



РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННОГО ВЫСОКОГО СТОЯНИЯ ЛОПАТКИ

Д.В. Колчин

Клиническая больница № 5, Тольятти

Цель исследования. Обосновать использование симптома атипичного роста волос (САРВ) в области лопаток в виде завихрения для ранней скрининговой диагностики врожденного высокого стояния лопатки (ВВСЛ).

Материал и методы. У 12 из 20 пациентов с болезнью Шпренгеля выявлен визуальный симптом: рост волос в области лопаток, аналогично росту волос в теменной области, в виде завихрения, напоминающего раковину улитки. Признак рентгенонегативен. С целью проецирования признака на костные структуры в середину завихрения волос перед рентгенографией укладывали кончик металлической инъекционной иглы. Пациентам с ВВСЛ выполняли оптическую компьютерную топографию спины, ЭМГ, ЭКГ, УЗИ, ЭхоКГ, спирографию.

Результаты. Центр САРВ при ВВСЛ располагается в области нижнего угла лопатки на стороне патологии. Аналогичный симптом выявлен в проекции позвоночника у детей с шейными ребрами, диспластическим и врожденным сколиозом. Детям с начальными степенями ВВСЛ проводили раннее систематическое консервативное лечение, приводящее к хорошим функциональным и косметическим результатам. Для диагностики тяжелых степеней болезни Шпренгеля использование САРВ менее актуально, так как выраженность основных симптомов заболевания не оставляет сомнений в диагнозе.

Заключение. САРВ сигнализирует о диспластических нарушениях в процессе формирования структур скелета. Целесообразно для раннего выявления и своевременного лечения ВВСЛ использовать САРВ в области лопаток при скрининговых осмотрах детей с младенческого возраста.

Ключевые слова: врожденное высокое стояние лопатки (болезнь Шпренгеля), эмбриогенез, дисплазия, симптом атипичного роста волос, ранняя диагностика.

EARLY DIAGNOSTICS OF CONGENITAL
HIGH POSITION OF SCAPULA

D.V. Kolchin

Objective. To offer the use of the symptom of non-typical hair growth (SNHG), which looks as an eddy, in the region of the scapula for early screening diagnostics of Congenital High Position of Scapula (CHPS).

Material and Methods. We found non-typical hair growth in 12 children among 20 patients suffering from Sprengel's disease: hair growth in the region of the scapula is similar to the growth of the hair in the parietal region of the head resembling the shell of a snail. To project this sign on the bone structures a tip of metal injection needle was located in the middle of hair eddy before radiography. Patients with CHPS underwent computed topography of the back, EMG, ECG, ultrasonography, and spirometry.

Results. The center of the symptom is placed in the lower corner of the scapula on the side of pathology. The same sign was revealed in spine projection in children with costae cervicalis, dysplastic and congenital scoliosis. Children with initial degrees of CHPS are given early permanent conservative treatment, which lead to good functional and cosmetic results. For diagnostics of severe degrees of Sprengel's disease the use of SNHG is less important as the main symptoms of the disease are clearly seen.

Conclusion. SNHG is the indicator of dysplastic defects of skeleton development. It is reasonable to use SNHG in a scapula region during the screening examinations from babyhood with the purpose.

Key Words: Congenital High Position of Scapula (Sprengel's disease), embryogenesis, dysplasia, symptom of non-typical hair growth, early diagnostics.

Hir. Pozvonoc. 2009;(1):69—75.

Болезнь Шпренгеля — сложное сочетание аномалий развития плечевого пояса, позвоночника и грудной клетки — сравнительно редкое заболевание, впервые описанное во второй половине XIX в. [4, 10, 12]. Заболевание часто сочетается с недоразвитием и аплазией мышц пояса верхней конечности, косорукостью, кривошеей, шейными ребрами, синдромом Клиппеля — Фейля, деформацией грудной клетки, диспластическим либо врожденным грудным сколиозом, дефектами лицевой стороны черепа, диафрагмальной грыжей, декстрокардией [4, 6], но вследствие наиболее ярких и внешне заметных проявлений оно получило название врожденного высокого стояния лопатки (ВВСЛ). Больные с ВВСЛ составляют 0,2—1,0% среди всех пациентов с врожденной патологией опорно-двигательной системы [2, 4, 9].

При ВВСЛ лопатка на стороне поражения уменьшена, расположена выше здоровой, приближена и часто фиксирована к позвоночнику фиброзным тяжем, хрящевым мостиком или добавочной овертебральной костью, резко ограничивающими движение

лопатки и отведение в плечевом суставе. Для болезни Шпренгеля характерно боковое искривление позвоночника на уровне прикрепления к нему овертебрального тяжа или кости. Происходит наклон надостной части лопатки кпереди, которая в тяжелых случаях повторяет форму надплечья и заполняет надключичную ямку. При тяжелой форме головка плеча находится в состоянии переднего подвывиха; возникает укорочение ключицы; отмечается недоразвитие соответствующей половины грудной клетки и верхней конечности.

Цель исследования — обоснование использования симптома атипичного роста волос (САРВ) в области лопаток в виде завихрения для ранней скрининговой диагностики ВВСЛ.

Материал и методы

У 12 из 20 лечившихся пациентов с ВВСЛ обнаружен новый визуальный признак — САРВ (рис. 1), сущность которого в том, что у некоторых детей на коже спины волосы растут аналогично росту волос в теменной области, в виде завихрения, напоми-

нающего раковину улитки. У детей младшего возраста нежные пушковые волосы в совокупности образуют рисунок в виде сходящейся к центру спирали. САРВ рентгенонегативен, поэтому с целью его проецирования на костные структуры в середину завихрения волос укладывали кончик металлической инъекционной иглы, которую фиксировали к коже спины лейкопластырем. Для лучшей визуализации лопаток по их контурам на кожу наносили взвесь сульфата бария и затем выполняли рентгенографию (рис. 2).

Для верификации диагноза и выявления сопутствующей патологии 12 детям с ВВСЛ, имеющим САРВ, выполнили оптическую компьютерную топографию спины, УЗИ, ЭМГ, ЭКГ, ЭхоКГ, исследовали функцию внешнего дыхания.

Использовали классификацию ВВСЛ, предложенную Ю.А. Веселовским (табл.), которая лаконична, включает в себя не только косметические, но и функциональные возможности пациента с ВВСЛ [2, 9].

В последующей модификации данной классификации несколько уси-



Рис. 1

Внешний вид спины пациента Н., 5 лет, с врожденным высоким стоянием лопатки справа IIa степени: симптом атипичного роста волос по внутренней поверхности нижней трети правой лопатки, укорочение и гипотрофия пояса правой верхней конечности

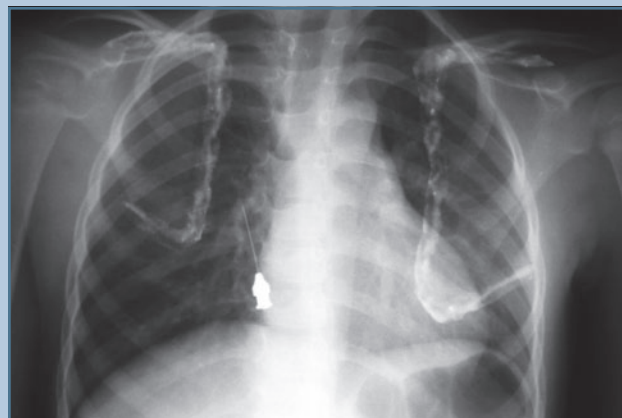


Рис. 2

Рентгенограмма пациента Н., 5 лет, с врожденным высоким стоянием лопатки справа IIa степени: симптом атипичного роста волос проецируется на нижнюю треть правой лопатки по ее внутреннему краю, правая лопатка недоразвита, расположена выше левой

Таблица

Классификация врожденного высокого стояния лопатки по Ю.А. Веселовскому [2]

Степень тяжести заболевания	Наличие добавочной кости	Уровень поднятия лопатки, см	Возможность отведения плеча, град.
I	Нет	1–2	Не менее 160
IIa	Нет	3–5	120–160
IIб	Есть	3–5	120–160
IIIa	Нет	Более 5	Менее 120
IIIб	Есть	Более 5	Менее 120
IIIв	Синостоз между лопаткой и позвоночником	Более 5	Менее 120

лен акцент на выраженности развития поверхностных мышц туловища и высоте стояния акромиального конца ключицы, но основные параметры, определяющие степень тяжести ВВСЛ (величина отведения плеча и высота стояния лопатки), оставлены без изменений [2, 4].

Результаты и их обсуждение

У всех 12 пациентов, страдающих ВВСЛ, центр САРВ располагался в области нижнего угла или по внутреннему краю нижней трети лопатки на стороне патологии. Завихрения волос в области лопаток на стороне патологии имели направление как по часовой стрелке, так и против нее (рис. 3).

Нами предложен способ ранней диагностики ВВСЛ, основанный на выявлении САРВ в области лопатки [5]. Для обнаружения признака не требуется никаких материальных затрат, достаточно обычного осмотра кожных покровов спины. Признак лучше виден при ярком дневном освещении. Способ прост в применении и позволяет обеспечить раннюю диагностику ВВСЛ. Мы полагаем, что выявленный нами симптом сигнализирует о нарушениях в процессе формирования скелета туловища и проекционно соответствует локализации дисплазии костных структур. Аналогичный симптом выявлялся нами в проекции позвоночника у детей с шейными ребрами, диспластическим и врожденным сколиозом.

Среди 12 детей с болезнью Шпренгеля у 11 выявлена односторонняя

патология. На стороне поражения у 7 больных отмечено укорочение ключицы; у 8 выявлен грудной сколиоз; у 2 — килевидная деформация груд-

ной клетки, у 1 — воронкообразная; у 2 болезнь сочеталась с наличием шейных ребер. У 5 пациентов имелась аплазия большой и малой грудной

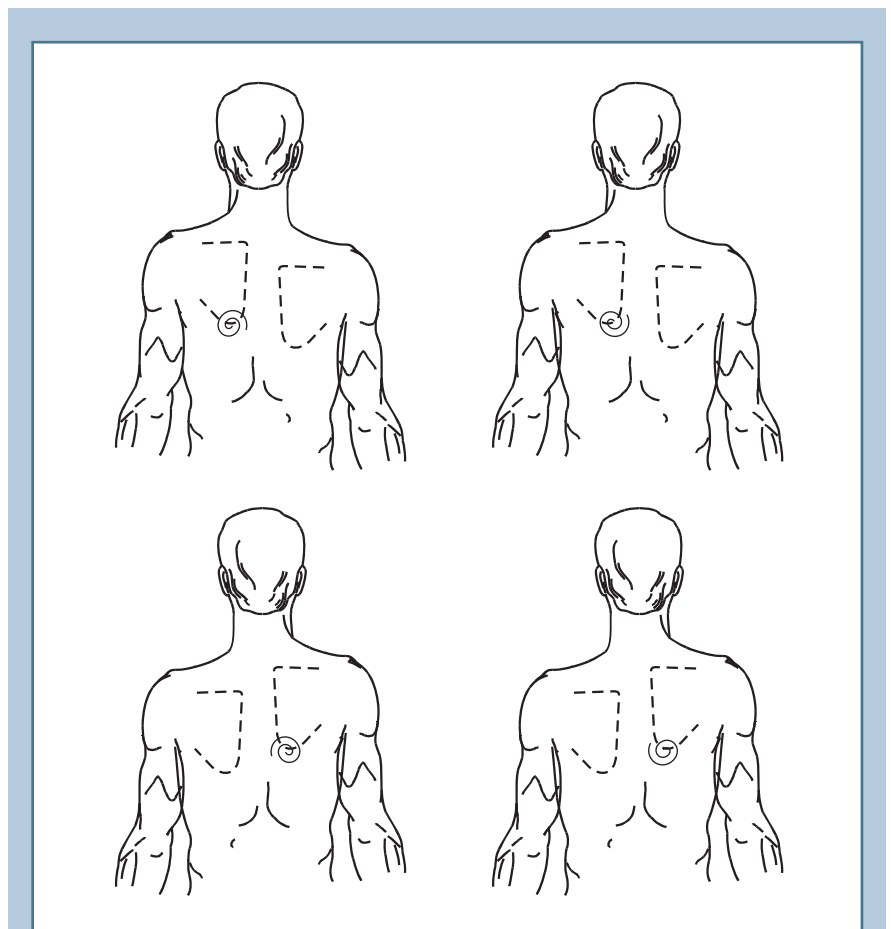
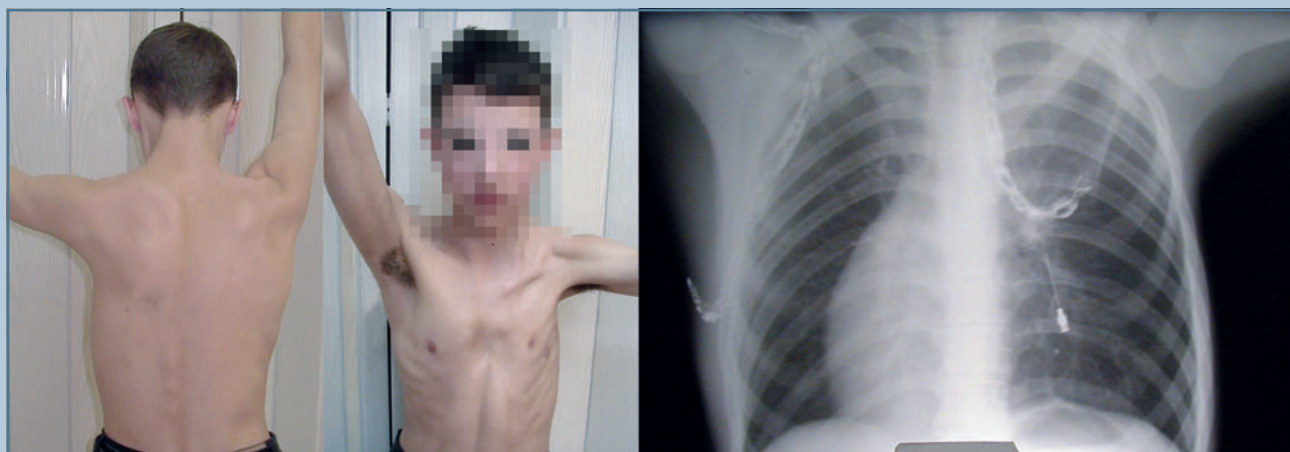


Рис. 3

Варианты локализации симптома атипичного роста волос на коже спины при врожденном высоком стоянии лопатки

**Рис. 4**

Внешний вид пациента Н., 5 лет, с врожденным высоким стоянием лопатки справа IIa степени: гипоплазия правой большой грудной мышцы, ограничение отведения правой лопатки и правой руки

**Рис. 5**

Внешний вид и рентгенограммы пациента И., 15 лет, с врожденным высоким стоянием лопатки слева IIIa степени: гипоплазия большой и малой грудной мышц слева, ограничение отведения левой лопатки и левой руки, симптом атипичного роста волос в области нижнего угла левой лопатки, левая лопатка меньших размеров расположена выше, чем правая; фиброзный тяж между левой лопаткой и позвоночником; декстрокardia

мышц, у 8 — укорочение трапециевидной, ромбовидных, поднимающей лопатку, надостной, подостной мышц, гипоплазия передней зубчатой мышцы (рис. 4). При исследовании этих мышц получали ненасыщенные и разряженные ЭМГ, у трети пациентов — ЭМГ IIb типа, одностороннее увеличение дистальной латенции при стимуляционной ЭМГ надлопаточного и длинного грудного нервов, асимметрия Н/М показателей. При помощи УЗИ лопа-

точных и межлопаточных областей у 3 пациентов обнаружены омертвевшие фиброзно-хрящевые тяжи, у 5 — укорочение ромбовидных мышц с участками уплотнения и фиброзного перерождения мышечных волокон.

Значительные анатомические изменения со стороны плечевого пояса, грудной клетки и позвоночника приводили к умеренным и значительным нарушениям функции внешнего дыхания.

На ЭКГ регистрировались нарушения внутрижелудочковой проводимости, умеренные нарушения процессов реполяризации, экстрасистолы. На ЭхоКГ у 7 детей выявлены удлиненные створки митрального или трикуспидального клапанов с регургитацией I—II степени, у 4 — миксоматозная дегенерация створки митрального клапана с пролапсом передней створки. У одного пациента выявлена декстрокardia (рис. 5).

У детей младшего возраста проведение ранней диагностики ВВСЛ затруднено тем, что малыши не вполне адекватно выполняют команды взрослых, поэтому проверить полный объем активных движений в плечевых суставах невозможно. Ограничение отведения в плечевом суставе, гипотрофия мышц плечевого пояса также встречается при перинатальных повреждениях нервных структур плечевого сплетения, так называемых акушерских параличах, а также при других перинатальных травмах: переломах ключицы, плечевой кости, вывихах в плечевом суставе. Высокое расположение лопатки и надплечья может возникнуть и при грудном сколиозе, который часто сопутствует ВВСЛ.

Распознавание легкой и средней (I и IIa) степеней ВВСЛ может вызывать затруднение.

Болезнь Шпренгеля — это следствие нарушений эмбрионального развития плода [6]. На 3—4-й неделе жизни эмбриона происходят нарушения закладки лопатки и мышц плечевого пояса [2, 8], на 5-й неделе не происходит опущения лопатки, возникают изменения размеров, формы, положения лопатки, подвижности ее во всех плоскостях. Развитие в эмбриогенезе кожных покровов и мышц спины, позвоночника и лопаток взаимосвязаны. Существует вероятность одновременного возникновения дисплазии в костно-хрящевых структурах, фиброзных тканях, мышцах, коже и ее дериватах. Как известно из литературы, при различных вариантах дизрафии спинного мозга и позвоночника в его проекции в некоторых случаях можно видеть стигмы: врожденные рубцы и втяжения кожи, капиллярные гемангиомы, липомы, участки гипертрихоза, пигментные пятна на коже [7], а также родимые пятна, нейрофибромы, очаги оволосения, очаги облысения, пигментные пятна на волосах [3]. В литературных источниках нам не встречались описания каких-либо стигм в области лопаток, свидетельствующих о нарушениях их развития.

Эффективность лечения детей с болезнью Шпренгеля во многом зави-

сит от своевременного выявления этого заболевания и раннего лечения.

Клинический пример. Пациент И. с 3 лет находился на амбулаторном диспансерном учете у ортопедов по поводу нарушения осанки, деформации грудной клетки и гипоплазии большой грудной мышцы слева; в возрасте 7 лет с тем же диагнозом и с левосторонним грудным сколиозом I степени лечился в ортопедическом отделении. В возрасте 9 лет у пациента диагностировано ВВСЛ IIa степени слева. Систематического лечения не получал, эпизодически занимался ЛФК. К 15 годам развилась IIIa степень ВВСЛ (рис. 5). Таким образом, в процессе роста ребенка при отсутствии лечения косметический дефект и ограничение функции верхней конечности нарастали.

Детям с I и IIa степенью ВВСЛ проводили консервативное лечение: лечебную корригирующую и общеукрепляющую физкультуру, плавание, включая занятия с утяжелителями (плавательные перчатки), дыхатель-

ную гимнастику, массаж, гидромассаж, аппликации озокерита или парафина на пояс пораженной верхней конечности, магнитотерапию. По показаниям проводили электростимуляцию надлопаточного и длинного грудного нервов. Назначали электрофорез с лидазой на межлопаточную область. Осуществляли лечение сопутствующей патологии, прежде всего сколиотической болезни. Систематическое лечение, начатое до возникновения стойких контрактур плечевых суставов, приводило к хорошим функциональным и косметическим результатам.

Для диагностики тяжелых степеней ВВСЛ (IIb, III) использование САРВ менее актуально, так как выраженность основных симптомов заболевания не оставляет сомнений в диагнозе. Тяжелые случаи ВВСЛ подлежат оперативному лечению (рис. 6).

В настоящее время разработано более 30 способов низведения лопатки [9]. Большое количество предложенных оперативных методик лечения свидетельствуют в пользу того,

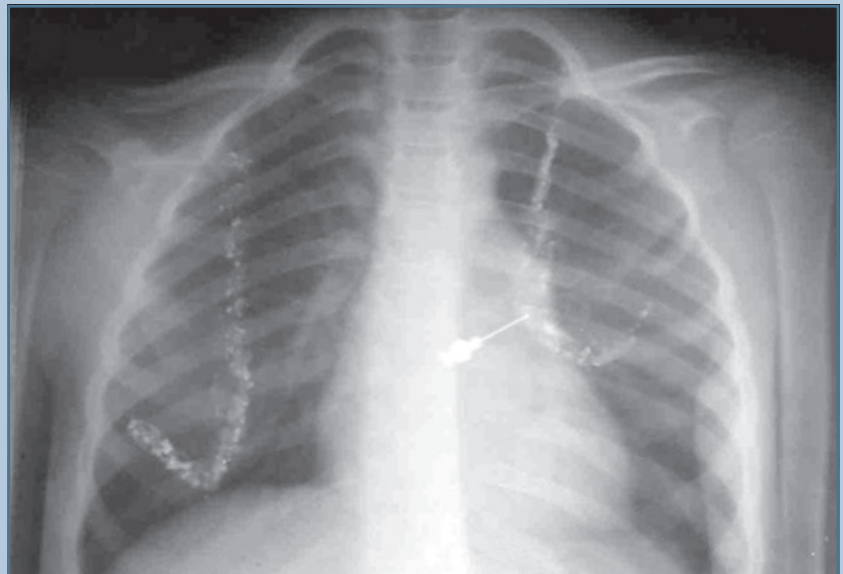


Рис. 6

Рентгенограмма пациентки А., 8 лет, с врожденным высоким стоянием лопатки слева IIIa степени: симптом атипичного роста волос в области нижнего угла левой лопатки, левая лопатка меньших размеров расположена выше, чем правая

что проблема лечения болезни Шпренгеля до конца не решена [1, 11].

Хирургическая техника. Применяют поднадкостничное низведение лопатки по П.Я. Фищенко [2]. Выполняют дугообразный разрез вдоль медиального края лопатки. Отсепарируют кожно-подкожно-фасциальный лоскут до наружного края лопатки. Пересекают измененные трапецевидную, ромбовидные мышцы и мышцу, поднимающую лопатку. Иссекают фиброзный тяж или удаляют вместе с надкостницей омовертебральную кость. По передней поверхности лопатки вдоль медиального края рассекают надкостницу по линии крепления подлопаточной и передней зубчатой мышц и выделяют поднадкостнично лопатку на две трети. По линии прикрепления подостной мышцы рассекают надкостницу и поднадкостнично выделяют лопатку снизу вверх до основания лопаточной ости. Также поднадкостнично освобождают надостную часть лопатки до надлопаточной вырезки. При показаниях удаляют вместе с надкостницей заостренный и загнутый кпереди верхнемедиальный угол лопатки на протяжении 1,5–2 см. Для предупреждения возникновения плечевого плексита вследствие натяжения сплетения при низведении лопатки надлопаточный нерв после анестезии пересекают 2% раствором новокаина. Нам представляется перспективным способ мобилизации надлопаточного сосудисто-нервного пучка по методу Поздеевых [9]. Далее отсекают у основания клювовидный отросток. Лопатку деротируют и низводят, фиксируя ее трансосально за нижний угол к седьмому или восьмому ребру кетгутом или синтетической нитью со средним периодом рассасывания. После этого контролируют пульс на лучевой артерии и в случаях его ослабления или цианоза верхней конечности уменьшают низведение лопатки на 1–1,5 см до исчезновения нарушений гемодинамики. Подшивают к лопатке мышцы вместе с надкостницей. Выполняют послойное ушивание послеоперационной раны. Накладывают торакобрахеальную гипсовую повязку в положении отведения плеча на 70–75° и выведения кпереди на 15–20°. Допол-

нительно фиксируют шейный отдел воротником Шанца. После трех недель иммобилизации начинают проведение восстановительного лечения.

По данной методике прооперировали 8 пациентов: 2 — со IIa степенью ВВСЛ, 1 — со IIб, 4 — с IIIa, 1 — с IIIб.

У пациентки (рис. 6, 7) до операции разница в высоте стояния лопаток составляла 4 см, угол отведения левого плеча был в пределах 110°. Через 10 лет после операции отведение лопаток симметричное, отведение в плечевых суставах до 180°. Чувствительных и двигательных

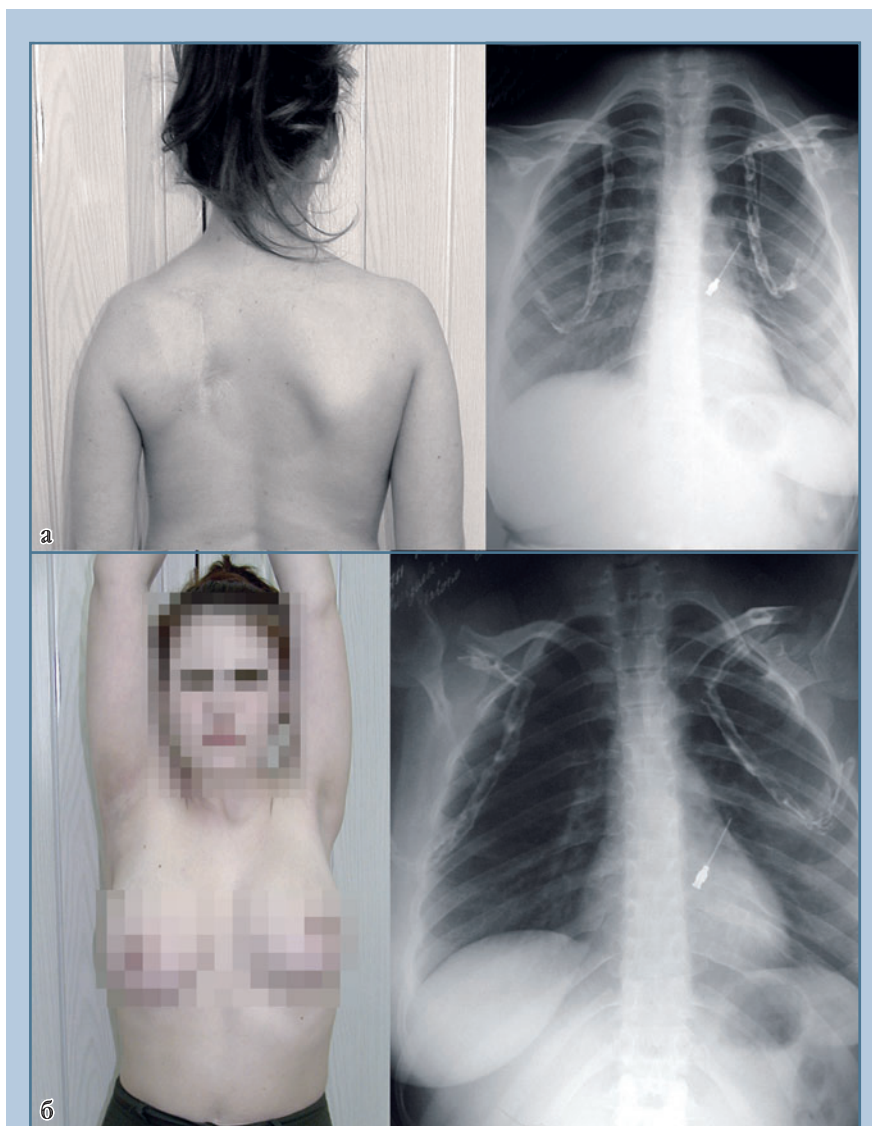


Рис. 7

Внешний вид и рентгенограммы пациентки А., 18 лет, с врожденным высоким стоянием лопатки слева IIIa степени через 10 лет после оперативного лечения: **а** — по внутреннему краю левой лопатки видны послеоперационный рубец и симптом атипичного роста волос, после низведения левой лопатки центр симптома проецируется на ее среднюю треть; **б** — симметричное отведение лопаток и рук

нарушений не отмечается. Пациентка ощущает себя абсолютно здоровым человеком.

Осложнения. Ни в одном из рассматриваемых клинических случаев плечевых плекситов не было. У одной пациентки с тяжелой степенью ВВСЛ с сопутствующими пороками развития (синдромом Клиппеля — Фейля, шейными ребрами, крыловидной шейей, врожденным шейно-грудным сколиозом на почве полупозвонков) в ближайшем послеоперационном периоде возник некроз нижневнутреннего края кож-

ного лоскута 6,5 x 3 см, замещенный расщепленным свободным кожным аутотрансплантатом.

Эффективность оперативного лечения определяли согласно критериям, предложенным НИДОИ им. Г.И. Турнера [9].

Более чем 10-летний срок послеоперационного наблюдения шести пациентов (из них 1 с удовлетворительными и 5 с хорошими функциональными и косметическими результатами) позволяет нам предложить использование САВР для ранней скрининговой диагностики ВВСЛ.

Заключение

О диспластических нарушениях в процессе формирования структур скелета, в частности лопаток, сигнализирует САВР.

С целью проведения своевременных профилактических и лечебных мероприятий считаем целесообразным использование визуального САВР в области лопаток в виде завихрения, рисунком напоминающего раковину улитки, для ранней скрининговой диагностики ВВСЛ в младенческом возрасте.

Литература

1. **Абушкина В.Г., Кононенко М.П., Берищев В.Г.** Результаты хирургического лечения болезни Шпренгеля у детей // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии: Тез. докл. науч. конф. М., 2001. С. 219—220.
2. **Весселовский Ю.А.** Болезнь Шпренгеля (Анатомо-физиологические и клинические обоснования метода оперативного лечения): Дис... канд. мед. наук. Ростов-на-Дону, 1973.
3. Неотложная ортопедия: Позвоночник/ Под ред. Р.Л. Гэлли, Д.У. Спайта, Р.Р. Симона. М., 1995.
4. Ортопедия: национальное руководство/ Под ред. С.П. Миронова, Г.П. Котельникова. М., 2008.
5. Пат. № 2223041 РФ С1, А 61 В 10/00 Способ ранней диагностики врожденного высокого стояния лопатки (болезни Шпренгеля)/ Д.В. Колчин (РФ). 2002120229/14; Заявл. 25.07.2002; Опубл. 10.02.2004. Бюл. № 4.
6. Руководство по педиатрии/ Под ред. А.А. Баранова, Б.С. Каганова, Р.Р. Шилиева. М., 2006.
7. **Ульрих Э.В.** Диагностомиеллия как узел вертебрологической, ортопедической, нейрохирургической и соматической проблем // Хирургия позвоночника. 2008. № 2. С. 18—24.
8. Хирургические болезни детского возраста/ Под ред. Ю.Ф. Исакова. М., 2006. Т. 2. С. 225—227.
9. Хирургическое лечение врожденного высокого стояния лопатки у детей: Метод. рекомендации ФГУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера»/ Сост. А.П. Поздеев, А.А. Поздеев. СПб., 2007.
10. **Eulenburg M.M.** Beitrag zur Dislocation der scapula // Amtl. Bericht. 37. Versamml. deutscher Naturforscher u. Aerzte. Karlsbad. 1862. S. 291—294.
11. **Farsetti P., Weinstein S.L., Caterini R., et al.** Sprengel's deformity: long-term follow-up study of 22 cases // J. Pediatr. Orthop. 2003. Vol. 12B. P. 202—210.
12. **Sprengel O.K.** Die angeborene Verschiebung des schulterblattes nach oben // Arch. Klin. Chir. 1891. Vol. 42. P. 545—549.

Адрес для переписки:

Колчин Дмитрий Владимирович
445039, Тольятти, ул. Свердлова 10, а/я
3565, dkoltchinelt@yandex.ru

Статья поступила в редакцию 08.08.2008