Врожденный множественный артрогрипоз

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q74.3, Q74.8 · Ассоциация травматологов-ортопедов России, Ассоциация медицинских генетиков, Региональная общественная организация «Общество специалистов по нервно-мышечным болезням»

Врожденный множественный артрогрипоз (ВМА) — группа состояний с врожденными контрактурами суставов двух и более частей тела. Рекомендация посвящена распознаванию причин и сопутствующих нарушений, ранней коррекции контрактур, хирургическому лечению деформаций и длительной реабилитации.

Главное

- Диагностический ориентир — множественные врожденные контрактуры суставов в двух и более несмежных областях; обычно они не прогрессируют и не появляются в ранее интактных суставах. Чувствительность чаще сохранена, интеллект обычно не страдает, если нет поражения ЦНС.
- ВМА связан с ограничением движений плода и последующей атрофией мышц, избыточной пролиферацией соединительной ткани в капсуле сустава и контрактурами. Причинами могут быть генетические нарушения, заболевания матери, инфекции, наркотические вещества и механические факторы, ограничивающие движения плода.
- Выделяют амиоплазию, дистальные формы и синдромальные варианты с поражением ЦНС или нервно-мышечного аппарата. При II типе по Hall возможны аномалии сердечно-сосудистой, дыхательной, желудочно-кишечной, мочеполовой систем, органов зрения и ЛОР-органов.
- При врожденных множественных контрактурах нужны консультации генетика, травматолога-ортопеда и невролога; при ВМА II типа специалистов других профилей подключают по сопутствующей патологии (УУР С, УДД 5).
- Консервативное лечение начинают рано: при стабильном соматическом состоянии ребенка — уже с первой недели жизни. Наиболее результативен этот этап в первые 3–6 месяцев, а отсутствие улучшения в течение первого месяца указывает на низкую вероятность дальнейшей положительной динамики (УУР С, УДД 5).
- Тактика лечения должна быть индивидуальной и включать мультидисциплинарную команду специалистов.
- Ортопедические изделия и технические средства реабилитации помогают предотвращать рецидивы деформаций, обеспечивать передвижение и самообслуживание (УУР С, УДД 5).
- Диспансерный осмотр травматолога-ортопеда проводят 1 раз в 6–12 месяцев (УУР С, УДД 5).
- Прогноз ходьбы лучше при отсутствии тяжелого сколиоза, сгибательной контрактуре тазобедренного сустава менее 20°, контрактуре коленного сустава менее 15° и наличии активных движений в этих суставах.

Диагностика

1. Заподозрить ВМА при наличии с рождения контрактур двух и более суставов в несмежных областях. Уточнить семейный анамнез и отсутствие прогрессирования контрактур.
2. Провести осмотр генетика, травматолога-ортопеда и невролога. Оценить распределение и характер контрактур, силу и тонус мышц, деформации конечностей, позвоночника и черепно-лицевой области, кожные втяжения и моторное развитие (УУР С, УДД 5).
3. Исследовать КФК. Высокая активность КФК — более чем в 10 раз — наблюдается при мышечных дистрофиях, сочетающихся с врожденными контрактурами (УУР С, УДД 5). При птозе, глазодвигательных нарушениях, вовлечении бульбарных и дыхательных мышц, генерализованной слабости и гипотонии определить антитела к рецептору ацетилхолина (УУР С, УДД 5).
4. Выполнить рентгенографию верхних и нижних конечностей для оценки деформаций костей и суставов. При сколиозе — рентгенографию грудного и поясничного отделов позвоночника в двух проекциях для динамического наблюдения (УУР С, УДД 5).
5. Провести стимуляционную, игольчатую или накожную ЭНМГ для определения уровня поражения нервной системы и состояния нервно-мышечного аппарата (УУР С, УДД 5).

6. При подозрении на пороки развития ЦНС выполнить МРТ головного мозга и одного отдела спинного мозга; при подозрении на поражение ЦНС или для динамического наблюдения — ЭЭГ. Биопсию мышцы оставляют для случаев, когда диагноз трудно установить другими методами (УУР С, УДД 5).
7. При выявлении признаков артрогрипоза на сроке 12 недель, а также при отягощенном наследственном анамнезе проводят дополнительное экспертное УЗИ плода на сроках 14, 16, 18, 20, 22 и 24 недели (УУР В, УДД 3).
8. МРТ плода выполняют после 17–18 недель беременности как дополнение к УЗИ при подозрении на пороки развития плода (УУР С, УДД 5).
9. Молекулярно-генетическую диагностику проводят при отягощенном семейном анамнезе и наличии признаков патологии на УЗИ (УУР С, УДД 5).

Лечение

- Начинать консервативную коррекцию при стабильном состоянии ребенка с первой недели жизни; родителей обучать укладкам и корригирующим упражнениям. Занятия проводят не менее 4 раз в день по 30 минут; наиболее активно лечат в первые месяцы жизни (УУР С, УДД 5).
- Общий массаж начинают с 2–3 недель, физиотерапию — с 4–6 недель. С первых дней применяют индивидуальные укладки и упражнения для восстановления пассивных движений; при контрактурах локтя, запястья и пальцев используют этапные лонгеты и циркулярные гипсовые повязки (УУР С, УДД 5).
- У детей до 3 месяцев лонгеты применяют до 20 часов в сутки; в более старшем возрасте — во время дневного и ночного сна. При вывихе бедра закрытое вправление не выполняют: проводят коррекцию контрактур, поскольку вывих является показанием к операции (УУР С, УДД 5).
- При косолапости используют циркулярное гипсование по Понсети; раннюю ахиллотомию выполняют после 1–3 гипсовых повязок, когда устранен кавусный компонент (УУР С, УДД 4). При тяжелой плоско-вальгусной деформации применяют методику Dobbs, меняя гипсовые повязки каждые 5–7 дней (УУР С, УДД 5).
- Хирургическое лечение верхних конечностей выбирают индивидуально для восстановления самообслуживания. При разгибательной контрактуре локтя выполняют задний артролиз изолированно или с V–Y-пластикой трехглавой мышцы; оптимальный возраст — до 1 года (УУР С, УДД 4).
- При вывихе бедра выполняют открытое вправление, при необходимости сочетая его с остеотомией бедра и таза; оптимальный возраст — 5–12 месяцев (УУР С, УДД 5). При тяжелых многоплоскостных деформациях и контрактурах тазобедренных суставов корригирующую остеотомию бедра выполняют у детей старше 3 лет (УУР С, УДД 4).
- После 1 года на протяжении всего периода роста проводят ЛФК, массаж, постуральную коррекцию, механотерапию, занятия в бассейне и обучение семьи домашней программе. Ортезы используют для поддержания амплитуды движений, стабильности стояния и ходьбы; их применение может продолжаться всю жизнь (УУР С, УДД 4–5).

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана для комплексного восстановительного лечения, этапной гипсовой коррекции контрактур и деформаций, а также этапного хирургического лечения.
- Выписка возможна после улучшения двигательной активности и/или самообслуживания, завершения этапа гипсовой коррекции, а после операции — при стабильном состоянии и отсутствии осложнений.
- После установления диагноза семью направляют к специалистам, имеющим опыт лечения ВМА; дальнейшее наблюдение организуют мультидисциплинарно, при этом основным специалистом является травматолог-ортопед.
- Осмотр травматолога-ортопеда проводят каждые 6–12 месяцев.
- Кратность и характер обследования врачами других специальностей определяются имеющейся сопутствующей патологией и медицинскими показаниями.

Частые вопросы

Какой признак наиболее важен для диагностики ВМА?

Множественные врожденные контрактуры суставов двух и более несмежных областей, которые не прогрессируют и не возникают в ранее непораженных суставах. Единого «золотого стандарта» диагностики нет.

Какое лабораторное исследование помогает отличить ВМА от нервно-мышечного заболевания?

Используют исследование КФК. Высокая активность КФК — более чем в 10 раз — наблюдается при мышечных дистрофиях с врожденными контрактурами.

Какое инструментальное исследование помогает отличить ВМА от нервно-мышечного заболевания?

Используют ЭНМГ для определения уровня поражения нервной системы и оценки состояния нервно-мышечного аппарата.

Когда начинать лечение ребенка с артрогрипозом?

При стабильном соматическом состоянии — уже с первой недели жизни. Консервативное лечение особенно эффективно в возрасте до 3–6 месяцев; упражнения с родителями проводят не менее четырех раз в день по 30 минут.

Можно ли закрыто вправлять вывих бедра при ВМА?

Нет, закрытое вправление не выполняют: оно часто не обеспечивает вправление и может привести к асептическому некрозу головки бедренной кости. Вывих бедра рассматривают как показание к операции.

Как ведут беременность при подозрении на ВМА у плода?

Проводят регулярное и более частое ультразвуковое исследование плода, а также мероприятия, направленные на активизацию его двигательной активности. При пренатально установленном артрогрипозе родоразрешение рекомендуют путем кесарева сечения для профилактики интранатальной травмы плода и матери.

Когда выполняют МРТ плода при подозрении на пороки развития?

МРТ плода проводят после 17–18 недели беременности как дополнение к УЗИ.

Когда проводят молекулярно-генетическое исследование для пренатальной диагностики?

Исследование проводят при отягощенном семейном анамнезе и наличии признаков патологии на УЗИ.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1068-vrozhdennyj-mnozhestvennyj-artrogripoz. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1068_1