

Детская ортопедия. Деформация нижних конечностей, диагностика, лечение и реабилитация на современном этапе

Докладчик: Шлякова Елена Юрьевна

ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России,
Нижний Новгород

27- 28 мая 2020

Неделя детского здоровья, 2020
Нижний Новгород



АКТУАЛЬНОСТЬ

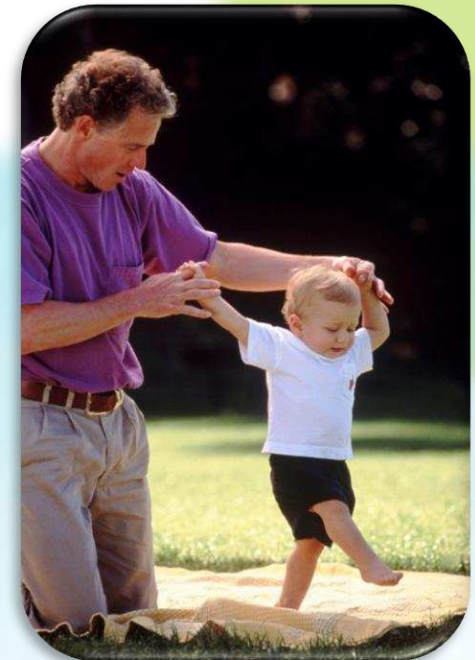
- 14% детей практически здоровы
- Более 50% имеют различные функциональные отклонения, 35 – 40% - хронические заболевания (по данным МЗ России).
- На сегодняшний день проблема нарушений опорно-двигательного аппарата у детей достигла критического уровня.
- Заболевания и деформации нижних конечностей составляют 17-20% от всех заболеваний опорно-двигательной системы
- 2 млн. детей имеют серьезные нарушения функции опорно-двигательного аппарата, в том числе 541 тысяча детей-инвалидов
- В структуре причин детской инвалидности на ортопедическую патологию приходится 19%
- В Нижегородском регионе 86% детей имеют нарушения опорно-двигательного аппарата



Различные варианты патологии нижних конечностей

•обнаружены у 84,14% детей.

•По программе «РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА, ПРОФИЛАКТИКА И ВОССТАНОВИТЕЛЬНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ» было обследовано 2600 детей г. Нижнего Новгорода.

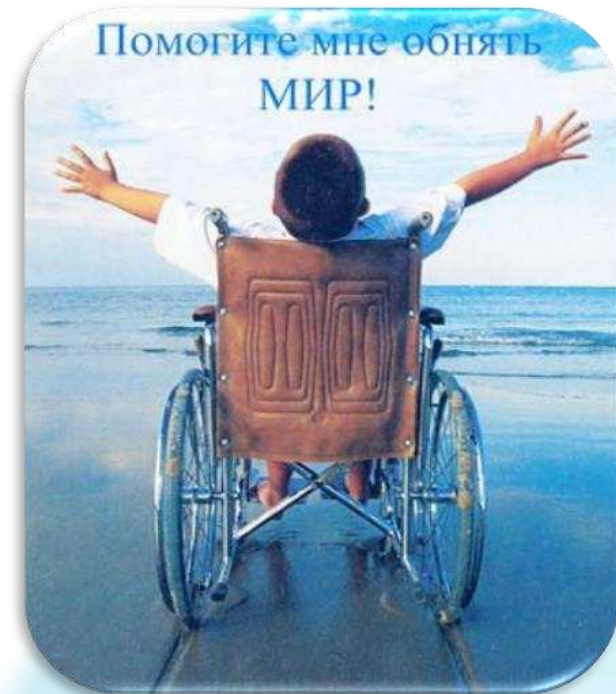


ДАННЫЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ НИЖЕГОРОДСКОЙ ОБЛАСТИ

Среди 590 тысяч детей признано инвалидами – 12 528 детей, что составляет 2,12%

Показатель инвалидизации составил 212,1 случая на 10 тысяч детей

Впервые признано инвалидами 1311 детей
(показатель первичной инвалидности - 24,0 на 10 тыс. детского населения)





Клинический пример: Даша 3 года

Жалобы: ДТС, самостоятельно не ходит

С поддержкой стоит короткое время, садится. Отмечается снижение массы тела, выраженная слабость мышц живота. Имеется снижение мышечного тонуса. При пальпации определяется деформация в области лучезапястных, голеностопных суставов, изменения по типу "рахитических четок". Отмечается умеренная диспропорция в длине туловища и конечностей (укорочены). Отведение в тазобедренных суставах полное.



На представленных Rg -мах верхних и нижних конечностей определяются расширения ростковых зон, бокаловидные "рахитические" деформации метаэпифизов, нечёткость ядер окостенения. Остеопороз. Дисплазия тазобедренных суставов. Рентгенологическая картина рахита II степени.





Варусная и вальгусная деформация голеней



Всегда ли рахит?

Рахитоподобные деформации



ПОСЛЕДСТВИЯ ДЕФИЦИТА ВИТАМИНА D

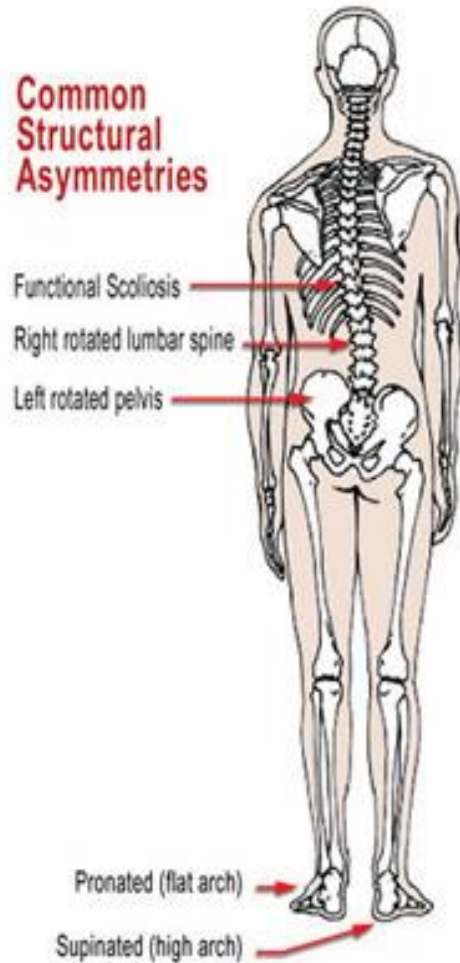


Figure 5

© 2009 www.erikdalton.com

Несмотря на похожие клинические проявления этиопатогенез вальгусных и варусных деформаций конечностей может быть совершенно разным. В основе лежит изменение костного метаболизма. Дефицит витамина D приводит к нарушению костного метаболизма и формированию остеопенического синдрома в старшем возрасте, деформации стоп, асимметрии тела и деформации позвоночника

- Ключевым элементом, необходимым для формирования минеральной плотности кости (BMD) является витамин D, который обеспечивает не только регуляцию фосфорно-кальциевого обмена, но и поддерживает функционирование многих органов и систем (Поворознюк В.В. С соавт., 2016; Рожинская Л.Я., 2013)
- Рецепторы к кальцитриолу, являющемуся гормонально-активной формой витамина D, обнаружены в 36 различных тканях организма (Захарова И.Н., 2018 и др.)

Основные дифференциально-диагностические критерии при рахитоподобных изменениях костей

Показатель	Болезни				
	Гипофосфатазия	Рахит	Фосфат-диабет	Несовершенный остеогенез	Болезнь Блаунта
ЩФ в крови	↓	↑	↑	Норма	Норма
Кальций и фосфор в крови	Норма или ↑	↓	↓	Норма	Норма
Паратгормон в крови	Норма или ↓	↑	↑	Норма	Норма
Витамин D в крови	Норма	↓	↑	Норма или ↓	Норма или ↓

Витамин D-дефицитный рахит

● **Этиопатогенез** – нарушение метаболизма кальция в результате дефицита витамина D в пище

- **Клинические проявления:**

- Вегетативные проявления
- Уплотнение и «облысение» затылка, другие деформации черепа
- Искривление нижних конечностей
- Гипокальциемия, гипофосфатемия
- Повышение ПТГ
- Повышение активности ЩФ

Лечение – препараты витамина D и кальция, которые могут ухудшить состояние, если диагноз ошибочен



Гипофосфатемический рахит

● **Этиопатогенез** – проксимальная тубулопатия в результате нарушения реабсорбции фосфатов с развитием гипофосфатемии, гиперфосфатурии и рахитических изменений костей

- **Клинические проявления:**

- Задержка роста
- Искривление нижних конечностей
- Переломы нижних конечностей
- Артрит и остеомалация (у взрослых)
- Гипофосфатемия, гиперфосфатурия
- Нормальный или низкий уровень витамина D
- Повышение ЩФ в сыворотке у детей
- Нормальный уровень Са в сыворотке

Лечение – препараты фосфора, активные метаболиты витамина D



Несовершенный остеогенез

- В 90% случаях мутации в генах COL1A1, COL1A2
- Недостаток или дефект строения коллагена I типа

Клинические проявления:

- Повышенная ломкость костей и восприимчивость к переломам вследствие травм с несоответствующей силой
- Деформации костей
- Низкий рост
- Голубые склеры
- Несовершенный дентиногенез

Лечение – бисфосфонаты с препаратами витамина D



Болезнь Блаунта

• **Этиопатогенез** – деформирующий остеохондроз большеберцовой кости, поражение зоны роста медиальной части эпифизарного хряща большеберцовой кости, формирование прогрессирующей О-образной деформации нижних конечностей.

- **Клинические проявления:**

- Задержка роста, избыточный вес
- Искривление нижних конечностей, «утиная походка»
- Деформация с 2-3 лет, прогрессирует
- Нормальный или низкий уровень витамина D
- Нормальный уровень ЩФ, Са в сыворотке
- На рентгенограмме проксимальный эпифиз большеберцовой кости с внутренней стороны уплощен, зона росткового хряща имеет клювовидную форму

Лечение – оперативное, препараты кальция, витамина D

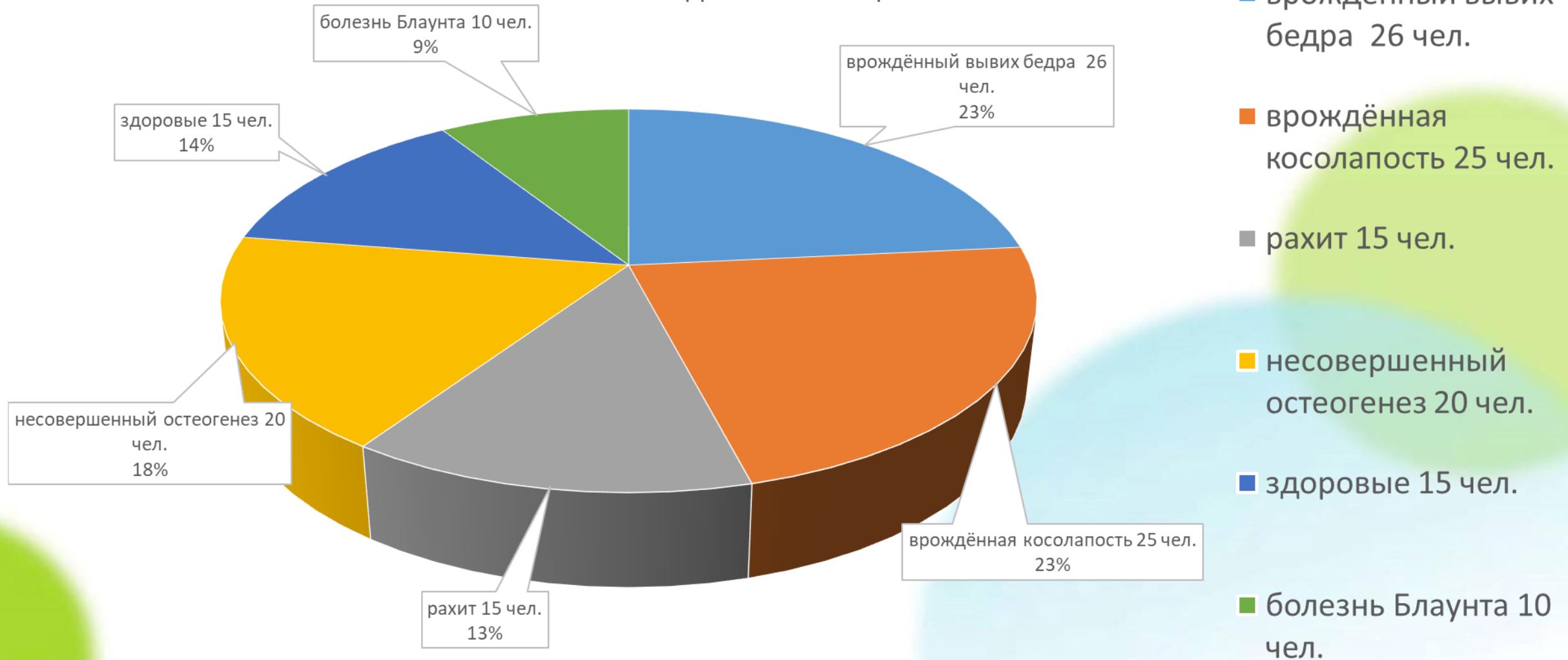


Критерии обеспеченности витамином D

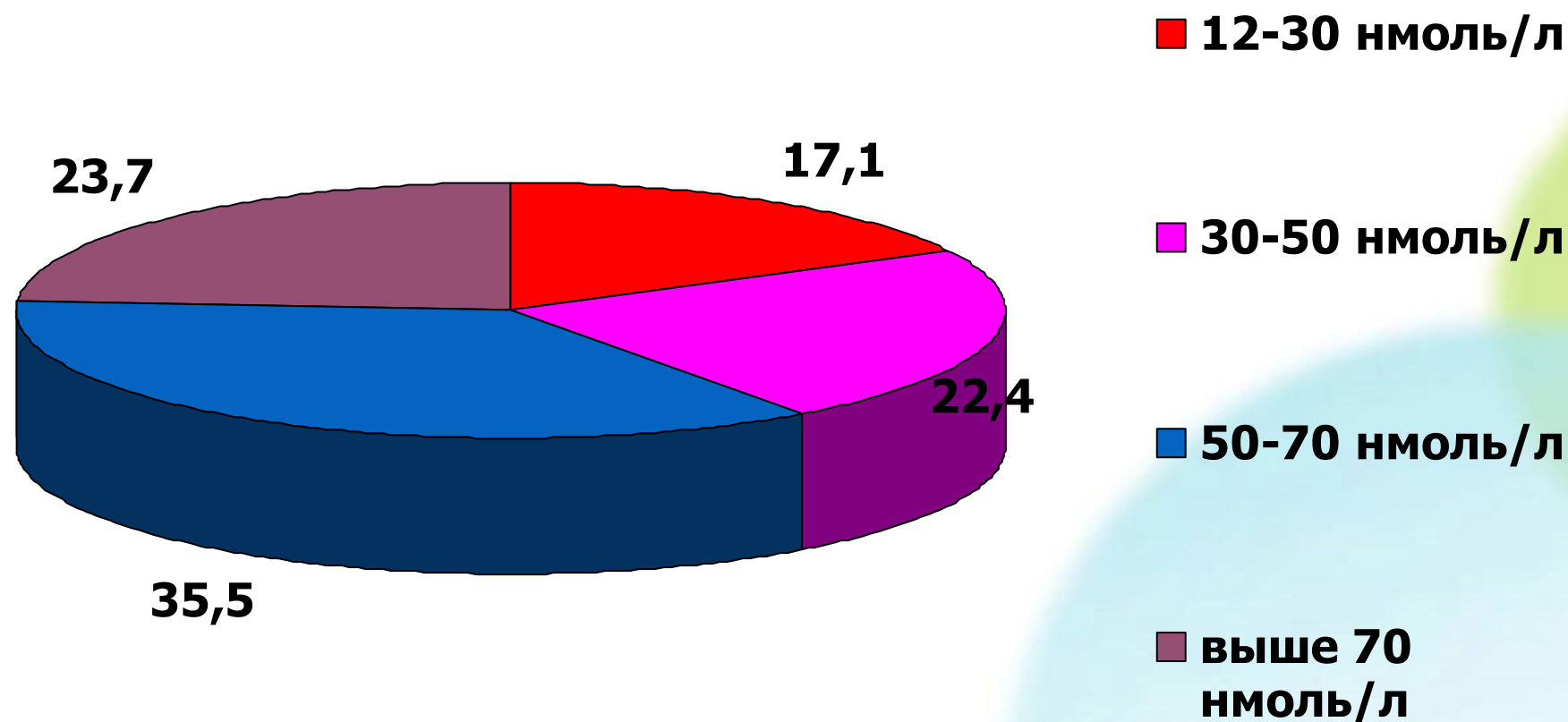
- **Адекватный уровень витамина D**
концентрация 25(OH) D более 30нг/мл
(75нмоль/л)
- **недостаточность** – 21-30 нг/мл (51-
75нмоль/л)
- **дефицит** – менее 20 нг/мл (50нмоль/л)
- Уровень с возможным проявлением
токсичности – концентрация более 100
нг/мл(125-250нмоль/л)

Работа основана на анализе результатов обследования 96 детей с заболеваниями опорно-двигательного аппарата в возрасте от 1,5 до 5 лет и 15 условно здоровых детей

Обследованные пациенты



Концентрация 25(ОН)D3 в сыворотке крови детей с патологией ОДА

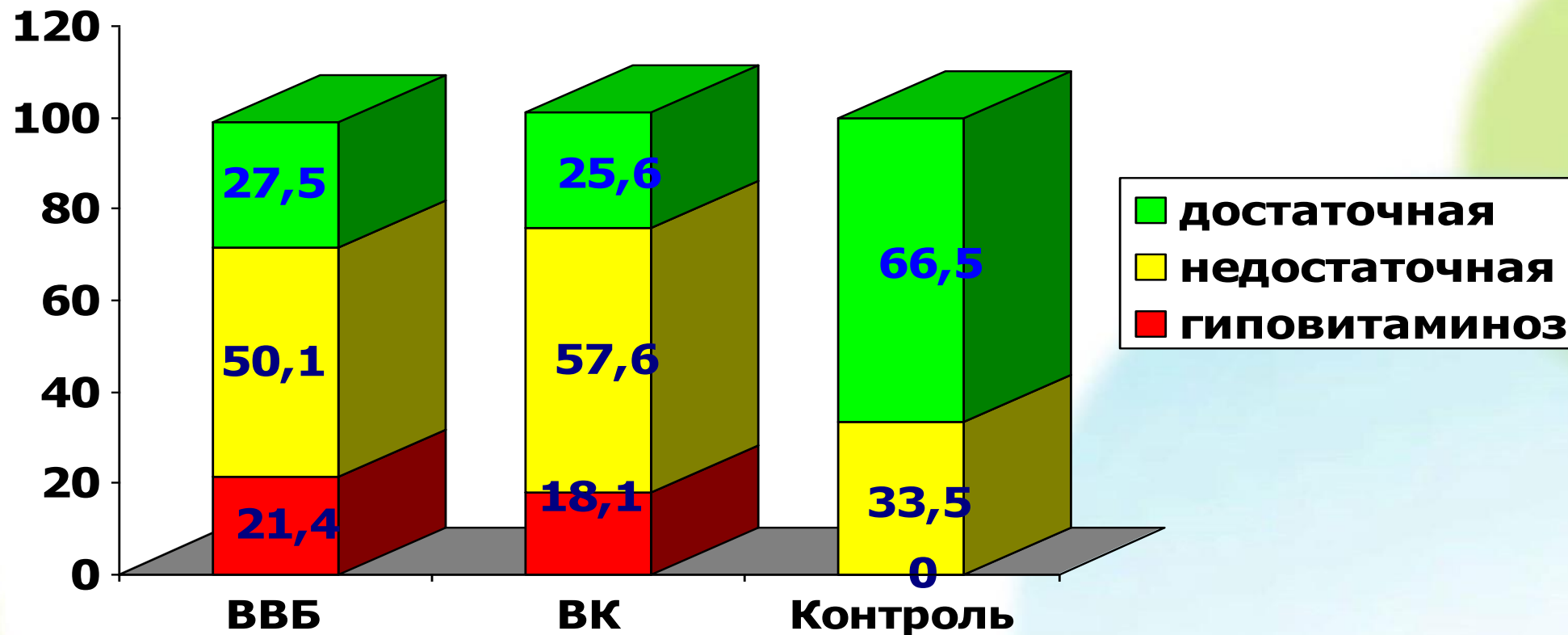


Исходная обеспеченность витамином D детей

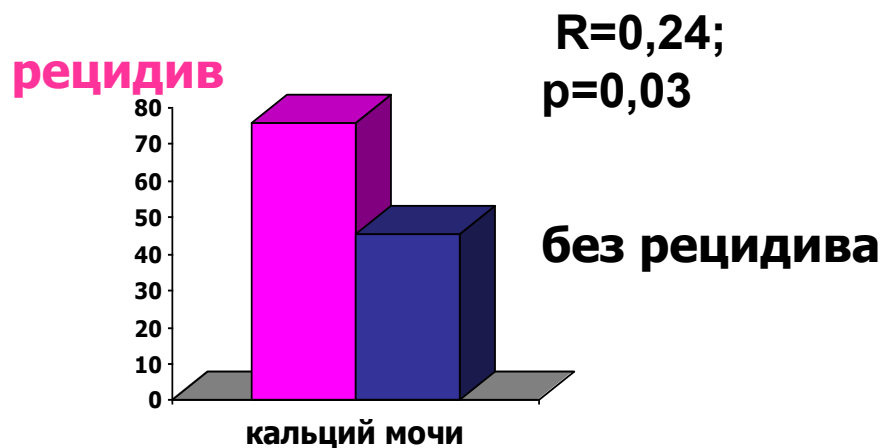
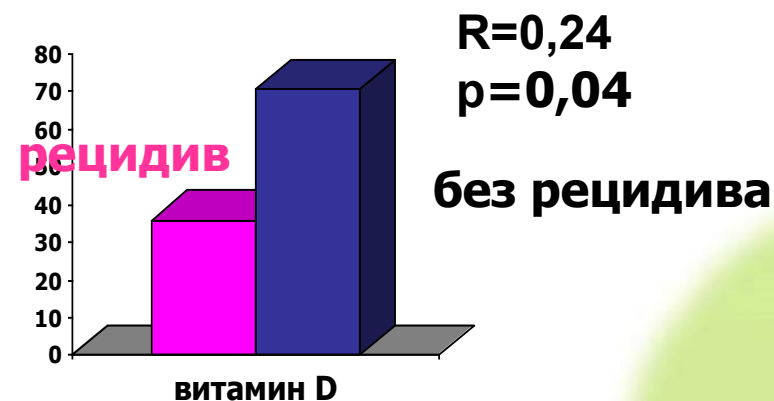
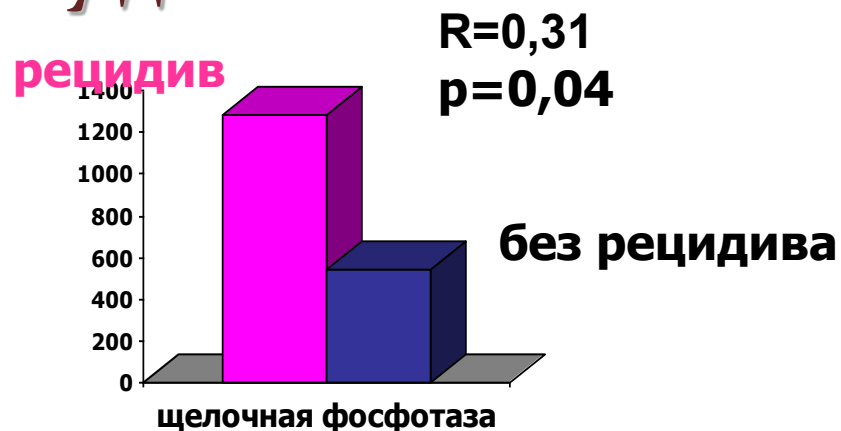
- Недостаточность и дефицит витамина D исходно выявлены у 74,7% детей раннего возраста
- Только 25% детей с врожденным вывихом бедра и врожденной косолапостью до 3-х летнего возраста имеют нормальный уровень витамина D
- Среди пациентов с несовершенным
- **остеогенезом** концентрация
- 25(OH) D более 30нг/мл - 0%



Концентрация 25(ОН) D₃ в сыворотке крови детей с ортопедической патологией в зависимости от обеспеченности организма витамином D, %

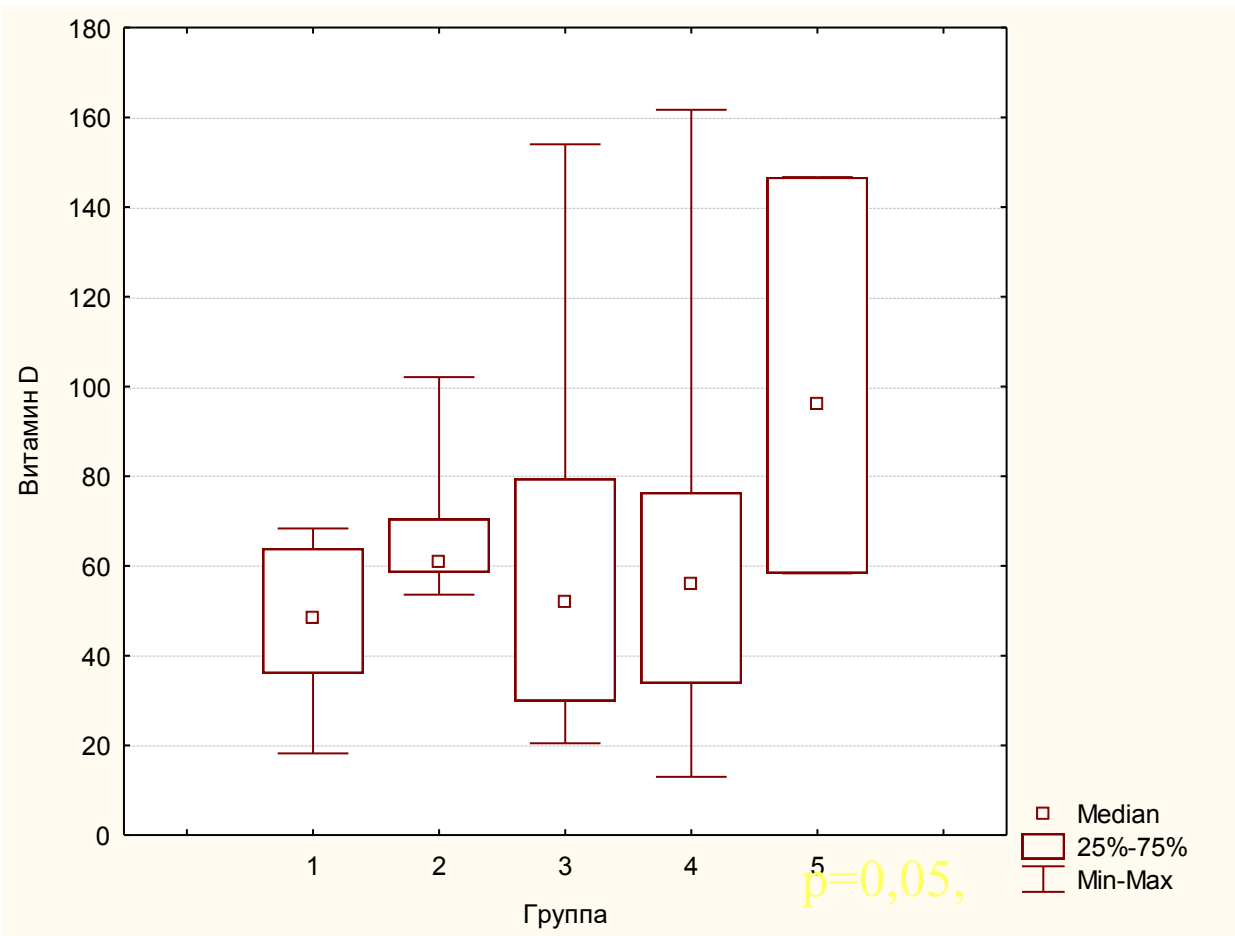


Взаимосвязь показателей кальций-фосфорного и рецидива патологии ОДА у детей



R – коэффициент корреляции Спирмена,
уровень статистической значимости 0,05 ($p<0,05$)

Уровень витамина D в группах обследуемых детей по сравнению с пациентами контрольной группы, $p=0,05$



1- болезнь

Блаунта

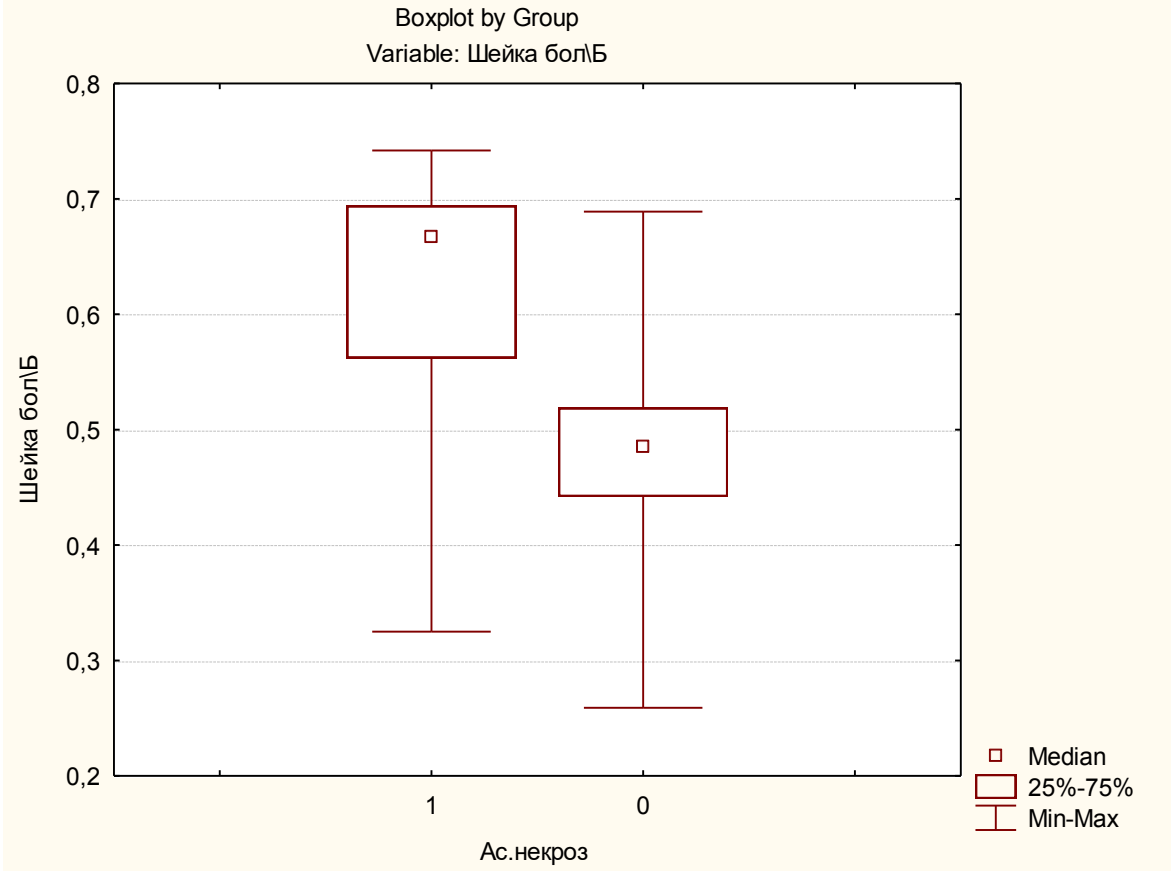
2- рахит

3 – ВВБ

4 – ВК

5 –здоровые

Сравнительная оценка МПК в области шейки оперированной и не оперированной конечности



1 – МПК оперированной конечности

0 – МПК в контралатеральной конечности

МПК (Z-score) в области поясничного отдела позвоночника в пределах возрастной нормы (до -2 SD)

ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НАРУШЕНИЙ ФОСФОРНО-КАЛЬЦИЕВОГО МЕТАБОЛИЗМА НАЗНАЧАЛАСЬ ИНДИВИДУАЛЬНО С УЧЕТОМ:

- УСТАНОВЛЕННОГО ДИАГНОЗА
- ВОЗРАСТА РЕБЕНКА
- ХАРАКТЕРА ПИТАНИЯ
- ХАРАКТЕРА СОПУТСТВУЮЩЕЙ
- ПАТОЛОГИИ
- ЭТАПА ХИРУРГИЧЕСКОЙ
- РЕАБИЛИТАЦИИ



Этапы реабилитации:

- Предоперационный (с момента постановки диагноза)
- Послеоперационный
 - Ранний (с 1-го дня и до выписки, период иммобилизации)
 - Поздний (от 2 до 6 месяцев, ходьба на костылях)
- Восстановительно-тренирующий
- (от 6 месяцев и далее после выписки
- из стационара, ходьба с полной нагрузкой).



В комплекс мероприятий предоперационного периода входят:

- Разработанный комплекс лечебной гимнастики (общеукрепляющая, дыхательная)
- Медикаментозная терапия для нормализации показателей кальция фосфорного обмена (препараты кальция и витамина D)



В комплекс мероприятий раннего послеоперационного периода входят:

- Разработанный комплекс лечебной гимнастики (общеукрепляющая, дыхательная)
- Физиолечение с 3 дня по разработанным методикам послеоперационного периода, улучшающие микроциркуляцию и оптимизирующие остеохондрорепаративные процессы, а также фотохромотерапию на область печени, почек и кишечника (с использованием импульсной магнито -фототерапии, направленных на купирование отека, боли, стимуляцию клеточного и гуморального иммунитета).
- Вертикализация и обучение правильному стереотипу дозированной ходьбы в новых статокинетических условиях и вновь созданного баланса туловища.
- Правильный двигательный (разгрузочно-щадящий) режим в течение дня (в зависимости от типа конструкции и вида операции).

В комплекс мероприятий позднего послеоперационного периода входят:

- Медикаментозная терапия (препараты кальция и витамина D, сосудистые препараты, хондропротекторы, ферменты, биопрепараты)
- Кинезотерапия
- Физиотерапия
- Рефлексотерапия
- Массаж
- ГБО-терапия

Для коррекции костных метаболитов на фоне нарушенного остеогенеза подключали ионокорригирующие процедуры: электрофорез кальция, фосфора, сульфата цинка, меди и тиосульфата натрия (по Вермелю или локально на конечность) в сочетании с фотохромотерапией на область печени и кишечника с целью улучшения их функций и стимуляции конечных метаболитов витамина D, заинтересованных микроэлементов.

В период начала ходьбы с полной нагрузкой на ногу при диспансерных осмотрах назначали препараты кальция и вит. D, препараты альфакальцидола, поливитамины курсами (1 мес) в сочетании с ФТЛ, в том числе с функциональной электромиостимуляцией в ходьбе. При заболеваниях тазобедренного сустава у подростков данное лечение сочеталось с использованием хондро- и ангиопротекторов, сеансов ГБО-терапии.

Иммобилизационный остеопороз развивается у детей с патологией ОДА в процессе лечения вследствие отсутствия или снижения динамической или весовой нагрузки на кость.

Сроки консолидации костных отломков при иммобилизационном остеопорозе превышают таковые при нормальной МПК в 1,5-2 раза.

(Меркулов В.Н., Мининков Д.С., 2014)

Национальная программа «Профилактика недостаточности витамина D у детей и подростков РФ: современные подходы коррекции»



Результаты многоцентрового
когортного
проспективного исследования
«Родничок-2»
Москва 2017

XVII Съезд педиатров России с международным участием
«Актуальные проблемы педиатрии»

Рекомендации по дозам холекальциферола для профилактики гиповитаминоза D

	Профилактическая доза	Профилактическая доза для Европейского севера России
1-6 месяц	1000 МЕ/сут	1000 МЕ/сут
От 6 до 12 месяцев	1000 МЕ/сут	1500 МЕ/сут
От 1 года до 3 лет	1500 МЕ/сут	1500 МЕ/сут
От 3 лет до 18 лет	1000 МЕ/сут	1500 МЕ/сут
Вне зависимости от вида вскармливания (пересчет дозы на смешанном и искусственном вскармливании не требуется), постоянно непрерывно, без перерыва в летние месяцы		

Российские рекомендации по дозам холекальциферола для лечения гиповитаминоза D

Уровень 25(ОН) D сыворотки крови	Лечебная доза	Лечебная доза для Европейского севера России
20-30 нг/мл	2000 МЕ/сут-1 месяц	2000МЕ/сут- 1 месяц
10-20 нг/мл	3000 МЕ/сут-1 месяц	3000МЕ/сут- 1 месяц
Менее 10 нг/мл	4000 МЕ/сут- 1 месяц	4000МЕ/сут- 1 месяц

Клинический пример



Диагноз: Несовершенный остеогенез. Мутация в гене COL1A1.

При рождении множественные переломы верхних конечностей, черепа, ребер, левого бедра.

Оперирована

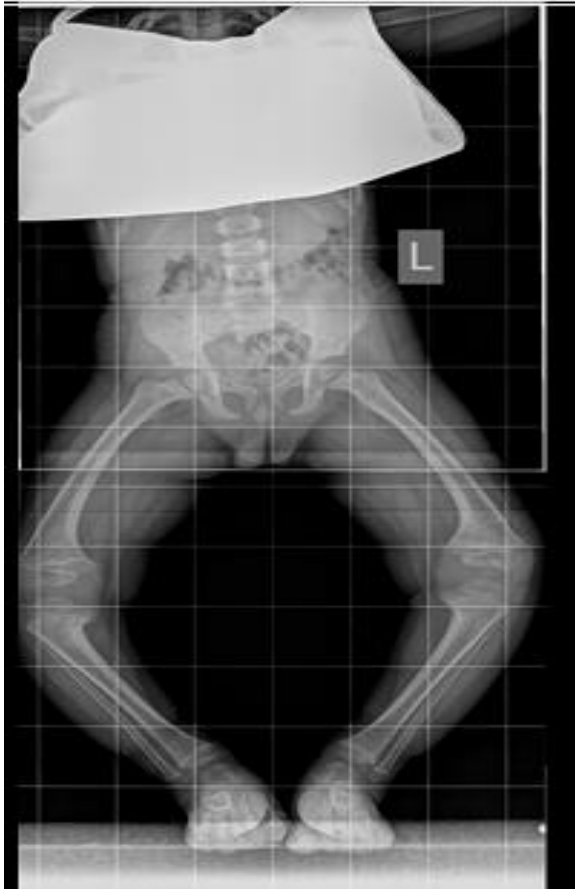
по поводу пилоростеноза.

В 1 год. Паратгормон, ЩФ, вит. D, кальций крови, мочи в пределах нормы

Лечение с 9 мес. в г. Москва—
бисфосфонаты (памидронат)
в сочетании с вит. D.
Переломы прекратились.



Клинический пример



Декабрь
2016 г



Январь
2018 г

Б-ой. К., 4 года.

Диагноз: Болезнь Блаунта. Варусная деформация нижних конечностей

Выполнено: Временный проксимальный латеральный гемиепифизеодез бедренной кости, временный дистальный латеральный гемиепифизеодез большеберцовых костей

Вит D 8 нг/мл L гиповитаминоз

**Лечение: препараты кальция, вит. D
Альфакальцидол 0,5мкг/сут**

Клинический пример



Б-ой. 3., 15 лет.

Диагноз: Фосфат-диабет. Варусная деформация нижних конечностей.

- Корректирующая остеотомия правого бедра

В анамнезе неоднократные оперативные вмешательства, рецидив деформации. При поступлении в 13 лет ЩФ увеличена в 5 раз., DEXA - 1,8 SD гиперфосфатурия.

Лечение: Альфакальцидол 1мкг/сут(2таб)

Глицерофосфат (2 таб. 3 раза в сут.)

Препараты кальция

Оперативное лечение после нормализации показателей крови.

Клинический пример



Б-ой. К, 4 лет.

**Диагноз: Болезнь Блаунта. Замедленная консолидация после
корректирующей остеотомии в/3 левой большеберцовой кости.
Ожирение 3 ст. Вит D 12 нг/мл Остеопороз на фоне длительной
иммобилизации.**

Клинический пример



Б-ой. К., 14 лет.

- **Диагноз:**
Несовершенный
остеогенез на этапе
лечения. Остеопороз. В
анамнезе более 20
переломов.
Корригирующая
остеотомия левой
голени, правой голени,
интрамедуллярный
остеосинтез с
блокированием.

(DEXA > - 2,0 SD). На фоне
постоянного приема
альфакальцидола и препаратов
кальция, вит Д.

ЩФ, кальций крови, мочи в
пределах нормы

ВЫВОДЫ:

Таким образом, все дети с патологией ОДА относятся к группе риска по нарушению метаболизма витамина D и фосфорно-кальциевого обмена, что требует своевременной комплексной коррекции имеющихся отклонений для проведения адекватного лечения основного заболевания и профилактики возможных осложнений



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ

