

УДК: 616-053.36:616.71/.74-071

**М.Є.Фесенко\***, **В.І.Похилько\***,  
**О.А.Щербань\*\***, **Л.В.Крикотенко\*\***,  
**Ю.Л.Степченко\*\***

## КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ ЗА ДИНАМІКОЮ ПЕРЕБІГУ ГЕНЕРАЛІЗОВАНОЇ ФОРМИ АРТРОГРИПОЗУ У ДИТИНИ ПЕРШОГО РОКУ ЖИТТЯ

Департамент охорони здоров'я Харківського  
городського Совета, КУОЗ Харківський городской  
перинатальний центр\*,  
Харьковская медицинская академия  
последипломного образования\*\*  
(г.Харьков, Украина)

**Резюме.** Артрогрипоз – вроджена системна кісткова дисплазія опірно-рухового апарату, яка характеризується контрактурами двох і більше великих суглобів та деформацією кінцівок. Дана патологія була відома вже декілька століть тому і знайшла відображення у літературі та мистецтві. Так, перша згадка про хвору дитину, що має деформації кінцівок, схожі на такі при артрогрипозі, відноситься до 1573 року. Серед вроджених вад розвитку опорно-рухового апарату артрогрипоз є одним з найбільш тяжких захворювань. Частота зустрічальності артрогрипозу в популяції у середньому складає 1 випадок на 10 000 дитячого населення. У даний час виявлено більше 150 причин, які викликають дане захворювання: вірусні і бактеріальні інфекції, фізичні фактори, хімічні речовини, лікарські препарати, обмеження внутрішньоматкового простору (аномалії форми матки), плацентарна недостатність, багатоводдя і т.д. Своєчасний початок консервативного лікування дозволяє у ряді випадків повністю усунути контрактури або значною мірою зменшити їх тяжкість. У разі збереження деформацій кінцівок після проведеного консервативного лікування з 3-4-місячного віку дитини показано оперативне лікування.

У статті представлено клінічний випадок генералізованої форми артрогрипозу у дитини першого року життя. У віці 3-х днів хлопчик поступив у відділення інтенсивної терапії дитячої міської клінічної лікарні м. Полтава з діагнозом: Артрогрипоз. Множинні вроджені вади розвитку. ВУІ. Ішемія мозку.

Тяжкість стану у дитини була обумовлена больовим синдромом на фоні множинних контрактур колінних, ліктьових суглобів, суглобів кистів рук, вираженої деформації гомілково-ступневих суглобів та стоп з обох сторін, вродженого вивиху лівого стегна, вираженої лівобічної кривоший; м'язової гіпотонії, гіпорексії, вегето-вісцеральних розладів у вигляді мармуровості, акроціанозу, набряків на обличчі, помірних дихальних розладів на тлі вираженої м'язової гіпотонії; спостерігався тривалий псевдобульбарний синдром. Впродовж п'яти місяців лікування в стаціонарі дитина отримувала комплексну терапію, яка включала: респіраторну підтримку (ШВЛ, НСРАР); інфузійну, антибактеріальну, симптоматичну терапію; масаж, коригуючи пов'язки на кінцівки, іммобілізацію шийного відділу хребта. Враховуючи тяжкий перебіг захворювання з наявністю больового синдрому на фоні множинних переломів стегнових кісток, дитина отримувала фенобарбітал.

Однак, не дивлячись на проведену комплексну терапію, стан дитини залишався тяжким, що обумовлено маніфестним перебігом генералізованої форми артрогрипозу, дихальними та неврологічними розладами. У віці 5 місяців 15 днів дитина померла на тлі наростання явищ дихальної недостатності.

**Ключові слова:** артрогрипоз; дитина першого року життя.

Артрогрипоз – вроджена системна кісткова дисплазія опорно-рухового апарату, яка характеризується контрактурами двох і більше великих суглобів та деформацією кінцівок. Серед вроджених вад розвитку опорно-рухового апарату артрогрипоз є одним з найбільш тяжких захворювань. Дана патологія була відома вже декілька століть тому і знайшла відображення у літературі та мистецтві. Так, перш згадка про хвору дитину, що має деформації кінцівок, схожі на такі при артрогрипозі, відноситься до 1573 року.

Частота зустрічальності артрогрипозу в популяції у середньому складає 1 випадок на 10 000 дитячого населення. У даний час виявлено більше 150 причин, які викликають захворювання: вірусні і бактеріальні інфекції, фізичні фактори, хімічні речовини, лікарські препарати, обмеження внутрішньоматкового простору (аномалії форми матки), плацентарна недостатність, багатоводдя і т.д. [4].

В анамнезі у матерів відмічаються часті захворювання, токсикоз вагітності, викидні, аборти та ін. Дія тератогенного фактору на ранніх тер-

мінах вагітності спричиняє порушення розвитку м'язових волокон або ж призводить до первинного ураження спинного мозку, що, у свою чергу, викликає вторинну денервацію м'язів. При цьому відзначається вибірковий характер ураження м'язів. В результаті виникає дисбаланс у м'язовому тонусі, що обмежує рухи в суглобах, призводить до укорочення зв'язок та інших навколосуглобових тканин та клінічно проявляється фіксацією суглоба у певному положенні.

Під час вагітності відмічається пізне ворущіння плоду та слабка його рухова активність. У більшості випадків артрогрипоз не передається спадково і проявляється як спорадичний випадок.

При артрогрипозі виникає характерна поза дитини: верхні кінцівки притиснуті до тулуба, надмірно розігнуті в ліктьових суглобах, у той час як кисті стиснуті в кулачки, нагадуючи лапи хижої птиці. Нижні кінцівки зігнуті в кульшових суглобах і розведені в боки, а в колінних суглобах вони, навпаки, розігнуті. Крім того, в результаті деформації суглобів формується клишоногість [4].

Відомо багато видів артрогрипозу, однак найбільш поширеним є артрогрипоз, при якому пошкоджуються зап'ястки, плечі, лікті, стегна і коліна. Найтяжча форма вади розвитку призводить до порушення майже всіх суглобів. Вирізняють наступні типи артрогрипозу: генералізований (54%), з ураженням нижніх кінцівок (30%), з ураженням верхніх кінцівок (5%) та дистальний (11%). У разі генералізованого типу артрогрипоза у тяжких випадках відзначається ураження плечових, ліктьових, променевоzap'ясткових, кульшових, колінних суглобів, деформації кистей і стоп, лицевого скелету. Можливі деформації хребта. Характерна м'язова гіпотонія або атонія.

При дистальному типі артрогрипоза спостерігаються переважно деформації кистей і стоп, які в деяких випадках поєднуються з патологією великих суглобів кінцівок [3].

У більшості випадків випадки деформації симетричні і не прогресують в процесі життя дитини. Ураження внутрішніх органів, як правило, не спостерігається. Інтелект хворих у переважній більшості випадків збережений. Своєчасний початок лікування дозволяє дітям у подальшому навчатися у звичайних школах та вести повноцінний спосіб життя. Запорукою успіху лікування хворих на артрогрипоз є ранній початок, а також активна допомога батьків, їх терпіння та бажання досягти результату, незважаючи на тяжкість деформацій.

Своєчасний початок консервативного лікування дозволяє у ряді випадків повністю усунути контрактури або значною мірою зменшити їх тяжкість. У разі збереження деформацій кінцівок після проведеного консервативного лікування, з 3-4-місячного віку дитини показане оперативне лікування [1, 2, 6].

Представляємо власне клінічне спостереження за дитиною з генералізованою формою артрогрипозу.

Дитина К., хлопчик, у віці 3-х днів поступив у відділення інтенсивної терапії дитячої міської клінічної лікарні м. Полтава із Полтавського міського клінічного пологового будинку, відділення інтенсивної терапії новонароджених з діагнозом: Артрогрипоз. Множинні вроджені вади розвитку. ВУІ. Ішемія мозку (рис. 1).



Рис.1. Вигляд хворого К. з генералізованою формою артрогрипозу

З анамнезу відомо, що хлопчик народився від 1-ї вагітності, від матері у віці 28 років на фоні лімфостазу, ГРВІ, уреоплазмозу. ГРВІ перенесла в першому триместрі вагітності. Під час вагітності отримувала протеплазид. Пологи в строк, фізіологічні. Оцінка за шкалою Апгар 6-7 балів. Маса тіла при народженні 3380 г, довжина 50 см. До грудей прикладений в перші 20 хвилин.

Через 12 годин після народження стан погіршився за рахунок виникнення тахіпноє, тахікардії на фоні множинних вроджених вад розвитку, у зв'язку з чим був переведений у відділення інтенсивної терапії новонароджених пологового будинку, потім перебував у відділенні інтенсивної терапії Дитячої міської клінічної лікарні м. Полтави. На 4 добу життя дитина переведена до відділення патології новонароджених.

При поступленні у відділення загальний стан дитини тяжкий. Тяжкість була обумовлена больовим синдромом на фоні множинних контрактур колінних, ліктьових суглобів, суглобів кистей рук, вираженої деформації гомілково-ступеневих суглобів та стоп з обох сторін, вродженого вивиху лівого стегна, вираженої лівобічної кривоший; м'язової гіпотонії, гіпореклексії, вегето-вісцеральних розладів у вигляді мармуровості, акроціанозу, набряків на обличчі, помірних дихальних розладів на тлі вираженої м'язової гіпотонії; спостерігався тривалий псевдобульбарний синдром.

Дитина була оглянута лікарями: ортопедом, генетиком, онкологом, неврологом, окулістом, кардіологом, щелепно-лицевим хірургом, хірургом, ЛОР, а також проведено рентгенологічне дослідження кульшових суглобів.

Консультація лікаря ортопеда: Артрогрипоз. Множинні контрактури ліктьових суглобів, лівого кистьового суглобу, згинально-розгинальні контрактури колінних суглобів та суглобів кистей рук. Вроджений вивих стегна. Правобічна кривошия. Вроджена двобічна клишоногість. Патологічний перелом лівого та правого стегон.

Консультація лікаря генетика: Системна дисплазія кісткова з множинними контрактурами суглобів.

Консультація лікаря невролога: Гіпоксично-ішемічне ураження ЦНС, залишкові явища ВШК II ст., незначна вентрикулодилатація, синдром м'язової дистонії.

Консультація лікаря-кардіолога: Вторинна кардіоміопатія. Мала аномалія розвитку серця: трабекула лівого шлуночка. Відкрите овальне вікно.

Рентгенологічне дослідження верхніх кінцівок у віці 7 днів (рис. 2).

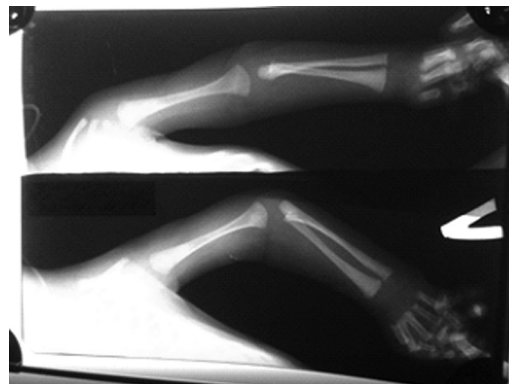
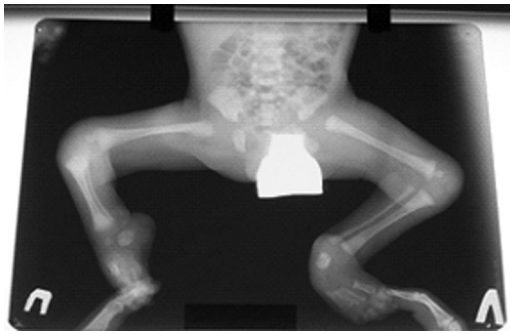


Рис.2. Контрактури ліктьових суглобів, лівого кистьового суглобу, згинально-розгинальні контрактури пальців кистей.

Рентгенологічне дослідження кульшових суглобів у віці 7 днів (рис.3.).



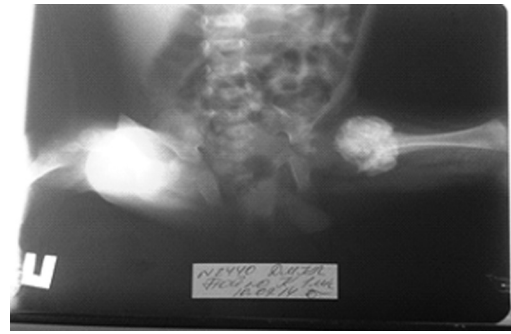
**Рис.3.** Ядра головок відсутні, криші заокруглені, ноги розведені в гомілках, зігнуті в колінах

Рентгенологічне дослідження кульшових суглобів у віці 7 днів (рис.3.).

Рентгенологічне дослідження кульшових суглобів у віці 12 днів (рис. 4).

Впродовж п'яти місяців лікування в стаціонарі дитина отримувала комплексну терапію, яка включала: респіраторну підтримку (ШВЛ, НСРАР), інфузійну терапію, антибактеріальну терапію, симптоматичну терапію, масаж, коригуючи пов'язки на кінцівки, іммобілізацію ший-

Рентгенологічне дослідження кульшових суглобів у віці 12 днів (рис. 4).



**Рис.4.** Патологічний перелом в ділянці епіфіза лівої стегнової кістки. Гамартоматозне порушення лівої стегнової кістки

ного відділу хребта. Враховуючи тяжкий перебіг захворювання з наявністю больового синдрому на фоні множинних переломів стегнових кісток, дитина отримувала фенобарбітал.

Однак, не дивлячись на проведену комплексну терапію, стан дитини залишався тяжким, що обумовлено маніфестним перебігом генералізованої форми артрогрипозу, дихальними та неврологічними розладами. У віці 5 місяців 15 днів дитина померла на тлі наростання явищ дихальної недостатності.

#### Література

1. Лапкин Ю.А. Особенности лечения деформаций нижних конечностей у детей с системными заболеваниями опорно-двигательного аппарата / Ю.А.Лапкин, М.П.Конюхов // Вестник травматол. ортопед. – 2003. – № 4 – С.88-93.
2. Петрова Е.В. Ортопедохирургическое лечение детей младшего возраста с артрогрипозом: автореф. На соискание науч. степени канд. мед. наук / Е.В. Петрова Е.В. – СПб., 2008. – 355 с.
3. Beals R. K. The distal arthrogyroses: a new classification of peripheral contractures / R. K. Beals // Clin. Orthop. – 2005. – Vol.435, № 6. – P.203-210.
4. Multiple congenital contractures: Birth prevalence, etiology, and outcome / N. Darin, E. Kimber, A. Kroksmark [et al.] // J. Pediatr. – 2002. – Vol.140. – P.61-67.
5. Diagnostic value of electromyography and muscle biopsy in arthrogyrosis multiplex congenital / P.B. Kang, G.W. Lidov, W.S. David [et al.] // Ann. Neurol. – 2003. – Vol. 54., №6. – P. 790-795.
6. Баиндурашвили А.Г. Современные тенденции лечения деформаций верхних и нижних конечностей у детей с артрогрипозом первого года жизни / А.Г.Баиндурашвили, О.Е. Агранович, М.П.Конюхов // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2014.–Т.II, вып.3. – С.3-13.

#### КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ЗА ДИНАМИКОЙ ТЕЧЕНИЯ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ФОРМЫ АРТРОГРИПОЗА У РЕБЕНКА ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

*М.Е.Фесенко\**, *В.И.Похилько\**, *Е.А.Щербань\*\**,  
*Л.В.Крыкотенко\*\**, *Ю.Л.Степченко\*\**

Высшее государственное учебное заведение  
Украины «Украинская медицинская  
стоматологическая академия»\*,  
Детская городская клиническая больница г.Полтава\*\*  
(г. Полтава, Украина)

**Резюме.** Артрогрипоз – врожденная системная костная дисплазия опорно-двигательного аппарата, характеризующаяся контрактурами двух и более крупных суставов и деформацией конечностей. Данная патология была известна уже несколько столетий назад и нашла отражение в литературе и искусстве. Первое упоминание о больном ребенке, который имеет деформации конечностей,

#### CLINICAL OBSERVATION OF THE DYNAMICS IN GENERALIZED FORM OF ARTHROGRYPOSIS IN THE INFANT OF THE FIRST YEAR OF LIFE

*M.Ye. Fesenko\**, *V.I. Pokhylko\**, *O.A.Scherban\*\**,  
*L.V. Krykotenko\*\**, *Y.L. Stepchenko\*\**

HSEEU «Ukrainian Medical  
Stomatological Academy»\*  
Poltava Children's  
Clinical Hospital\*\*  
(Poltava, Ukraine)

**Summary.** Arthrogyrosis is the congenital bone dysplasia of locomotive system, which is characterized by contractures of two or more large joints and deformation of limbs. This pathology has been known for several centuries and is widely reflected in literature and art. Hence, the first mention of a sick child suffering from the deformity of limbs similar to those in arthrogyrosis refers to 1573.



относится к 1573 году. Среди врожденных пороков развития опорно-двигательного аппарата артрогрипоз является одним из наиболее тяжелых заболеваний. Частота встречаемости артрогрипоза в популяции в среднем составляет 1 случай на 10 000 детского населения. В настоящее время выявлено более 150 причин, вызывающих данное заболевание: вирусные и бактериальные инфекции, физические факторы, химические вещества, лекарственные препараты, плацентарная недостаточность, многоводие и т.д. Своевременное начало консервативного лечения позволяет в ряде случаев полностью устранить контрактуры или в значительной мере уменьшить их тяжесть. В случае сохранения деформаций конечностей после проведенного консервативного лечения, с 3-4 месячного возраста ребенка показано оперативное лечение.

В статье представлен клинический случай генерализованной формы артрогрипоза у ребенка первого года жизни. В возрасте 3-х дней мальчик поступил в отделение интенсивной терапии детской городской клинической больницы г. Полтава с диагнозом: Артрогрипоз. Множественные врожденные пороки развития. ВУИ. Ишемия мозга. Тяжесть состояния ребенка была обусловлена болевым синдромом на фоне множественных контрактур коленных, локтевых суставов, суставов кистей рук, выраженной деформации голеностопных суставов и стоп с обеих сторон, врожденного вывиха левого бедра, выраженной левосторонней кривошеи; мышечной гипотонии, гипорефлексии, вегето-висцеральных расстройств в виде мраморности, акроцианоза, отеков на лице, умеренных дыхательных расстройств на фоне выраженной мышечной гипотонии; наблюдался длительный псевдобульбарный синдром.

На протяжении пяти месяцев лечения в стационаре ребенок получал комплексную терапию, которая включала: респираторную поддержку (ИВЛ, NCPAP), инфузионную, антибактериальную, симптоматическую терапию, массаж, корректирующие повязки на конечности, иммобилизацию шейного отдела позвоночника. Учитывая тяжелое течение заболевания с наличием болевого синдрома на фоне множественных переломов бедренных костей, ребенок получал фенobarбитал.

Однако, несмотря на проводимую комплексную терапию, состояние ребенка оставалось тяжелым, что обусловлено манифестным течением генерализованной формы артрогрипоза, дыхательными и неврологическими расстройствами. В возрасте 5 месяцев 15 дней ребенок умер на фоне нарастания явлений дыхательной недостаточности.

**Ключевые слова:** артрогрипоз; ребенок грудного возраста.

Among the birth defects, locomotive arthrogyposis is one of the most serious diseases. Frequency of occurrence of arthrogyposis in the population is on average 1 case per 10.000 children. Currently, more than 150 reasons that cause the disease have been identified: viral and bacterial infection, physical factors, chemicals, medicines, limiting intra uterine space (shape abnormalities of the uterus), placental insufficiency, polyhydramnios, etc. In some cases, timely beginning of the conservative treatment can eliminate contractures or significantly reduce their severity. In case of persistence of limbs deformation after conducting the conservative treatment, a surgery is indicated starting from the age of 3-4 months.

The article presents the clinical case of generalized form of arthrogyposis in the infant of the first year of life. At the age of 3 days, the boy was admitted to the intensive care unit at Poltava Children's Clinical Hospital with a diagnosis of arthrogyposis. Multiple congenital malformations; intrauterine infections; cerebral ischemia. The severity of the condition was due to background multiple contractures of the knee, elbow joints, the joints of the hands, severe deformation of the ankle joints and feet on both sides, congenital dislocation of the left hip, severe left-sided torticollis; muscular hypotonia, hyporeflexia, vegetative-visceral disorders such as marbled skin, acrocyanosis, swelling of the face, moderate respiratory distress against the background of severe muscle hypotonia; a long pseudobulbar syndrome was observed. During five months of treatment at the hospital, the infant received combined therapy that included: respiratory support (ALV, NCPAP), infusion therapy, antibiotic therapy, symptomatic therapy, massage, adjusting bandages on the limbs, immobilization of the cervical spine. Given the severe course of disease, with the presence of pain against the background of multiple fractures of the femur, the infant received phenobarbital.

However, despite the ongoing complex therapy, the infant's condition remained severe due to manifested course of generalized form of arthrogyposis, respiratory and neurological disorders. The infant died due the age of 5 months 15 days, to the rise of the phenomena of respiratory failure.

**Key words:** arthrogyposis; infant of the first year of life.