

Ортопедические нарушения

А. И. Чубарова,

доктор медицинских наук, профессор кафедры детских болезней Российского государственного медицинского университета, медицинский консультант Даунсайд Ап;

Н. А. Семёнова,

врач-генетик детской городской клинической больницы № 13 им. Н. Ф. Филатова г. Москвы, медицинский консультант Даунсайд Ап

Моторное развитие ребенка с синдромом Дауна, а также способность к овладению социальными навыками в значительной степени зависят от состояния его опорно-двигательной системы. Особую роль в развитии ортопедической патологии у ребенка с синдромом Дауна играет аномальное строение коллагена – белка, являющегося важным структурным компонентом сухожилий, хрящей, костей, кожи. Эта специфика обусловлена тем, что один из типов коллагена (VI) закодирован в гене, расположенном на 21-й хромосоме (collagen, type VI, alpha 2; COL6A2; цитогенетический локус 22q23;3). Конечный результат гиперпродукции этого гена у людей с синдромом Дауна – слабость связочного аппарата, приводящая к гипермобильности, неустойчивости суставов. Дж. Меррик и его коллеги [5], обследовав 475 пациентов с синдромом Дауна в возрасте старше 6 лет, обнаружили, что гипермобильность суставов характерна для 44 % детей в возрасте от 6 до 10 лет, для 18 % детей 11–19 лет и лишь для 5,9 % обследованных, возраст которых превышал 20 лет. Таким образом, неустойчивость суставов в большинстве случаев отмечается в детском возрасте и в сочетании с мышечной гипотонией оказывает влияние на возникновение и прогрессирование ортопедической патологии, а также на темпы развития крупной и мелкой моторики ребенка в первые десять лет жизни. Причина в том, что неустойчивость крупных суставов приводит к нарушению проприоцептивной чувствительности и возникновению у детей трудностей в ориентации собственного тела в пространстве. Ребенок с синдромом Дауна проходит те же этапы развития моторных навыков, что и обычный ребенок, но заметно медленней. Нарушение проприоцептивной чувствительности, вероятно, способствует и повышенному травматизму.



Патология позвоночника

Позвоночник человека, как известно, сочетает в себе свойства мобильности и стабильности. Мобильность позвоночника зависит от особенностей строения позвонков, величины межпозвоночного диска, прочности структур, обеспечивающих стабильность в данном отделе. Самой подвижной частью позвоночника является его шейный отдел.

Среди ортопедических патологий, весьма распространенных при трисомии-21, выделяется атлanto-аксиальная нестабильность – патологическая подвижность в суставах 1 (атлант – C1) и 2 (аксис – C2) шейных позвонков, которая может выражаться либо в увеличении амплитуды нормальных движений, либо в возникновении нехарактерных для нормы новых степеней свободы движений.

Проведено немалое количество исследований атлanto-аксиальной нестабильности [2, 4]. Рентгенологические признаки этого состояния встречаются примерно у 13 % взрослых с синдромом Дауна, при этом клинические симптомы отмечаются менее чем у 1,5 %, преимущественно среди женщин, и почти всегда связаны с травмой. Основным симптомом нестабильности является боль или дискомфорт в шее, которые становятся причиной хронического рефлекторного напряжения шейных мышц. У детей нестабильность является причиной развития острой кривошеи. В начале заболевания отмечается повышенный тонус паравертебральных мышц, который приводит к их перенапряжению. Нарушается микроциркуляция в мышце и развивается ее гипотрофия, снижается тонус. В шее появляется чувство неуверенности при движениях. Помимо боли и мышечного напряжения при атлanto-аксиальной нестабильности могут отмечаться нарушение походки, патологические неврологические рефлексы, рефлекс Бабинского у взрослых, высокие глубокие сухожильные рефлексы и некоторые другие симптомы.

Согласно рекомендации EADS (Европейской ассоциации ученых, изучающих проблемы, связанные с синдромом Дауна) проведение рентгенологического исследования шейного отдела позвоночника детям с синдромом Дауна оправдано только при наличии показаний. В то же время американские коллеги настаивают на обязательном рентгенологическом исследовании шейного отдела позвоночника в возрасте 3–5 лет. В любом случае рекомендация по ограничению движений, связанных с повышенным переразгибанием шеи, считается актуальной для всех людей с синдромом Дауна, особенно в детском возрасте. Рентгенологический скрининг атлantoаксиальной нестабильности проводится всем, кто участвует в Специальных Олимпийских Играх.

Сколиоз также является весьма распространенной патологией у детей с синдромом Дауна. Частота его среди этих пациентов пока точно не определена. Считается, что половина подростков с синдромом Дауна имеет нарушение осанки разной степени выраженности.

Патология тазобедренного сустава

Заболеваниями тазобедренного сустава страдают 5–8 % детей с синдромом Дауна [4]. Достаточно распространенной патологией является подвывих тазобедренного сустава, часто не связанный с аномальным строением вертлужной впадины, а вызванный специфическим сочетанием мышечной гипотонии и слабости связочного аппарата. Интересно, что подвывих тазобедренного сустава почти никогда не обнаруживается у детей с синдромом Дауна при рождении. Наоборот, чаще он диагностируется у них в возрасте 3–13 лет [6]. Характерным для младенцев с синдромом Дауна является так называемая незрелость тазобедренных суставов с поздним появлением ядер окостенения.

Другое заболевание, распространенное среди детей с синдромом Дауна, – болезнь Пертеса (асептический некроз головки бедренной кости). Первым клиническим симптомом этой болезни является хромота с умеренной болезненностью и ограничением подвижности, а в дальнейшем и с полной потерей движения в суставе. Диагноз устанавливается по специфическим рентгенологическим признакам [3]. На ранних стадиях болезни используется консервативное лечение, в тяжелых случаях проводится хирургическая коррекция.

Эпифизолиз головки бедренной кости достаточно редко встречается у подростков с синдромом Дауна и, как правило, связан с ожирением и гипотиреозом.

Патология коленного сустава

Нестабильность надколенника при синдроме Дауна, по мнению разных авторов, достигает 20 %. Часто это умеренный подвывих с безболезненным ограничением движения в коленном суставе. На начальных стадиях весьма эффективно консервативное лечение, включающее проведение специального комплекса упражнений под руководством реабилитолога, а также ношение специального ортеза. Стоит отметить важность раннего вмешательства, поскольку поздняя коррекция может ухудшить прогноз лечения.

Патология стоп

Плоскостопием (чаще всего это плоско-вальгусные стопы) страдает большинство детей с синдромом Дауна. Плоскостопие приводит к появлению мозолей и увеличению нагрузки на позвоночник. Иногда наблюдаются тяжелые, прогрессирующие формы, требующие оперативной коррекции.

Нередко встречается у людей с синдромом Дауна поперечнораспластанная деформация переднего отдела стопы с вальгусной деформацией первого пальца. Выраженные изменения стопы приводят к трудностям в выборе обуви, а также развитию бурсита большого пальца стопы. Легкие формы корригируются ношением специальной ортопедической обуви. В тяжелых случаях проводится хирургическая коррекция.

Лечение и профилактика ортопедических нарушений

Профилактика и, в некоторой степени, лечение ортопедических нарушений у детей с синдромом Дауна сводятся к уменьшению избыточной подвижности суставов, как крупных, так и мелких, за счет усиления тонуса мышц, что укрепляет мышечную поддержку гипермобильных суставов. С этой целью на первом году жизни при отсутствии противопоказаний проводятся курсы лечебно-массажного массажа, обычно не менее четырех. Физические упражнения рекомендуются всем детям с раннего возраста, при этом следует избегать тяжелых физических нагрузок.

Для оценки и формирования основных двигательных навыков у детей раннего возраста с синдромом Дауна применяют стандартизированный метод, специально разработанный голландским ученым Петером Лаутеслагером. Метод Лаутеслагера [1], основанный на знаниях особенностей развития детей с синдромом Дауна, включает в себя методики обследования уровня развития основных двигательных навыков ребенка и составления программы реабилитационных занятий с ним.

Большое внимание у детей раннего возраста следует уделять обуви, особенно первой обуви в жизни малыша. Первые шаги ребенок должен делать обутом. Ходить босиком по ровной поверхности (полу) не рекомендуется, так как это способствует уплощению стопы и развитию плоскостопия. Обувь должна быть высокой, хорошо фиксирующей голеностопный сустав, с супинатором, и главное – подходящей по размеру. Обувь на вырост носить нельзя, поскольку супинатор должен точно соответствовать своду стопы. Рекомендуется покупать новую обувь. Правильно выбранная обувь поможет ребенку лучше ориентировать себя в пространстве и будет способствовать развитию крупной моторики.

Для улучшения общего тонуса мышц весьма эффективны занятия в бассейне, поскольку при плавании в работу вовлекаются почти все группы мышц, при этом нагрузка на позвоночник минимальна.

У детей более старшего возраста, а также у взрослых с синдромом Дауна проводят профилактику ожирения, так как избыточная масса тела увеличивает нагрузку на коленные, тазобедренные суставы и позвоночник.

В целом физическая активность и лечебная физкультура являются ключом к профилактике большинства ортопедических нарушений при синдроме Дауна.

Литература

1. *Лаутеслагер П.* Двигательное развитие детей раннего возраста с синдромом Дауна. М. : Монолит, 2003. 356 с.
2. *Орлова М. А.* Диагностика и лечение нестабильности шейного отдела позвоночника у детей : автореф. дис. ... канд. мед. наук. СПб., 1996.
3. *Aprin H., Zink W. P., Hall J. F.* Management of dislocation of the hip in Down syndrome // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 1985. Vol. 5, № 4. P. 428–431.
4. *Diamond L. S.* Orthopedic disorders in patients with Down's syndrome // *Orthopedic Clinics of North America*. 1981. Vol. 12, № 1. P. 57–71.
5. *Musculoskeletal problems in Down syndrome European Pediatric Orthopedic Society Survey: the Israeli sample / J. Merrick et al.* // *Journal of Pediatric Orthopaedics. Part B*. 2000. Vol. 9, № 3. P. 185–92.
6. *Shaw E. D., Beals R. K.* The hip joint in Down's syndrome // *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 1989. 278. P. 101–107.