

## АКТУАЛЬНІСТЬ ТА ДОЦІЛЬНІСТЬ ОПЕРАТИВНОГО ЛІКУВАННЯ ОРТОПЕДИЧНИХ ПРОЯВІВ У ХВОРИХ НА ПРОГРЕСУЮЧУ М'ЯЗОВУ ДИСТРОФІЮ

Крись-Пугач А.П., Гук Ю.М., Зима А.М.

*ДУ «Інститут травматології та ортопедії АМНУ», Київ*

**Вступ.** Прогресуючу м'язову дистрофію відносять до великої групи генетично гетерогенних та клінічно поліморфних захворювань з первинним ураженням скелетних м'язів, порушенням статико-локомоторних функцій.

Встановлено, що основну роль в етіології та патогенезі м'язової дистрофії відіграють генні мутації з наступною повною чи частковою відсутністю білка в міофібрилі або його “неповноцінністю” внаслідок порушення синтезу. Це призводить до дистрофічних змін у міофібрилах, нездатності їх до повноцінного скорочення з наступним розвитком атрофії м'яза, тяжким клінічним перебігом захворювання [1, 2].

**Матеріал та методи дослідження.** В основу дослідження покладені результати обстеження та лікування 91 хворого з різними ортопедичними проявами прогресуючої м'язової дистрофії віком від 3 до 34 років (чоловічої статі – 66, жіночої статі – 25), що знаходились на лікуванні в ДУ “Інститут травматології та ортопедії АМН України” та дитячій клінічній спеціалізованій лікарні “ОХМАТДИТ” м. Києва, серед них 33 хворим були застосовані оперативні втручання з метою корекції типових ортопедичних проявів (на м'яких тканинах – у 28 пацієнтів, кістках – у трьох хворих, комбіновані втручання (на кістках та м'яких тканинах одночасно) – у двох пацієнтів).

Діагноз ПМД встановлювали на підставі особливостей клінічного перебігу захворювання (огляд невролога та ортопеда), біохімічного (рівень відповідних ензимів крові) та електроміографічного (голчаста електроміографія) методів дослідження. ПМД Дюшена та Емері-Дрейфуса встановлено тільки в пацієнтів чоловічої статі, Ерба-Рота – у 10 чоловічої та 23 жіночої статі,

Ландузі-Дежеріна – у трьох – чоловічої та двох – жіночої статі.

Для досягнення мети роботи та вирішення поставлених завдань використані наступні методи дослідження: клінічний, біохімічний, електроміографічний, статистичний.

**Результати та їх обговорення.** Актуальність даного повідомлення пов'язана зі складностями та протиріччями в з'ясуванні теоретичних аспектів та доцільності оперативних втручання з метою корекції ортопедичних проявів при прогресуючій м'язовій дистрофії (ПМД).

Встановлено, що деформація стоп та контрактури великих суглобів при різних формах ПМД є типовими ортопедичними проявами, які на тлі прогресуючої м'язової слабкості призводять до втрати хворим функції ходи та опори, самообслуговування. У хворих з ПМД діагностували різну деформацію стоп (еквінусна, еквіноварусна, еквіно-екскавато-варусна, плосковальгусна, клишоногість) та контрактури суглобів (плечових, ліктьових, кульшових та колінних).

Формування деформації стоп і контрактур в суглобах верхніх та нижніх кінцівок можливо пояснити первинним дистрофічним процесом у м'язах, їх некрозом та наступним заміщенням м'язових структур сполучною та жировою тканиною; рубцевими змінами в дистрофічних м'язах, їх стійким укороченням, та, як наслідок цих процесів, зменшенням або повною відсутністю еластичності останніх. Виникнення тієї або іншої деформації стопи чи контрактури залежить від топографії та вираженості міодистрофічного процесу, який у свою чергу відповідає формі та варіанту перебігу ПМД [3-7].

Як свідчать наші спостереження та до-свід оперативних втручань, контрактури суглобів та деформація стоп у хворих із прогресуючою м'язовою дистрофією підлягають оперативній корекції шляхом виконання різноманітних оперативних втручань на м'яких тканинах, кістках чи комбінованих операцій. Виконано операцій на м'яких тканинах – у 28 пацієнтів, кістках – у трьох хворих, комбіновані втручання (на кістках та м'яких тканинах одночасно) – у двох пацієнтів.

Показаннями до оперативних втручань були контрактури суглобів у підгрупі 2Б за нашою класифікацією (А.П. Крись-Пугач та співавт., 2006) (20-40°), які на тлі деформації стоп і м'язової слабкості значно погіршували опору та ходьбу, самообслуговування пацієнтів на ПМД та деформації стоп у підгрупі 2А-Б, а також функцію ходьби та опори у хворих на ПМД. Протипоказаннями до виконання оперативних втручань були: тяжка супутня патологія з боку серцево-судинної та дихальної систем; контрактури та деформації стоп у термінальній стадії ПМД, у випадках, коли вони не заважали адаптації хворого до допоміжних засобів пересування; протипоказанням до сухожильно-м'язової пересадки заднього великогомілкового м'яза були тотальне ушкодження дистрофічним процесом м'язів гомілки (чотири й більше м'язів), вік пацієнта до трьох років, коли дитина розумово ще нездатна виконувати рекомендації лікаря стосовно реабілітації після оперативного втручання.

Нами доведено на підставі біохімічних та електроміографічних досліджень, що оперативне втручання не прискорює перебіг міодистрофічного процесу: при доброякісному варіанті перебігу оперативні втручання з корекції деформацій стоп та контрактур суглобів здатні ефективно їх усувати та покращувати функцію ходьби, опори та самообслуговування на тривалий час. При злоякісному варіанті перебігу ПМД з метою корекції типових ортопедичних проя-

вів чи зменшення їх ступеня ми пропонуємо застосовувати м'якотканинні втручання, які в порівнянні з кістковими мають більш короткі терміни післяопераційної іммобілізації та менший ризик – виникнення вторинних атрофій, втрати функції ходи та опори пацієнтом взагалі. Ці втручання при швидкопрогресуючому варіанті перебігу здатні усунути ту чи іншу деформацію та подовжити термін ходьби та опори хворому з ПМД.

### Висновки.

1. Деформація стоп та контрактури суглобів при ПМД є характерними ортопедичними проявами, які поряд з м'язовими атрофіями призводять до погіршення чи втрати хворими функції ходи та опори.

2. З метою усунення контрактур суглобів та деформацій стоп при ПМД виконують оперативні втручання на м'яких тканинах чи на кістках, комбіновані втручання; вибір операції залежить від форми захворювання, варіанта його перебігу та стадії, виду ортопедичної патології, ступеня її вираженості та віку пацієнта.

### Література

1. Крись-Пугач А.П., Гук Ю.М., Зима А.М. // Вісн. ортопед., травматол. та протезув. – 2004. – № 2. – С. 86–88.
2. Хотимская В.М. Мышечно-сухожильная пластика в лечении паралитических деформаций стопы // Вопросы восстановительной хирургии, травматологии и ортопедии. – Свердловск, 1970. – Т. 10. – С. 41–53.
3. Emery A.E.H. Duchenne Muscular Dystrophy. Ed. 2. New York, Oxford University Press, 1988.
4. Miller G.M., Hsu J.D., Hoffer M.M., Rentfro R. Posterior tibial tendon transfer: a review of the literature and analysis of 74 procedures // J. Pediat. Orthop. – 1982. – № 2. – P. 363–370.
5. Rideau Y., Glorion B., Dupont G. Prolongation of ambulation in the muscular dystrophies // Acta Neurologica. – 1983. – Vol. 38. – P. 390–397.
6. Shapiro F., Bresnan M.J. Current concepts review. Orthopaedic management of childhood neuromuscular disease. Part III: diseases of muscle // J. Bone Jt Surg. – 1982. – Vol. 64-A, № 3. – P. 1102–1107.
7. Spencer G.E.Jr., Vignos P.J. Bracing for ambulation in childhood progressive muscular dystrophy // J. Bone Jt Surg. – 1962. – Vol. 44-A, № 4. – P. 234–242.