

УДК 617.3

**ОСНОВНЫЕ ПОНЯТИЯ БОЛЕЗНИ ШПРЕНГЕЛЯ И ОСОБЕННОСТИ ЕЁ
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ****Дупленко Софья Николаевна,**

студент

Уральский Государственный Медицинский Университет

Россия, Екатеринбург

Хорькова Анна Александровна,

студент

Уральский Государственный Медицинский Университет

Россия, Екатеринбург

Шаврина Екатерина Алексеевна,

студент

Уральский Государственный Медицинский Университет

Россия, Екатеринбург

schavrina.katia2011@yandex.ru

Гусев Антон Викторович,

врач-травматолог-ортопед

ГАУЗ СО "Верхнепышминская центральная городская больница имени П.Д. Бородина",

Россия, Верхняя Пышма

Аннотация

Общая встречаемость врожденных пороков развития верхней конечности была представлена Комитетом по врожденным деформациям Международной федерации обществ кистевых хирургов в 1982 г., и составила 22,91 случая на 10 тыс. новорожденных. Годом раньше немецкий хирург Шпренгель описал сложную аномалию развития плечевого пояса, которое сегодня носит его имя и успешно оперируется. Наша статья описывает основные элементы болезни Шпренгеля, включая последнюю, актуальную на данный момент информацию по вопросам клинических проявлений, диагностики и общим принципам оперативного лечения.

Ключевые слова: Болезнь Шпренгеля, врожденное высокое стояние лопатки, дисплазия костно-мышечной системы, аномалия развития.

**THE BASIC CONCEPTS OF SPRENGEL'S DISEASE AND THE FEATURES OF
ITS SURGICAL TREATMENT**

Duplenko Sofya Nikolaevna,

student

Ural State Medical University Russia, Yekaterinburg

Khorkova Anna Alexandrovna,

student

Ural State Medical University Russia, Yekaterinburg

Shavrina Ekaterina Alekseevna,

student

Ural State Medical University Russia, Yekaterinburg

schavrina.katia2011@yandex.ru

Gusev Anton Viktorovich,

orthopedic traumatologist

GAU SB Verkhnepyshminskaya Central City Hospital named after P.D. Borodin, Verkhnyaya Pyshma, Russia

ABSTRACT

The total incidence of congenital malformations of the upper limb was presented by the Committee on Congenital Deformities of the International Federation of Societies of Hand Surgeons in 1982, and amounted to 22.91 cases per 10 thousand newborns. A year earlier, the German surgeon Sprengel described a complex anomaly in the development of the shoulder girdle, which today bears his name and is successfully operated on. Our article describes the main elements of Sprengel's disease, including the latest, currently relevant information on clinical manifestations, diagnosis and general principles of surgical treatment.

Keywords: Sprengel's disease, congenital high standing of the scapula, dysplasia of the musculoskeletal system, developmental abnormality.

Введение

Болезнь Шпренгеля - патология эмбрионального развития, основу которой составляют нарушение пространственного положения и роста лопатки, её деформация, смещение в краниальном направлении акромиального конца ключицы, наличие фиброзного тяжа или добавочной (омовертебральной) кости фиксирующих лопатку к позвоночнику, дисплазия мышц надплечья и туловища вплоть до полной их аплазии.

Выделяют различные теории развития аномалии Шпренгеля. [4]. Самая ранняя теория датируется 1862 - 1863 годами, в которой сказано о том, что главным патогенетическим звеном являются физические повреждения кости после рождения и в период детства, в результате чего развиваются контрактуры мышц пояса верхних конечностей. Однако о врожденном характере болезни впервые высказали предположение А. Willet и W. Walsham (1880), что положило начало теории о нарушениях процесса эмбрионального развития. Именно к ней придут ученые начала XX века, как к самой вероятной причине болезни Шпренгеля.

В группе больных с врожденными пороками развития костно-мышечной системы, пациенты с болезнью Шпренгеля составляют 0,2-1%, а среди этой группы в 2 раза чаще встречаются девочки. Так как данная патология не является эндемичной для конкретного региона и этиологически связана с нарушением эмбриогенеза мезенхимы на ранних стадиях развития эмбриона (до 4 недели), то нельзя говорить о конкретной распространенности заболевания. Среди группы людей, имеющих данную патологию, выделяют больных с односторонним поражением лопатки, и двусторонним поражением, и частота встречаемости односторонней патологии в 8-10 раз превышает двустороннюю.

Цель исследования – систематизация информации и обзор литературы о болезни Шпренгеля на основе доступных источников.

Материалы и методы исследования

В ходе исследования были изучены опубликованные статьи за период с 1973 по 2019 год, содержащие сведения об этиопатогенезе, клинических проявлениях и методах лечения болезни Шпренгеля.

Для написания обзора было использовано 7 источников литературы, проведен поиск в международных и отечественных базах научных публикаций eLibrary, Cyberleninka, Medline, Pubmed, Web of Science, Google Scholar, Scopus.

Результаты исследования и их обсуждение

1.Патофизиология

Ввиду того, что болезнь Шпренгеля этиологически происходит из патологии эмбрионального периода, стоит отметить ее особенности в рамках онтогенеза. Гистогенез и органогенез лопатки происходит одновременно с плечевым поясом. Изначально кость находится в возвышенном положении, но развитием плода опускается до уровня, соответствующего норме. Вначале она расположена высоко и в процессе своего развития опускается, достигая нормального положения. Однако, при наличии экстрагенитальной патологии матери, болезней матки, экзогенных тератогенных факторов, данный процесс нарушается и кость остается в первоначальном положении.

Исходя из тяжести тератогенных влияний на период эмбриогенеза развития формируются различные формы одной патологии, которые принято разделять на три степени: легкая степень (плечевые суставы практически на одном уровне, но деформация видна, даже когда больной одет), умеренная (плечевой сустав поднят на 2 – 5 см и деформация хорошо заметна), тяжелая (высокое стояние лопатки вплоть до уровня затылочной кости, укорочение шеи).

Клинически патология проявляется тугоподвижностью в плече, плече-лопаточном суставе, тяжестью или невозможностью отведения плеча, вследствие изменения конфигурации костных структур в плечевом поясе с формированием фиброзных тяжей, которые в свою очередь осуществляют фиксацию кости к позвоночному столбу, гипоплазией или аплазией мышц надплечья, и, помимо этого, имеется косметический дефект: деформация плечевого и плече-лопаточного суставов с выраженной асимметрией во фронтальной и сагиттальной плоскостях.

2.Диагностика

В первую очередь, из-за наличия косметического дефекта и визуальной асимметрии, а также по причине ограничения подвижности, в ходе сбора анамнеза и жалоб можно предположить данную патологию, и, с высокой вероятностью, во время объективного исследования подтвердить предположение [2]. Тем не менее, на основании клинико-анамнетических данных делать категоричные заключения нельзя, и необходимо провести рентгеновское исследование в прямой и боковой проекциях, в которые будут входить рентгенографии плечевого, плече-лопаточного сустава, лопаток в максимальном отведении верхних конечностей, шейного и грудного отделов позвоночника. В ходе исследования

необходимо обратить внимание на расположение лопаток, ключицы с ипсилатеральной стороны, тип фиксации лопаток к позвоночному столбу, а также измерить угол патологической ротации. На основании полученных данных определяется тяжесть функционального нарушения и влияние патологии на пояс верхних конечностей. [6].



Рисунок 1. Сегментарная аномалия шейного позвонка в шейно-грудном отделе позвоночника, приводящая к левостороннему наклону шеи. Отмечается высокий подъем правой лопатки. [7]

Помимо этого, проводятся такие исследования, как компьютерная томография, благодаря которой можно получить высококачественную проекцию исследуемых структур, изучить необходимые образования индивидуально или на фоне общей картины патологии. Так как в компьютерной томографии нет наложения теней других органов и изменение конфигурации структур, этот метод является более точным. Так как патология затрагивает не только костные, но и мышечные образования, вызывая гипоплазию, стоит проводить электромиографическое исследование поверхностных и глубоких мышц спины. [2].

3. Лечение

Консервативное лечение проводится детям до полутора лет, ввиду тяжести хирургического вмешательства, и сохраняется после полутора лет у детей с легкой степенью патологии. В консервативное лечение входят: лечебная физкультура, лечебный массаж, физиотерапевтическое лечение.

Хирургическое лечение рекомендовано детям после полутора лет со средней и тяжелой формами болезни Шпренгеля, наиболее оптимальный возраст от 4 до 8 лет [1].

Оперативное вмешательство включает: мобилизацию надлопаточного сосудисто-нервного пучка, адаптацию лопатки к грудной клетке, пластику мышц, укорачивающую остеотомию ключицы.

Важным моментом в выборе тактики оперативного вмешательства является высота стояния ключиц, и, исходя из этого можно выделить два основных общепринятых хода операции: оперативное вмешательство при высоте стояния ключиц менее 30° и оперативное вмешательство при высоте стояния ключиц более 30°. Для начала рассмотрим первый вариант [6].

Проводят дугообразный разрез мягких тканей вдоль верхнего и медиального краёв лопатки до VII ребра. Трапециевидную и ромбовидную мышцы (или фиброзные тяжи при их отсутствии) отсекают. У детей с костной формой заболевания резецируют омовертебральную кость вместе с надкостницей. Подлопаточную мышцу отслаивают по направлению к вырезке лопатки, и приступают к мобилизации сосудисто-нервного пучка. Надкостница лопатки рассекается по медиальному краю, выделяется поднадкостнично до клювовидного отростка. После этого проводят остеотомию клювовидного отростка,

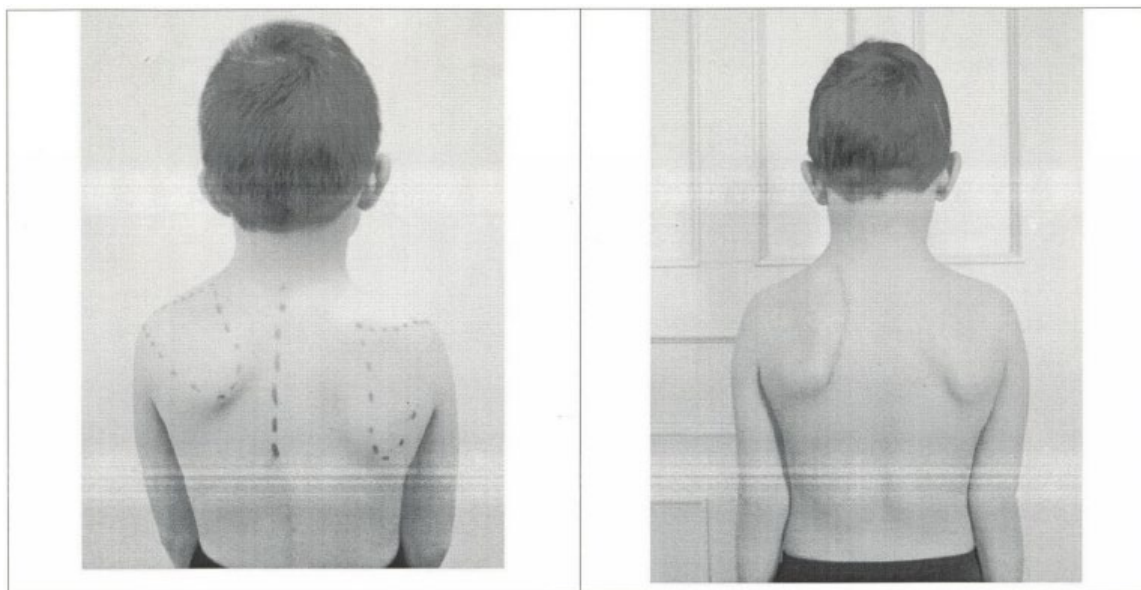
поворачивают ключично-акромиальный сустав, тем самым опуская вниз лопатку. Затем проводится остеотомия внутренней кортикальной пластинки. Наружную кортикальную пластинку лопатки подвергают остеоклазии - искусственному перелому деформированной кости для устранения места деформации и дальнейшего сращения перелома с формированием анатомически правильной кости. Надкостницу ушивают по медиальной поверхности. Под широчайшую мышцу спины погружают нижний конец лопатки, фиксируют мышцу узловым швом. В свою очередь трапециевидную и ромбовидную мышцы фиксируют к медиальному краю лопатки, тем же узловым швом [6].

Оперативное вмешательство при высоте стояния ключиц более 30о проводят в положении больного на спине, а первый разрез производится в проекции средней трети ключицы, выделяют кость поднадкостнично на протяжении 2-3 см и производят косую остеотомию. Затем больного поворачивают на живот, выполняют такой же дугообразный разрез, как и в первом варианте, отсекают фиброзные тяжи или резецируют добавочную омовертебральную кость. Выделяют мышцу, поднимающую лопатку и пересекают в краниальной части. Таким же способом, как и в первом варианте мобилизуют надлопаточный сосудисто-нервный пучок, переднюю поверхность лопатки, после чего выполняют остеотомию клювовидного отростка, однако теперь между грудной клеткой и широчайшей мышцей спины формируют карман. Лопатку опускают в каудальном направлении до нормального уровня (до контралатеральной лопатки при односторонней патологии, что соответствует 7-8 ребру), и фиксируют к сформированному карману нижним краем при помощи П-образного шва при помощи нерезорбируемых нитей [5]. Следующим ходом является фиксация мышцы, поднимающей лопатку к трапециевидной мышце краниальным концом первой, а при отсутствии трапециевидной и ромбовидной фиксацию производят к паравертебральным мышцам. После окончательной фиксации операционную рану ушивают, и вновь производят перемещение пациента на спину, для того чтобы провести резекцию участка ключицы, осуществляют ретроградно остеосинтез фрагментов ключицы спицей Киршнера [4].

Со дня операции до конца иммобилизации проходит первый восстановительный период. После оперативного вмешательства накладываается отводящая торакобрахиальная циркулярная гипсовая повязка, фиксирующая верхнюю конечность в положении отведения в течение 21 дня. Больным, которым была произведена укорачивающая остеотомия ключицы, иммобилизация верхней конечности и надплечья осуществляется в течение 6 недель повязкой Смирнова-Вайнштейна [3]. На 5-6 сутки после операции больному рекомендуется лечебная гимнастика на верхнюю конечность, массаж, УВЧ-терапия.

С дня снятия гипсовой повязки и далее в течение 3 месяцев проходит второй восстановительный период, во время которого необходимо поддерживать функцию конечности и плечевого пояса. Для этого используют электростимуляцию, ЛФК, общеукрепляющее лечение.

Третий восстановительный период длится до окончания роста ребенка, и включает в себя все вышеперечисленные процедуры, к которым прибавляется диспансерное наблюдение не реже 1 раза в год. Прогноз у таких пациентов благоприятный, рецидивов дислокации лопатки не наблюдалось, косметические и функциональные результаты удовлетворительные.



До лечения

После лечения

Рисунок 2. Фото больного до и после оперативного лечения [4]

Таблица 1

Сравнительная таблица методов хирургического лечения при болезни Шпренгеля [4]

	метод W. T. Green	метод V. Putti	метод P. P. Вредена	метод Терновского - Андрианова	метод F. Konig	метод Г. Д. Никитина
Методика	Пересечение фиброзного тяжа, фиксирующей о лопатку к позвоночнику, и удаление добавочной кости, постепенное низведение лопатки с помощью пружины-она крепилась от нижнего угла лопатки к гипсовой повязке на бедре больного	Высвобождение лопатки не только из патологически измененной ткани, но и путем рассечения неизменных мышц, окружающих лопатку, с последующим низведением и фиксацией ее на новом месте.	Отделение сухожильной части трапециевидной и ромбовидной мышц от остистых отростков позвонков и перемещение данных мышц в каудальном направлении, с последующей резекцией костного выступа верхнемедиального угла лопатки	Рассечение фиброзных тяжей, трапециевидной и ромбовидной мышц (Z-образное удлинение), остеотомии клювовидного отростка, с последующим низведением и фиксацией лопатки лоскутами из перемещенной передней зубчатой мышцы и широчайшей мышцы спины. Перевязывание и последующее рассечение надлопаточного сосудисто-нервного пучка	Продольная остеотомия лопатки с последующим пересечением клювовидного отростка и низведением латеральной части лопатки. Латеральная часть низводилась на 3 – 4 см и фиксировалась к медиальной части проволочными швами	Треугольная резекция лопатки: после удаления треугольного фрагмента из тела лопаточной кости и низведения ее латеральной части, последняя подшивается к медиальной части капроновыми швами. По мнению самого автора, этим достигается «выравнивание уровня надплечий, сохранение подвижности лопатки и движений в плечевом суставе
Недостатки	Сохранение деформации, наличие косметического дефекта.	Высокий риск сдавления плечевого сплетения и ограничение подвижности лопатки.	Высокий риск повреждения плечевого сплетения, рубцевание мышц.	Нарушение иннервации и кровоснабжения трапециевидной и ромбовидной мышц, связанное с их рассечением. Фиксация лопатки на новом месте лоскутами из передней зубчатой мышцы и	Невозможность устранения косметического и функционального дефекта.	Сохранение нарушения функции в плечевом суставе, высокая травматичность.

				широчайшей мышцы спины недостаточно эффективна вследствие того, что указанные мышцы часто гипоплазированны и истончены.		
Результаты	Объем движений верхней конечности несколько увеличивался, но деформацию устранить практически не удавалось.	Атрофия мышц, пересеченных во время операции и ограничение подвижности лопатки в связи с фиксацией ее к ребру.	При легкой и средней степени - устранение деформации, возможное рубцевание растянутых гипоплазированных мышц.	Лопатка занимала устойчивое положение в достигнутой коррекции даже в отдаленные сроки наблюдения.	Более щадящая и менее травматичная операция с высоким показателем хороших результатов.	Более травматичный метод оперативного вмешательства, с сохранением движений в плечевом суставе.

В ходе исследования различных методов лечения данной патологии, можно сформулировать вывод о том, что в современной тактике хирургического лечения присутствуют элементы каждого представленного вида операций. Наиболее приближенным к нынешней методике является способ, который предложил F. König, с модификациями, соответствующими современному оснащению и оборудованию. Этот способ взят за основу по причине меньшей травматичности, по сравнению с другими, низким шансом повреждения нервного сплетения, а в доработке современных врачей благодаря данной операции имеется возможность устранения косметического и функционального дефекта вплоть до анатомически правильного восстановления плечевого пояса.

Выводы

Болезнь Шпренгеля, хоть и составляет около 1% от всех врожденных патологий опорно-двигательного аппарата, распространена повсеместно, а также не зависит от места проживания и не связана с наследственной патологией. Соответственно, не зависимо от частоты встречаемости, врач должен знать о данной патологии и уметь с ней справляться. Несмотря на то, что патология является тяжелой и приводит к грубой деформации плечевого пояса, методика хирургического лечения отточена, для каждого варианта заболевания продумана собственная тактика, а конечный результат соответствует нормальному анатомическому варианту строения.

Список литературы:

1. Веселовский Ю. А. Болезнь Шпренгеля (Анатомо-физиологические и клинические обоснования метода оперативного лечения): Дис. канд. мед.наук. Ростов-на-Дону, 1973
2. Колчин Д. В. Ранняя диагностика врожденного высокого стояния лопатки // Хирургия позвоночника. 2009. №1.
3. Миронова С.П, Котельникова Г.П. Ортопедия: национальное руководство. - 2008
4. Поздеев А. А. Оперативное лечение тяжелых форм врожденного высокого стояния лопатки у детей // Вестн. хир.. 2006. №1.
5. Рябых Сергей Олегович, Савин Дмитрий Михайлович, Сайфутдинов Марат Саматович, Очирова Полина Вячеславовна, Губин Александр Вадимович, Филатов Егор Юрьевич, Ульрих Глеб Эдуардович, Скрипников Александр Анатольевич Хирургическое лечение пациентов с болезнью Шпренгеля под

нейрофизиологическим контролем: анализ 7-летней когорты // Гений ортопедии. 2019. №4.

6. Садофьева В.И. Нормальная рентгеноанатомия плечевого пояса и верхней конечности // Нормальная рентгеноанатомия костно-суставной системы детей. - Л.: Медицина, 1990. - С.80-104.
7. Durrani MYK, Sohail AH, Khan I, Hashmi P. Sprengel's deformity. J Ayub Med Coll Abbottabad 2018;30(1):135-7

References:

1. Veselovsky Yu. A. Sprengel's disease (Anatomical, physiological and clinical substantiation of the method of surgical treatment): Dis. candidate of Medical Sciences. Rostov-on-Don, 1973
2. Kolchin D. V. Early diagnosis of congenital high standing of the scapula // Surgery of the spine. 2009. №1.
3. Mironova S.P., Kotelnikova G.P. Orthopedics: national guidelines. - 2008
4. Pozdeev A. A. Surgical treatment of severe forms of congenital high shoulder blade in children // Vestn. hir.. 2006. No.1.
5. Ryabykh Sergey Olegovich, Savin Dmitry Mikhailovich, Sayfutdinov Marat Samatovich, Ochirova Polina Vyacheslavovna, Gubin Alexander Vadimovich, Filatov Egor Yuryevich, Ulrich Gleb Eduardovich, Skripnikov Alexander Anatolyevich Surgical treatment of patients with Sprengel's disease under neurophysiological control: analysis of a 7-year cohort // Genius of Orthopedics. 2019. No.4.
6. Sadofyeva V.I. Normal X-ray anatomy of the shoulder girdle and upper limb // Normal X-ray anatomy of the bone and joint system of children. - L.: Medicine, 1990. - pp.80-104.
7. Durrani MYK, Sohail AH, Khan I, Hashmi P. Sprengel's deformity. J Ayub Med Coll Abbottabad 2018;30(1):135-7