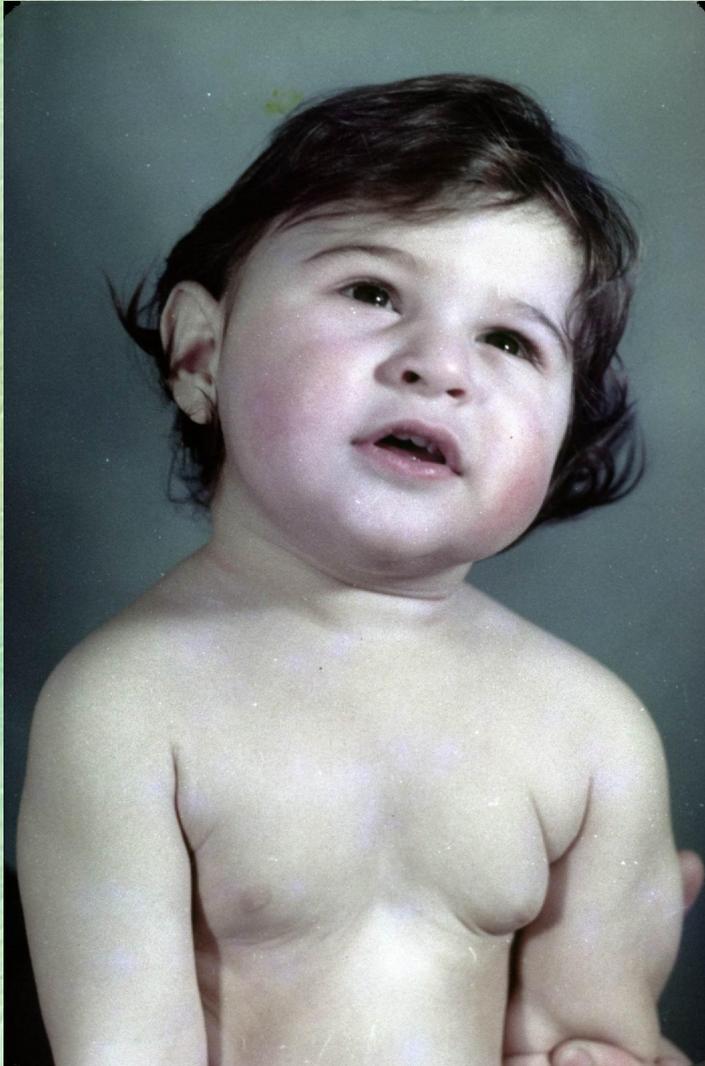
Врождённые деформации шеи и грудной клетки



Кривошея - наклон головы вбок - может быть обусловлен:

- **Изменениями костного скелета**
- **Изменениями мягких тканей (мышц, фасций, кожи)**
- **Защитным мышечным напряжением (болевая, рефлекторная)**

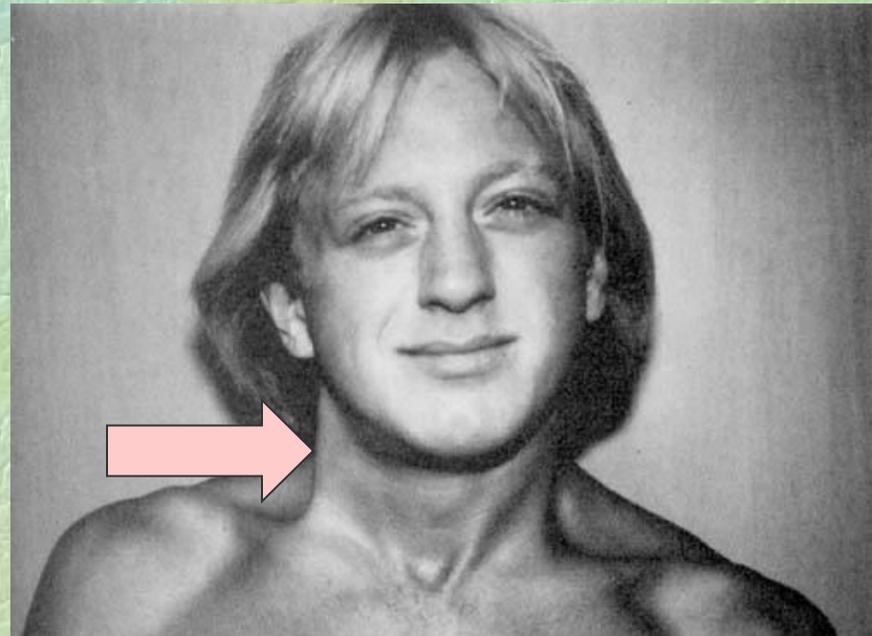
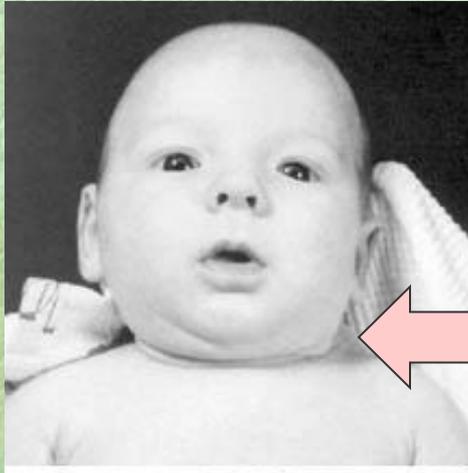
Врождённая мышечная кривошея



- 2 - 6 неделя жизни: определяется припухлость в кивательной мышце
- Постепенная рубцовая трансформация мышцы и её укорочение
- Появляются симптомы кривошеи
- Возникает асимметрия лица и головы
- Вторичная деформация туловища и сколиотическая осанка

Врождённая мышечная кривошея

(внешний вид)

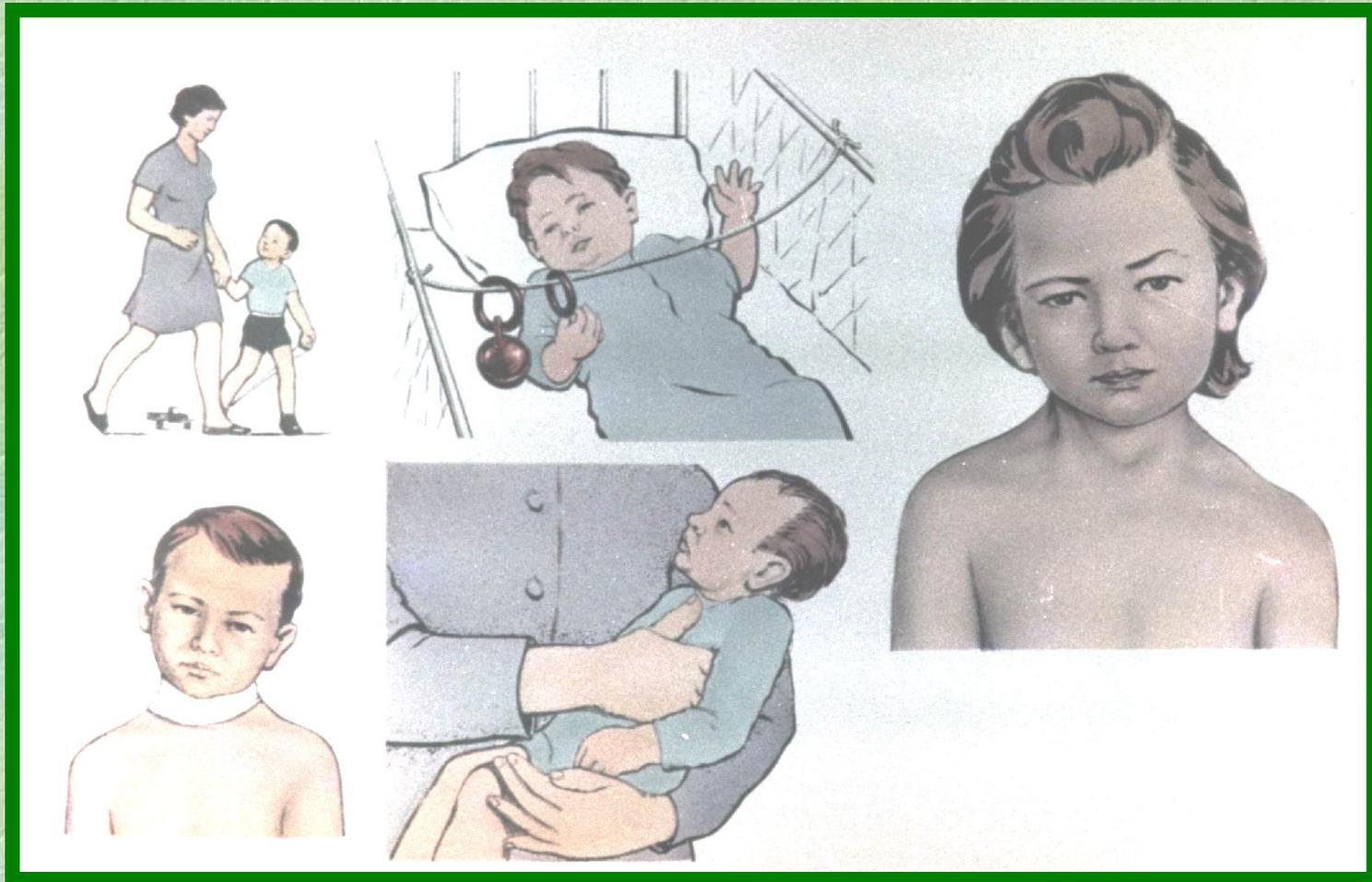


Консервативное лечение врождённой мышечной кривошеи

- Правильное общение с ребёнком,
- Оптимальное расположение игрушек в кроватке
- Лечебная гимнастика
- Мягкие повязки

Консервативное лечение врождённой мышечной кривошеи

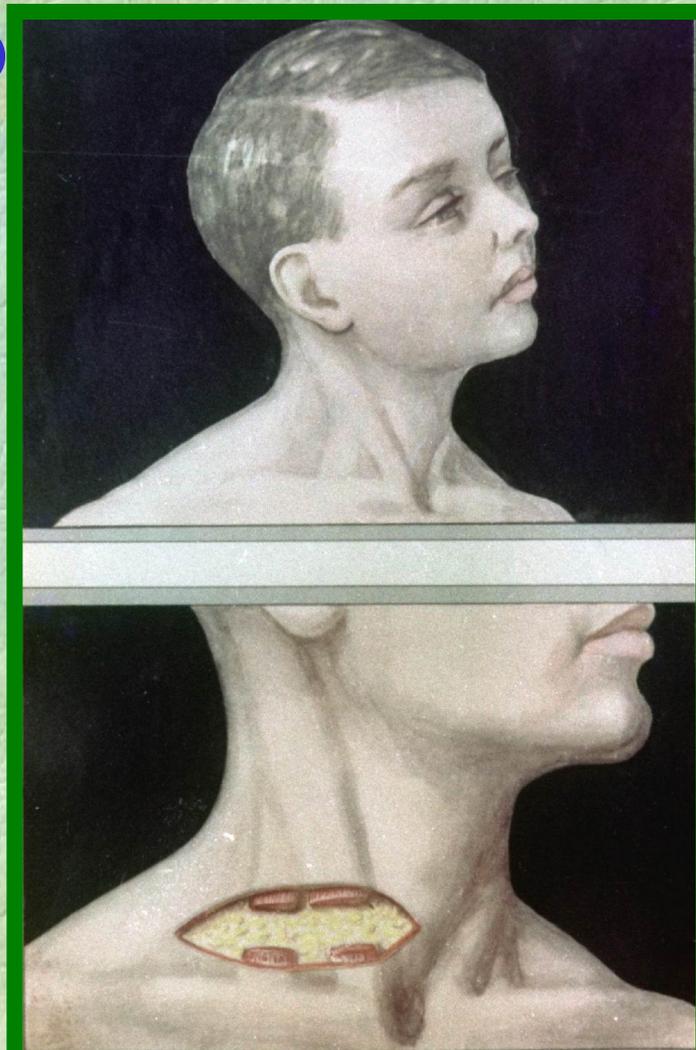
(схема, текст на предыдущем слайде).



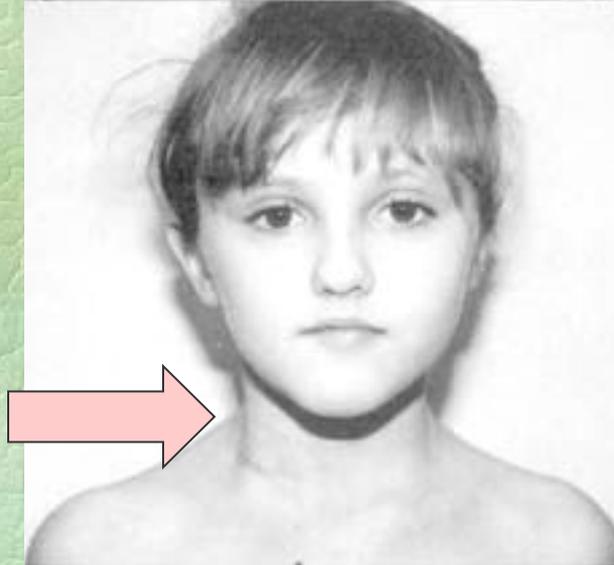
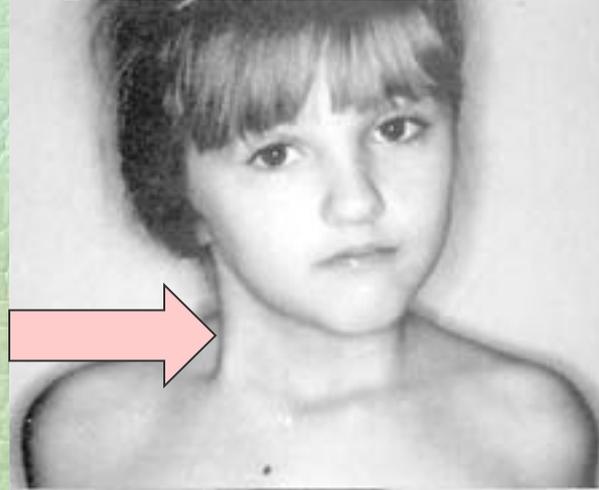
Оперативное лечение врождённой мышечной

криво

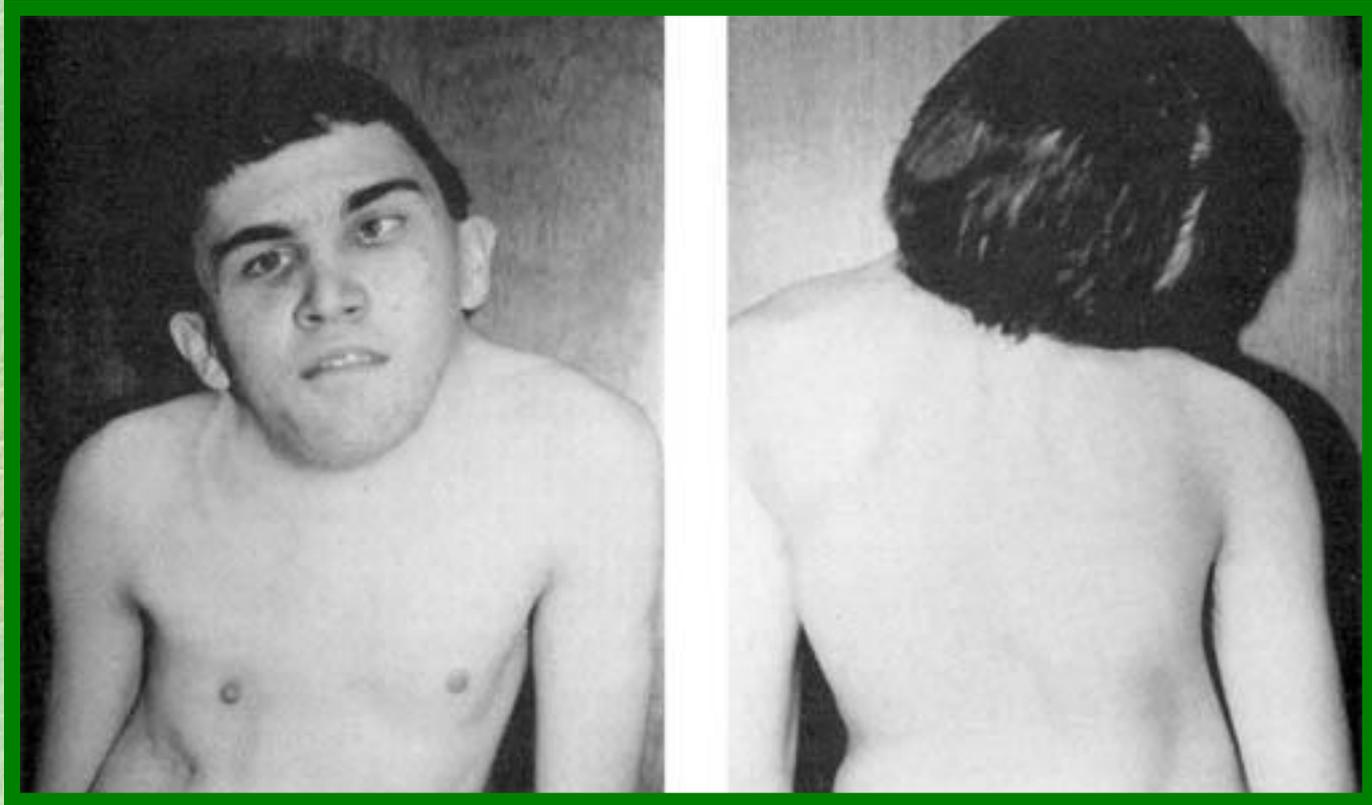
- В возрасте 3 года и старше выполняется операция Т.С.Зацепина резекция участков (1 – 1,5 см) стеральнойной и ключичной ножек грудинно-ключично-сосцевидной мышцы и рассечение напряжённых фаций шеи.



Оперативное лечение врождённой мышечной кривошеи (до операции и результат)



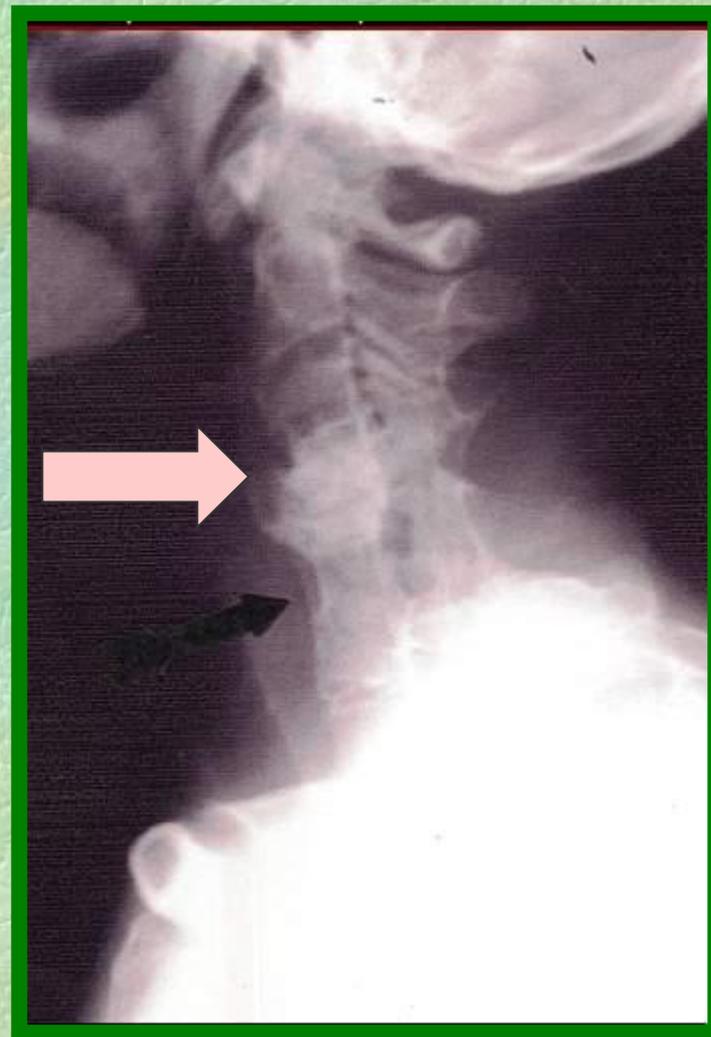
Болезнь Клиппеля-Фейля



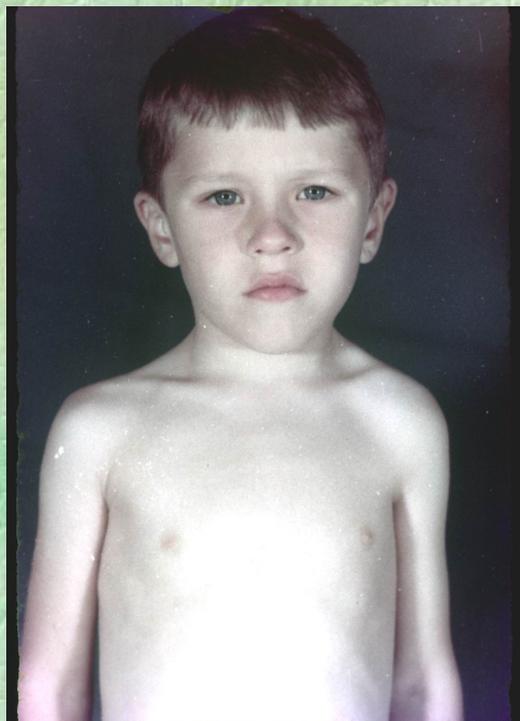
- Короткая шея
- Ограничение движений
- Низкий рост волос

Болезнь Клиппеля-Фейля

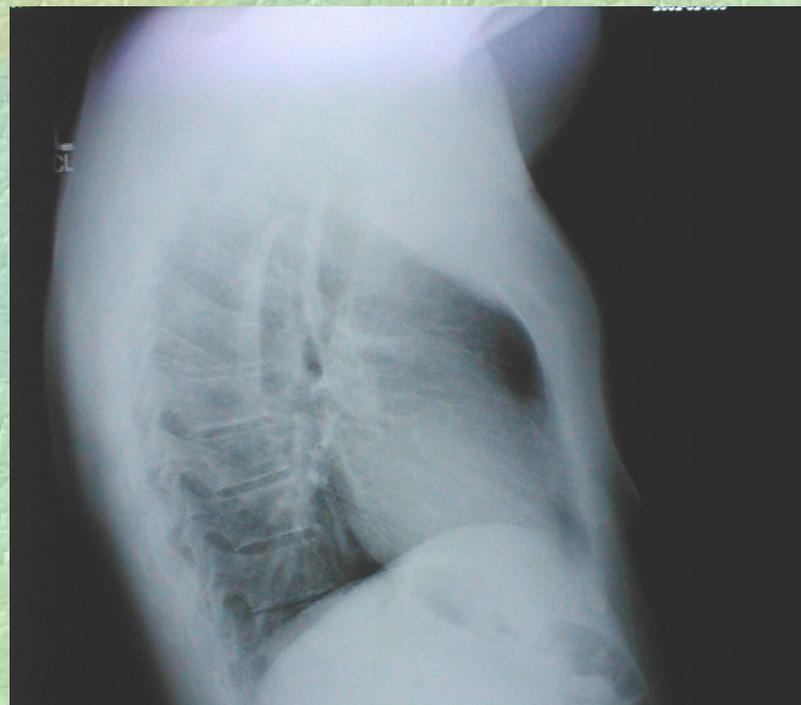
- Рентгенографическая картина при болезни Клиппеля-Фейля



Высокое стояние лопатки - болезнь Шпренгеля (внешний вид пациента)



Воронкообразная деформация грудной клетки



Воронкообразная деформация грудной клетки

Воронкообразная деформация грудной клетки



До операции

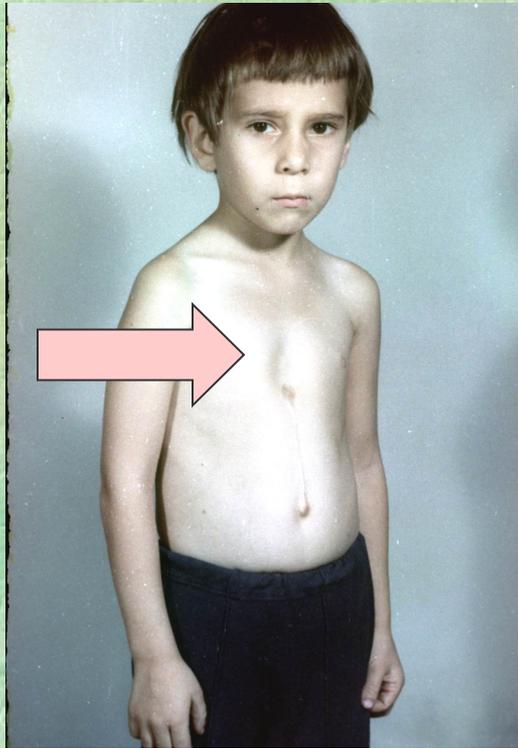


**Через 6 месяцев
после
торакопластики**



Воронкообразная грудная клетка

(внешний вид, выполнена остеотомия грудины и проводится коррекция деформации магнитным устройством после операции)



Килевидная (куриная) деформация грудной клетки

Килевидная деформация грудной клетки

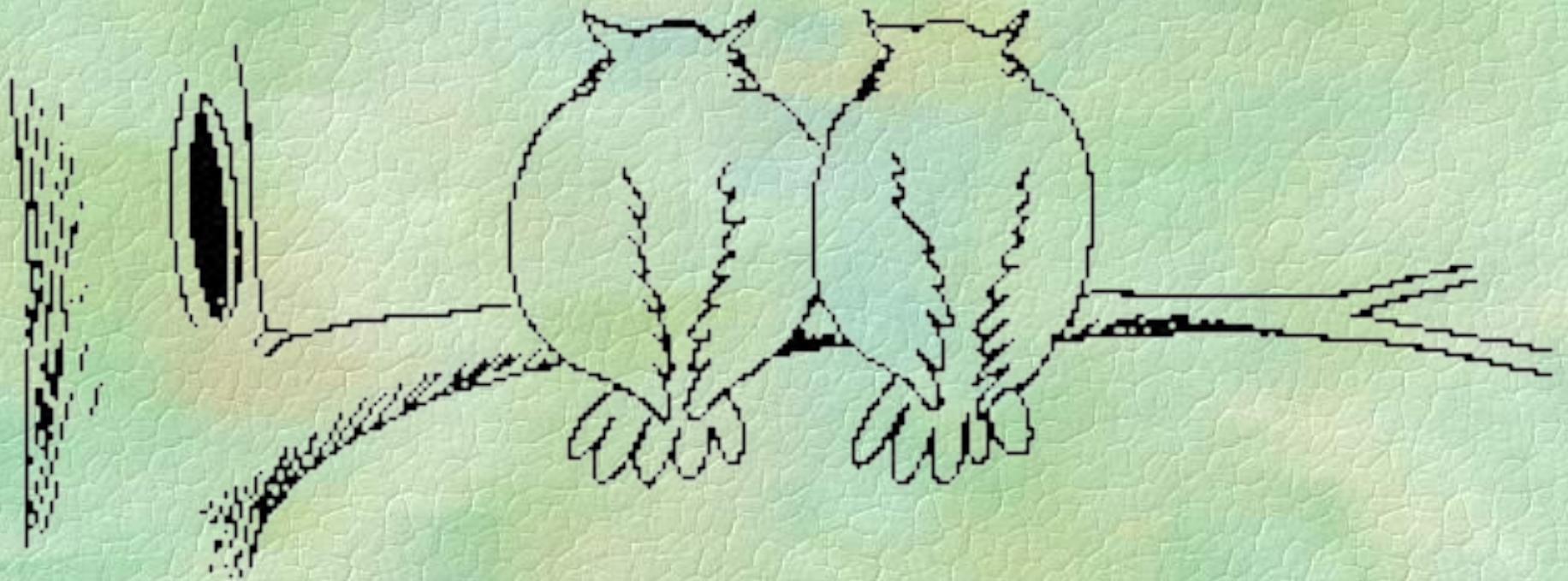


До лечения



После операции
торакопластики





Relax!