

СОДЕРЖАНИЕ

Условные сокращения	4
Введение	5
Классификация кривошеи	7
Общая характеристика различных видов кривошеи у детей ...	10
Общие принципы диагностики при кривошее у детей	24
Врождённая мышечная кривошея (идиопатическая)	29
Врождённая мышечная кривошея при аплазии грудино- ключично-сосцевидной мышцы	41
Врождённая мышечная кривошея при аномалиях развития трапецевидной мышцы и мышцы, поднимающей лопатку	43
Кривошея при врождённых крыловидных складках шеи	43
Костные формы кривошеи	44
Кривошея при болезни Гризеля	45
Кривошея при родовой травме шейного отдела позвоночника ...	46
Глазная кривошея	53
Нейрогенная кривошея	55
Заключение	58
Тестовые вопросы	58
Литература	61

ВРОЖДЁННАЯ МЫШЕЧНАЯ КРИВОШЕЯ (ИДИОПАТИЧЕСКАЯ)

Под врождённой мышечной кривошеей понимают идиопатическую позиционную деформацию шеи, наблюдаемую или развивающуюся после рождения, проявляющуюся наклоном головы в поражённую и поворотом в противоположную сторону, ограничением подвижности в ШОП на фоне укорочения ГКСМ. В тяжёлых случаях врождённая мышечная кривошея вызывает деформацию черепа, позвоночника и надплечий.

Первые упоминания о заболевании относят к глубокой древности. Врождённая мышечная кривошея впервые описана Гиппократом (Hippocrates) более 2000 лет назад (цит. по: Warner W. C. Jr., Kelly D. M.). Так, Орибасиус (Oribasius, III в.) отмечал, что уже во II в. Антиллус (Antyllus) применял тенотомию при кривошее. В медицинской практике приоритет лечения кривошеи принадлежит Исааку Миниусу (I. Minius), который в 1643 г. впервые предпринял попытку лечения этого недуга хирургическим путем, ножницами пересекая изменённую мышцу. В 1749 г. Вильям Чизелден (W. Cheselden) опубликовал технику открытого пересечения ГКСМ. Широкого распространения эта операция в тот период времени не получила ввиду отсутствия асептики и антисептики и большого количества инфицирования ран. В дальнейшем российский академик И. Ф. Буш (1824) в руководстве по оперативной хирургии не только изложил технику открытого пересечения изменённой мышцы, но и рекомендовал в послеоперационном периоде фиксировать голову в правильном положении. Для того чтобы скрыть послеоперационный рубец, который неизбежно наблюдается после открытого пересечения ГКСМ в надключичной области, Ланге (Lange) разработал операцию, заключающуюся в пересечении мышцы у сосцевидного отростка за ушной раковиной, а Микулич (Mikulicz, 1895), основываясь на том, что миотомия приводит к рецидивам кривошеи, предложил удалять всю ГКСМ или, по крайней мере, две трети или половину.

Попытки сохранить функцию мышцы и форму надгрудинной ямки послужили основанием для разработки операций, направленных на пластическое удлинение изменённой мышцы. Впервые русский хирург Н. М. Волкович (1897) предложил рассекать мышцу в косом направлении от медиальной средней её части вниз и латерально. Латеральный край верхней части мышцы он сшивал с медиальным краем нижней части. В последующем различные варианты пластического удлинения ГКСМ были опубликованы И. Э. Гаген-Торном (1930), Байером (Bayer, 1898), Фёдерлем (Föderl, 1903), Феркелем с соавторами (Ferkel R. D. [et al.], 1983) и другими. В последние годы в зарубежной литературе начали появляться публикации, в которых

рассматривается возможность применения малоинвазивной хирургической техники для лечения врождённой мышечной кривошеи с помощью эндоскопического инструментария (Burnstein F. D., 2004; Tang S. T. [et al.], 2010).

Этиология и патогенез заболевания до настоящего времени окончательно не установлены. Предложено несколько теорий, объясняющих причину развития врождённой мышечной кривошеи.

Травматическая теория, предложенная Штромайером (Stromayer, 1838), объясняет развитие кривошеи повреждением ГКСМ ребёнка во время родов. Сформировавшаяся в области гематомы рубцовая ткань приводит к укорочению мышцы.

Механическая теория. По мнению Петерсена (Petersen, 1884), укорочению ГКСМ способствует длительное внутриутробное наклонное положение головы плода под влиянием каких-либо механических факторов. В 1950 г. И. В. Студзинский предположил, что изменения в мышце обусловлены давлением пуповины на шею плода.

Воспалительная теория объясняет формирование кривошеи за счёт укорочения рубцово-изменённой мышцы на фоне перенесённого воспалительного процесса в мышце после проникновения в неё микробов из кишечника внутриутробно (Mikulisz, 1895) или после рождения (Kader, 1896).

Ишемическая теория рассматривает кривошею как проявление ишемической контрактуры ГКСМ на почве её артериальной ишемии вследствие давления плечика плода на шею внутриутробно (Völeker, 1902) или во время продолжительных родов (Nove-Josserant, Vianpey, 1906), а также как результат нарушения венозного оттока с последующим развитием тромбоза вен в средней части грудинной и ключичной ножек (Middlton, 1930).

По мнению С. А. Новотельнова, рубцовому перерождению способствуют и рефлекторные нарушения трофики (Волков М. В., Дедова В. Д., 1980).

На возможную **генетическую** предрасположенность указывают Томпсон, Макманус и Колвиль (Tompson F., McManus S., Colville J., 1986), сообщая о наличии врождённой мышечной кривошеи у 5 девочек из одной семьи, 3 из которых были сестрами.

Клеточная теория. Изучая с помощью световой и электронной микроскопии препараты из участков утолщения (*pseudotumor*) ГКСМ, Танг с соавторами (Tang S. [et al.], 1998) обнаружили миобласты и фибробласты на различной стадии дифференцировки и дегенерации и предположили, что развитие кривошеи зависит от судьбы миобластов: при нормальном их развитии рубцевание мышцы не происходит, что не наблюдается при их повышенной дегенерации из-за преобладания фибробластов.

Учитывая, что у трети больных с врождённой мышечной кривошеей выявляются врождённые аномалии развития (врождённые вывихи бёдер, аномалии развития стоп, кисти, органа зрения и т. д.), а у более чем половины матерей в анамнезе имело место патологическое течение беременности и осложнения во время родов, С. Т. Зацепин предлагает рассматривать данную патологию как укорочение ГКСМ, которое развивается на фоне её врожденного порока развития.

Вместе с тем проведённые многочисленными авторами морфологические исследования и изучение особенностей клинического течения врождённой мышечной кривошеи не позволяют отдать предпочтение ни одной из перечисленных теорий. Так, типичную картину врождённой мышечной кривошеи наблюдали у плодов, извлечённых путем кесарева сечения. Кроме того, при морфологическом исследовании препаратов ГКСМ, взятых в первые дни жизни больного, не были обнаружены признаки кровоизлияния и возбудители инфекции (Афанасьева В. М., 1944; Зацепин С. Т., 1960; Собкович О. А., 1989; Munnynck B., Fabry G., 1977; и др.).

Таким образом, вопрос о причинах заболевания остается открытым. Мы можем склоняться к той или иной теории, но убедительных данных, подтверждающих её однозначное влияние на развитие процесса, до сих пор не представлено.

В зависимости от сроков появления клинической картины врождённой мышечной кривошеи принято различать две её формы: раннюю и позднюю. При ранней форме врождённой мышечной кривошеи, которая наблюдается только у 4,5–14 % больных, уже с рождения или в первые дни жизни обнаруживают укорочение ГКСМ, наклонное положение головы, асимметрию лица и черепа. При поздней форме, которая отмечается у преобладающего большинства больных, клинические признаки деформации нарастают постепенно. В конце второй — начале третьей недели жизни у больных в средней или средне-нижней части мышцы появляется плотной консистенции утолщение (*pseudotumor*). Утолщение и уплотнение мышцы прогрессирует и достигает максимальной величины к 4–6 нед. Размеры утолщения могут колебаться от лесного ореха до грецкого. В ряде случаев мышца приобретает вид легко смещаемого веретена. Кожа над уплотнённой частью мышцы не изменена, признаки воспаления отсутствуют. С появлением утолщения становятся заметными наклон головы к надплечью на стороне поражения и поворот её в противоположную сторону, а также ограничение движения головы. В дальнейшем под влиянием консервативного лечения или спонтанно происходит обратное развитие утолщённой части мышцы. Уплотнение уменьшается в размерах и через 2–12 мес. исчезает. Мышца приобретает нормаль-

ную эластичность и толщину, явления кривошеи исчезают. У 11–20 % больных по мере уменьшения утолщения мышцы происходит её фиброзное перерождение. Мышца становится менее растяжимой и эластичной, отстает в росте от мышцы противоположной стороны. При внешнем осмотре и пальпации отмечается натяжение одной или всех ножек ГКСМ, их истончение, повышенная плотность. Кожа над напряжённой мышцей приподнята в виде «кулисы». Вследствие сближения точек прикрепления ГКСМ голова наклоняется в сторону поражения и поворачивается в противоположную (рис. 3).



Рис. 3. Положение головы при врождённой мышечной кривошее

Развиваются и усугубляются вторичные деформации лица, черепа, позвоночника, надплечий. Тяжесть сформировавшихся вторичных деформаций находится в прямой зависимости от степени укорочения мышцы и возраста больного. При длительно существующей кривошее развивается тяжелая асимметрия черепа. Половина черепа со стороны изменённой мышцы уплощена, высота его со стороны неизменной мышцы меньше, чем на неизменной половине. Глаза, брови, расположены ниже, чем на неизменной стороне. Попытки сохранить вертикальное положение головы способствуют поднятию плечевого пояса, деформации ключицы, боковому перемещению головы в сторону поражения укороченной мышцы. В тяжёлых случаях развивается сколиоз в шейном и верхне-грудном отделах позвоночника выпуклостью в сторону неизменной мышцы. В дальнейшем формируется компенсаторная дуга в поясничном отделе позвоночника.

Необходимо отметить, что в зарубежной литературе имеет место деление врождённой мышечной кривошеи на подгруппы. Так, Татли с соавторами (Tatli B. [et al.], 2006), основываясь на ультразвукографических данных, выделяют кривошею с наличием уплотнения (*pseudo-*

tumor) и другими изменениями в ГКСМ и постуральную, для которой не характерны какие-либо изменения в указанной мышце. В работе Макдональда (McDonald D., 1969) выделена группа больных с наличием уплотнения в ГКСМ (*pseudotumor*), группа детей с фиброзными изменениями в мышце без пальпируемой в ней так называемой опухоли и группа пациентов с постуральной кривошеей, у которых при наличии классической картины заболевания ни «опухоль», ни напряжённая мышца не наблюдались. Анализируя данные 1021 ребенка, полученные при УЗИ ГКСМ, Чен с соавт. (Chen M.-M. [et al.], 2005) выделяют даже 4 подгруппы: с наличием в мышце так называемой «опухоли», диффузным фиброзом без утолщения и напряжения мышцы, диффузным фиброзом с изменениями в мышце вышеуказанного характера и выраженным диффузным фиброзом.

Врождённая мышечная кривошея с укорочением обеих ГКСМ встречается крайне редко. У этих больных вторичные деформации лица не наступают, отмечается резкое ограничение амплитуды движения головы и искривление позвоночника в сагиттальной плоскости. С обеих сторон определяются напряжённые, укороченные, плотные и истончённые ножки ГКСМ.

Большинство авторов, обращающихся к вопросу диагностики и лечения врождённой мышечной кривошеи, отмечают большую диагностическую ценность УЗИ не только как метода скринингового обследования детей первых дней жизни, но и метода, позволяющего провести дифференциальную диагностику кривошеи (Ходжаева Л. Ю., Ходжаева С. Б., 2011; Chen M. M. [et al.], 2005; Tatli B. [et al.], 2006). Внедрение этого метода дало возможность выявлять даже минимальные изменения в ГКСМ, рано начинать консервативное лечение и добиваться положительного результата у 94–97 % детей (Cheng J. C. Y., Au A. W. Y., 1994; Chen M. M. [et al.], 2005; Tatli B. [et al.], 2006).

Консервативное лечение врождённой мышечной кривошеи

Консервативному лечению при врождённой мышечной кривошее принадлежит ведущая роль.

Оно **показано** всем детям с момента выявления у них даже минимальных признаков заболевания или подозрения на него. Начатое с момента выявления симптомов заболевания последовательное и комплексное лечение позволяет восстановить форму и функцию поражённой мышцы у 74–82 % больных (Зацепин Т. С., 1960; Сеницина Л. Н., 1979; Собкович О. А., 1989).

Противопоказанием к проведению полного объёма консервативных мероприятий у детей первого года с врождённой мышечной кривошеей является сочетание данной патологии с грубыми порока-

ми развития внутренних органов, проявляющихся их функциональной недостаточностью (сердечно-сосудистой, дыхательной и др.).

Редрессирующие упражнения направлены на восстановление длины ГКСМ. При проведении упражнений необходимо избегать грубых насильственных движений, так как дополнительная травма усугубляет патологические изменения мышечной ткани. Проводящий корригирующие упражнения одной рукой удерживает плечо на стороне изменённой мышцы, а другой наклоняет голову в сторону неизменённой мышцы и затем поворачивает её в противоположную. В положении максимальной коррекции голову удерживают в течение 10–15 с. Занятия проводят 4–5 раз в день по 10–15 мин. Манипуляции лучше всего проводить руками матери, однако за её действиями необходим медицинский контроль.

Для пассивной коррекции изменённой мышцы ребенка укладывают здоровой половиной шеи к стенке, а изменённой — к свету. При кормлении ребёнка, ношении его на руках необходимо следить, чтобы голова его была наклонена в сторону неизменённой мышцы, а повернута в противоположную сторону.

Массаж шеи направлен на улучшение кровоснабжения изменённой мышцы и повышение тонуса здоровой перерастянутой мышцы. Его используют как дополнительный метод лечения, а также подготовку к корригирующим упражнениям. Массаж начинают со здоровой мышцы. Круговыми движениями II–III–IV пальцами левой руки производят лёгкие круговые движения в направлении от уха к ключице в течение 5 мин.

Массаж поражённой мышцы начинают с нежного поглаживания от уха к ключице. Затем поглаживание продолжают от середины изменённой мышцы к периферии вдоль брюшка путём разведения пальцев в разные стороны. Напряжённую мышцу нельзя разминать или растирать (Шадрина А. И., 1972). Во время массажа голове придается положение, в котором достигается максимальное расслабление мышц.

Интенсивность и продолжительность упражнений и массажа должны проводиться с учётом происходящих процессов в мышце. Во время увеличения опухолевидного образования они должны быть щадящими, их интенсивность должна увеличиваться по мере уменьшения патологического процесса. Для сохранения достигнутой коррекции после проведённого массажа и редрессирующих упражнений рекомендуется удерживать голову мягким воротником типа Шанца.

Физиотерапевтическое лечение проводится с целью улучшения кровоснабжения поражённой мышцы, рассасывания рубцовых тканей. С момента выявления кривошеи назначают тепловые процедуры: парафиновые аппликации, солюкс, УВЧ. В возрасте 6–8 нед. добавляют электрофорез с йодистым калием, лидазой. Курс ионогальванизации состоит из 15 сеансов, проводимых через день. Повторяют курс лечения через 4–6 мес. .

Местное введение в утолщённый участок мышцы лидазы, ронидазы, преднизолона существенно не влияет на течение патологического процесса (Биезинь А. И., 1968).

Имеются данные о положительном влиянии на поражённую мышцу инъекций ботулотоксина А. Авторы отмечают, что ботулинический токсин типа А может быть безопасным и эффективным вариантом лечения детей с врождённой мышечной кривошеей, которые не реагируют на традиционный курс физиотерапии и другие консервативные мероприятия (Oleszek J. L. [et al.], 2005).

Хирургическое лечение врождённой мышечной кривошеи

По достижении больными возраста 1–1,5 лет консервативные методы лечения исчерпывают свои возможности, и при наличии клинических признаков кривошеи им показано хирургическое лечение.

Противопоказанием к хирургическому лечению является:

- возраст детей младше 1,5 года;
- наличие соматических заболеваний, исключающих возможность проведения хирургического вмешательства.

В настоящее время наиболее распространённой методикой, широко применяемой для устранения врождённой кривошеи, является открытое пересечение ножек изменённой мышцы в нижней её части.

Техника операции

Больного укладывают на спину, под надплечья подкладывают плотную подушку, высотой около 7 см, голову отклоняют назад и поворачивают в противоположную операции сторону. Горизонтальный разрез кожи производят на 1–2 см краниальнее (проксимальнее) ключицы в проекции ножек укороченной мышцы. Послойно до ножек рассекают мягкие ткани. Под изменённые ножки подводят зонд Кохера, над которым их поочередно пересекают. После тщательного гемостаза при необходимости рассекают тяжи, дополнительные ножки, задний листок поверхностной фасции. Рассекают поверхностную фасцию в боковом треугольнике шеи. Рану зашивают (рис. 4).

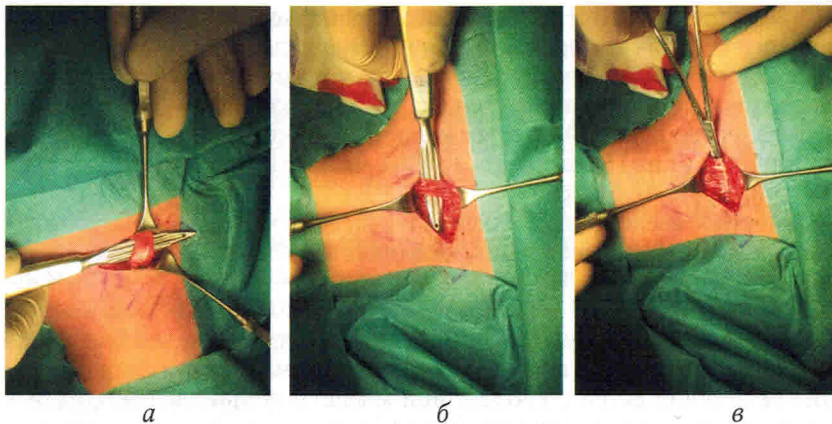


Рис. 4. Пересечение грудинной (а), ключичной (б) ножек ГКСМ и фасциальных структур (в) в боковом треугольнике шеи

В редких случаях, когда устранить контрактуру изменённой мышцы, как рекомендует Т. С. Зацепин, путем её пересечения в нижнем отделе не удастся, операцию дополняют пересечением ГКСМ в верхнем отделе, дистальнее сосцевидного отростка, по Ланге (Lange). При этом необходимо помнить о возможности повреждения *n. accessories*, проходящего в этой зоне (рис. 5).

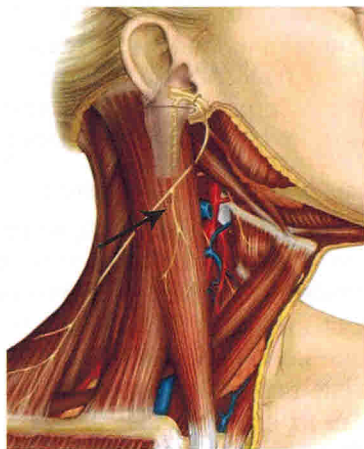


Рис. 5. Топография добавочного нерва в верхней трети грудино-ключично-сосцевидной мышцы (указан стрелкой)

При укорочении мышцы не более чем на 40 % по отношению к здоровой, хорошие результаты лечения были получены при пластическом удлинении ГКСМ по методике Фёдерля (Föderl, 1903), которая имеет некоторые преимущества, анатомически и косметически сохраняя надгрудинную (яремную) ямку (Долецкий С. Я., 1968; Хачатрян А. В., 1981; Собкович О. А., 1989; и др.).

Техника операции пластического удлинения мышцы по Фёдерлю

Выполняется разрез мягких тканей непосредственно над ключицей и параллельно ей длиной 6–7 см. Послойно рассекают фасциальные листки и выделяют ГКСМ на протяжении нижней и средней трети. Отсекают ключичную ножку от ключицы, а грудинную в средней трети от мышцы. В положении гиперкоррекции сшивают грудинную ножку с ключичной «конец в конец» (рис. 6).

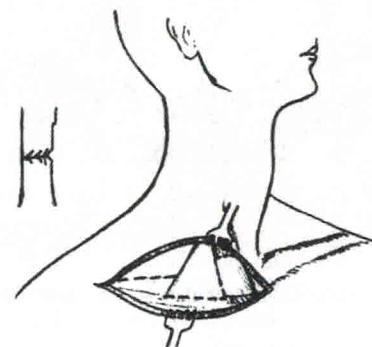


Рис. 6. Схема удлинения грудино-ключично-сосцевидной мышцы по Föderl

Ряд авторов для предупреждения рецидива кривошеи рекомендуют выполнять вмешательства на проксимальном и дистальном отделах изменённой мышцы. Так, Феркель с соавторами (Ferkel R. D. [et al.], 1983) проводили пересечение ГКСМ по Ланге в проксимальном отделе и удлинение по Фёдерлю в дистальном и у 92 % больных получили хорошие результаты.

Послеоперационное лечение

Основными задачами послеоперационного периода является сохранение достигнутой гиперкоррекции головы и шеи, предупреждение развития рубцов, восстановление тонуса перерастянутых