

Неонатален скрининг за дисплазия на тазобедрените стави – ползи и рискове

Ирина Караганова

Summary: *Developmental dysplasia of the hip /DDH/ can lead to the later development of chronic pain, osteoarthritis, and limitations in activity. Screening for DDH has been practiced for over 40 years, but recommendations from major professional societies differ.*

Key words: *Developmental dysplasia of the hip, Screening.*

ВЪВЕДЕНИЕ

Определението за дисплазия на тазобедрените стави не е универсално и еднозначно. Терминът Тазобедрена дисплазия на развитието известен преди това като вродена дисплазия или луксация на тазобедрената става е често срещано разстройство в развитието на бедрото, засягащо кърмачета и малки деца. Промяната в името отразява факта, че дисплазията е процес на развитие, който се проявява по време на пренаталния, перинаталния или постнаталния период, затова може или не да присъства при раждането.

По своята същност тазобедрената дисплазия включва широк спектър от аномалии на детската тазобедрена става, вариращи от обикновена нестабилност с халтавост на ставната капсула до пълно изместване на бедрената глава от една дефектна ацетабуларна ямка.

Независимо от разликата в терминологията, дисплазията на тазобедрените стави е изключително тежък проблем, който ако не се открие и лекува навреме може да доведе до хронична болка и нарушена походка, до преждевременни дегенеративни ставни заболявания, които често налагат хирургична интервенция.

ИЗЛОЖЕНИЕ

Неонаталния скрининг има за цел именно да допринесе за предотвратяване развитието на усложнения и функционални ограничения и да намали нуждата от оперативна намеса. По своята същност той включва визуални и палпаторни методи, провокативните тестове на Ortolani и Barlow, функционални тестове за определяне стабилността на тазобедрената става, оценка на обема на движение в става и др. В допълнение към клиничният преглед могат да се включат и образни методи за диагностика – по традиция рентгенография и по-често днес сонографско изследване.

Неспецифичната нестабилност на бедрото обаче е честа находка при новородените. Този факт поражда разногласия относно стойността на свръх ранното лечение на нестабилните стави. Причината е, че те показват различна еволюция – някой от тях се нормализират спонтанно, други преминават в сублуксация или луксация.

Цел на проучването: Да се синтезират доказателствата за рисковете и ползите от скрининга за дисплазия на тазобедрените стави.

Източници на данни: 45 литературни източника, от които 13 от последните 10 години.

Проучването беше насочено към няколко ключови въпроса:

Ключов въпрос 1. Води ли скрининга за дисплазия на тазобедрените стави до ранно диагностициране на заболяването?

Всички методи използвани за откриване на тазобедрена дисплазия са вариабилни и субективни и зависят от оператора. Каква е точността на клиничният и

ултразвуков преглед е трудно да се определи поради липсата на „златен стандарт“ – общоприета скринингова програма за патология на тазобедрената става. В литературата се появяват различни базови стандарти: положителен клиничен преглед потвърден чрез ултразвук, потвърждение от рентгеново изследване, артрография, компютърна томография, магнитно резонансно изследване и др.

Някой проучвания от тази група съобщават, че след приемане на скринингова програма, късно диагностицираните случаи на заболяването се срещат много рядко, други че няма изменение в честотата, трети съобщават за колебания при повторна проверка след периода на приетата програма.

Най-значим референтен стандарт е този, който определя „истинската“ дисплазия на тазобедрените стави и изключва многобройните случаи на нестабилни бедра, които се възстановяват спонтанно. Именно тези случаи на вродена нестабилност, която ако не се лекува ще се развие във всякаква форма на дисплазия трябва да бъде включена при определяне на реалните честоти на тазобедрената дисплазия на развитието.

За създаването на такъв стандарт обаче е необходимо групово проучване на новородени за достатъчно дълъг период от време, без прилагане на лечение, за да се провери дали анормалните резултати ще продължат и ще доведат до клинични проблеми.

При едно такова качествено проучване на нелекувани новородени авторите установяват че около 9 от 10 деца с първоначални необичайни находки диагностицирани посредством ултразвук се нормализират до 2^{та} – 6^{тата} седмица [4]. Също така 60% от децата с положителна оценка от тестовете на Ortolani и Barlow показват възстановяване от 2 до 4 седмична възраст при повторно клинично или сонографско изследване.

Ключов въпрос 2. Има ли необходимост от различен подход на скрининг за дисплазия на тазобедрените стави при „рисковата група“ деца?

Рисковите фактори се считат за допълнение, а не за заместител на универсалната проверка на физически изпит. Например AHRQ /US/ [36] препоръчва потвърждаване на диагнозата, чрез ултразвук при високо рисковите новородени. Причината за този подход е, че сонографското изследване може да покаже различни необичайни констатации, които могат да се дължат само на лека нестабилност. Тези анормални структури обикновено не се откриват при физикално изследване, така че ултразвуковото изследване може да се използва за потвърждаване на диагнозата при високо рискови новородени, както и за наблюдение и прогнозиране хода от лечението на дисплазията на тазобедрената става.

При няколко независими проучвания авторите установяват близки резултати: 10 – 27% от изследваните новородени са били с рискови фактори /с изключение на женски пол/ [6], [17], [34] от които само между 1% и 10% с дисплазия на тазобедрената става. При друго проучване на група от 29 323 раждания в болница в Малмьо /Швеция/ разпространението на заболяването е 20/1000 при децата от женски пол родени в седалищно предлежание срещу 110/1000 с поставена диагноза въз основа на клиничен изпит, 12/1000 са били с положителна фамилна история, 5/1000 и 0,3/1000 съответно жени и мъже са били без рискови фактори. [2]

Тоест фамилната анамнеза, седалищно предлежание и клиничните симптоми на заболяването установени непосредствено след раждането са свързани с висок риск от заболяване, но при оценка на фактора риск трябва да се вземе под внимание и факта че при повечето от бебета с дисплазия на бедрото не присъстват рискови фактори.

Ключов въпрос 3. Води ли ранната диагностика на тазобедрена дисплазия до ранно лечение и подобряване на функционалните резултати /Болка, походка, двигателна активност, семейна, социална и професионална изява/?

Теоретично ранната диагностика предполага ранно лечение, но в основата на ефективността на ранната диагностика и интервенция е степента, в която семействата се придържат към медицинските препоръки. Едно изследване във Великобритания оценява липсата на последващи действия след назначаване на ултразвуков скрининг на новородени с идентифицирани аномалии на тазобедрената става след клиничен изпит или присъствие на рискови фактори [7]. При друго проучване базирано в САЩ авторите проследяват придържането на родителите към медицинските препоръки за лечение със стремената на Pavlik и установяват, че от 32^{ма} пациента лекувани при един и същи лекар само 2 семейства спазват стриктно препоръките на лекаря [26].

Тук се включват неспазване на назначенията за целодневна употреба по време на началния период на лечение, коригиране дължината на коланите и преустановяване на използването на стремената без назначение и др.

Определянето на ефективността на ранната интервенция е затруднено от високата степен на спонтанна резолюция при заболяването [3] и липсата на сравнителни проучвания за намеса срещу ненамеса.

В подкрепа на твърденията, че ранното диагностициране на заболяването е решаващо за успеха от лечението в литературата намерихме повече изследвания [11], [12], [19], [20], [25], [33], [38] в сравнение с твърдението, че възрастта не е предсказуем фактор за благоприятните резултати от консервативните методи за корекция [5], [14], [39].

Ключов въпрос 4. Води ли проверката за дисплазия на тазобедрените стави до предотвратяване на необходимостта от оперативна намеса?

В проучените литературни източници не са публикувани тестови сравнения на функционалните резултати на пациенти с ранно и късно диагностицирана бедрена дисплазия. Няма контролирани проучвания, които да отразяват честотата на хирургичното и нехирургично лечение при ранно диагностицирани случаи на заболяването.

През 2001г. *Canadian Task Force on Preventive Health Care* /CTFPHC/ позовавайки се на няколко описателни проучвания с пореден клиничен преглед докладва, че оперативния курс на лечение при пациенти с тазобедрена дисплазия е намалял с повече от 50% [28].

На теория ранното прилагане на неинвазивно лечение може да предотврати риска от усложнения и намали нуждата от операция. Въпреки това доказателствата, че скрининга води до намалена нужда от операция са слаби и косвени. Изследванията не са сравнителни и не докладват за функционалните резултати. Някой изследвания показват спад в хирургичното лечение, но спадът може да се дължи на увеличавеният размер на проверката, но и на други фактори като например промяна в хирургичните указания и протоколи, удължаване срока на наблюдение преди пристъпване към оперативна корекция и др.

Констатациите са несъвместими: някои изследвания показват спад в оперативната намеса [23], [41] докато при други няма промяна [22], [30] или се наблюдава повишение [29], [35].

Ключов въпрос 5. Има ли отрицателните последици от скрининга за дисплазия на тазобедрените стави?

Дислокация. Предполага се, че физическата проверка при хиперлакситет на ставите може да доведе до нараняване и принудително луксирание [27], но при прегледа в литературата се установяват противоречиви и ограничени доказателства в подкрепа на тази хипотеза. Три проучвания дават някои подозрения [1], [13], [18].

При проучване на бедрата на 10 мъртвородени деца, 4 от които доносени и 1 на 28 гестационниседмици авторите установяват, че след многократни Barlow маневри /до 30/ 6 от бедрата стават хлабави [18]. При друго проучване от изпитващи използващи анатомичен модел на тазобедрена става на новородено е установено, че силата необходима да луксира ставата далеч надхвърля максималната сила приложена по време на маневрата на Barlow [13]. Едно проучване използващо ултразвуков контрол за сравнение на резултатите не установява увеличение на хиперлакситета в ставите след няколко последователни изследвания с маневрите на Barlow и Ortolani [1].

Радиационно облъчване. При проучване на 173 пациента завършили курс на лечение за тазобедрена дисплазия между 1980 и 1993 се установява, че между хирургично лекуваните пациенти 0,9% са с повишен риск от левкемия, 0,23% с повишен риск от репродуктивни дефекти при мъжете и съответно 0,12% и 0,5% при жените [8]. Не е имало риск от рак на млечната жлеза и при двата пола. Рисковете при нехирургично лекуваните пациенти са около 1/2 до 1/3 от тези съобщени за хирургичните. Като се има предвид времето през което са събирани тези данни не е ясно дали нивото на облъчване документирано в това проучване е все още приложимо.

Психо-социални последици. Няма доказателства в литературата по отношение на нежеланите ефекти претърпени от семействата на деца с погрешно поставена диагноза. За психо-социалните последици от проверка и намеса за дисплазия на тазобедрената става във Великобритания докладват Франсис Гарднър и Карол Дезатеу, но тези данни не се предоставят от авторите. По непубликувани данни от лекари и потърпевши съдим, че диагнозата дисплазия на развитието се отразява на психиката не само на родителите, но и на самото дете. Тя е свързана и с разходи за последващи действия за лечение и оценка на състоянието.

Ключов въпрос 6. Има ли отрицателни последици от ранното диагностициране и/или лечение на тазобедрената дисплазия?

В литературата са описани много консервативни методи на лечение на заболяването, но данните са недостатъчни да се определи дали съществуват различия между тях, което прави трудно тяхното съпоставяне. Същото важи и за хирургичните методи за корекция на състоянието. При всички случаи лечението на дисплазията и нейните последици е сложно и дълготрайно, всяка лекувана става остава рискова за цял живот.

Всяка нехирургична и хирургична интервенция насочена към коригиране анатомичните структури на тазобедрената става е свързана с аваскуларна некроза на бедрената глава [9], [10], [15], [19], [20 – 24], [31 – 32], [37], [40], [42 – 45]. В публикуваната литература обаче няма достатъчно Данни и съпоставки между двата метода на лечение за да могат да бъдат измерени неблагоприятните последици от тях. Стойностите варират значително както при консервативното лечение, така и при хирургичното лечение.

Докладвани са неблагоприятни последици от консервативната абдукционна терапия свързани с обрив, ранни от натиск, паралитични явления и др., които не са така тежки и трайни [36]. От друга страна всяка хирургична интервенция несъмнено крие риск от грешки в анестезията, прекомерно кървене, следоперативна инфекция, неправилна корекция и др. И не на последно място трябва да се отбележи и психическото отражение на диагнозата дисплазия върху родителите и самото дете.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Патофизиологията и естествената история на Тазобедрената дисплазия на развитието не са добре разбрани. Има данни, че скрининга води до ранна идентификация, но 60% до 80% от бедрата на новородени определени като необичайни или подозрителни за дисплазия чрез физически преглед и над 90% от

тези, определени чрез ултразвук в неонаталния период изчезват спонтанно без предприемане на лечение. Има доказателства за ефективността както на консервативните, така и на оперативните методи на лечение на заболяването, но Аvascularна некроза бедрената глава /AVN/ се развива при 0% до 60% от децата, които са лекувани за дисплазия. По този начин ние не сме в състояние да направим оценка на баланса между ползите и рисковете от скрининга за тазобедрена дисплазия, но сме загрижени за потенциалните вреди, свързани с лечението на кърмачета с патология на тазобедрените стави.

ЛИТЕРАТУРА

- [1] Andersson, J. E. Neonatal hip instability: normal values for physiological movement of the femoral head determined by an anterior-dynamic ultrasound method. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 1995, №15/6, p. 736 – 740.
- [2] Bache, C. E., J. Clegg, M. Herron. Risk factors for developmental dysplasia of the hip: ultrasonographic findings in the neonatal period. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*, Part B, 2002, №11/3, p. 212 – 218.
- [3] Barlow, T. Early diagnosis and treatment of congenital dislocation of the hip. // *Journal of Bone and Joint Surgery*, 1962, № 44, p. 292 – 301.
- [4] Bialik, V., G. M. Bialik, S. Blazer et al. Developmental dysplasia of the hip: a new approach to incidence. // *Pediatrics*, 1999, №103/1, p. 93 – 99.
- [5] Bicimoglu, A., H. Agus, H. Omeroglu et al. Six years of experience with a new surgical algorithm in developmental dysplasia of the hip in children under 18 months of age. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 2003, №23/6, p. 693 – 698.
- [6] Boere-Boonekamp, M. M., T. H. Kerkhoff, P. B. Schuil. Early detection of developmental dysplasia of the hip in The Netherlands: the validity of a standardized assessment protocol in infants. // *American Journal of Public Health*, 1998, №88/2, p. 285 – 288.
- [7] Boeree, N. R., N. M. Clarke. Ultrasound imaging and secondary screening for congenital dislocation of the hip. // *Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume*, 1994, №76/4, p. 525 – 533.
- [8] Bone, C. M., G. H. Hsieh. The risk of carcinogenesis from radiographs to pediatric orthopaedic patients. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 2000, № 20/2, p. 251 – 254.
- [9] Brougham, D. I., N. S. Broughton, W. G. Cole et al. Avascular necrosis following closed reduction of congenital dislocation of the hip. Review of influencing factors and long-term follow-up. // *Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume*, 1990, №72/4, p. 557 – 562.
- [10] Buchanan, J. R., R. B. Greer, J. M. Cotler. Management strategy for prevention of avascular necrosis during treatment of congenital dislocation of the hip. // *Journal of Bone and Joint Surgery - American Volume*, 1981, №6/61, p. 140 – 146.
- [11] Castillo, R., F. S. Sherman. Medial adductor open reduction for congenital dislocation of the hip. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 1990, №10/3, p. 335 – 340.
- [12] Chan, A., P. J. Cundy, B. K. Foster et al. Late diagnosis of congenital dislocation of the hip and presence of a screening programme: South Australian population-based study. // *Lancet*, 1999, № 354/9189, p. 1514 – 1517.
- [13] Chow, Y. W., I. Turner, W. G. Kernohan et al. Measurement of the forces and movements involved in neonatal hip testing. // *Medical Engineering and Physics*, 1994, №16/3, p. 181 – 187.
- [14] Eidelman, M., A. Katzman, S. Freiman et al. Treatment of true developmental dysplasia of the hip using Pavlik's method. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 2003, №12/4, p. 253 – 258.
- [15] Grill, F., H. Bensahel, J. Canadell. The Pavlik harness in the treatment of congenital dislocating hip: report on a multicenter study of the European Paediatric Orthopaedic Society. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 1988, № 8/1, p. 1 – 8.

- [16] Holen, K. J., A. Tegnander, T. Terjesen et al. Ultrasonographic evaluation of breech presentation as a risk factor for hip dysplasia. // *Acta Paediatrica*, 1996, №85/2, p. 225 – 229.
- [17] Jones, D. A. Importance of the clicking hip in screening for congenital dislocation of the hip. // *Lancet*, 1989, №1/8638, p. 599 – 601.
- [18] Jones, D. A. Neonatal hip stability and the Barlow test. A study in stillborn babies. // *Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume*, 1991, №73/2, p. 216 – 218.
- [19] Konigsberg, D. E., L. A. Karol, S. Colby et al. Results of medial open reduction of the hip in infants with developmental dislocation of the hip. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 2003, №23/1, p. 1 – 9.
- [20] Kruczynski, J. Avascular necrosis of the proximal femur in developmental dislocation of the hip. Incidence, risk factors, sequelae and MR imaging for diagnosis and prognosis. // *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 1996, №268, p. 1 – 48.
- [21] Lennox, I. A., J. McLauchlan, R. Murali. Failures of screening and management of congenital dislocation of the hip. // *Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume*, 1993, №75/1, p. 72 – 75.
- [22] MacKenzie, I. G., J. G. Wilson. Problems encountered in the early diagnosis and management of congenital dislocation of the hip. // *Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume*, 1981, №63-B/1, p. 38 – 42.
- [23] Macnicol, MF. Results of a 25-year screening programme for neonatal hip instability. // *J Bone Joint Surg - British Volume*. 1990; №72/6: 1057 – 1060.
- [24] Malvitz, T. A., S. L. Weinstein. Closed reduction for congenital dysplasia of the hip. Functional and radiographic results after an average of thirty years. // *Journal of Bone and Joint Surgery - American Volume*, 1994, №76/12, p. 1777 – 1792.
- [25] Maxwell, S. L., A. L. Ruiz, K. J. Lappin et al. Clinical screening for developmental dysplasia of the hip in Northern Ireland. // *British Medical Journal*, 2002, №324/7344, p. 1031 – 1033.
- [26] McHale, K. A., D. Corbett. Parental noncompliance with Pavlik harness treatment of infantile hip problems. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 1989, №9/6, p. 649 – 652.
- [27] Moore, F. H. Examining infants' hips—can it do harm? // *Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume*, 1989, №71/1, p. 4 – 5.
- [28] Patel, H., Canadian Task Force on Preventive Health Care. Screening and management of developmental dysplasia of the hip in newborns. // *Canadian Medical Association Journal*, 2001, №164/12, p. 1669 – 1677.
- [29] Patterson, C. C., W. G. Kernohan, R. A. Mollan, P. E. Haugh, B. P. Trainor. High incidence of congenital dislocation of the hip in Northern Ireland. // *Paediatric and Perinatal Epidemiology*, 1995, №9/1, p. 90 – 97.
- [30] Place, M. J., D. M. Parkin, J. Fritton. Effectiveness of neonatal screening for congenital dislocation of the hip. // *Lancet*, 1978, №2/8083, p. 249 – 250.
- [31] Pool, R. D., B. K. Foster, D. C. Paterson. Avascular necrosis in congenital hip dislocation. The significance of splintage. // *Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume*, 1986, №68/3, p. 427 – 430.
- [32] Powell, E. N., F. J. Gerratana, J. R. Gage. Open reduction for congenital hip dislocation: the risk of avascular necrosis with three different approaches. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 1986, №6/2, p. 127 – 132.
- [33] Riboni, G., A. Bellini, S. Serantoni et al. Ultrasound screening for developmental dysplasia of the hip. // *Pediatric Radiology*, 2003, №33/7, p. 475 – 481.
- [34] Sahin, F., A. Akturk, U. Beyazova et al. Screening for developmental dysplasia of the hip: results of a 7-year follow-up study. // *Pediatrics International*, 2004, №46/2, p. 162 – 166.
- [35] Sanfridson, J., I. Redlund-Johnell, A. Uden. Why is congenital dislocation of the hip still missed? Analysis of 96,891 infants screened in Malmo 1956-1987. // *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 1991, № 62/2, p. 87 – 91.

[36] Shipman, S, M. Helfand, P. Nygren, C. Bougates. Screening for developmental dysplasia of the hip. PubMed, 2006, p. 1 – 98.

[37] Suzuki, S., Y. Seto, T. Futami et al. Preliminary traction and the use of under-thigh pillows to prevent avascular necrosis of the femoral head in Pavlik harness treatment of developmental dysplasia of the hip. //Journal of Orthopaedic Science, 2000, №5/6, p. 540 – 545.

[38] Szepesi, K., B. Biro, K. Fazekas et al. Preliminary results of early open reduction by an anterior approach for congenital dislocation of the hip. //Journal of Pediatric Orthopaedics, 1995, №4/2, p. 171 – 178.

[39] Takahashi, I. Functional treatment of congenital dislocation of the hip using Pavlik harness /Riemenbugel/. Nippon Seikeigeka Gakkai Zasshi - J Jap Ortho Assoc. 1985, №59/11, 973 – 984.

[40] Thomas, I. H., A. J. Dunin, W. G. Cole et al. Avascular necrosis after open reduction for congenital dislocation of the hip: analysis of causative factors and natural history. //Journal of Pediatric Orthopaedics, 1989, №9/5, p. 525 – 531.

[41] Tredwell, S. J., H. M. Bell. Efficacy of neonatal hip examination. //Journal of Pediatric Orthopaedics, 1981, №1/1, p. 61 – 65.

[42] Tumer, Y., W. T. Ward, J. Grudziak. Medial open reduction in the treatment of developmental dislocation of the hip. //Journal of Pediatric Orthopaedics, 1997, №17/2, p. 176 – 180.

[43] Weiner, D. S. Avascular necrosis as a treatment complication in congenital dislocation of the hip in children under one year of age. //Israel Journal of Medical Sciences, 1980, №16/4, 301 – 306.

[44] Yamada, N., S. Maeda, G. Fujii G et al. Closed reduction of developmental dislocation of the hip by prolonged traction. //Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume, 2003, №85/8, p. 1173 – 1177.

[45] Yoshitaka, T., S. Mitani, K. Aoki et al. Long-term follow-up of congenital subluxation of the hip. //Journal of Pediatric Orthopaedics, 2001, 21/4, p. 474 – 480.

За контакти:

Ирина Караганова, докторант към катедра Кинезитерапия. РУ „А. Кънчев“, тел.: 0884203004, e-mail: karaganovai@abv.bg

Докладът е рецензиран.