



<https://doi.org/10.34883/PI.2023.13.1.038>



Венегас К.Ф. ✉, Талабаев М.В., Збанок И.Ю., Забродец Г.В., Соловьева А.Ю.
Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии,
Минск, Беларусь

Вторичные нарушения опорно-двигательного аппарата при спастических формах ДЦП: обзор литературы

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Венегас К.Ф. – концепция, редактирование, обзор литературы, написание статьи; Талабаев М.В. – концепция, редактирование, написание статьи; Збанок И.Ю. – обзор литературы, написание статьи, редактирование; Забродец Г.В. – редактирование; Соловьева А.Ю. – редактирование.

Подана: 31.01.2023

Принята: 27.03.2023

Контакты: kevin_vhb@hotmail.com

Резюме

В статье рассмотрены современные представления о фундаментальных предпосылках нарушения опорно-двигательного аппарата при детском церебральном параличе. Первичные двигательные нарушения возникают вследствие спастического синдрома, а затем в результате последующих патологических структурных изменений в мышцах, сухожилиях, капсульно-связочном аппарате суставов происходит формирование вторичных ортопедических осложнений со стороны нижних конечностей, позвоночника, нарушение позы и походки. Уровень спастичности напрямую определяет взаимосвязь между неврологическим и ортопедическим статусом детей с детским церебральным параличом. Все вышеперечисленные патофизиологические особенности, обусловленные спастичностью, приводят к прогрессирующему снижению физической активности пациентов, бытовой и социальной дезадаптации и ухудшению качества жизни не только пациентов, но и их семей в целом. Все это является предпосылкой для разработки и применения видов лечения, направленных на раннюю коррекцию спастического синдрома, с целью своевременного предупреждения развития вторичных ортопедических нарушений.

Ключевые слова: вторичные ортопедические нарушения, детский церебральный паралич, контрактуры, нестабильность тазобедренного сустава, сколиоз

Kevin F. Venegas✉, Mikle V. Talabaev, Iryna Y. Zbanok, Gleb V. Zabrodets,
Hanna Y. Salauyeva

Republican Research and Clinical Center of Neurology and Neurosurgery, Minsk, Belarus

Secondary Musculoskeletal Disorders in Spastic Forms of Cerebral Palsy: A Literature Review

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Kevin F. Venegas – article concept, editing, literature review, text writing; Mikle V. Talabaev – article concept, editing, text writing; Iryna Y. Zbanok – literature review, text writing, editing; Gleb V. Zabrodets – editing; Hanna Y. Salauyeva – editing.

Submitted: 31.01.2023

Accepted: 27.03.2023

Contacts: kevin_vhb@hotmail.com

Abstract

We discuss in this article modern ideas on the fundamental pathologies of the musculoskeletal system in cerebral palsy. Primary motor disorders occur as a result of spastic syndrome, followed by subsequent pathological structural changes in the muscles, tendons, capsular ligamentous apparatus of the joints resulting in secondary orthopedic complications in the lower extremities, spine, and posture and gait disorders. The level of spasticity directly determines the relationship between the neurological and orthopedic status of children with cerebral palsy. These pathophysiological features caused by spasticity lead to a progressive decrease in physical activity of patients, resulting in social maladaptation and deterioration of the quality of life for both patients and their families. All this is a prerequisite for developing and applying treatment methods aimed at early correction of spastic syndrome in order to timely prevent the development of secondary orthopedic disorders.

Keywords: secondary orthopedic disorders, cerebral palsy, contractures, hip instability, scoliosis

■ ВВЕДЕНИЕ

Наличие повышенного мышечного тонуса и многочисленных морфологических изменений в структуре мышц при спастических формах детского церебрального паралича (ДЦП) является фундаментальной предпосылкой нарушения роста и развития опорно-двигательного аппарата, формирования вторичных ортопедических осложнений (патологических двигательных установок, суставно-мышечных контрактур, подвывихов и вывихов суставов, деформаций и укорочений конечностей, сколиоза) [1, 2].

Первично-двигательные нарушения у детей с ДЦП связаны с нарушением регуляции мышечного тонуса. Вторичные нарушения происходят в процессе роста и развития ребенка и характеризуются патологическими двигательными установками, контрактурами, деформациями. Двигательные патологические установки квалифицируются как вынужденное положение сегмента конечности из-за спастичности



в мышцах, но не сопровождаются ограничением объема пассивных движений в исследуемых суставах в отличие от контрактур. Контрактуры первоначально возникают как непроизвольный ответ на продолжительное мышечное сокращение, затем становятся стойкими и необратимыми в результате патологических структурных изменений в мышцах, сухожилиях, капсульно-связочном аппарате суставов [1, 3].

■ ПАТОЛОГИЯ СО СТОРОНЫ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ ПРИ ДЦП

Среди ортопедической патологии области тазобедренного сустава и бедра при ДЦП выделяют контрактуры (приводящие, сгибательные и/или ротационные, а также изолированные или комбинированные), деформации костей (бедренной с внутренней ротацией и голени), нестабильность тазобедренного сустава с подвывихами и вывихами бедра.

Контрактуры тазобедренного сустава обусловлены: 1) длительной спастической контрактурой приводящих мышц бедра, или аддукторным спастическим синдромом, развивающимся в результате спастичности в *m. adductor magnus*, *m. adductor longus*, *m. adductor brevis*, *m. gracilis*; 2) повышенным тонусом заднемедиальной группы мышц бедра, или Hamstring-спастическим синдромом, – результат спастичности в *m. semimembranosus*, *m. semitendinosus*, длинной головки *m. biceps femoris* [4, 5].

У детей с ДЦП патологической перестройке подвержены анатомические структуры бедренной кости и вертлужной впадины. При спастическом синдроме мощный мышечный пласт вокруг тазобедренного сустава создает неправильно ориентированную мышечную тягу, что приводит к перераспределению давления в эпифизарной зоне роста. Увеличение шеечно-диафизарного угла и угла антеторсии проксимального отдела бедренной кости приводит к постепенному латеральному смещению головки бедренной кости относительно крыши вертлужной впадины. Мышечный дисбаланс (повышение тонуса аддукторов, гипотония ягодичных мышц, недостаточная функция мышц, прикрепляющихся к большому вертелу) лишь усложняет возникшее состояние. Все эти изменения обуславливают формирование нестабильности и/или стойких контрактур тазобедренного сустава у детей с ДЦП [6–8].

Спастическая нестабильность тазобедренного сустава является второй по распространенности ортопедической проблемой у детей с ДЦП после деформаций стоп. Популяционные исследования показали, что она имеет место примерно у 1/3 детей с ДЦП и зависит от уровня способности к самостоятельному передвижению, оценка которого наиболее оптимальна по Системе классификации больших двигательных функций – Gross Motor Function Classification System (GMFCS). Дети с тяжелыми формами ДЦП (GMFCS IV и V) имеют наиболее высокий риск вывиха бедра (крайняя степень нестабильности тазобедренного сустава) [1, 9, 10]. Нестабильность тазобедренного сустава, раннее появление болевого синдрома, утрата опороспособности и аномальное положение конечности приводят к значительному увеличению уровня инвалидизации детей с ДЦП [11].

Что касается патологии коленного сустава при ДЦП, то она детерминирована несколькими вариантами спастического синдрома. Первый вариант обусловлен повышенным тонусом заднемедиальной группы мышц бедра (*m. semimembranosus*, *m. semitendinosus*, длинной головки *m. biceps femoris*), которая разгибает тазобедренный сустав, сгибает голень, осуществляет внутреннюю ротацию согнутого колена.

Пациент при этом стоит на согнутых в коленных суставах ногах, стопы в положении эквинуса, возможна опора на всю стопу, таз находится в наклоне вперед или назад. Второй вариант обусловлен напряжением *m. rectus femoris*, *m. tensor fasciae latae*, наружной порции *mm. glutei medius et minimus*, *m. gracilis*, *mm. semimembranosus et semitendinosus*, приводящей группы мышц, внутренних сгибателей голени (Rectus-ротационный спастический синдром). Пациент при этом либо стоит и ходит на прямых, ротированных внутрь ногах, стопы в эквиноварусе с выраженной внутренней ротацией, гиперлордозом в поясничном отделе позвоночника, либо ходит на согнутых и ротированных внутрь ногах, стопы в положении эквинуса или эквиноваруса, туловище наклонено вперед, лордоз сглажен или в норме [4, 8, 11].

Наиболее часто встречающейся патологией нижних конечностей у детей с ДЦП являются деформации стоп, которые диагностируются в 60% случаев. Наиболее часто встречаются следующие виды деформаций: эквинусная, эквино-плоско-вальгусная и эквино-поло-варусная. Эквинусная деформация обусловлена силовым мышечным доминированием спазмированной *m. gastrocnemius*. Повышенный мышечный тонус приводит к формированию патологической сгибательной установки в голеностопном суставе и при попытке вертикализации пациента, опора осуществляется на передний отдел стопы (трицепс-синдром, или динамичный эквинус). Усугубление эквинусной деформации и нагрузка весом тела переднего отдела стопы растягивают капсулу Шопарова сустава и формируют его нестабильность. Одновременно нарастает нестабильность подтаранного сустава, недостаточность стабильности в зоне поддерживающей площадки пяточной кости. Начинает формироваться эквино-плоско-вальгусная деформация. Головка и шейка таранной кости смещается медиально и каудально, пяточная кость отклоняется латерально и смещается краниально. Доминирующая нагрузка стопы переходит на медиальный контур среднего и переднего отделов, первый палец стопы отклоняется латерально. Группа малоберцовых мышц и их сухожилия оказываются укороченными, а большеберцовая группа удлиненной.

Эквино-поло-варусная деформация стопы является результатом нарушения баланса мышц голени, главным образом задней и передней большеберцовой мышц, и характеризуется патологической сгибательной установкой в голеностопном суставе, отклонением пяточной кости медиально и приведением переднего отдела стопы. Не устраненный, такой вид деформации у детей с ДЦП может вызвать серьезную фиксированную контрактуру стопы с болезненными мозолями под метатарзальными головками и на наружной поверхности стопы [11–13].

■ ПАТОЛОГИЯ СО СТОРОНЫ ПОЗВОНОЧНИКА ПРИ ДЦП

Частота деформации позвоночника выше у пациентов со спастическими формами ДЦП (до 70%), уровнями GMFCS IV и V, и у пациентов с подвывихом или вывихом бедер (до 75%) [14, 15].

В патогенезе развития сколиоза при ДЦП важную роль играют асимметричный сниженный тонус, нарушенная иннервация паравертебральной мускулатуры. Деформации позвоночника при ДЦП имеют свои особенности [16, 17]:

- более раннее время возникновения (обычно в возрасте до 10 лет) и быстрое прогрессирование в течение скачка роста;
- продолжающееся прогрессирование деформации после окончания костного роста;



- выраженный дисбаланс туловища у пациентов с осевой нагрузкой на позвоночник (ходячих, сидячих);
- плохо поддается консервативным методам терапии (корсетотерапия).

Описаны два типа деформаций позвоночника у пациентов с ДЦП. Первый тип, схожий с идиопатическим сколиозом, характерен для пациентов с GMFCS II–III и представляет собой грудные или грудопоясничные деформации без перекаса таза. Второй тип встречается у пациентов с GMFCS IV–V, передвигающихся на инвалидном кресле, и представляет собой грубые большие грудопоясничные или С-образные деформации с перекасом таза. Нарушенный фронтальный баланс туловища вызывает неравномерное распределение веса на сидалищные бугры во время сидения, что впоследствии приводит к появлению стойкого болевого синдрома и даже пролежней в области наибольшего давления на мягкие ткани. Также сколиоз у детей с ДЦП вызывает боли на вогнутой стороне деформации в области поясницы и ребер, которые у некоторых пациентов упираются в подвздошную кость [14, 16, 18].

■ ПОСТУРАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ДЦП

Объективный осмотр ребенка в положении лежа позволяет выявить аномальное положение нижних конечностей, особенно их асимметрию [19, 20] (рис. 1).

Поза «right/left windswept» обусловлена ротацией или наклоном таза. Характеризуется таким положением нижних конечностей, как будто «сильный порыв ветра отбросил их в одну сторону». Одна конечность ротирована внутрь и приведена, другая – в положении отведения, обе – в положении сгибания коленных суставов. Поза «лягушки» характеризуется отведением нижних конечностей, сгибанием в тазобедренных и коленных суставах. Поза «крест-накрест» характеризуется сгибанием, приведением и внутренней ротацией в тазобедренных суставах, сгибанием в коленных суставах. Поза «ножниц» характеризуется выраженным приведением в тазобедренных суставах, разгибанием в коленных суставах.

В результате совокупность контрактур создает сочетанные нарушения позы, среди которых выделяют 4 наиболее часто встречающихся варианта, которые объединены в 2 группы – флексионные и экстензионные (рис. 2) [19, 21]:

1. Флексионный паттерн «тройное сгибание». Характеризуется сгибательной позой во всех трех основных суставах нижних конечностей (тазобедренный, коленный и голеностопный).

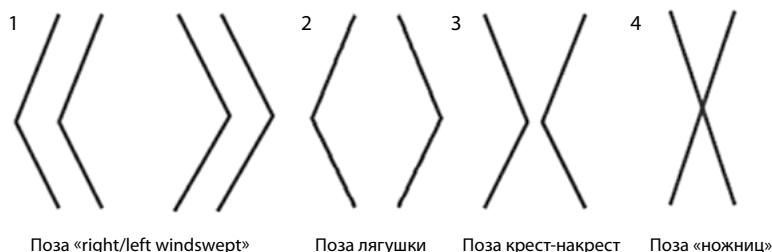


Рис. 1. Виды нарушения положения нижних конечностей при ДЦП
Fig. 1. Types of lower extremities postures in cerebral palsy

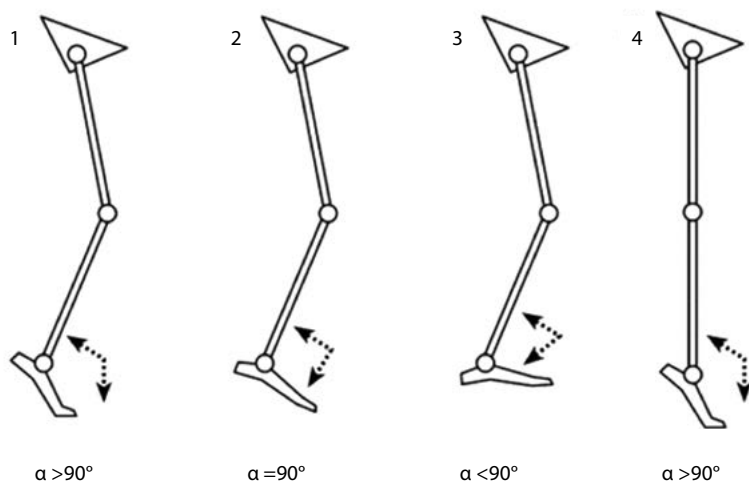


Рис. 2. Типы нарушения позы у детей с ДЦП (по M. Sindou et al., Neurosurgery for Spasticity, Springer-Verlag, Wien 2014)

Fig. 2. Types of posture disorders in children with cerebral palsy (M. Sindou et al., Neurosurgery for Spasticity, Springer-Verlag, Wien 2014)

2. Флексионный паттерн с преимущественным сгибанием голени. Особенностью данного варианта является значительное сгибание голени в положении стоя при среднем или близком к среднему положению голеностопного сустава.
3. Флексионный паттерн с разгибательными (пяточными) установками стоп. В англоязычной литературе данный паттерн получил название «crouch» (крауч – ходьба на корточках). Этот паттерн является результатом прогрессирования контрактур коленных суставов, а также вторичной слабости и перерастяжения трехглавой мышцы голени и ахиллова сухожилия.
4. Экстензионный паттерн. Данный вариант характеризуется разгибанием коленных суставов, сопровождающимся эквинусными установками стоп.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Со временем вторичные ортопедические нарушения становятся серьезной проблемой для пациентов с ДЦП, которые растут и развиваются. На фоне структурных изменений в мышцах развиваются патологические двигательные установки, контрактуры, деформации скелета. В результате происходит прогрессирующее снижение физической активности пациента, приводящее к бытовой и социальной дезадаптации со значительным нарушением качества жизни. Таким образом, основополагающим при выборе вида лечения пациентов с ДЦП является ранняя коррекция спастического синдрома для своевременного предупреждения развития вторичных ортопедических нарушений.



■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Rosenbaum P., Paneth N., Leviton A. A report: The definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007;49(109):8–14. doi: 10.1111/j.1469-8749.2007.tb12610.x
2. Kerr Graham H., Selber P. Musculoskeletal aspects of cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br.* 2003;85(2):157–166. doi: 10.1302/0301-620x.85b2.14066
3. Zmanovskaya V. Cerebral palsy. Modern view of the problem from the standpoint of evidence-based medicine. Scientific and practical conference with international participation "Correction of motor disorders in the complex of medical habilitation of children with cerebral palsy". *Digest of articles.* Electronic text ed. Saint-Petersburg: High-tech technologies. 2019; p. 99. (in Russian)
4. Batysheva T., Bykova O., Kvasova O. *Treatment and rehabilitation of children with spastic forms of cerebral palsy. Methodological recommendations №26.* GBUZ "Scientific and Practical Center of Child Psychoneurology" of the Moscow Department of Health, 24 p. (in Russian)
5. Sharan D. Neuromusculoskeletal rehabilitation of cerebral palsy using SEMLARASS. *Cerebral Palsy: Challenges for the Future.* Croatia: InTech. 2014; pp. 193–215.
6. Zatravkina T., Norkin I. Development of the hip joint instability in children with infantile cerebral palsy. *Fundamental Research.* 2014;7(4):830–835. (in Russian)
7. Popkov D., Chibirov G., Tomov A. Reconstruction surgery for dislocated hips in children with cerebral palsy. *Genij Ortopedii.* 2021;27(4):481–486. doi: 10.18019/1028-4427-2021-27-4-481-486. (in Russian)
8. Sharan D. Orthopedic surgery in cerebral palsy: Instructional course lecture. *Indian J Orthop.* 2017;51(3):240–255. doi: 10.4103/ortho.1JOrtho_197_16
9. Narayanan U.G. Lower limb deformity in neuromuscular disorders: Pathophysiology, assessment, goals, and principles of management. *Pediatric Lower Limb Deformities: Principles and Techniques of Management.* 1st ed. Switzerland: Springer. 2016;267–296.
10. Sokolovsky O., Shpilevsky I., Klimov R. Possibilities of reconstruction and restorative hip joint interventions in patients with cerebral palsy. *Annual scientific and practical conference dedicated to topical issues of traumatology and orthopedics of children "Tournier readings". Digest of articles.* Saint-Petersburg: Seminars, Conferences and Forums, 2020;333–337. (in Russian)
11. Baidurashvili A.G., Kenis V.M. Orthopedic management of cerebral palsy: past, present, and future. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery.* 2022;10(3):321–330. doi: <https://doi.org/10.17816/PTORS109464>
12. Sychevsky L., Anosov V., Marmysh A. Results of equinovarus feet deformity surgical treatment in patients with spastic paralyses. *Journal of GrSMU.* 2009;2:213–217. (in Russian)
13. Shamik V., Ryabokonev S. Ekvinusny deformation of feet at children with a cerebral palsy: questions of diagnostics, treatment. *Medical Herald of the South of Russia.* 2018;9(4):6–13. doi: 10.21886/2219-8075-2018-9-4-6-13. (in Russian)
14. Jones-Quaidoo S.M., Yang S., Arlet V. Surgical management of spinal deformities in cerebral palsy. A review. *Journal of Neurosurgery: Spine.* 2010;13(6):672–685. doi: 10.3171/2010.5.spine09669
15. Saito N., Ebara S., Ohotsuka K. Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. *The Lancet.* 1998;351(9117):1687–1692. doi: 10.1016/s0140-6736(98)01302-6
16. Baklanov A., Kolesov S., Shavyrin I. Operative treatment of spinal deformities in patients with cerebral palsy. *Traumatology and Orthopedics of Russia.* 2011;61(3):73–79. (in Russian)
17. Koop S.E. Scoliosis in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2009;51(4):92–98. doi: 10.1111/j.1469-8749.2009.03461.x
18. Lundkvist J.A., Westbom L. No support that early selective dorsal rhizotomy increase frequency of scoliosis and spinal pain – a longitudinal population-based register study from four to 25 years of age. *BMC Musculoskelet Disord.* 2020;21(1):782. doi: 10.1186/s12891-020-03782-5
19. Sindou M., Georgoulis G., Mertens P. Orthopedic Surgery for Correction of Spastic Disorders. *Neurosurgery for Spasticity. A Practical Guide for Treating Children and Adults.* Vienna: Springer, 2014; p. 217–224.
20. Sanger T.D. Pathophysiology of pediatric movement disorders. *J Child Neurol.* 2003;18(1):9–24. doi: 10.1177/0883073803018001S0401
21. Kenis V.M., Ivanov S., Stepanova Y. Postural disturbances and feet deformities in children with cerebral palsy. *Traumatology and Orthopedics of Russia.* 2011;17(3):40–44. doi: 10.21823/2311-2905-2011-0-3-40-44