

Крыловидная аномалия развития нижних конечностей (*Genu Flexum Congenitum*)

С.М. Джанобилова, У.А. Курбанов, А.А. Давлатов, Ш.И. Холов
Республиканский научный центр сердечно-сосудистой хирургии
Кафедра хирургических болезней №2 ТГМУ им.Абуали ибни Сино

Крыловидное сгибание нижних конечностей является врождённым пороком развития и встречается очень редко. Данный порок описан лишь в единичных случаях. Известно, что крыловидное сгибание нижних конечностей может встречаться как в изолированном виде, так и в сочетании с другими пороками. Основным методом устранения указанной аномалии является хирургическое лечение. В настоящем сообщении предлагаем клинический случай крыловидного сгибания нижних конечностей в сочетании с рядом других аномалий развития у мальчика 9 лет.

Ключевые слова: сгибательная контрактура, крыловидное сгибание нижних конечностей

Крыловидная аномалия развития нижней конечности (*genu flexum congenitum*) – это порок развития, характеризующийся наличием сгибательной контрактуры в коленном суставе и своеобразной кожной складки (*pterygium*) [1,2]. Данный порок может иметь место в изолированном виде, а также в сочетании с другими врождёнными аномалиями развития [3].

По сегодняшний день крыловидная аномалия развития нижней конечности (*genu flexum congenitum*) описана в единичных случаях, а, следовательно, мало изучена. Так, Hnevkovsky и Cihak (1954) отмечают, что при этом пороке кожа натянута над сухожилиями аномально развитых сгибателей голени, топография нервных стволов, расположенных по задней поверхности коленного сустава и голени, изменена [3]. В плане лечения оперативному удлинению сухожилий, рассечению соединительно-тканых тяжей в подколенной ямке другой альтернативы нет, хотя и операция не устраняет сгибательную контрактуру в коленном суставе полностью. После хирургического вмешательства необходимо наложить этапные гипсовые повязки в течение 4-6 нед., назначить физиотерапевтические процедуры, массаж, ЛФК [4,5].

Приведём наше клиническое наблюдение. Пациент К., 9 лет, поступил 12.10.12г. в отделение реконструктивной и пластической микрохирургии Республиканского центра сердечно-сосудистой хирургии. Клинический диагноз: аномалия развития нижних конечностей по типу крыловидных складок. Сопутствующие аномалии: “заячья губа и волчья пасть”,

четырёхпалая стопа справа, плоскостопие, отсутствие мошонки.

Из анамнеза выяснилось, что вышеуказанные аномалии развития у больного имели место с рождения. Мальчик является четвёртым и единственным ребёнком в семье, родившимся с аномалией развития. Родители больного не состоят в родственном браке. Ребёнок родился и растёт в сельской горной местности, где нет промышленных и производственных загрязнений. Мать ребёнка во время беременности не имела отягчающих сопутствующих патологий и вредных привычек, однако отец мальчика длительное время, в том числе в период зачатия ребёнка, злоупотреблял спиртными напитками и курил.

Больной перенёс 3 операции по поводу коррекции “заячьей губы и волчьей пасти” в возрасте 1 года, 6 и 7 лет. Обратились в отделение реконструктивной и пластической микрохирургии для устранения крыловидной аномалии формы нижних конечностей.

При осмотре ребёнок соответствует умственному развитию своих сверстников. Носо губная область имеет деформирующие рубцы. Отмечается незаращение твёрдого нёба. Грудная клетка правильной формы. Живот участвует в акте дыхания. Мошонка отсутствует, яички пальпируются в паховой области. В нижних конечностях по задней поверхности, начиная от уровня Ахиллова сухожилия по направлению вверх, простираются длинные тяжи, которые объединяются выше ягодичных складок, образуя кожную мембрану в области промежности, ограничивают полное отведение ног. Слева тяж контурируется под



РИС. 1. КРЫЛОВИДНАЯ ФОРМА НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ (А-В); ЧЕТЫРЁХПАЛАЯ СТОПА И ПЛОСКОСТОПИЕ (Г);
ОТСУТСТВИЕ МОШОНКИ (Д); ПЕРЕПОНКА В ОБЛАСТИ ПРОМЕЖНОСТИ (Е); СОСТОЯНИЕ ПОСЛЕ ХЕЙЛОПЛАСТИКИ (Ж);
РАСЩЕЛИНА ТВЁРДОГО НЁБА (З)

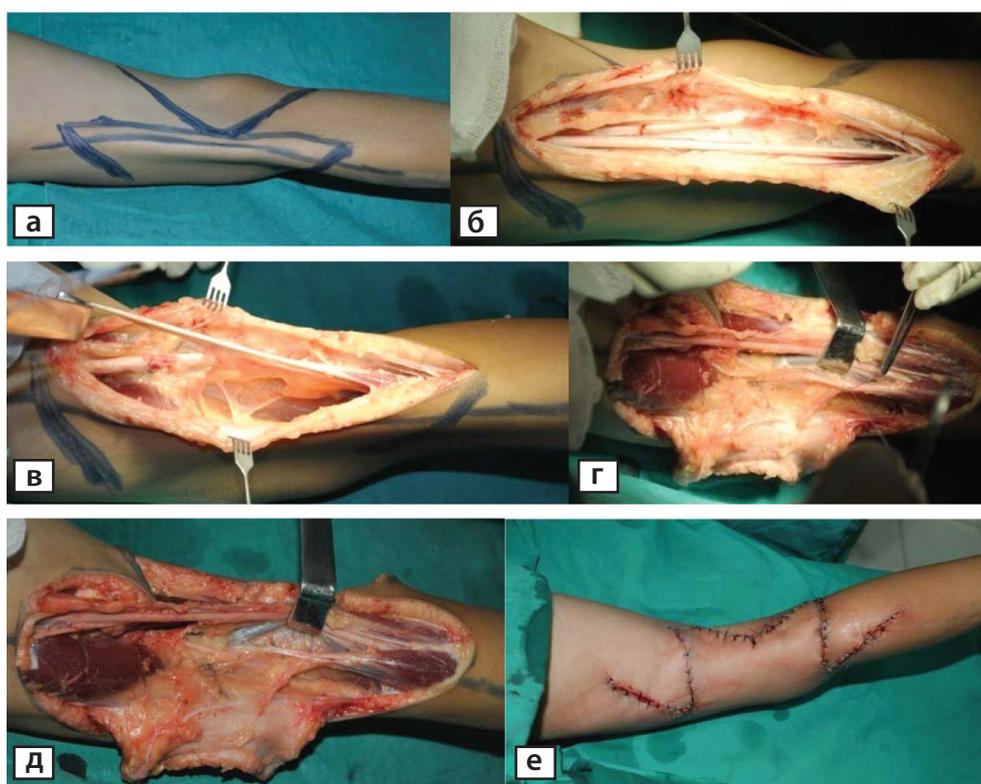


РИС. 2. СХЕМА "BUTTERFLY" (А); ДИСТОПИРОВАННЫЙ СЕДАЛИЩНЫЙ НЕРВ (Б); ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ СУХОЖИЛИЕ М.
SEMIMEMBRANOSUS (В); РЕЗЕКЦИЯ И УШИВАНИЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО СУХОЖИЛИЯ К ОСНОВНОМУ СУХОЖИЛИЮ М.
SEMIMEMBRANOSUS (Г, Д); КОЖНЫЕ ШВЫ НА РАНУ ПОСЛЕ ПЕРЕМЕЩЕНИЯ ЛОСКУТОВ (Е)



РИС. 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СПУСТЯ 2 МЕС. ПОСЛЕ УСТРАНЕНИЯ КРЫЛОВИДНОЙ ДЕФОРМАЦИИ НОГ

кожей из подлежащих тканей, но мало заметен. Длина тяжа слева 30 см, а высота гребня 0,5 см, голень находится в слегка согнутом положении. В правой нижней конечности тяж выраженный, длиной 38 см и высотой гребня 4 см, стягивает и ограничивает активные движения в коленном суставе. Больной не может полностью выпрямить конечность в коленном суставе. В обеих стопах отмечается плоскостопие. Правая стопа четырёхпалая. Чувствительность в нижних конечностях не нарушена, пульсация в сосудах отчётливая. Движения в тазобедренных и голеностопных суставах в полном объёме (рис. 1).

При целенаправленном обследовании аномалии развития внутренних органов не обнаружены, кроме как на ЭхоКГ установлен пролапс митрального клапана.

В плановом порядке под эндотрахеальным наркозом, после начертания схемы "Butterfly" по задней поверхности правой нижней конечности и наложения жгута на верхнюю треть бедра, выполнен разрез кожи и подкожной клетчатки в области срединной линии, проходившей по гребню тяжа. Мобилизованы основной центральный лоскут, расположенный по медиальной поверхности подколенной области, и два латеральных пассивных лоскута. Отмечались натянутая фасция и седалищный нерв, который располагался эктопически – не глубоко в собственном канале между мышцами, а поверхностно – под фасцией. Сухожилия длинной головки двуглавой мышцы бедра и *m. Semimembranosus* имели дополнительные натянутые порции. Эти сухожильные тяжи были перерезаны и пришиты к основным стволам атравматической иглой нитью нейлон 2-0. Эктопированный седалищный нерв мобилизован вверх и вниз и уложен в межмышечное ложе. Магистральные сосуды (*a. et v. poplitea*) были интактны и располагались в своём ложе. Лоскуты были перемещены друг против друга и наложены узловыми кожными швами (рис. 2). Таким образом, натянутый тяж был устранён, а конечность выпрямлена на 160°. Наложена гипсовая

лонгета по передней поверхности правой нижней конечности до уровня средней трети бедра.

Послеоперационный период протекал гладко, раны зажили первичным натяжением. Учитывая некоторое ограничение при полном выпрямлении коленного сустава, гипсовая лонгета каждые 2 нед. обновлялась с целью постепенного выпрямления конечности в коленном суставе (рис. 3).

Таким образом, в литературе имеются единичные работы, освещающие интраоперационную картину крыловидной аномалии развития нижней конечности. Данный клинический случай имеет особый интерес в плане редкости патологии и возможности коррекции подобной деформации нижней конечности путём использования принципов местнопластических операций – способа Butterfly.

ЛИТЕРАТУРА

1. Волков М.В. Болезни костей у детей / М.В.Волков, Г.М.Тер-Егиазаров // Ортопедия и травматология детского возраста. М. - 1983. -С. 347-349
2. Казарезов М.В. Лечение сгибательной контрактуры коленного сустава у детей с детским церебральным параличом / М.В.Казарезов, И.В.Бауэр, А.М.Королёва // Травматология, ортопедия и восстановительная хирургия Новосибирск. - 2004. -С.260-264
3. Čihák R. Variace dorsálních svalů stehna v klinickém syndromu Genu flectum congenium //Čs. Morfologie // -1954. -№ 2. -S. 1-12
4. Brůčková Z., Čihák R. Klinické a anatomické poznámky k chirurgickému léčení manus vara congenita //Acta Chir. Orthop. Traum. Českoslov. //- 1956. - № 23. - S. 219–223
5. Hněvkovský O., Čihák R. Muskelvariationen bei Genu flectum congenitum. // Z. Orthop. // - 1957. -№ 88. - S.371-381



Summary

The wing-shaped anomaly of the lower extremities

(Genu Flexum Congenitum)

S.M. Djanobilova, U.A. Kurbanov, A.A. Davlatov, Sh.I. Holov

Republican Scientific Center of Cardiovascular Surgery;

Chair of Surgical diseases N2 of Avicenna TSMU

The wing-shaped flexion of lower extremities is a congenital disease and it is met very rare. This anomaly is described only in isolated cases. It is known that the wing-shaped flexion of the lower limbs may occur in isolated form or in combination with other defects. Its treatment only surgical. In this report we offer a clinical case of lower extremities' wing-shaped flexion in conjunction with a number of other anomalies in 9 old years boy.

Key words: flexion contracture, wing-shaped flexion of lower limb

АДРЕС ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:

Джанобилова Ситора Муродуллоевна –
ассистент кафедры хирургических болезней №2 ТГМУ;
Таджикистан, г. Душанбе, ул. Санои, 33
E-mail: sattarstar77@gmail.com