



ФГБУ НИДОИ им. Г.И. Турнера
Минздравсоцразвития

Пороки развития переднего отдела стоп у детей.



**ЗВР д.м.н.
Клычкова И.Ю**

- Среди всех пороков развития одно из первых мест занимают аномалии костно-мышечной системы. По данным ВОЗ, деформации врожденного генеза встречаются у 15% ортопедических больных (Полякова Н. В., 2008), а пороки развития конечностей отмечаются у 1 из 5000 тысяч новорожденных (Винник Ю. С. и соавт., 2009).
- Врожденные деформации стоп характеризуется большим разнообразием форм патологии, а изменения затрагивают каждый отдел стопы в различной степени (Неретин А. С., 2005, Мицкевич В.А..2013).

- Внешний вид стопы при пороках развития ее переднего отдела у большинства пациентов имеет неэстетичный вид, что отрицательно сказывается на психике ребенка, а функциональные нарушения ограничивают физическое развитие, влияют на выбор профессии и трудовой деятельности, что в свою очередь, обуславливает социальную значимость проблемы (Конюхов М.П. с соавт., 2000; Агранович О. Е. с соавт., 2006; Ганькин И. А., 2007).

□ Пороки развития переднего отдела стоп это патология развития лучей стопы (плюсневых костей и фаланг пальцев), костные и мягкотканые формы поли и синдактилии, редукционные пороки, такие как расщепление, различные многоплоскостные деформации плюсневых костей и нарушение соотношений между ними при нормально сформированных среднем и заднем отделах стопы. Аномалии развития, связанные с ускоренным ростом тканей при гигантизме и макродактилии к этой категории пороков не относятся, так практически во всех случаях, кроме макродактилии, имеется заинтересованность вышележащих отделов стопы и конечности и данное поражение можно отнести к категории системного заболевания.

□

- В настоящее время в литературе нет общей классификации пороков развития переднего отдела стопы и отсутствует единое мнение о тактике хирургического лечения различных вариантов деформаций и возрастных показаниях к хирургическому лечению.

- Данная патология включает в себя анатомические изменения, сопровождающиеся болевым синдромом, функциональными нарушениями, а также косметическими дефектами.

- Целью лечения является формирование нормальной арки поперечного свода стопы путем хирургической коррекции длины и формы луча.

Варианты арок стопы



Методы исследования пациентов с пороками развития переднего отдела стоп

- Анамнестический
- клинический
- рентгенологический
- Томографический
- ультрасонографический
- реовазографический
- Биомеханический
- Патоморфологическое исследование

Клинический метод

- внешний осмотр (Маркс В.О., 1978)
- форма стопы и ее переднего отдела
- степень нагрузки на передний и задний отделы
- Комплектность и наличие деформации лучей стопы
- Функция и наличие деформации суставов стопы
- наличие стигм эмбриогенеза и признаков генетических
- динамические изменения его походки.
- измерения угловых величин при отклонениях медиального или латерального лучей
- абсолютной длины лучей и их длину относительно соседних.
- наличие костных или мягкотканых сращений

Рентгенологическое исследование



Спиральная компьютерная томография



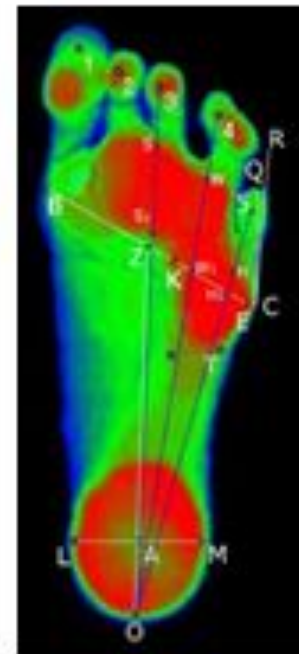
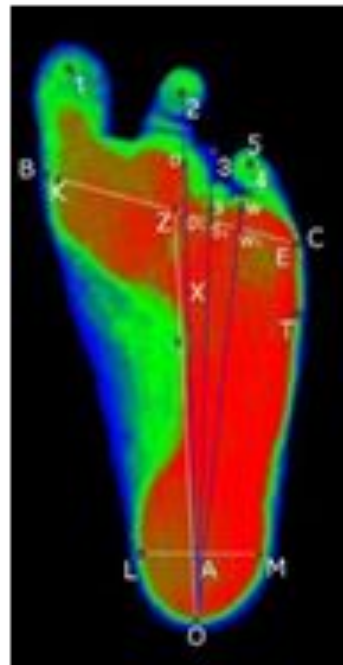
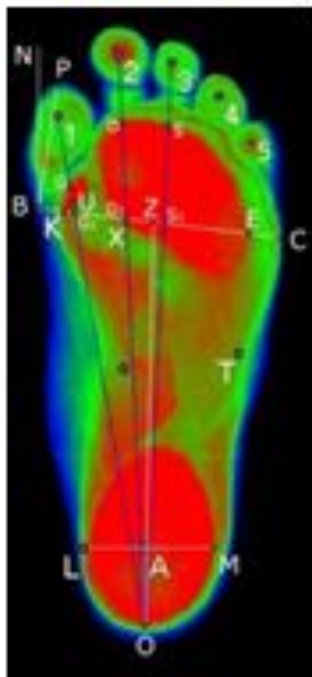
Выявление
конкресценций и
добавочных
неоссифицированных
X
сегментов
плюсневых костей и
фаланг пальцев.

Ультросонографическое исследование

- Исследование проводится пациентам с LEB, для визуализации патологической ростковой зоны



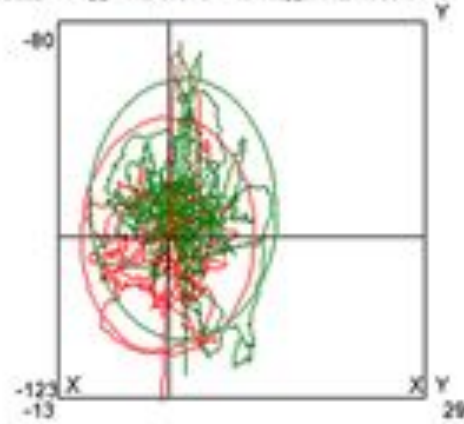
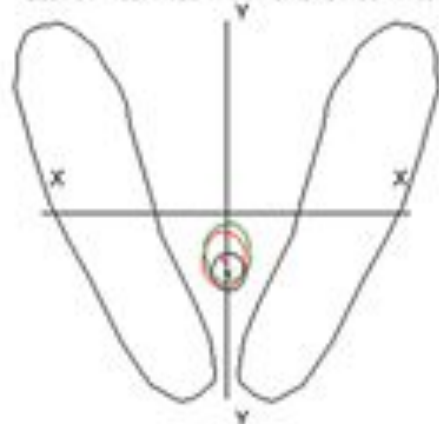
Биомеханические исследования Компьютерная плантография



Стабилометрия

Компьютерная
статокинезиограмма
здорового ребенка

Вес=31 Рост=129 Нижние конечности=69 Клини.база=17 Длина стопы=18 Лодыжка-носик=16

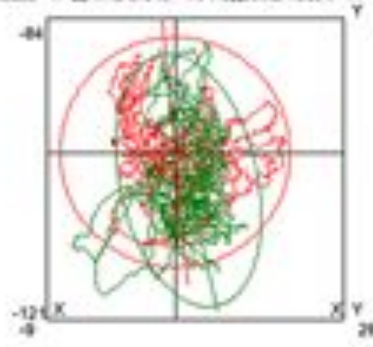
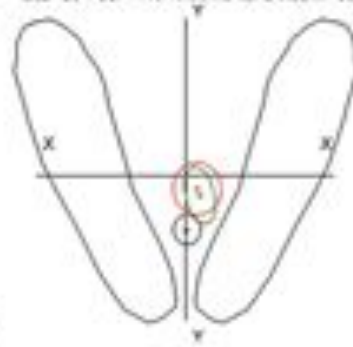
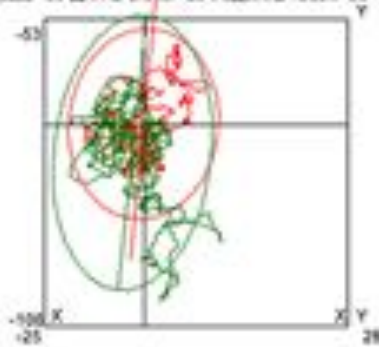
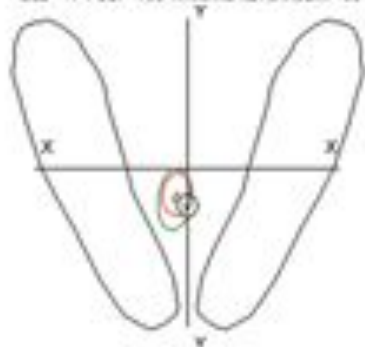


Правостороннее поражение

Левостороннее поражение

Вес=47 Рост=156 Нижние конечности=85 Клини.база=25 Длина стопы=23 Лодыжка-носик=20

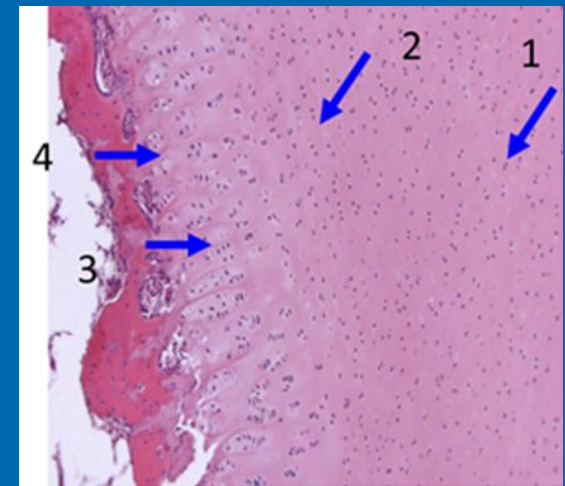
Вес=20 Рост=110 Нижние конечности=56 Клини.база=17 Длина стопы=18 Лодыжка-носик=14



Морфологическое исследование



А



Б

Гистологический препарат ростковой зоны первой плюсневой кости, окрашенный по Ван Гизон. Нормальная ростковая зона первой плюсневой кости (А) патологическая ростковая зона при LEV (Б). 1- Зона покоящегося хряща, 2- зона пролиферации, 3- зона созревающего хряща («монетные столбики»), 4- зона минерализации

Генетическое обследование

- При выявлении стигм эмбриогенеза все пациенты должны быть направлены на генетическое обследование

Генетические синдромы

Пороки развития переднего отдела стопы
могут являться симптомами
генетических синдромов



Синдром Горлина-Гольца

- Синдром сопряжен с мутацией гена PTCH1 (локус 9q22), кодируемый им сигнальный белок Shh
- Синдром базально- клеточных невусов
- При клиническом обследовании на коже туловища выявлены пигментные пятна светло-малинового цвета (аналогично линиям Блашко), расположенные вдоль крупных сосудисто-нервных пучков, и втяжения на коже
- Голова не правильной формы, с увеличением лобной и теменной частей, расположена по средней линии. Отмечается деформация ушных раковин. Ребенок отстает в психомоторном развитии.
- Правая кисть: расщепление до пястных костей в третьем межпальцевом промежутке, базальная синдактилия 2-3 пальцев, первый палец приведен.
- Левая стопа: укорочение и девиация пятой плюсневой кости, расщепление в четвертом межпальцевом промежутке до уровня плюсневых костей. Изменений со стороны кожных покровов не отмечается. Правая стопа представлена тремя пальцами, находится в положении супинации. Второй и третий пальцы приведены, имеется расщепление в первом межпальцевом промежутке до уровня клиновидных костей.

Синдром Горлина-Гольца



синдром Смита-Лемли-Опица

- Диагноз ставится при увеличении в крови уровня 7-дегидрохолестерола или на основе секвенирования гена DHCR7 и обнаружения в нём мутации.
- У пациентов отмечается выраженная задержка психомоторного развития.
- В анамнезе - приступы эпилепсии.
- Узкий лоб, птоз, эпикант, короткий нос с широким кончиком, готическое небо, большой рот .
- Череп гидроцефальной формы, ось позвоночника правильная. Амплитуда движений в суставах в пределах нормы.
- На кистях отмечается постаксиальная полидактилия 5-х пальцев
- На стопах- тотальная мягкотканая синдактилия 2-3 пальцев и клинодактилия первых пальцев

синдром Сми́та-Лемли-Опи́ца



- Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия (ФОП) (оссифицирующий миозит, параоссальная гетеротопическая оссификация, болезнь Мюнхеймера, болезнь «второго скелета») - редкое генетическое заболевание, включающее в себя пороки развития кистей и стоп.

- За развитие прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазии ответственна мутация в гене ACVR1. Данный ген кодирует активин-рецептор типа 1 (ACVR1), который относится к семейству BMP-рецепторов.

- BMP (bone morphogenetic protein) являются регуляторными белками, участвующими в процессе регуляции эмбрионального формирования костной ткани и постнатального восстановления костей скелета. Патогенетического лечения на данный момент не существует.
- Самое раннее проявление ФОР в литературе описано у полуторогодовалого ребенка (Т.В. Рябова, 2011 г.).

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 1

Пациентка К. 3 года



Осификаты.
Внешний вид и
рентгенография



Внешний вид



Сгибательно-приводящие
контрактуры 1-х
пальцев кистей



Адактилия 1-х пальцев стоп. Внешний вид и рентгенография.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 2

Пациент Ч. 8 лет



Внешний вид



Приводящие контрактуры
1-х пальцев кистей



Оссификаты. Внешний
вид и СКТ



Клинодактилия 1-х пальцев стоп. Внешний вид
и рентгенография.

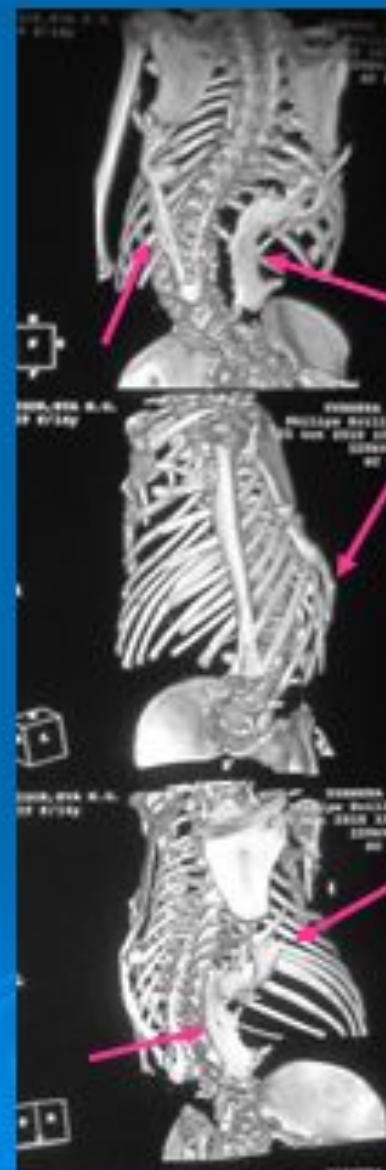
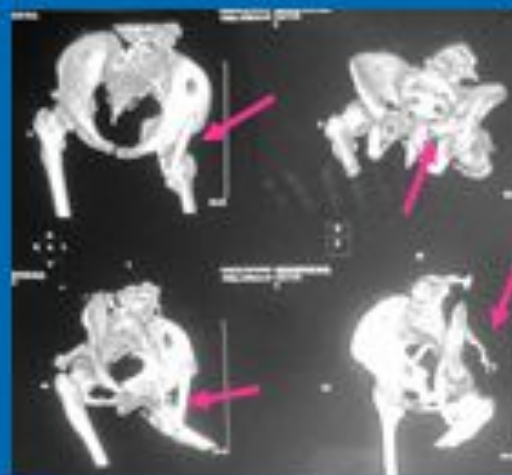


Отсутствие
первого
плюсне-
фаланго-
вого
сустава



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 3

Пациентка Г. 16 лет



Внешний вид



Клинодактилия 1-х пальцев стоп.

Осификаты в
области
тазобедренных
суставов и
позвоночника.
СКТ

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 4

Пациентка В. 14 лет



Внешний вид



Приводящие
контрактуры 1-х
пальцев кистей



Отсутств
ие
первого
плюсне-
фаланго-
вого
сустава



Клинодактилия 1-х пальцев стоп.
Внешний вид и рентгенография.



Оссифика
ты.
Внешний
вид и
СКТ

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 5

Пациент Б. 10 месяцев



Клинодактилия 1-х пальцев стоп. Внешний вид и рентгенография.



Приводящие контрактуры 1-х пальцев кистей



Осификаты. Внешний вид и СКТ



Выявленная патология

У всех пациентов при рождении имелось:

- ограничение движений в ШОП
- Ограничение отведения в плечевых суставах
- Ограничение отведения первого пальца кистей
- Клинодактилия первых пальцев стоп
- отсутствие первого плюсне- фалангового сустава на рентгенограммах

**Осификаты появлялись после ОРВИ,
интенсивных занятий спортом или оперативных
вмешательств**



Различная выраженность деформации первых пальцев стоп у пациентов с ФОП



Результаты

- Корректирующая остеотомия бедра, выполненная в 12 лет нем возрасте, вызвала обширную оссификацию в раннем послеоперационном периоде, сопровождавшуюся резко выраженным болевым синдромом вследствие сдавления сосудисто-нервного пучка.
- При повторном вмешательстве было выполнено удаление оссификата с применением микрохирургической техники, позволившее избавить пациентку от болей.
- Повторное вмешательство вызвало разрастание новых оссификатов, в результате чего развилась сгибательно-приводящая контрактура тазобедренного сустава, значительно ухудшившая двигательные возможности пациентки. В хирургическом лечении в нашей клинике пациентке было отказано.

Результаты

- У пациента с подозрением на ФОР по клиническим признакам, которому оперативное лечение деформации первого пальца было выполнено в возрасте 10 месяцев в нашей клинике, через 4 месяца отмечено появление оссификатов в области проводимого вмешательства и в вышележащих зонах, вплоть до голеностопного сустава.
- В дальнейшем хирургическом лечении пациенту было отказано.
- Ребенок был направлен на генетическое обследование в институт Педиатрии и детской хирургии г. Москвы.

- При наличии у ребенка порока развития первого луча, выражающегося в адактилии, клинодактилии, вальгусном положении первого пальца, укорочении первого луча, сочетающегося со сгибательно-приводящей контрактурой первого пальца кистей и ограничением движений в ШОП, необходимо до планового оперативного лечения проводить генетическое обследование для подтверждения или опровержения диагноза ФОП.

- Необходимо помнить, что дебют заболевания может быть вызван проведенным оперативным вмешательством в любом возрасте. Детям, страдающим ФОР, не только оперативное лечение, но и любые медицинские манипуляции могут быть проведены только по жизненным показаниям во избежание бурного прогрессирования заболевания.

Пороки развития первого луча делятся на :

- Сочетание клинодактилии и полифалангии первого пальца
- Полидактилия первого пальца
- Полисиндактилия первого луча
- Синостозы 1-2 плюсневых костей
- Удвоение первого луча
- Порок развития (деформация) первой плюсневой кости

Лечение

- Чаще всего оперативное лечение бывает многоэтапным.
- Количество этапов зависит от варианта и степени деформации фаланг и плюсневых костей и изменения их формы с ростом ребенка.

Сроки лечения

- Первый этап хирургического лечения при тяжелых степенях деформации целесообразно выполнять в возрасте ребенка от 6 месяцев до года.
- При легких и средних степенях деформации оперативное лечение можно отложить до возраста 5-7 лет.
- Заключительный этап удлинения или устранения деформации первой плюсневой кости или фаланг пальца рационально проводить после закрытия ростковых зон в возрасте 13- 14 лет.

Примеры хирургического
лечения пороков развития
первого луча.



Сочетание клинодактилии и полифалангии первого пальца

Деформация, при которой имеется одна плюсневая кость, удвоение ногтевой фаланги, вывих в МФС и измененная основная фаланга первого пальца.



Внешний вид стопы до лечения

Косая
основная
фаланга



Рентгенограммы и КТ стоп до лечения

Дополнительные фаланги
удаляются, выполняется
расклинивающая остеотомия
основной фаланги.



Этапы операции

Результат лечения

Ось первого луча сформирована правильно



Вид стопы и рентгенограммы после лечения

Полидактилия первого пальца

Имеется одна плюсневая кость и два не полностью разделенных первых пальца с гипоплазией одного из них



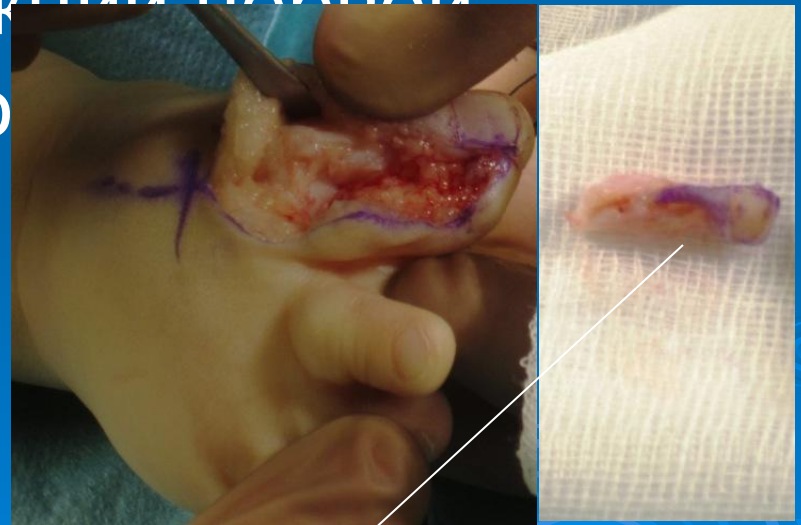
Вид стопы и
рентгенограммы до
лечения

Дополнительный палец



Оперативное вмешательство
заключается в удалении
дополнительного первого пальца,
моделирующей резекции первой

кости, фо
ожа
Этапы
операции



Дополнительный палец

Результат лечения

Ось первого луча соответствует норме



До
лечения



Рентгеногаммы
после лечения



Вид стопы после
лечения

Сочетание поли- и синдактилии первого луча

Имеется 2 плюсневых кости, 2 первых пальца и тотальная синдактилия в 1-м межпальцевом промежутке.



Рентгенограммы
и внешний вид
стопы до лечения

Дополнительный
луч



Производится удаление дополнительного первого луча. Наружная поверхность первого пальца закрывается местными тканями. При расхождении плюсневых костей более 15 градусов формируется костный «мостик» из удаленной плюсневой кости.

Результат лечения



До
лечения



Рентгенограмма
после
оперативного
лечения



Через 1,5 года
после
хирургического
вмешательства

Синостозы 1-2 плюсневых костей



А



Б



В



Удвоение 1-го луча

Имеется 2 плюсневых кости и 2 полностью разделенных пальца. Чаще всего при таком пороке развития один из первых лучей гипоплазирован, а плюсневая кость деформирована



Внешний вид стопы до лечения

Деформированная 1-я плюсневая кость

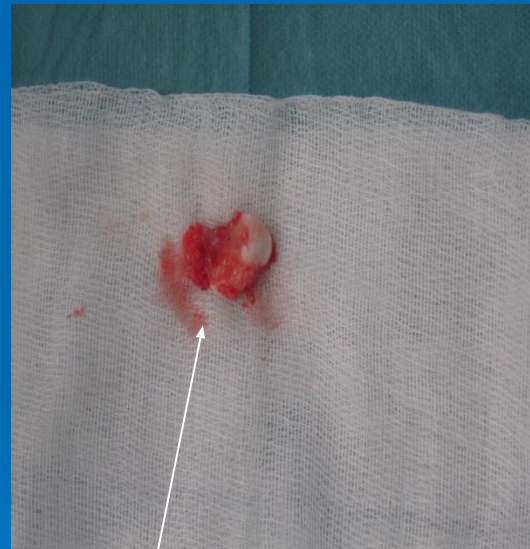


Рентгенограмма и КТ до лечения

Производится перемещение первого пальца на вторую плюсневую кость, первая плюсневая кость и второй палец удаляются.



Деформированная 1-я
плюсневая кость



Удаленный
2-й палец
СТОПЫ

Результат лечения

Результат первого этапа хирургического лечения.



До
лечения



Внешний вид стопы и рентгенограммы после
первого этапа хирургического лечения

Состояние второй плюсневой
кости до оперативного
лечения



Форма сформированной
первой плюсневой кости после
вертикализации (через 6
месяцев после оперативного
лечения)



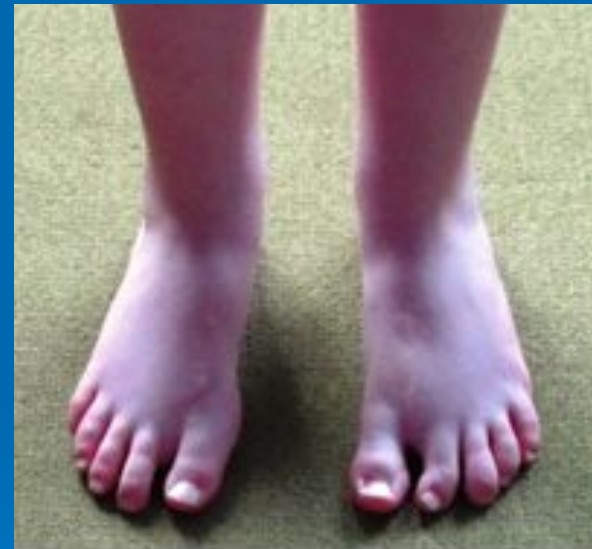
Вторая плюсневая кость, перемещенная
на место первой приближается к
анатомической норме.

Результат лечения

- Результат второго этапа хирургического лечения.



До
лечения



После
второго
этапа
лечения

Порок развития первой плюсневой кости

При нормально сформированном 1-м пальце отмечается его выраженное приведение, иногда до 90 градусов. Плюсневая кость при таком пороке развития деформирована, укорочена, имеет косую ростковую зону.

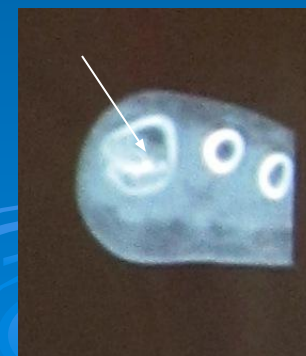
Порок развития 1-й плюсневой КОСТИ



Внешний вид стопы до
лечения



Рентгенограммы
до лечения



На КТ ростковая зона прослеживается не на всем протяжении среза

Для формирования анатомически правильных соотношений в первом ПФС выполняется корригирующая расклинивающая остеотомия первой плюсневой кости в верхней трети, с выведением ростковой зоны в правильное положение путем внедрения костного аутотрансплантата трапециевидной формы из крыла подвздошной кости в место остеотомии. У детей младшего возраста для этой цели используется кортикальный аллотрансплантат.

Результат первого этапа лечения



Внешний вид стопы после первого
этапа хирургического лечения



На КТ ростковая
зона
прослеживается
на всем
протяжении среза



До лечения



Рентгенограммы
после первого этапа
лечения



Отсутствие раннего адекватного лечения пороков развития первого луча с преимущественным поражением плюсневой кости приводит к болевому синдрому, деформации 2-5 плюсневых костей, ограничению функции переката и снижению опороспособности конечности, в связи с появлением супинационного положения стопы, а также к косметическому дефекту.

Результаты неполной коррекции полисиндактилии первого луча в младшем возрасте



Внешний вид стопы до лечения



КТ и рентгенограммы до лечения.

Отмечается деформация 1-й плюсневой кости

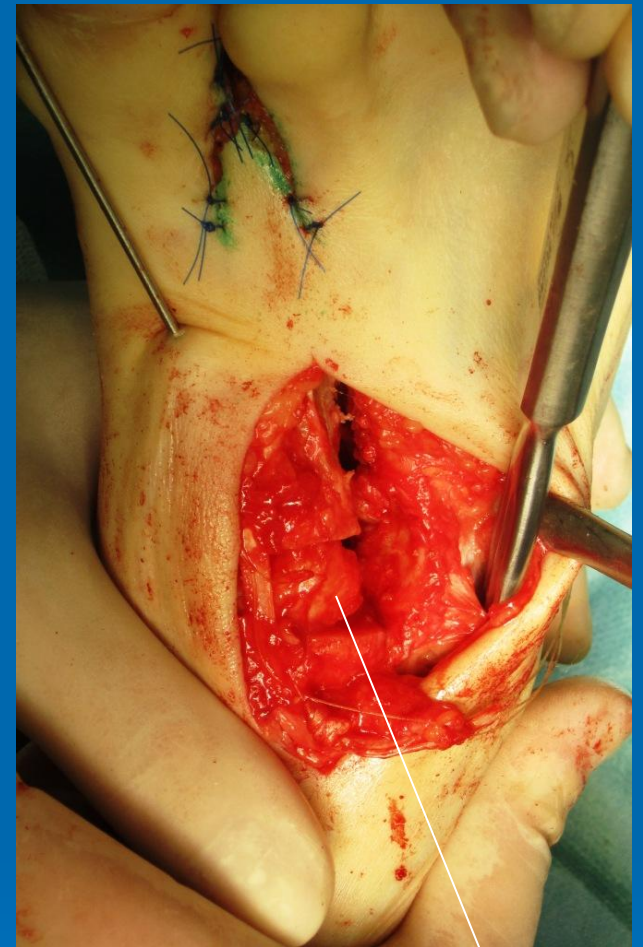


При таком пороке развития у детей младшего возраста часто удаляют дополнительный первый палец без коррекции деформации и формы первой плюсневой кости, а так же без устранения синдактилии первого- второго пальцев.

В данном случае отмечается многоплоскостная деформация и значительное укорочение первой плюсневой кости, деформация 2-5 плюсневых костей, нарушение соотношений в плюсне- клиновидных и клиновидно- ладьевидном суставах.

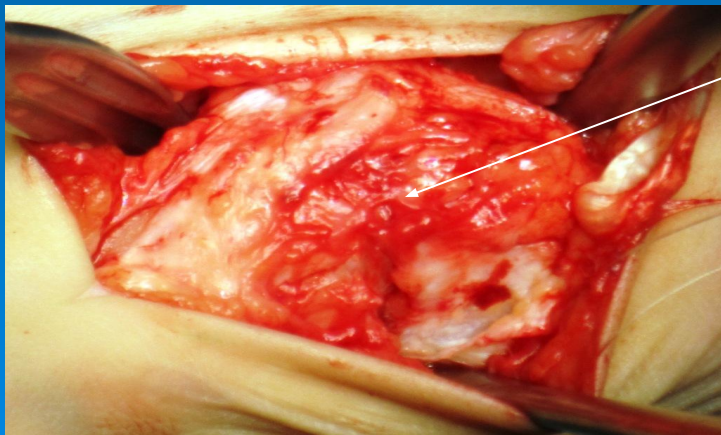


- В таких случаях выполняется формирование первого межпальцевого промежутка и реконструкция первого луча, включающая в себя медиализацию первой и второй плюсневых и клиновидных костей, моделирующую резекцию первой клиновидной и плюсневой костей.
- Артродез первого и второго плюсне-клиновидного суставов и клиновидно-ладьевидного сустава в среднем положении, с внедрением в место артродеза костного аутоаутогенного трансплантата для удлинения 1-го луча.



Многоплос-
костная
деформац
ия 1-й
плюсневой
кости

Внедренный
ауто трансплантат и
форма первого луча
после коррекции



Результат лечения



Внешний вид стопы до и после оперативного лечения



Рентгенограммы стопы до и после оперативного лечения

Результаты

- Хирургическое лечение пороков развития первого луча проводится в несколько этапов с целью коррекции деформации и длины луча, создания предпосылок для его нормального роста при устранении косо́го расположения ростковой зоны первой плюсневой кости, формирования анатомически правильных соотношений в 1 ПФС. Расчеты степени необходимой коррекции производятся по рентгенограммам и СКТ. Первый этап лечения пациентов с тяжелыми деформациями выполняется в возрасте 7-8 месяцев, с целью создания правильной опоры стопы к периоду вертикализации.

Результаты

- При оперативной коррекции полисиндактилии первого луча все элементы деформации устраняются после иссечения фиброзных тяжей. При удвоение первого луча удаляются гипоплазированные сегменты дополнительного и основного лучей и формируется приближенный к норме первый луч. При правильно выбранной тактике лечения рентгенологическая картина, в отдаленные сроки, приближается к анатомической норме.

Результаты

- При изолированном пороке развития первой плюсневой кости. рентгенологически отмечается косое расположение ростковой зоны. Производится одномоментная коррекция деформации и расположения ростковой зоны, удлинение плюсневой кости в возрасте 5-7 лет, так как при данном пороке развития отмечаются деформации только легкой и средней степени тяжести.

Результаты

- При пороках развития пальца производятся корригирующие расклинивающие остеотомии и удаляются дополнительные фаланги, формируется ногтевое ложе и выполняется кожная пластика.

Результаты

- Заключительный этап коррекции деформации первой плюсневой кости или фаланг пальца проводится после закрытия ростковых зон в возрасте 14-15 лет. В отдаленные сроки отмечается улучшение походки, уменьшение или отсутствие болевого синдрома, снижение выраженности косметических дефектов.

Результаты

- При вторичных деформациях 1-го луча отмечается болевой синдром, супинационное положение и косметический дефект стопы, деформации 2-5 плюсневых костей, ухудшение функции переката и снижение опороспособности конечности. Выполняется удлиняющий артродез плюснеклиновидных суставов и моделирующая резекция 1 плюсневой и клиновидной костей.

Пороки развития
средних лучей.



Пороки развития средних лучей делятся на :

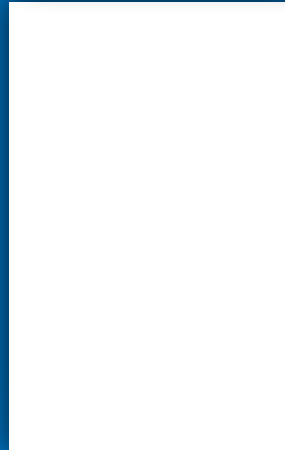
- Пороки, связанные с нарушением комплектации
 - уменьшение количества лучей
- Пороки, связанные с укорочением луча
 - укорочение луча с гипоплазией пальца
 - укорочение луча без гипоплазии пальца
- Пороки развития 2-4 пальцев стопы

Пороки, с нарушением комплектации

Уменьшение количества лучей

- К таким порокам развития относятся расщепленные стопы.
- Расщепление переднего отдела стопы делится на степени

Эктродактилия (расщепленные стопы)



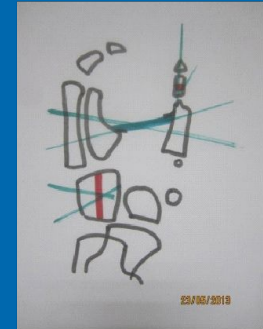
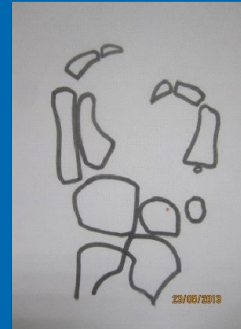
Легкая

Средняя

Результаты лечения расщепления переднего отдела стопы



При крайне тяжелых
степенях деформации
используется кортикальный
аллотрансплантат, который
внедрялся в отщепы
плюсневых костей с учетом
симметричной нагрузки на их
головки, так же выполнялась
продольная резекция
остеотомия кубовидной
кости, для сужения среднего
отдела стопы.



Пороки, связанные с укорочением луча

Брахиметатарзия с гипоплазией и без гипоплазии пальца

- 1 степень – укорочение плюсневой кости до 1,2 см
- 2 степень- укорочение плюсневой кости до 1,8 см.
- 3 степень- укорочение плюсневой кости свыше 1,8 см.



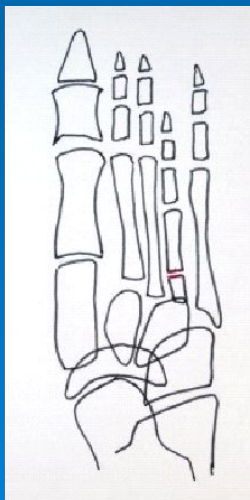
1 степень

- При укорочении плюсневой кости до 1,2 см. выполняется скользящая остеотомия



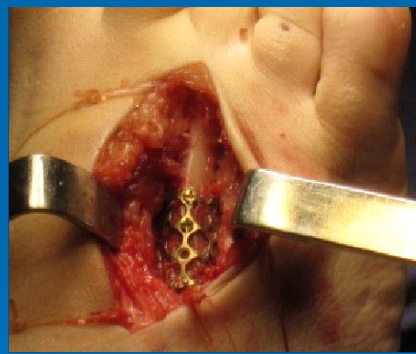
2 степень

- При укорочение до 1,8 см. выполняется одномоментное удлинение с использованием аутотрансплантата из крыла подвздошной кости



2 степень

- Возможна фиксация спицами или накостной пластиной



3 степень

- При укорочении свыше 1,8 см. выполняется аппаратная коррекция



Пороки развития 2-4 пальцев СТОПЫ



Полифалангия
второго пальца



Базальная
синдактилия
2-3 пальцев
СТОПЫ



Сгибательная
контрактура 3,4
пальцев стопы

Пороки развития
пятого луча.



Пороки развития пятого луча

- Пороки, связанные с нарушением комплектации
 - увеличение количества лучей
- Пороки, связанные с укорочением луча
- Пороки развития 5 пальца стопы

Пороки, связанные с
нарушением комплектации
Полидактилия

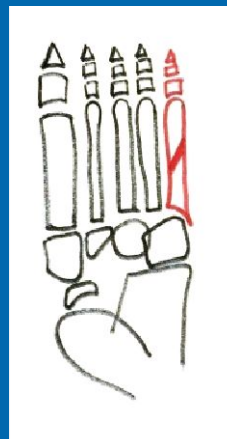
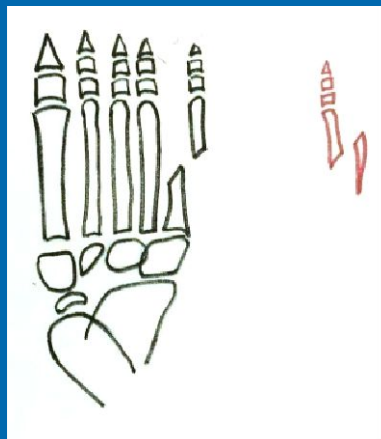


Простая форма удвоения пятого луча



При таком пороке развития имеется 2 нормально сформированных плюсневых кости, одна из которых, чаще всего наружная, удаляется.

Полное удвоение пятого луча. Сложная форма.



один палец гипоплазирован, но имеет хорошо сформированную плюсневую кость, а второй палец нормально сформирован, но имеет гипоплазированную плюсневую кость с удовлетворительно сформированной головкой. Целью хирургической коррекции является формирование полноценного пятого луча, для чего производится удаление медиально расположенного гипоплазированного добавочного пальца и дистального сегмента сопряженной плюсневой кости. Латеральный палец после остеотомии гипоплазированной плюсневой кости транспонируется на проксимальный сегмент медиальной плюсневой кости.

Пороки, связанные с укорочением луча



Пороки развития 5 пальца СТОПЫ



Приведенный пятый
палец



Полидактилия
пятого пальца

Заключение

- Оперативное лечение пороков развития переднего отдела стоп заключается в максимальном восстановлении анатомии, функции и достижении косметического эффекта.
- Количество этапов определяется в процессе роста ребенка и зависит от характера и степени выраженности деформации.
- При деформациях тяжелой степени оперативное лечение должно быть ранним, кроме лечения брахиметатарзии.

Заключение

- Оперативное лечение пороков развития переднего отдела является многоэтапным и заключается в максимальном восстановлении анатомии, функции стопы и достижении косметического эффекта, и должно проводиться в возрасте 7-8 месяцев при тяжелой степени, а при легких и средних степенях деформации в 5-7 лет. Количество этапов определяется тяжестью патологии и возрастом ребенка. Правильный выбор метода хирургической коррекции позволяет восстановить форму и длину костей, соотношения в суставах, уменьшить болевой синдром.

Спасибо за внимание

