



УДК 616.351-073.97

ДИСПЛАЗІЇ КУЛЬШОВИХ СУГЛОБІВ: СУЧАСНІ УЯВЛЕННЯ ПРО ЕТІОЛОГІЮ, ПАТОГЕНЕЗ ТА ФАКТОРИ РИЗИКУ ФОРМУВАННЯ

Копич М. В.*ДВНЗ «Ужгородський національний університет», медичний факультет, кафедра дитячих хвороб з дитячими інфекціями, м. Ужгород*

Вступ

Дисплазія кульшових суглобів (ДКС) до нашого часу залишається однією з найбільш складних проблем ортопедії дитячого віку, оскільки є поширеною вадою розвитку у дітей, частота якої в середньому складає 2-3% популяції [2], а в екологічно несприятливих регіонах досягає 12 % [5]. В Україні виявлення вроджених порушень формування КС у немовлят спостерігається в 5,3 випадку на 1000 новонароджених, тобто за рік з вродженим вивихом та підвивихом стегна на світ з'являється близько 2600 малюків. Така кількість хворих, а також тяжкі наслідки нелікованої або неадекватно лікованої ДКС, обумовлює медичну та соціальну значущість даної патології. Наслідки даної патології у дітей є однією з причин інвалідизації дорослих [1]. У той же час, у медичних колах досі немає єдності поглядів ані на природу захворювання, ані на критерії оцінки нормального і патологічно зміненого кульшового суглоба (КС), ані на вікові терміни, коли фізіологічний стан вже слід трактувати як патологічний [1, 2].

У патогенезі вродженого вивиху стегна (ВВС) виділяють 3 стадії: стадія нестійкого положення стегнової кістки, що характеризується неконгруентним зміщенням і децентралізацією її головки відносно западини; стадія підвивиху стегна; стадія вивиху стегна [3]. У наш час в ортопедичній світовій літературі терміни «вроджена дисплазія» або «вроджений вивих стегна» замінені на терміни «дисплазія, що розвивається» або «вивих стегна, що розвивається». Сучасні терміни точніше відображають стадії патологічного стану в ембріональному, фетальному та інфантильному періодах розвитку, а також включають всі диспластичні стани: передвивих, підвивих, вивих та дисплазію головки і даху кульшової западини [6, 8].

Мета дослідження

Проаналізувати літературні дані розвитку дисплазії кульшових суглобів у немовлят.

Матеріали і методи

Кульшовий суглоб належить до найбільш важливих з'єднань опорно-рухового апарату, які забезпечують нормальне функціонування опорно-рухової системи. Формування і розвиток КС починається в зародковий період, продовжується у плодовому періоді і не завершується на момент народження [4, 8]. Найбільш інтенсивно процеси морфогенезу КС відбуваються у передплодовий період, коли формуються основні анатомічні компоненти суглоба: суглобові поверхні, суглобова капсула і суглобова щілина. На 7 тижні гестації розпочинається процес невротизації суглоба, з'являються ознаки його кровопостачання з басейну стегнової артерії. Починаючи з 4 місяців, виявляються статеві відмінності і варіанти будови елементів КС. Водночас, незалежно від статі, спостерігається чергування інтенсивності росту головки стегна і кульшової западини справа і зліва. Формування суглоба тісно пов'язано з розвитком м'язової системи, судинної сітки суглоба, іннерваційного апарата. Рухова активність у процесі пренатального і раннього постнатального онтогенезу дитини необхідна для правильного формування суглоба [4, 9, 5].

Таким чином, в патогенезі ВВС виділяють два морфологічні процеси: процес мікроскопічних змін при формуванні кісток суглоба і процес макроскопічних (анатомічних) змін в зростаючому КС. Закладка всіх майбутніх патологічних змін в кістках починається на мікроскопічному рівні розвитку ембріональних тканин. Іноді це поєднується з механізмом генетичних змін в тканинах, що визначають міцність конструкції скелета, що

залежить від стану, наприклад, міжклітинної речовини хрящової тканини, але частіше з уповільненням диференціювання клітин за часом, що визначає недостатній об'єм і слабку механічну міцність хряща [3]. У плодів формування початкової стадії вивиху стегна йде повільно через відсутність активних м'язових рухів ніг в обмеженому просторі, в тому числі й стінкою матки. Після народження за наявності слабкого м'язового тонуусу і збільшенні взаємотиску кінців кісток при згинанні ніг і ходьбі амплітуда зсувів кінців кісток зростає і стає можливим вивих стегна. Отже, якість розвитку головки і западини, довжина і міцність сумково-зв'язкового апарату суглоба, ступінь м'язового тонуусу і якість іннервації м'язової тканини визначає міцність «зчеплення» суглобових поверхонь і якість їх взаємодії, що призводять до розвитку їх стійкого взаємоположення. Це попереджає надмірне зміщення їх один відносно одного, що призводить до децентрації головки відносно КЗ при появі і зростанні рухів у суглобі. При цьому відсутність адекватного навантаження призводить не до утворення гіалінового хряща, а до вироблення клітинами волокнистої тканини, що заповнює западину. Це визначає зміщення головки до краю лімба. У подальшому настає підвивих, що переходить у вивих. Його ліквідація потребує оперативного втручання [2, 5, 6].

Результати досліджень

Патоморфологічним субстратом первинної ДКС є дисплазія/гіпоплазія головки стегнової кістки (ГСК) і КЗ, що супроводжується потовщенням суглобової капсули, зменшенням в розмірах ГСК і КЗ, гіпертрофією лімба, недорозвиненням сідничних м'язів [2, 5]. Диспластичний процес супроводжується біомеханічними, мікроциркуляторними і метаболічними змінами і з часом призводить не лише до дислокації, але й до дезорганізації і дегенерації тканини суглоба [4, 8].

ДКС є вродженим порушенням розвитку КС та відноситься до групи захворювань хребта та суглобів, зумовлених спадковою схильністю [9, 10]. Порушення розвитку охоплює всі елементи КС: кульшову западину (КЗ), проксимальний відділ стегнової кістки (ПВСК), оточуючі м'які тканини (м'язи, зв'язки, капсулу, нерви, судини) та полягає у недорозвиненні, або у неправильному розвитку елементів суглоба [2]. В наш час існують

чотири найбільш визнані теорії походження ВВС: теорія вад закладки тканин (частота виявлення становить 5-12 %); теорія спадково схильності (частота розвитку вивиху коливається від 25 до 50 спостережень на 1000 новонароджених, сімейні випадки становлять 12-33 %); гормональна теорія; дисплазія нервової тканини (на ґрунті мієлодисплазії ВВС відмічається у 20 % дітей).

Ряд авторів розглядають ДКС як окремий випадок недиференційованої дисплазії сполучної тканини (НДСТ), головним фенотипічним проявом якої є гіпермобільний синдром (передвивих, підвивих і вивих суглоба) [3, 5]. Так, Рой І.В. та співавт. (2009) розглядають ознаки НДСТ не як ознаки єдиної нозологічної одиниці, а як генетично гетерогенну групу, яка служить основою формування диспластико-залежних змін органів опори та руху, у тому числі кульшового суглоба [4, 5]. Наслідком гіпермобільності і диспластичних змін в суглобах є різноманітні локомоторні порушення: вторинні зміни структур КС з дефектом опорної та рухової функції, зміна положення тазу і порушення його фронтальної інклінації, викривлення хребта з розвитком сколіотичних деформацій, формування остеохондрозу і розвитку коксартрозу [5, 6, 7]. В основі феномену НДСТ лежить мутація колагену і аномальна продукція матриксу сполучної тканини з мультифакторіальним типом спадковості та різною експресивністю генів. Мультифакторіальний вплив несприятливих умов середовища і плейотропна дія дефектних генів на етапи формування кістково-м'язової системи обумовлює формування дефектів синтезу колагенових і матриксних структур КС, порушення просторової конфірмації, що призводить до грубого порушення будови [3, 5].

В наш час ДКС розглядають із позицій інтеграційного впливу екзо- і ендогенних чинників, серед яких провідна роль належить генетичній схильності, що детермінує дефективний гістогенез кісткової і хрящової тканин [5]. Дем'ян Ю.Ю. (2000) серед факторів ризику розвитку ДКС називає патологічний перебіг вагітності, недоношеність, патологія інших органів і систем у новонароджених і немовлят. Частота вроджених порушень формування КС у недоношених становить 285 на 1000; у глибоко недоношених частота вроджених порушень формування кульшового суглоба – 354 на 1000 новонароджених. Частота вро-



джених порушень формування кульшового суглоба у дітей, яких лікували у відділенні патології новонароджених, становила 234 на 1000, у т.ч. вроджена ДКС – 180, вроджений підвивих стегна – 39 та вроджений вивих стегна – 15. У дітей з ураженням і травмою ЦНС – відповідно 327, 231, 58 та 38, з іншими захворюваннями – 261, 239, 22, вродженого вивиху стегна діагностовано не було. Важливим фактором ризику народження дітей із вродженими порушеннями формування КС, встановленим Дем'яном Ю.Ю. (2000), було захворювання щитоподібної залози породіллі, в тому числі її гіперплазія, що виникла під час вагітності [2]. Неправильне внутрішньоутробне положення плода, сідничне передлежання, маловоддя, тривалі пологи сприяють висковзуванню головки стегон із западин при розслабленому м'язово-зв'язковому апараті. Частота розвитку ВВС при сідничному передлежанні складає 17 – 23 % і у 8 разів частіше спостерігається у дівчат [2,3]. Факторами ризику є також захворювання матері під час вагітності, прийом

деяких лікарських засобів, шкідливі звички, професійні шкідливості, несприятливі побутові умови, проживання в екологічно небезпечних регіонах [4, 11]. Зовнішні фактори, такі як туге сповивання, сприяють надмірно ранньому розгинанню стегон і можуть сприяти формуванню патології.

Висновки

Кульшовий суглоб є найбільшим суглобом людського організму, що обумовлює особливу увагу до нього як з боку клініцистів, так і науковців. Важлива соціальна значущість дисплазії кульшового суглоба зумовила жвавий інтерес наукової спільноти до вивчення причин її появи з метою кращого розуміння самої природи даної патології, її патогенезу, а також для розробки оптимальних методів діагностики та лікування. Таким чином, на даному етапі наукової думки виникнення дисплазії кульшових суглобів пов'язується з мультифакторіальним впливом несприятливих зовнішніх чинників та генетичною схильністю.

Резюме. Патоморфологічним субстратом первинної ДКС є дисплазія/гіпоплазія головки стегнової кістки і КС, що супроводжується потовщенням суглобової капсули, зменшенням в розмірах ГСК і КС, гіпертрофією лімба, недорозвиненням сідничних м'язів. Диспластичний процес супроводжується біомеханічними, мікроциркуляторними і метаболічними змінами і з часом призводить не лише до дислокації, але й до дезорганізації і дегенерації тканини суглоба. ДКС є вродженим порушенням розвитку КС та відноситься до групи захворювань хребта та суглобів, зумовлених спадковою схильністю.

Ключові слова: кульшовий суглоб, уповільнене формування, фактори ризику, дисплазія кульшових суглобів.

Hip dysplasia: the current understanding of the etiology, pathogenesis and risk factors for the pathology formation.

Коруч М.В.

Summary. Hip joint is the largest joint of the human body, which makes him special attention from clinicians and scientists. Important social significance of hip dysplasia caused great interest of the scientific community in the study of the causes of its appearance and help to better understand the nature of this disease, its pathogenesis and to develop optimal methods of diagnosis and treatment. Thus, at this stage of thought occurrence of hip dysplasia is associated with multifactorial influence of adverse external factors and genetic predisposition.

Key words: hip joint, delayed formation, risk factors, dysplasia of the hip.

ЛІТЕРАТУРА

1. Амбурцумов Р.М. Зміни опорно-рухового апарату при болю попереку у спортсменів // Лікарська справа. – 2001. – №1. – С. 120 – 123.
2. Белова А.Н. Миофасциальная боль // Неврол. журнал. – 2000. – №5. – С.4 – 7.
3. Климовицкий В.Г., Донченко Л.И. Проблемы ранней диагностики дегенеративно-дистрофических процессов в костно-мышечной системе // Ортопедия, травматология и протезирование. – 2003. – №2.0 – С. 84 – 86.



4. Matheney T., Kim Y-J., Zurakowski D., Matero C., Millis M. Intermediate to long-term results following the Bernese periacetabular osteotomy and predictors of clinical outcome. *J Bone Joint Surg [Am]* 2009-A;91:2113-23.
5. Barlow T.G. Early diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip. *J Bone Joint Surg [Br]* 1962;44-B:292-301.
6. Bialik V., Bialik G.M., Blazer S., Sujov P., Wiener F., Berant M. Developmental dysplasia of the hip: a new approach to incidence. *Pediatrics* 1999;103:93-9.
7. Kokavec M., Bialik V. Developmental dysplasia of the hip. Prevention and real incidence. *Bratisl Lek Listy* 2007;108:251-4.
8. Peschgens T., Skopnik H., Casser H.R., Rauschnig-Sikora K., Heimann G. Increased incidence of developmental hip dysplasia in hypertrophic newborn infants. *Klin Padiatr* 1993;205:394-7.
9. Grill F, Bensahel H., Canadell J., Dunl P., Matasovic T., Vizkelety T. The Pavlik harness in the treatment of congenital dislocating hip: report on a multicenter study of the European Paediatric Orthopaedic Society. *J Pediatr Orthop* 1988;8:1-8.
10. Imrie M., Scott V., Stearns P., Bastrom T., Mubarak S.J. Is ultrasound screening for DDH in babies born breech sufficient? *J Child Orthop* 2010;4:3-8.
11. Stevenson D.A., Mineau G., Kerber R.A., Viskochil D.H., Schaefer C., Roach J.W. Familial predisposition to developmental dysplasia of the hip. *J Pediatr. Orthop.* 2009;29:463-6.