

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ
БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ДЕТСКОЙ ТРАВМАТОЛОГИИ И ОРТОПЕДИИ ИМЕНИ Г.И.ТУРНЕРА»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

АВДЕЙЧИК

Наталья Валерьевна

КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ ЛУЧЕВОЙ КОСОРУКОСТЬЮ

3.1.8. –травматология и ортопедия

Диссертация на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

научный руководитель:
академик РАН, д. м. н., профессор
Баиндурашвили А.Г.

Санкт-Петербург

2022

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)	11
1.1. Анатомо-функциональные особенности предплечья при ВЛК	13
1.1.1. Костно-мышечная система	13
1.1.2. Состояние периферических сосудов.....	15
1.1.2. Состояние периферической нервной системы	15
1.2. ВЛК в структуре генетических синдромов	16
1.2.1. Синдром Holt-Oram	16
1.2.2. TAR-синдром.....	17
1.2.3. VACTERL - синдром (VATER-ассоциация, синдром VATER).....	19
1.3. Классификация ВЛК	21
1.4. Лечение ВЛК.....	23
1.4.1. Консервативное лечение ВЛК	23
1.4.2. Оперативное лечение ВЛК.....	24
ГЛАВА 2. ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА И МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ	34
2.1. Планирование исследования	34
2.2. Характеристика клинического материала	37
2.3. Характеристика основных методов обследования детей с ВЛК.....	38
2.3.1. Клиническое обследование.....	38
2.3.2. Рентгенологическое обследование.....	40
2.3.3. Методы функциональной диагностики	42
2.3.3.1. Реовазографическое обследование	42
2.3.3.2. Нейрофизиологическое обследование.....	43
2.3.4. Ультразвуковое обследование	45
2.3.5. Патоморфологическое исследование.....	46
2.3.4. Статистический метод.....	47
ГЛАВА 3. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА	48
3.1. Результаты клиническо-анамнестического обследования.....	48
3.1.1. Анамнестические данные.....	48
3.1.2. Результаты клинического обследования	50
3.1.3. Сопутствующая патология.....	52
3.1.4. Лечение больных с ВЛК до поступления в стационар	56
3.2. Результаты рентгенологического обследования.....	56
3.3. Результаты функционального обследования	61

3.3.1. Результаты реовазографического обследования	61
3.3.2. Результаты нейрофизиологического обследования	64
3.4. Результаты ультразвукового обследования.....	66
ГЛАВА 4. КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ПАЦИЕНТОВ С ВЛК	72
4.1. Основные принципы хирургического лечения	72
4.1.1. Устранение радиальной девиации кисти.....	73
4.1.2. Коррекция линейных размеров предплечья.....	82
4.2. Восстановительное лечение	84
ГЛАВА 5. ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ КОРРЕКЦИИ ДЕФОРМАЦИИ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННОЙ ЛУЧЕВОЙ КОСОРУКОСТЬЮ, АНАЛИЗ ОШИБОК И ОСЛОЖНЕНИЙ	90
5.1. Оценка результатов хирургического лечения пациентов с ВЛК	90
5.1.1. Оценка результатов устранения радиальной девиации кисти	90
5.1.1.1. Оценка результатов лечения пациентов I группы.....	90
5.1.1.2. Оценка результатов лечения пациентов II группы.....	93
5.2. Оценка результатов коррекции длины предплечья	98
5.3. Ошибки и осложнения при хирургическом лечении пациентов с ВЛК.....	101
5.4. Оценка результатов реовазографического обследования пациентов с ВЛК после хирургического лечения	109
5.5. Анализ результатов гистологического исследование	111
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	124
ВЫВОДЫ	128
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	130
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	132
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	133

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность

По сведениям ВОЗ и данным популяционных исследований различных стран частота встречаемости врожденных пороков развития у новорожденных составляет в среднем от 3 до 6%, и в 50% случаев служит основной причиной инвалидности (Нагорнева С.В., 2018). Врожденные заболевания опорно-двигательного аппарата (ОДА) составляют около 50% патологии данной системы и уступают (в процентном отношении) только врожденным порокам развития сердечно - сосудистой системы (Акперова Г.А., 2009; Баиндурашвили А.Г., 2018). Аномалии развития верхних конечностей отмечены у 10% детей с врожденными пороками развития костно-мышечной системы, а частота встречаемости врожденной лучевой косорукости варьирует от 1:5 000 до 1 на 100 000 новорожденных (El-Kasaby M., 2017, Wolfe S. W, 2017).

Врожденная лучевая косорукость (ВЛК) может быть как самостоятельным заболеванием, так и входить в структуру различных генетических синдромов.

При проведении литературного поиска выявлено, что небольшое количество работ посвящены изучению состояния нервной и костно-мышечной систем, архитектонике сосудистой системы верхней конечности у детей с врожденной лучевой косорукости (Махров Л.А., 1994, Стариков О.В., 2002, Щуров В. А.,2003; Гребенюк Л. А., 2011; Гребенюк Е.Б., 2013)

Наибольшее количество исследований затрагивает тему оперативного лечения ВЛК с целью устранения радиальной девиации кисти (Попов В.В. ,1988; Кузнечихин Е.П., 1995; Прокопович В.С., 2000; Taghinia А.Н., 2007; Takagi T.,2017; Paley D.,2008; Vuillermin С., 2015, 2018; Vilkki S.,2018; Oishi S., 2020). Однако вопрос о сроках начала оперативного лечения остается дискуссионным. Одни авторы считают, что хирургическое лечение нужно начинать в возрасте 6 мес-2 лет (Махров Л.А., 1994; Buck-Gramcko D., 1985; Vuillermin С., 2015, 2018; Oishi S., 2020), другие, что не раньше 3-6 лет (Стариков О.В., 2002; Kawabata Н., 1998, Paley D.,2008). Кроме того, остается нерешенным вопрос об этапности и методах хирургического вмешательства, о чем свидетельствует более 50 способов

реконструкций (Шведовченко И.В, 2002; Taghinia A.H., 2007; Paley D.,2008;Hosny G.A., 2016; Vilkki S.,2018).

Помимо лучевой девиации кисти, у пациентов с ВЛК наблюдается укорочение костей предплечья. Укорочение предплечья приводит к тяжелым функциональным расстройствам, особенно при двустороннем поражении (Wayne L.G., 1987; Yoshida K., 2011; Vuillermin C., 2018). Для устранения разницы в длине предплечий используется метод дистракционного остеосинтеза (Стариков, О. В., 2002; Гребенюк Е.Б.,2007; Peterson В.М., 2007). В настоящее время в мире отсутствует единый взгляд на уровень остеотомии локтевой кости у пациентов с ВЛК III–IV типов. Ряд исследователей предлагают выполнять её в проксимальном отделе (Стариков О. В., 2002;Horii E., 2000), другие в средней трети (Catagni M.A., 1993), кроме того, вмешательство возможно в дистальном отделе локтевой кости (Pickford M.A., 1998; Hill R.A., 2011).

В литературе встречаются лишь единичные работы, посвященные анализу ошибок и осложнений при лечении ВЛК (Прокопович В.С., 1993,1999,2002; Агранович О.Е., 2009, Najd Mazhar, 2018), восстановительному лечению так же уделено мало внимания (Прокопович В.С., 1991;Хмызов С. А., 2012; Lake A., 2010; Oishi S., 2020).Несмотря на значительное количество научных работ, посвященных изучению ВЛК, в литературе отсутствует анализ числа вторичных деформаций, данные о результатах консервативного лечения в предоперационном периоде. Таким образом, несмотря на большое количество исследований, проведенных в последнее время, как в нашей стране, так и за рубежом, часть вопросов, касающихся тактики лечения ВЛК, остается нерешенной, что и определило актуальность настоящего диссертационного исследования.

Цель исследования

Улучшить результаты комплексного лечения деформации предплечья у детей с врожденной лучевой косорукоостью в зависимости от типа недоразвития лучевой кости.

Задачи исследования

1. Изучить особенности недоразвития предплечья у детей с ВЛК в зависимости от типа гипоплазии лучевой кости.
2. Определить оптимальный способ восстановления длины лучевой кости у пациентов с ВЛК II типа.
3. Изучить результаты комплексной коррекции радиальной девиации кисти и разработать алгоритм ведения пациентов с ВЛК III - IV типов.
4. Определить оптимальный уровень остеотомии локтевой кости у пациентов с ВЛК III- IV типов.
5. Выявить ошибки и осложнения при хирургическом лечении пациентов с ВЛК.

Научная новизна исследования:

1. Впервые на большом клиническом материале, на основании оценки комплексного обследования детей с ВЛК установлено, что при нарастании редукции лучевой кости увеличивается угол лучевой девиации кисти, происходит усиление деформации локтевой кости. Кроме того, прогрессирует нарушение кровообращения, сократительной способности мышц, невропатия лучевого и срединного нерва.
2. В результате анализа результатов восстановления длины лучевой кости у пациентов с ВЛК II типа выявлено, что микрохирургическая аутотрансплантация кровоснабжаемого эпиметафиза второй плюсневой кости, включающего ростковую зону является более перспективной. Это обусловлено большей длиной полученного восстановления лучевой кости, меньшим углом лучевой девиации кисти, уменьшением периода иммобилизации, сокращением сроков лечения пациента
3. Разработана научно - обоснованная тактика комплексного лечения радиальной девиации кисти у детей с ВЛК III - IV типов. Отмечено, что проведение предоперационного консервативного лечения позволяет уменьшить угол лучевой девиации кисти, что сокращает сроки проведения distraction при

двухэтапной методике центрации кисти. Кроме того, при проведении центрации кисти необходимо выполнять сухожильную пластику и в последующем осуществлять ортезирование предплечья, что снижает риск развития рецидива деформации.

4. Научно - обоснованно выполнение остеотомии в верхней трети локтевой кости при коррекции длины предплечья у пациентов с ВЛК III- IV типов.

5. Проведенный анализ результатов лечения выявил ошибки и осложнения в 8,1% случаев, которые привели к неудовлетворительным результатам лечения пациентов с ВЛК.

Практическая значимость

1. Проведенная оценка клинико-anamнестических данных даст возможность врачам - ортопедам, а также специалистам смежных специальностей квалифицированно диагностировать тип недоразвития пораженной конечности, разработать индивидуальный план консервативного и оперативного лечения с первых дней жизни.

2. Представленное консервативное предоперационное лечение пациентов с ВЛК позволит начать раннюю (с первых дней жизни) реабилитацию с целью растяжения мягких тканей по лучевой поверхности предплечья, уменьшения степени девиации кисти, выведения кисти в среднее положение. Это сократит количество этапов оперативного лечения и сроки стационарного лечения пациентов.

3. Уточнены показания и последовательность выполнения хирургических вмешательств в зависимости от типа недоразвития лучевой кости;

4. Проведенная оценка ошибок и осложнений после оперативного лечения позволит в последующем улучшить лечение пациентов с ВЛК, снизить риск развития вторичных деформаций.

Методология и методы исследования

Проведен анализ результатов обследования и лечения 95 пациентов с ВЛК. Все пациенты проходили обследование и лечение в отделение реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И.Турнера» Минздрава РФ в период с 1991 по 2020 год. Архивный материал включал 26 пациентов, собственных наблюдений - 69. Все пациенты были разделены на 2 группы в зависимости от типа недоразвития лучевой кости.

Для решения поставленных задач в работе применялись следующие методы исследования:

1. Клинико-anamнестический метод - для изучения типа недоразвития верхней конечности, выявления факторов риска развития врожденной лучевой косоруконости у эмбриона;
2. Рентгенологический метод позволил оценить тип и варианты недоразвития костей предплечья;
3. Реовазографический метод позволил оценить состояние кровотока предплечья;
4. Нейрофизиологический метод способствовал изучению недоразвития мышц и нервов на предплечье у пациентов с ВЛК;
5. Ультразвуковое исследование позволило выявить наличие соединительно-тканного тяжа как продолжения лучевой кости;
6. Гистологический метод использовался для изучения морфологических особенностей тяжа, расположенного в дистальном отделе лучевой кости;
7. Статистический метод использовался для объективной оценки результатов исследования.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Лечение детей с ВЛК требует дифференцированного подхода с учетом различного типа недоразвития лучевой кости. Лечение пациентов должно включать как консервативный, так и оперативный этапы. Основная цель консервативного лечения в младенчестве - растяжение мягких тканей по лучевой поверхности предплечья, выведение кисти в среднее положение. В последующем консервативное лечение применяется для улучшения трофики мягких тканей, формирования регенерата, предотвращения возможных осложнений (некроз кожных покровов при формировании лоскутов, формирование ложного сустава, развитие контрактур). Задачами хирургического лечения являются устранение имеющихся деформаций верхней конечности: лучевой девиации кисти, укорочения костей предплечья.

2. На первом этапе оперативное лечение направлено на устранение лучевой девиации кисти. Это достигается либо восстановлением длины лучевой кости различными методами при II типе ВЛК, либо выполнением операции центрации при III- IV типах.

3. В последующем с ростом ребенка проводится коррекция линейных размеров предплечья с целью улучшения функционального и эстетического состояния верхней конечности.

Апробация и реализация диссертационной работы

Основные положения и результаты диссертационного исследования доложены на конференции молодых ученых Северо-Западного федерального округа «Актуальные вопросы травматологии и ортопедии» (Санкт-Петербург, 2013); VI съезде травматологов и ортопедов РА с международным участием (Ереван, Армения, 2014); X Юбилейном съезде травматологов - ортопедов России (Москва, 2014); междисциплинарной научно -практической конференции с международным участием «Лечение артрозов. Все, кроме замены суставов» (Казань, 2016); Крымском форуме травматологов – ортопедов 2016 (Ялта, 2016); научно – практической конференции с международным участием «Врожденная и

приобретенная патология верхних конечностей у детей» (Санкт-Петербург, 2016); втором съезде российских детских хирургов с международным участием (Москва, 2016); Форуме травматологов - ортопедов Северного Кавказа (Владикавказ, 2017); VI Евразийском конгрессе травматологов-ортопедов (Казань, 2017); XI съезде травматологов - ортопедов России (Санкт-Петербург, 2018); научно – практической конференции с международным участием «Современные концепции лечения и реабилитации детей с заболеваниями и травмами опорно-двигательного аппарата. Детская артроскопия.» (Нижний Новгород, 2019); конференции «Турнеровские чтения» (Санкт- Петербург, 2019, 2020, 2021); Ассоциации ортопедов-травматологов Санкт-Петербурга (Санкт - Петербург, 2020); VII межрегиональной научно-практической конференции хирургов Урала и Западной Сибири "Современные проблемы хирургии верхней конечности (Курган, 2020); Научно-практическая конференция «ИЛИЗАРОВСКИЕ ЧТЕНИЯ» (Курган, 2021).

По теме диссертации опубликовано 20 печатных работ, из них 6 статей в журналах, рецензируемых ВАК РФ.

Результаты диссертационного исследования внедрены в практику работы отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И.Турнера» Минздрава РФ, а также в учебный процесс на кафедре детской травматологии и ортопедии ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России для обучения ординаторов, аспирантов и травматологов-ортопедов.

Объем и структура работы

Диссертация состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, списка сокращений и списка литературы. Основное содержание работы изложено на 149 страницах компьютерного текста, иллюстрировано 21 таблицей и 59 рисунками. Библиографический список включает 165 источников литературы - 40 отечественных и 125 иностранных.

Глава 1

Современное состояние вопроса (обзор литературы)

Врожденная лучевая косоруко́сть (ВЛК) — это аномалия развития верхней конечности, проявляющаяся продольным недоразвитием лучевой кости различной степени выраженности. Характерными признаками ВЛК являются: укорочение предплечья, гипоплазия лучевой кости и мягких тканей по лучевой поверхности предплечья, радиальная девиация кисти, недоразвитие первого луча кисти (El-Kasaby M., 2017; Oishi S., 2020).

Частота встречаемости ВЛК, по данным ряда авторов, варьирует от 1:5 000 до 1:100 000 новорожденных, при этом двустороннее поражение наблюдается в 38% - 58%. Соотношение мальчики/девочки определяется как три к двум (Wolfe S. W, 2017, Vergara-Amador E., 2019).

ВЛК была впервые описана в 1733 году при проведении аутопсии новорожденного с двусторонней аплазией лучевых костей (цит. по Pol R. R., 2010). В последующем ВЛК было посвящено значительное количество работ.

По мнению Фищенко В.А (1985), 20% случаев ВЛК имеют генетическую природу, 20% - экзогенный характер (влияние факторов внешней среды), из них 10% случаев можно отнести к последствиям вирусной инфекции, остальные 60% пороков развития невозможно объяснить ни эндо-, ни экзогенными причинами).

К факторам внешней среды относят: ионизирующее облучение, различные механические факторы, прием лекарственных препаратов и инфекционные заболевания матери в период беременности, недостаток кислорода, иммунологические факторы, психические травмы, недостаток питания, возраст родителей и другие.

Среди экзогенных теорий одной из самых распространенных была механическая теория, которая появилась одной из первых. Ряд авторов считали, что причиной развития данного дефекта является ненормальное давление амниона, отстающего в своем развитии от самого эмбриона, и стенок матки на

зачатки конечностей между 5 и 7 неделями беременности. Возникновение косорукости, по их мнению, зависит от степени и длительности давления. При слабо выраженном давлении развивается косорукость без дефекта костей. Кроме того, обвитие пуповиной, опухоли матки и яичников также могут приводить к развитию врожденной лучевой косорукости (Stoffel A., 1909; Кузьменко В.В., 1966).

Возможно развитие лучевой косорукости в связи с токсическим и тератогенным воздействием лекарственных препаратов, принимаемых женщиной во время беременности. Так, например, в 1959-1962 гг. в ФРГ была «эпидемия» врожденных уродств, связанных с применением беременными талидомида - одного из препаратов седативного действия. Экспериментально доказано, что прием талидомида на 29-31 день беременности вызывает дефект лучевой кости. Была отмечена закономерность в порядке поражения костей верхней конечности: первый палец, затем лучевая и плечевая кости, далее локтевая кость и, наконец, ульнарно расположенные пальцы (3-5) (Jurczok F. 1962, Schollner, 1972; Smithells R.W., 1992).

В генезе нарушений развития большое значение отводят гипоксии плода, которое может быть вызвано не только аноксией матери, но и с аномалиями плаценты (отслойка, инфаркт). В экспериментах было установлено, что недостаток кислорода вызывает нарушение эмбриогенеза за счет расстройств окислительно - восстановительных процессов, что ведет к нарушению имплантации яйца, замедлению дифференцировки зародышевых листков, изменению формообразовательных процессов, возникновению аномалий развития (Стецула В. И., 1970; Меженина Е.П., 1974).

ВЛК может проявляться, как изолированный порок развития верхней конечности, так и входить в симптомокомплекс различных синдромов.

Значительную роль в выявлении ВЛК играет пренатальная ультразвуковая диагностика (УЗИ). Дефекты верхней конечности можно выявить уже на сроке 14 недель гестации. Лучшее время для визуализации луче - локтевого комплекса - между 13 и 16 неделями гестации, когда конечности свободно перемещаются в

относительно большом амниотическом мешке. В этот период лучевая и локтевая кости почти всегда располагаются параллельно на экране аппарата УЗИ (Muller L.M., 1985; Brons J.T., 1988).

1.1 Анатомо-функциональные особенности предплечья при ВЛК

При ВЛК аномалия развития предплечья заключается в недоразвитии всех основных структур (костно-мышечной, нервной, кровеносной).

1.1.1. Костно-мышечная система

ВЛК характеризуется недоразвитием лучевой кости различной степени выраженности, которая может варьировать от незначительной гипоплазии до полной аплазии. Так, Н.V Heikel (1959) описывал в своей классификации следующие варианты недоразвития лучевой кости:

1. тотальная аплазия с отсутствием костей запястья и кисти по лучевой стороне;
2. частичная аплазия, при которой возможны различные варианты: а) отсутствие дистального сегмента, включая дистальный эпифиз и ростковую зону с частью диафиза; б) отсутствие проксимального сегмента; в) аплазия средней трети диафиза;
3. гипоплазия, при которой происходит недоразвитие дистального эпифиза с сохранением ростковой зоны, с дефектом или без дефекта костей запястья и кисти с лучевой стороны.

Проведенное топографо - анатомическое исследование (Швед И.А., 1990) показало, что в случае гипоплазии лучевой кости ее дистальный отдел имеет фиброзное строение и соединен с костями запястья, а при аплазии лучевой кости фиброзный тяж отсутствует. Однако, по данным УЗИ при аплазии лучевой кости по ходу ее анатомической локализации визуализируется округлый мягкотканый тяж, имеющий структуру, аналогичную мышечной ткани с повышенным количеством соединительно-тканного компонента. В случае недоразвития одной

из костей предплечья недостающая часть имеет вид фиброзного тяжа, прикрепляющегося к костям запястья (Стариков О.В., 2002).

Кроме аномалии развития лучевой кости, отмечается также и укорочение локтевой кости, в среднем на 60% от нормальной длины. Данный дефицит сохраняется на протяжении всего роста ребенка (Heikel H.V., 1959; Lamb D.W., 1977). Саблевидная деформация локтевой кости, как правило, вторична и связана с дефицитом мягких тканей, гипоплазией мышц по лучевой поверхности предплечья (Lamb D.W. 1977).

Изменения мышц многообразны и касаются, преимущественно, лучевого края предплечья. Так, при полной редукции лучевой кости часто встречается аплазия одной из головок двуглавой мышцы плеча или ее сращение с плечевой. Аномалия развития данных мышц приводит к ограничению движения в локтевом суставе. Также отмечается, дислокация проксимальной точки прикрепление двуглавой мышцы (расположена на локтевой кости), реже - клюво-плечевой мышцы. Отсутствуют многие мышцы предплечья: длинная ладонная, лучевой сгибатель кисти (Stoffel A., 1909, Lamb D.W. 1977; Швед И.А. 1990).

Отмечается, что многие сформированные мышцы предплечья резко укорочены и смещены латерально, что обуславливает смещение костей запястья, девиацию кисти, искривление локтевой кости. Доминирующее влияние на девиацию кисти оказывает лучевой сгибатель кисти и частично сгибатели пальцев, особенно - поверхностные (Lamb D.W. 1977). Гистологическое исследование укороченных мышц предплечья выявило истончение мышечных волокон, их извитость, очаговые дистрофические изменения (исчезновение поперечной исчерченности, зернистый распад и лизис миоплазмы или ядер, а также пролиферацию клеток эндо- и перимизия). Эти неспецифические изменения являются результатом длительного функционального напряжения мышц (Швед И.А. 1990).

По данным электромиографического исследования (ЭМГ) было выявлено снижение биоэлектрической активности мышц предплечья. В процессе оперативного лечения отмечалось угнетение произвольной мышечной

активности, однако в отдаленные сроки после оперативного лечения показатели ЭМГ восстанавливались на дооперационном уровне (Гребенюк Л. А., 2011).

1.1.2. Состояние периферических сосудов

Состоянию периферических сосудов при ВЛК посвящено ряд исследований, при которых используются различные методы визуализации кровеносного русла. Так, при ультразвуковом исследовании сосудов выявлена гипоплазия лучевой артерии (Хмызов С.А., 2010).

По данным ангиографического исследования у пациентов с ВЛК было отмечено, что плечевая артерия сформирована правильно во всех случаях, уровень деления соответствует норме. Артерии предплечья имеют различное строение. Наибольшие изменения были выявлены в строении лучевой артерии (гипоплазия, извитость). Менее подвержена изменениям локтевая артерия. (Меженина Е.П., 1974; Фищенко В.А., 1985; Махров Л.А., 1994).

S.H. Kozin (2008) в своей работе указывает, что у пациентов с ВЛК лучевая артерия отсутствует, а локтевая артерия нормально развита. Однако, по данным И. А. Шведа (1990), при аплазии лучевой кости лучевая артерия гипоплазирована, иногда рудиментарная или дистальный ее отдел имеет рассыпной тип строения (Ульмасова Е.Р., 1981; Поляев Ю.А., 1983; Водолазов Ю.А. 1984).

При реовазографическом обследовании пациентов с ВЛК отмечено снижение линейной скорости кровотока на 47%, а объемной скорости кровотока - на 13% по сравнению с непораженной конечностью. Скорость венозного оттока не отличалась от показателей на интактной конечности. В результате лечения происходит увеличение скорости кровотока, однако в отдаленные сроки показатели кровоснабжения приближаются к исходному уровню (Щуров В. А., 2003).

1.1.3. Состояние периферической нервной системы

По данным ряда авторов состояние периферической нервной системы у пациентов с ВЛК имеет свои особенности. У пациентов возможно отсутствие

мышечно - кожного, лучевого нервов. Однако в таких ситуациях, от общего ствола срединного нерва возможно отхождение «дополнительных» ветвей, в том числе и латерального кожного нерва предплечья, которые и иннервировали соответствующие отделы верхней конечности (Stoffel A., 1909; Kozin S. H., 2008; Швед И.А., 1990).

Таким образом, при ВЛК происходит недоразвитие костно-мышечного аппарата, периферических сосудов и нервов предплечья, что обуславливает тяжесть данного заболевания и ограничение функции верхней конечности.

1.2 ВЛК в структуре генетических синдромов

Врожденная лучевая косорукость может быть как самостоятельным заболеванием, так и входить в структуру различных генетических синдромов. В настоящее время описано более 20 синдромов, одним из клинических проявлений которых является ВЛК. Наиболее часто встречаемыми и клинически значимыми являются Holt - Oram, TAR, VATER синдромы. Менее распространенными являются синдромы Nagera, LADD, Baller-Gerold, Roberts.

1.2.1 Синдром Holt-Oram

Синдром Holt-Oram (предсердно-пальцевая дисплазия, синдром «рука-сердце», HOS), описан впервые в 1960 году как сочетание симптомов врожденных пороков развития сердечно-сосудистой системы и опорно-двигательного аппарата. Распространенность – 1:100 000 новорожденных. Болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу, однако, 40% случаев - спорадические (Holt M., Oram S., 1960; Bossert T., 2002). Результаты генетического обследования пациентов выявили мутацию гена TBX5 (Basson C.T., 1999; Boogerd C.J., 2010; Patel C., 2012). Поврежденный ген находится на длинном плече хромосомы 12q24.1 (Li Q.Y., 1997; Basson C. T., 1999) и принадлежит к семейству T-box генов, которые кодируют большое количество факторов транскрипции. Данный ген играет важную роль в формировании межпредсердной и межжелудочковой

перегородок, а также в регуляции развития костей верхней конечности. Мутации в данном гене приводят к характерным особенностям HOS и выявляются у 30 – 70% пациентов (Brassington A-M., 2003; Packham E. A, 2003; Deborah A McDermott, 2004).

Аномалии верхних конечностей, как правило, бывают двусторонние, однако могут быть асимметричны, при этом левая сторона страдает чаще. Клинические проявления могут быть как минимальными, выявляемыми только при рентгенологическом обследовании, так и выраженными (фокомелия) (Sunagawa S., 2009). Пороки развития верхней конечности при данном синдроме различны и характеризуются: 1) различными вариантами недоразвития костей запястья и кисти; 2) недоразвитием костей предплечья (радиоульнарный синостоз, гипо-/аплазия лучевой кости); 3) поражением плечевого пояса (лопатки, ключицы, головки плечевой кости) (Holt M., 1960; Poznanski A.K, 1970; Basson C.T., 1994; Tongsong T., 1999; Sinha R., 2012).

В 50-95% случаев данный синдром сопровождается пороком развития сердечно-сосудистой системы. Наиболее часто встречается дефект межпредсердной перегородки и аномалии проведения нервного импульса по перикарду (Newbury-Ecob R.A. et al., 1996). В 66% случаев отмечен открытый артериальный проток, а в 17,5% у пациентов были более сложные пороки развития сердца (гипоплазия левых отделов, общая аномальная легочная возвратная вена, общий артериальный ствол) (Sletten L. J. et al., 1996).

Таким образом, пациенты с данным синдромом требуют наблюдения кардиолога, а при тяжелых пороках развития сердца оперативного лечения.

1.2.2 TAR-синдром

Тромбоцитопения с аплазией лучевых костей (TAR- синдром) является редким врожденным заболеванием, основными признаками которого являются тромбоцитопения и врожденная двусторонняя лучевая косоруконость. Впервые пациенты с данными симптомами были описаны в 1959 году Shaw и Oliver. Как самостоятельная нозологическая единица TAR- синдром становится известным

только в 1969 году, когда J.G. Hall с соавторами обобщили ранее описанные 27 случаев и добавили 13 новых (Hall J.G., 1969). Данный синдром имеет аутосомно-рецессивный тип наследования с частотой встречаемости 1:100000 новорожденных (Hall J.G., 1969; Greenhalgh K.L., 2002). Риск рождения следующего ребенка с TAR- синдромом составляет примерно 20% (Greenhalgh K.L., 2002).

Генетическое обследование пациентов с TAR- синдромом позволило выявить микроделеции хромосомы 1q21.1. Однако данная мутация представлена не у всех пациентов и обнаружена также у здоровых родителей (Kloroski E., 2007; Martinovic J., 2011; Kage A., 2013; BouSSION S., 2020).

Клиническая картина при данном заболевании в 100 % случаев представлена двусторонней лучевой косорукостью с аплазией лучевых костей при сохранении первых пальцев и тромбоцитопенией.

Диагноз ставится при рождении, так как тромбоцитопения у больных проявляется петехиальной сыпью или кровоизлияниями (желудочно-кишечные, внутримозговые кровотечения). Уровень тромбоцитов при рождении обычно $15-30 \times 10^9$ /л (Hedberg V.A., 1988; Greenhalgh K.L., 2002). В клиническом анализе крови в 55 % случаев выявляется эозинофилия, а также анемия (Джонс К., 2011). Около 40% детей погибают в младенчестве от тяжелых кровотечений. Количество кровотечений с возрастом уменьшается, что связано с увеличением количества тромбоцитов крови, их уровень может достигать пределов нормы (Прокопович В.С., 1988; Hall J.G., 1969). В связи с риском кровотечения, все авторы указывают на возможность выполнения хирургических операций, направленных на устранение имеющихся деформаций опорно - двигательного аппарата только после нормализации уровня тромбоцитов (Джонс К., 2011; Hall J.G., 1969; Hedberg V.A., 1988; Greenhalg K.L., 2002; Scott N. Oishi, 2009).

В 100% случаев отмечено поражения верхних конечностей, что может проявляться как в виде двусторонней лучевой косоруконости, так и сопровождаться поражением локтевой и плечевой костей, а также фокомелией (Anyane-Yeboa K., 1985). Кроме того, в 46-50% случаев отмечены пороки развития нижних

конечностей (врожденный вывих бедра, вальгусная деформация шейки бедренной кости, вывих надколенника, аплазия малоберцовых костей) (Джонс К., 2011; Hedberg V.A., 1988).

В 22-33 % случаев имеются врожденные пороки развития сердца, при этом тетрада Фалло и дефект межпредсердной перегородки являются самыми распространенными (Hedberg V.A., 1988).

Редкими симптомами при данном синдроме являются эпилепсия, расщелина неба, врожденная катаракта, косоглазие, гипергидроз, пороки развития почек, агенезия яичников и матки, киста поджелудочной железы (Hall J.G. 1969; Ceballos-Quintal J.M., 1992; Kamisli O. , 2011; Omran A., 2012; Sanjay P. 2014).

Прогнозы для жизни благоприятные, если ребенок доживает до 2-х летнего возраста (Hays R.M., 1982).

1.2.3 VACTERL - синдром (VATER-ассоциация, синдром VATER)

В 1972 году было впервые описано сочетание дефектов, которое получило акроним VATER. Данная патология включала в себя дефекты позвонков (V), атрезию ануса (A), трахеопищеводный свищ с атрезией пищевода (TE) и почечно-лучевую дисплазию (R) (Quan L., 1972, 1973). В 1973-1975 годах в акроним были включены буквы: «С» для пороков развития сердца, «L» для обозначения пороков развития конечностей, а также в «V» добавлены пороки развития сосудов (Kaufman R.L., 1973; Temtamy S.A, 1974; Nora A.H., 1975). Частота встречаемости составляет от 1:10000 до 1:40000 новорожденных (Khoury M.J., 1983; Czeizel A., 1985; Votto L.D., 1997). Роль генетических факторов при VACTERL –синдроме не исключаются, но большинство случаев спорадические. Были обнаружены мутации в HOXD13, ZIC3, PTEN, митохондриальных генах, генах кластера FOX. Однако, патогенность каждой из этих мутаций применительно к VACTERL ассоциация однозначно не ясна, из-за относительно небольшого количества пациентов и неоднородности возможных генетических причин (Shaw-Smith C., 2010, Agochukwu N.B., 2011). В тоже время, описаны семейные случаи (Hilger

А.,2012), когда у 9% пациентов родственники имели 1 симптом из 6, ассоциированных с VACTERL (Solomon B.D., 2010). Этиология данного заболевания неизвестна. В исследованиях выявлено тератогенное влияние антибиотиков антрациклинового ряда (Beasley S.W., 2000; Mc Lauqhlin D. 2012). Кроме того, заболеваемость повышена среди детей, чьи матери больны сахарным диабетом, имели патологию сосудов матки, получали лечение от бесплодия (Brewer F. R., 2018).

Данное заболевание диагностируется при наличии у пациента трех и более аномалий, включенных в данный синдром (Botto L.D., 1997; Källén K., 2001; Solomon B.D., 2010; Oral A., 2012).

Наиболее частые симптомы, характерные для VACTERL- синдрома: 1) врожденный сколиоз на фоне нарушения формирования, сегментации и слияния позвонков (полупозвонки, бабочковидные, клиновидные позвонки) (60%-80%); 2) атрезия заднего прохода (55%-90%); 3) дефекты межпредсердной, межжелудочковой перегородок, дэкстракардия, тетрада Фалло (40-80 %); 4) атрезия пищевода и трахеопищеводный свищ (50%-80%); 5) односторонняя агенезия, подковообразные, кистозные либо диспластичные почки (50-80 %); 6) гипо- либо аплазия лучевой кости (40%-50%) (Botto L.D., 1997; Källén K., 2001; D. Wattanasirichaigoon, 2003; Solomon B.D., 2010, 2011).

Несмотря на значительное количество аномалий развития внутренних органов, прогноз для жизни благоприятный. Интеллект у большинства больных сохранен (Brewer F. R., 2018).

Сочетание ВЛК с различными пороками развития опорно-двигательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной, мочеполовой и других систем требует комплексного наблюдения и лечения специалистами разного профиля с первых дней жизни. Кроме того, наличие сопутствующей патологии внутренних органов необходимо учитывать при планировании оперативного лечения и послеоперационного ведения пациентов.

1.3 Классификация ВЛК

В литературе встречаются многочисленные классификации лучевой косорукости в зависимости от степени тяжести и недоразвития лучевой кости.

Первая классификация была предложена Bouvier (1870) (цит. по Фищенко И.П., 1985) и разделяла косорукость на 3 типа: косорукость при нормальном развитии скелета (предплечья); при недоразвитии лучевой кости и косорукость при отсутствии лучевой кости.

Первая отечественная классификация была предложена Старковым А.В. в 1904 году (цит. по Стариков О.В., 2002) и подразделяла косорукость по степени девиации кисти: легкая, когда кисть образует с предплечьем тупой угол; средняя, когда угол прямой и тяжелая – при которой кисть образует с предплечьем острый угол.

В последующем были предложены различные классификации ВЛК. О.В. Стариков (2002) описывал степень тяжести ВЛК, основываясь не только на анатомо-клинических данных, но и на функциональных возможностях кисти:

IA - недоразвитие, продольное укорочение лучевой кости при наличии дистального эпифиза, гипоплазия 1 пальца. Деформация костей минимальна, лучевое отклонение кисти достигает 150 градусов. Частично нарушены ротационные движения предплечья и схвата кисти. Анатомическое укорочение предплечья достигает 3 см.

IB - гипоплазия лучевой кости с отсутствием дистальных $\frac{3}{4}$ кости, дугообразная деформация локтевой кости, лучевое смещение кисти до 145 градусов. Гипо-/аплазия 1 луча. Резко нарушены ротационные движения и функция кисти. Укорочение предплечья до 4 см.

IIA - гипоплазированная лучевая кость составляет $\frac{1}{2}$ длины локтевой кости. Аплазия 1 пальцевого луча. Дугообразная деформация локтевой кости. Лучевое смещение кисти до 120 градусов. Ограничение движений в локтевом суставе. Ротационные движения незначительны. Нарушена функция схвата кисти. Укорочение предплечья до 5 см.

IIВ - рудиментарная лучевая кость с сохранением проксимальных $\frac{3}{4}$. Аплазия 1 пальцевого луча. Выражено смещение кисти, обусловленное тягой рудиментарного тяжа. Ограничение движений в локтевом суставе. Нарушена функция кисти. Анатомическое укорочение до 8 см.

IIIА - отсутствие лучевой кости с элементами 1 луча. Локтевая кость прямая или почти прямая. Кисть пассивно выводится из девиации до 90-100 градусов. Ограничение движения в локтевом суставе. Нарушена функция кисти. Анатомическое укорочение предплечья составляет 7-10 см.

IIIВ - отсутствие лучевой кости с элементами 1 луча. Локтевая кость дугообразно искривлена. Кисть пассивно выводится из девиации до 80-90 градусов. Ограничение движения в локтевом суставе. Нарушена функция схвата кисти. Анатомическое укорочение предплечья – 7-10 см.

L. Вауне и M. Klug в 1987 году систематизировали ВЛК и разделили на 4 типа:

- Тип I - легкая степень дефекта дистального эпифиза лучевой кости. Минимальная лучевая девиация кисти, гипоплазия первого пальца может быть не выявлена;
- Тип II включает ограничение роста лучевой кости с дистальных и проксимальных концов, характеризуется минимальной лучевой косорукостью и умеренной девиацией кисти;
- Тип III - отсутствие $\frac{2}{3}$ лучевой кости, чаще всего дистального конца и тяжелая лучевая девиация кисти;
- Тип IV (наиболее распространенный и самый тяжелый) включает аплазию лучевой кости с гипо-/аплазией первого пальца. Кисть расположена перпендикулярно по отношению к предплечью.

Данная классификация наиболее широко используется зарубежными авторами при описании ВЛК.

1.4 Лечение ВЛК

Значительное количество публикаций посвящено лечению ВЛК. Однако вопрос о сроках начала и методах лечения остается дискуссионным.

1.4.1 Консервативное лечение ВЛК

Основным способом лечения данной патологии является оперативный, однако практически все авторы рекомендуют первым этапом проводить консервативное лечение с первых дней жизни ребенка (Прокопович В.С., 1980; Махров Л.А, 1994; Lamb D.W., 1972; Saini N., 2009; Lake A., 2010; Oishi S., 2020). В результате консервативного лечения растягиваются мягкие ткани по лучевой поверхности предплечья, что позволяет вывести кисть в среднее физиологическое или близкое к нему положение.

Комплекс консервативных мероприятий должен включать различные ортезные изделия (гипсовые, пластиковые, шинно-кожаные), массаж, ЛФК, физиотерапевтические процедуры (Прокопович В.С., 1980; Кузнечихин Е.П., 1995; Manske P.R., 1981; Wahab S., 2009, Wolfe S. W, 2017; Oishi S., 2020) и проводиться вплоть до начала оперативного вмешательства. Использование корригирующих ортезов до хирургического лечения является самым простым и эффективным способом растяжения мягких тканей по лучевой поверхности предплечья. Кроме того, это предотвращает выполнение обширных релизов мягких тканей, которые проводятся при центрации кисти у пациентов, которые ранее не получали консервативное лечение. Также это помогает избежать развития деформации локтевой кости (Lamb D.W., 1972; Watson H.K., 1984). Некоторые авторы сообщают, что, хотя ортезные изделия позволяют улучшить положение кисти, это не может эффективно удержать запястье и кисть на дистальном отделе локтевой кости, так как не уменьшают натяжение мягких тканей (Goldfarb C.A., 2006).

На фоне консервативного лечения возможно также улучшить пассивное сгибание в локтевом суставе с последующей фиксацией верхней конечности в ортезе (Lamb D.W., 1977; Saini N., 2009).

1.4.2 Оперативное лечение ВЛК

В связи с недоразвитием лучевой кости у пациентов с ВЛК возникает укорочение и деформация предплечья, что обуславливает тяжелые функциональные и косметические дефекты конечности (Wayne L.G, 1987).

Возраст пациентов для начала оперативного лечения в литературе остается дискуссионным. Так, ряд авторов считают, что хирургическое лечение нужно начинать как можно раньше, в возрасте 6 месяцев - 2 лет (Махров Л.А., 1994; Buck-Gramcko D., 1985; Vuillermin C., 2015, 2018; Oishi S., 2020;), другие - с 3 - 6 лет (Стариков О.В., 2002; Kawabata H., 1998, Paley D., 2008).

Лучевая девиация кисти не должна устраняться, если активное сгибание в локтевом суставе значительно ограничено. В этом случае, при стабилизации кисти на локтевую кость, кисть будет находиться дальше от тела и рта, что значительно ухудшит функцию конечности и способность пациента к самообслуживанию.

При лучевой косорукости II типа для устранения радиальной девиации кисти в основном используются два метода: удлинение лучевой кости методом дистракционного остеосинтеза и микрохирургическую аутотрансплантацию кровоснабжаемого дистального эпиметафиза второй плюсневой кости, включающего ростковую зону в позицию дистального отдела лучевой кости. Задачами оперативного лечения при данной степени ВЛК являются восстановление длины лучевой кости, устранение лучевой девиации кисти и стабилизация кисти.

Работ, посвященных восстановлению длины гипоплазированной лучевой кости с помощью метода дистракционного остеосинтеза, представлено незначительно количество (Matsuno T., 2006; de Jong J.P., 2012; Takagi T., 2017). По мнению Т. Matsuno (2006) удлинение недоразвитой лучевой кости необходимо начинать в раннем возрасте, в его исследованиях средний возраст пациентов составляет 16 месяцев. Однако, с ростом ребенка происходит рецидив деформации, что требует повторных оперативных вмешательств. Рецидив девиации кисти, вероятнее всего, связан с резорбцией костной ткани и снижением

ее минеральной плотности в течение 6 месяцев после удлинения. По одной из теории, причиной резорбции костной ткани является неправильный баланс между давлением и растяжением в аппарате Илизарова (Werner F.W. 1993, Palmar A.K. 1994). Кроме того, причиной данного процесса может быть гипоплазия мягких тканей и сосудов в области дистального отдела лучевой кости и недостаточная компрессия в дистальном луче-локтевом суставе (Bora F.W.,1970).

Микрохирургическое восстановление дистального отдела лучевой кости методом пересадки костного ауто трансплантата впервые была предложена в 1940 г. А.М. Дыхно. Он рекомендовал использовать с этой целью ауто трансплантаты плюсневых костей с головками и ростковой зоной, или головку малоберцовой кости с эпифизарным хрящом и частью метафиза. Н. Heikel (1959) показал в эксперименте на кроликах возможность успешных пересадок трансплантатов с ростковой эпифизарной зоной на место дефекта лучевой кости с последующим ростом трансплантатов. По данным И.В. Шведовченко (2002), в результате проведения таких операций удавалось сформировать «вилку» лучезапястного сустава, устранить косорукость, сохранить амплитуду движений в суставах, не отмечено отставания роста конечности.

Основные недостатки микрохирургической ауто трансплантации ростковой зоны – это использование здоровой стопы для забора донорского трансплантата, а также длительный срок иммобилизации. Послеоперационный срок фиксации предплечья варьирует от 1,5 до 6 месяцев (Шведовченко И.В, 1996; Vilkki S. 2008,2018).

Основными осложнениями после микрохирургической пересадки ростковой зоны являются воспалительные в связи с длительной иммобилизацией, псевдоартроз. По мнению Vilkki S. (2008,2018) в подростковом возрасте в связи с активным ростом локтевой кости и развитием рецидива деформации приходится выполнять удлинение лучевой кости.

Наибольшее количество оперативных вмешательств предложено для устранения радиальной девиации кисти у пациентов с ВЛК III и IV типов по классификации Waune и Klug. Отмечено, что если у пациентов не проводится

оперативное лечение, то угол лучевой девиации кисти с возрастом увеличивается с 66° до 84° (Murphy G. R., 2017).

R.H Sayre в 1894 предложил основополагающую методику стабилизации кисти с целью устранения деформации предплечья (цит. по Говоров А.В., 2017). Фиксация кисти на локтевой кости достигается путем иссечения мягкотканного интерпаната, создания углубления в костях проксимального ряда костей запястья, частичной резекции дистального отдела локтевой кости, и фиксации проксимальных и дистальных отделов предплечья между собой. В последующем были предложены различные модификации данной методики – радиализация, ульнаризация, сочетание с различными видами сухожильно - мышечных пластик (Агранович О.Е., 2009; Buck-Gramcko D., 1985; Paley D., 2017). Кроме того, описаны различные варианты кожных разрезов: S, Z – образные, двулепестковый разрез, доступ из нескольких разрезов на лучевой и локтевой поверхностях кисти (Lamb D.W., 1972, 1977; Manske P.R., 1981; Watson H.K. 1984; Buck-Gramcko D. 1985; Evans D.M., 1995; Paley D., 2017).

Альтернативой метода центрации кисти может являться формирование так называемой «вилки» сустава. Предложено рассечение дистального конца локтевой кости в сагиттальном направлении («расщеп») с последующим формированием дистракционного регенерата (Худжанов А.А., 2016).

В 1992 году S. K. Vilkki описал способ реконструкции на предплечье с целью формирования «вилки» лучезапястного сустава путем микрохирургической аутооттрансплантации плюснефалангового сустава стопы.

Сравнительная характеристика различных оперативных вмешательств представлена в таблице 1.1.

Сравнительная характеристика оперативных вмешательств на предплечье с целью устранения лучевой девиации кисти

Компоненты хирургического вмешательства	Название операции	Cent.	Rad.	Ul.	MTPj tr.	UC
	предоперационное растяжение мягких тканей	+	+	-	+	+
	резекция костей запястья	+	-	-	-	-
	остеотомия локтевой кости	-	+/-	+	+	+
	фиксация спицами Киршнера	+	+	+	+	+
	фиксация пластиной, АВФ	-	-	+	+	+
	сухожильная пластика	+	+	+	+	-

Cent. – центрация; Rad. – радиализация; Ul.- ульнаризация; MTPj tr. – аутоотрансплантация плюснефалангового сустава; UC – «расщеп» локтевой кости (Худжанов А.А., 2016; Buck-Gramcko D., 1985; Paley D., 2017; Murphy G. R., 2017; Vilkki S., 2018)

За исключением ульнаризации предплечья, в остальных случаях требуется первым этапом предоперационное растяжение мягких тканей с помощью АВФ (Худжанов А.А., 2016; Buck-Gramcko D., 1985; Paley D., 2017; Vilkki S., 2018). Предложено большое количество конструкций аппаратов и способов их монтажа (Прокопович В.С., 1980; Малахов О.А., 2000; Стариков О.В., 2002; Goldfarb С.А., 2006; Johanna P. de Jong, 2012; Vilkki S., 2018).

Сроки начала дистракции и ее темп не стандартизированы. Так, ряд авторов предлагают начинать дистракцию на 2-7 сутки после операции ежедневно 1-2 раза в день по 0,5 -1 мм. (Прокопович В.С., 1980; Goldfarb С.А., 2006; Vilkki S., 2018), а

другие – на 21 сутки (Кузнечихин Е.П., 1995). Период distraction варьирует от 21 до 63 дней (Taghinia A.H., 2007; de Jong J.P., 2012).

Интраоперационное положение кисти отличается при разных методах стабилизации кисти (рис. 1.1) (Buck-Gramcko D., 1985; Paley D., 2017; Vilkki S., 2008). При создании «расщепа» локтевой кости продольная ось предплечья проходит через III пястную кость.

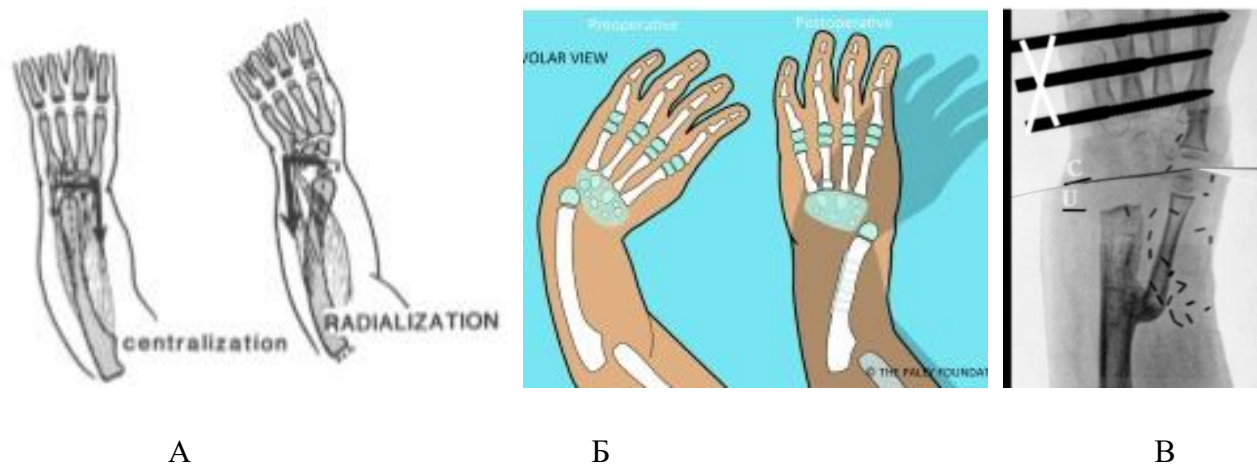


Рис. 1.1 Положение кисти при различных методах ее стабилизации: А- центрация и радиализация; Б- ульнарзация; В – микрохирургическая аутотрансплантация плюснефалангового сустава стопы

Фиксация кисти на локтевой кости также разнообразна (рис.1.2). При центрации и радиализации фиксация осуществляется спицами Киршнера, при ульнарзации дополнительно пластиной, при микрохирургической аутотрансплантации и формировании «расщепа» - АВФ (Худжанов А.А., 2016; Buck-Gramcko D., 1985; Vilkki S., 2008; de Jong J.P., 2012).

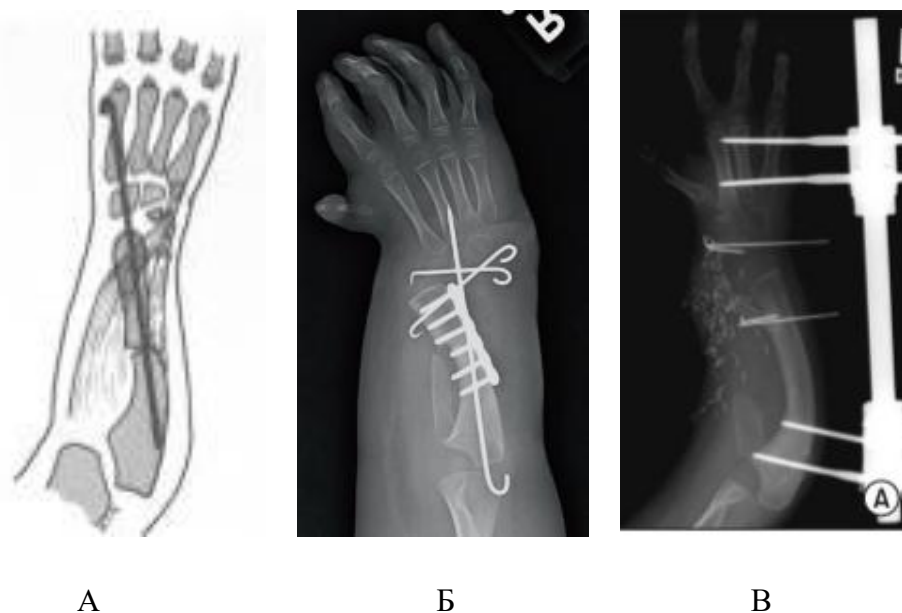


Рис. 1.2 Фиксация кисти на локтевой кости при различных методиках: А- спицей Киршнера при центрации и радиализации; Б – спицами Киршнера и пластиной при ульнаризации; В – спицами Киршнера и АВФ при микрохирургической аутотрансплантации плюснефалангового сустава стопы

Однако не уточнены сроки фиксации спицами в послеоперационном периоде - от 3-8 недель (Прокопович В.С., 1980; Watson Н.К., 1984; Buck-Gramcko D., 1985; Wayne L., 1987; Vuillermin C., 2015; Oishi S., 2020), до нескольких месяцев и даже лет (Lamb D.W., 1977, Vilkki S., 2008; Fujiwara M., 2010; de Jong J.P., 2012; El-Kasaby M., 2017).

При всех видах вмешательств проводится сухожильная пластика. Однако авторы предлагают разные варианты сухожилий для транспозиции: 1) лучевых сгибателей и разгибателей кисти на локтевые (Агранович О.Е., 2009); 2) плечелучевого и лучевого сгибателя кисти на локтевой разгибатель кисти (Dana С., 2012); 3) только плечелучевой мышцы от латеральной поверхности лучевой кости на гороховидную кость (Paley D., 2017) 4) лучевых сгибателя и разгибателя кисти на локтевой разгибатель кисти (Buck-Gramcko D., 1985).

При проведении центрации и формировании «расщепления» локтевой кости возможно повреждением ее ростковой зоны в дистальном отделе, что не отмечено при других видах операций (Pickford M.A., 1998).

Сравнительная характеристика отдаленных результатов представлена в таблице 1.2

Таблица 1.2

Сравнительная характеристика отдаленных результатов после устранения деформации предплечья

Название операции / Показатель	Cent.	Rad.	Ul.	MTPj tr.	UC
повреждение ростковой зоны локтевой кости	+	-	-	-	+
рецидив девиации кисти	+	+	-	+	+
угол лучевой девиации кисти (отдаленный)	27,6±23,4	16,5±22,5	Нет данных	27,9±14,4	Нет данных
амплитуда активных движений	34,4±25	46,3±29,3	Нет данных	83,2±21,9	Нет данных

Cent. – центрация; Rad. – радиализация; Ul.- ульнаризация; MTPj tr. – аутотрансплантация плюснефалангового сустава; UC – «расщеп» локтевой кости (Худжанов А.А., 2016; Buck-Gramcko D., 1985; Paley D., 2017; Murphy G. R., 2017; Vilkki S., 2018)

Успешно проведенная процедура стабилизации кисти обеспечивает увеличение длины пораженной конечности, создает более эстетический вид конечности, улучшает положение сухожилий и позицию запястья для проведения последующей поллицизации (Lamb D.W., 1977; Damore E., 2000; Goldfarb C.A., 2006).

После операции пациенты должны снабжаться ортезами для удержания кисти в среднем положении и предотвращения риска развития рецидива, однако сроки иммобилизации разнятся по данным ряда авторов – от 6 недель до 6 месяцев (Saini N., 2009; Fujiwara M., 2010; Vuillermin C., 2015; El-Kasaby M., 2017).

Лишь незначительное количество работ посвящено описанию ошибок и осложнений, возникающих после проведения оперативных вмешательств на предплечье. Процент рецидивов достаточно велик и, по мнению некоторых авторов, может достигать до 30% (Blauth W., 1986; Bayne L., 1987; Vikki S., 1998). Рецидив лучевой косорукости наиболее частое осложнение после стабилизации кисти на локтевой кости. Причины рецидива разнообразны и включают хирургические и нехирургические факторы. К хирургическим факторам относятся: неправильное формирование кожных доступов, невозможность полной коррекции деформации во время операции, недостаточный релиз мягких тканей, преждевременное удаление спиц (Bayne L., 1987; Хмызов С. А., 2012). К нехирургическим факторам относятся неправильное использование ортезов, либо полный отказ от них (Хмызов С. А., 2012; Lamb D.W., 1977; Damore E., 2000).

Для уменьшения частоты рецидивов предложено производить предоперационное вытяжение с последующим ортезированием, а также сухожильно-мышечную пластику для восстановления баланса мышц по лучевой поверхности предплечья (Агранович О.Е., 2009; Smith A.A., 1995, Nanchahal J., 1996).

Таким образом, вопрос о тактике оперативного лечения с целью устранения лучевой девиации кисти остается дискуссионным и требующим изучения.

Помимо радиальной девиации кисти у пациентов с ВЛК отмечается укорочение предплечья, что приводит к существенному эстетическому дефекту, особенно у детей с односторонним поражением. У пациентов с двусторонним поражением отмечается ограничение самообслуживания из-за выраженного укорочения предплечья. Поэтому возможно проведение оперативного лечения, направленного на удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза.

Основными показаниями для применения методики Илизарова являются укорочение предплечья (за счет недоразвития локтевой кости, укорочения лучевой кости), а также наличие угловой деформации локтевой кости. Противопоказанием для выполнения процедуры удлинения является наличие

контрактуры в локтевом суставе, при которой имеется ограничение функции верхней конечности (Raimondo R.A, 1999).

Основные принципы при удлинении костей предплечья у пациентов с ВЛК не отличаются от таковых у пациентов с другими пороками развития костей предплечья.

В настоящее время нет общепринятых правил, касающихся возраста, с которого целесообразно начинать удлинение. Так, в исследованиях E. Horii (2000) средний возраст начала лечения 6,5 лет (от 1 до 17 лет), у других авторов не раньше 10-12 лет (Abe M., 1996; Pickford M.A., 1998; Peterson V.M., 2007).

Также не определена оптимальная зона остеотомии - одни выполняли ее в проксимальной трети (в области венечного отростка) (Hill R.A., 2011), другие в дистальной трети локтевой кости (Pickford M.A. 1998; Raimondo R.A, 1999; Horii E. 2000) либо в средней трети локтевой кости с целью коррекции угловой деформации (Catagni M.A.1993; Kawabata H., 1998). Для удлинения лучевой кости преимущественной зоной остеотомии является дистальная треть (Hill R.A., 2011).

Предложены также различные варианты компоновки аппаратов для фиксации предплечья, однако способы проведения спиц и стержней остаются неизменными (Catagni M.A.1993; Kawabata H., 1998; Hill R.A., 2011). Стабилизация кисти в аппарате позволяет уменьшить риск рецидива лучевой девиации и сгибания (Villa A., 1990).

Сроки начала distraction после остеотомии различны, но в среднем рекомендуют начинать в период 4-10 дней после оперативного вмешательства (в среднем на 7 сутки) со скоростью удлинения 1 мм в сутки одномоментно или до 4-х раз в сутки по 0,25 мм (Pickford M.A. 1998; Peterson V.M. 2007), либо по 0.25-0.5 мм 2 раза в день (Kawabata H., 1998; Horii E. 2000).

Все авторы сходятся во мнении, что с целью предотвращения развития контрактур в период distraction необходимо проводить ЛФК, направленное на разработку движений в локтевом суставе, пальцах кисти (Peterson V.M. 2007; Hill R.A., 2011). Первое время осуществляется пассивная разработка движений, а в последующем (после купирования болевого синдрома) необходимо начинать

активные движения в суставах. Если же отмечается нарастание контрактур в суставах, выраженные болевые ощущения, то темп distraction замедляют или приостанавливают (Peterson В.М., 2007).

Среднее время distraction по данным литературы составляет 14,4 недели. Данный метод позволяет удлинить конечность 4,3 – 5 см, что составляет 46 - 51% от начальной длины локтевой кости (Kawabata Н., 1998; Pickford М.А., 1998; Peterson В.М., 2007). Полное восстановление длины предплечья не является обязательным требованием для успешного исхода (Raimondo R.А, 1999).

Период фиксации составляет от 4 до 23 недель, в последующем производится иммобилизация гипсовой повязкой еще на 4 недели в зависимости от степени созревания костного регенерата (Pickford М.А., 1998; Peterson В.М., 2007; Hill R.А., 2011).

Наиболее частыми осложнениями при удлинении костей предплечья являются: 1) воспаление мягких тканей вокруг спиц и стержней; 2) неврологические нарушения; 3) замедленная скорость формирования регенерата и консолидации фрагментов (Pickford М.А., 1998; Hill R.А., 2011). Частота осложнений у разных авторов варьирует и может достигать 100 % случаев (Catagni М.А.1993).

По данным литературы формирование атрофического регенерата происходит из-за ангиотрофических расстройств в недоразвитой конечности, рубцовых изменений, нарушений внутрикостного кровообращения из-за многократных хирургических вмешательств (Борзунов Д.Ю., 2019; Kojimoto Н., 1988), а при остеотомии в средней трети локтевой кости риск развития данного осложнения может достигать 20% (Catagni М.А., 1993).

Таким образом, анализ изученной литературы показал, что проблема консервативного и оперативного лечения пациентов с ВЛК остается нерешенной и требует дальнейшего изучения, так как не определен оптимальный возраст начала хирургического лечения, остается незавершенным вопрос об этапности коррекций и выборе методов оперативного лечения.

Глава 2.

ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА И МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ

2.1 Планирование исследования

Работа основана на анализе результатов обследования и лечения 95 пациентов с ВЛК в отделении реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И.Турнера» Минздрава РФ за период с 1991 по 2020 год. Собственных наблюдений - 69, архивный материал включал 26 пациентов.

Для отбора пациентов в группу исследования использовались следующие критерии включения.

Критерии включения в диссертационное исследование

1. Пациенты с врожденной лучевой косорукостью.
2. Возраст пациентов от 1,5 месяцев до 18 лет.
3. Отсутствие сопутствующих пороков развития внутренних органов в стадии декомпенсации, а также острой соматической патологии.
4. Проведение всех этапов лечения в условиях отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И.Турнера» Минздрава РФ.

Критерии исключения из диссертационного исследования

1. Пациенты с посттравматической лучевой косорукостью, либо на фоне различных системных заболеваний скелета (экзостозной и фиброзной дисплазии, болезни Олье).
2. Сопутствующие пороки развития внутренних органов в стадии декомпенсации, наличие острой соматической патологии, что являлось противопоказанием для проведения планового оперативного лечения на верхней конечности.

Настоящее исследование было разделено на две части – ретроспективное и проспективное. Дизайн ретроспективной части диссертационного исследования

представлен на рис.2.1 Цель – выявление и оценка анатомических и функциональных нарушений предплечья, определение степени тяжести ВЛК.



Рис.2.1 Дизайн ретроспективной части диссертационного исследования

Первая часть диссертационного исследования включала:

1. Сбор и анализ жалоб пациентов и их представителей (выясняли данные анамнеза, течение беременности, наследственной предрасположенности, проведенного ранее консервативного и оперативного лечения);
2. Проведение стандартного ортопедического обследования больных (определение амплитуды движений в локтевом и лучезапястных суставах, измерение длины верхних конечностей и сопоставление полученных данных с аналогичными параметрами на контрлатеральной конечности);
3. Анализ данных рентгенологического обследования всех пациентов (определяли наличие, степень укорочения и деформации костей предплечья);
4. Проведение реовазографического обследования с целью изучения и анализа кровотока в пораженной конечности, выявление возможных отклонений;
5. Выполнение электромиографического (ЭМГ) и электронейромиографического (ЭНМГ) обследования пациентов с ВЛК для выявления возможных нарушений мышц и нервов в пораженной и интактной конечностях;
6. Ультразвуковое обследование костных и мягкотканых структур предплечья

Вторая часть исследования (проспективная) заключалась в анализе результатов консервативной и хирургической коррекции деформации предплечья у пациентов с ВЛК (рис.2.2).



Рис.2.2 Дизайн проспективной части диссертационного исследования

Для решения поставленных задач проспективного исследования каждая группа пациентов была разделена на подгруппы, которые и сравнивались между собой. Группы были однородны по степени ВЛК, но различались по методике хирургического вмешательства.

1. Устранение радиальной девиации кисти:

- I группа при ВЛК II степени первая подгруппа (9 пациентов) – микрохирургическая аутотрансплантация кровоснабжаемого эпиметафиза второй плюсневой кости и вторая подгруппа (6 пациентов) – дистракционный остеосинтез лучевой кости;

- II группа при ВЛК III - IV степени: а) Одноэтапная методика центрации кисти - основная группа (10 пациентов- 11 предплечий), контрольная группа (10 пациентов – 12 предплечий), которым основное вмешательство было дополнено транспозицией сухожилий; б) Двухэтапная центрация кисти после проведенного ранее консервативного лечения – основная группа (13 пациентов- 13 предплечий) и контрольная группа (48 пациентов – 58 предплечий) – двухэтапная центрация кисти без предварительного консервативного лечения (рис.2.3)



Рис.2.3. Дизайн подгрупп сравнения при устранении радиальной девиации кисти

2. Коррекция линейных размеров предплечья: пациенты были разделены на подгруппы в зависимости от уровня деформации локтевой кости: I подгруппа (12 пациентов - 13 предплечий) – остеотомия в верхней трети локтевой кости и II-III подгруппы (5 пациентов - 5 предплечий и 13 пациентов - 17 предплечий соответственно) с остеотомией в средней и нижней трети локтевой кости (рис. 2.4).



Рис. 2.4 Дизайн подгрупп сравнения при коррекции длины предплечья

2.2 Характеристика клинического материала

Проведено комплексное обследование 95 пациентов с ВЛК, которые поступили в отделение реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И.Турнера» Минздрава РФ для проведения оперативного лечения.

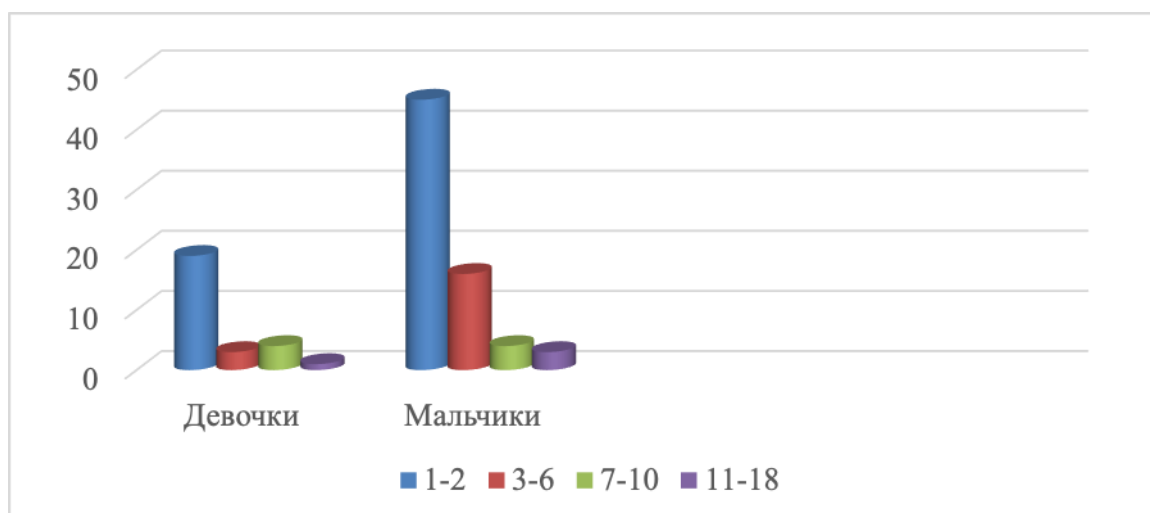


Рис. 2.5 Распределение больных по полу и возрасту при поступлении на оперативное лечение

В большинстве случаев пациенты поступали в возрасте от 1 до 3 лет – 64 ребенка (67,4%). ВЛК чаще встречалась у мальчиков – в 68 случаях (71,6%), чем у девочек – 27 случаев (28,4%) (рис. 2.5).

Поражение левой верхней конечности было выявлено у 26 пациентов (27,3%), правой верхней конечности – у 41 (43,2%), двустороннее в 28 случаях (29,5%).

2.3 Характеристика основных методов обследования детей с ВЛК

При оценке состояния детей с ВЛК использовали следующие методы обследования: клинический, рентгенологический, функциональной и ультразвуковой диагностики, патоморфологическое исследование. Все полученные данные заносились в разработанные протоколы обследования пациента. Проводилась статистическая обработка данных.

2.3.1. Клиническое обследование

Общее клиническое обследование проводилось у всех пациентов с ВЛК и включало в себя выяснение жалоб пациента и (или) его родителей, изучение анамнеза заболевания, оценку ортопедического статуса и функциональных возможностей верхних конечностей.

Для выявления факторов риска, которые могли приводить к развитию лучевой косорукости, мы осуществляли сбор катamnестических данных, таких как: генеалогический и акушерский анамнезы, наличие аномалий развития других органов и систем.

Анализируя данные генеалогического анамнеза, обращали внимание на наличие в семье наследственных и хронических заболеваний.

Также учитывались близкородственные браки, национальный состав семьи, поскольку некоторые наследственные заболевания часто встречаются у представителей определенных групп населения.

При сборе акушерского анамнеза выясняли количество беременностей, абортoв и родов (живо- и мертворожденных), особенности течения беременности (кровотечения, угроза прерывания на ранних сроках), уточняли вредные факторы, которые могли влиять на нормальное развитие плода.

В дальнейшем, на основании полученных данных, все факторы были разделены на группы:

1. заболевания матери – врожденные (патология костно-мышечной системы, пороки сердца) и приобретенные (болезни почек, сахарный диабет, бронхиальная астма, инфекции, передающиеся половым путем, ВИЧ);
2. прием медикаментозных препаратов (салицилаты, гормоны, антиметаболиты, антибиотики) и психоактивных веществ (алкоголь, наркотики);
3. воздействие факторов внешней среды, профессиональных вредностей (радиация, химическая промышленность, лако-красочные средства).

На основании данных медицинской документации выявляли сопутствующие аномалии развития внутренних органов. При необходимости пациенты осматривались другими специалистами (кардиохирург, гематолог, гастроэнтеролог, нефролог). Кроме того, узнавали о проведенном ранее консервативном и оперативном лечении, сроках их начала.

При объективном клиническом обследовании пациента выявляли наличие и степень выраженности деформации предплечья, производили измерение длины костей предплечья, оценивали амплитуду движения в локтевом и лучезапястном

суставах. При одностороннем поражении размеры предплечья и амплитуду движений в локтевом и лучезапястных суставах контрлатеральной конечности принимались за показатели индивидуальной нормы. Кроме того, обращали внимание на другие пороки развития костно-мышечной системы (деформации грудной клетки, позвоночника, нижних конечностей) и наличие стигм дисэмбриогенеза.

2.3.2.Рентгенологическое обследование

Рентгенологический метод являлся основным при обследовании пациентов и применялся у всех 95 детей до оперативного лечения, на этапах и после хирургического лечения. Рентгенографическое исследование проводилось в отделении лучевой диагностики на рентгеновском аппарате Philips Digital Diagnost.

Рентгенограммы предплечий выполняли в прямой и боковой проекциях с захватом локтевого, лучезапястного либо локтезапястного суставов и кисти.

При анализе рентгенограмм оценивали следующие показатели: 1) деформацию, линейные размеры лучевой и локтевой костей; 2) угол девиации кисти; при одностороннем поражении оценку показателей производили в сравнении с контрлатеральной конечностью.

Оценку рентгенологических показателей проводили по стандартизированным методам (рис.2.6):

1. Угол лучевой девиации (hand-forearm angle – HFA) рассчитывают, как острый угол, образующийся между продольной осью локтевой кости и продольной осью третьей пястной кости. Отрицательные величины ($^{\circ}$) указывают на радиальную девиацию, а положительные - на ульнарную;

2. Положение предплечья (hand-forearm position – HFP) определяют, как кратчайшее расстояние между линией, проходящей между локтевым краем локтевой и основанием пятой пястной костей. Отрицательные величины (мм) указывают на радиальную позицию запястья, а положительные - на ульнарную;

3. Угол деформации локтевой кости (ulnar bow –UB) рассчитывают, как острый угол, образующийся между линией, проходящей через продольную ось дистальной части локтевой кости, и линией, проходящей через продольную ось проксимального отдела локтевой кости;

4. Длина локтевой кости (ulna length - UL) измеряется между крайними точками проксимальных и дистальных отделов локтевой кости;

5. Длина лучевой кости (radial length – RL) измеряется между крайними точками проксимальных и дистальных отделов лучевой кости

6. Укорочение лучевой кости по отношению к локтевой (Ulnar variance – UV) вычисляли только у пациентов с сохранной лучевой костью (Manske P.R., 1981; James M.A., 1999; Eklob A. G., 2013; El-Kasaby M., 2017);

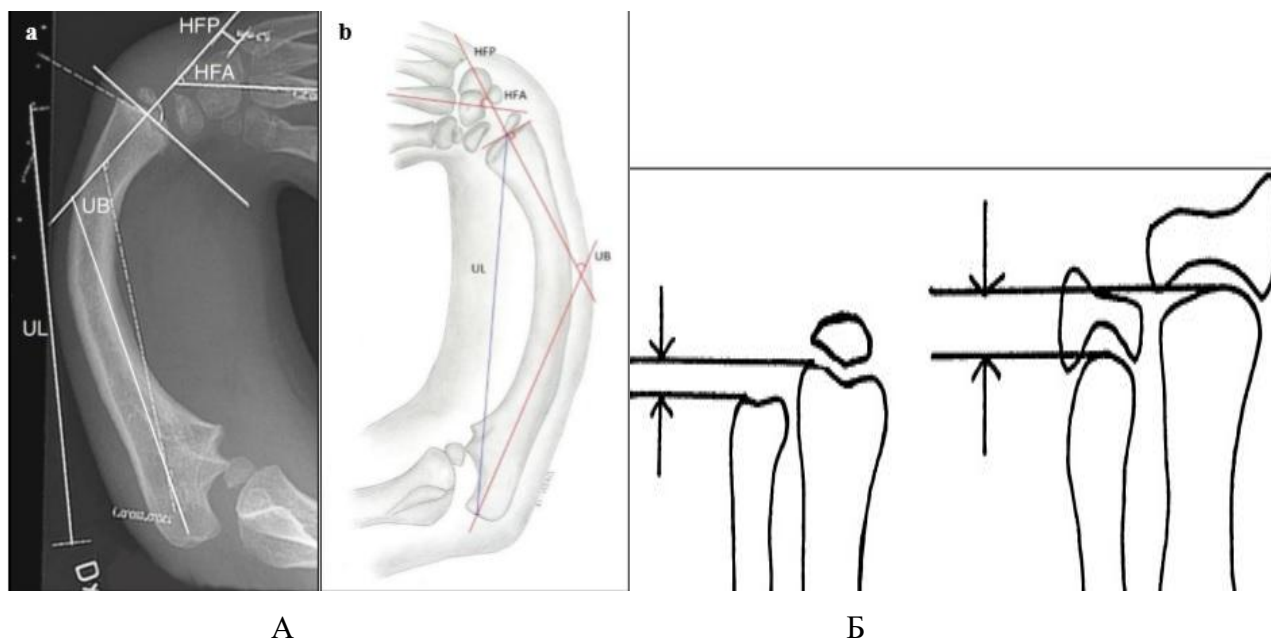


Рис.2.6 Рентгенографические и схематические измерения на предплечье у пациентов с ВЛК (цит. по James M.A., 1999; El-Kasaby M., 2017):

А – HFA, HFP, UB, UL

Б – UV

На этапах оперативного лечения, кроме указанных показателей, в зависимости от проводимого лечения также оценивали: 1) состояние дистракционного регенерата; 2) наличие анкилозов и ложных суставов.

Состояние дистракционного регенерата оценивали на основании четырех фаз, которые соответствуют основным этапам перестройки костного регенерата (Li R., 2006).

2.3.3. Методы функциональной диагностики

2.3.3.1. Реовазографическое обследование

С целью изучения функционального состояния кровотока в области пораженного сегмента верхней конечности, определения выраженности нарушений состояния сосудистой сети выполнялась реовазография (РВГ). Метод основан на регистрации электрического сопротивления мягких тканей токами высокой частоты и позволяет объективно судить о величине кровотока в конечности и возможном дефиците кровоснабжения, упруго-эластических свойствах магистральных артерий, состоянии периферической гемодинамики и эффективности микроциркуляции, условиях венозного оттока.

Для определения указанных параметров кровоснабжения использовался метод продольной реовазографии. Запись реограмм производили на 4-х канальном реографическом комплексе «Рео-Спектр» (ООО «Нейрософт», Россия, 2008 г.в.), который обеспечивал регистрацию реовазограмм одновременно с двух смежных сегментов конечностей, расположенных симметрично. Данное исследование выполняли пациентам в возрасте старше 3 лет в связи с необходимостью соблюдения полной неподвижности пациентом во время процедуры.

Исследование проводили до и не ранее чем через 6 месяцев после хирургического лечения. Регистрировали реовазограммы одновременно на обеих верхних конечностях – как на пораженной, так и на неповрежденной, что позволило выявить асимметрию показателей пульсовой волны на стороне поражения и интактной стороне. Запись пульсового сигнала на верхней конечности производили с двух сегментов предплечья и кисти. При анализе реовазограмм учитывали следующие параметры (Зенков Л.Р., Ронкина М.А., 1991):

Реографический индекс (РИ) [усл. Ед.] –отражает состояние объемного кровенаполнения магистральных артерий;

V_{макс.}[Ом/с] – максимальная скорость быстрого наполнения, характеризующая тонус крупных артерий (в норме – 1,3-2,3 Ом/с);

Дикротический индекс (ДИК) [%] –характеризует процессы микроциркуляции и отражает периферическое сосудистое сопротивление капиллярной сети (в норме – 30-50%);

Диастолический индекс (ДИА) [%] – характеризует процесс оттока крови из артерий в вены (в норме 35-55%);

Коэффициент асимметрии (КА) [%] – показывает кровенаполнение сосудов симметричных сегментов (в норме – не более 15%).

2.3.3.2. Нейрофизиологическое обследование

Электромиография – метод регистрации и изучения биоэлектрической активности мышц в покое и при произвольном напряжении, включает в себя поверхностную электромиографию (ЭМГ), игольчатую ЭМГ и стимуляционные электронейромиографические (ЭНМГ) методики, основанные на анализе вызванных электрических ответов мышцы, полученных путем электрической стимуляции периферического нерва.

В данной работе применяли ЭМГ и ЭНМГ-исследования, для выполнения которых использовали 8-канальный электронейромиограф «Нейро-МВП-8» (ООО «Нейрософт», Россия, 2012г.в.). Исследование проводили детям старше 3 лет, до и не ранее чем через 6 месяцев после оперативного вмешательства.

При ЭМГ-исследовании потенциалы действия в покое и при произвольной максимальной активации мышц регистрировали с помощью поверхностных отводящих электродов с постоянным межэлектродным расстоянием (ЭП-1). Исследовали поверхностные мышцы, участвующие в активном движении предплечья - лучевой, локтевой сгибатели и разгибатели кисти как на пораженной, так и на интактной сторонах. Электроды накладывались в анатомической проекции соответствующих мышц.

Оценка показателей поверхностной ЭМГ включала анализ средней амплитуды (мкВ) и частотных показателей электрогенеза исследуемых мышц (кол/с).

При ЭНМГ-исследовании стимуляцию двигательных волокон периферических нервов обеих верхних конечностей проводили с использованием токового вилочкового стимулятора с регулируемым межэлектродным расстоянием, током интенсивностью от 10 до 50 мА, длительностью от 0,1 до 0,5 мс. Интенсивность тока подбиралась индивидуально до получения максимальной амплитуды моторного ответа мышцы (М-ответа) – суммарного вызванного потенциала действия мышцы в ответ на электрическое раздражение иннервирующего ее нерва. Стимуляция периферических нервов проводилась в двух точках (проксимально и дистально относительно иннервируемой мышцы): срединного, локтевого нерва - на уровне локтевого сгиба и тыльной стороны запястья, лучевого нерва - на уровне средней трети плеча и верхней трети предплечья.

Для регистрации биопотенциалов мышц применяли одноразовые поверхностные отводящие электроды: активный регистрирующий электрод накладывался на моторную точку соответствующей мышцы, референтный – на область сухожилия этой мышцы, дистальнее активного электрода. Заземляющий электрод размещался между регистрирующими электродами.

Оценивали моторную скорость (СПИ, м/с) проведения импульсов и амплитуду моторного ответа (М-ответ, мВ) с соответствующих мышц верхних конечностей: при стимуляции срединного нерва регистрировали М-ответ с *m. abductor pollicis brevis*, при стимуляции локтевого нерва - с *m. abductor digiti minimi*, при стимуляции лучевого нерва регистрировали М-ответ с *m. extensor indicis*. Скорость проведения импульса по двигательным волокнам нерва рассчитывали, как отношение расстояния между точками стимуляции в миллиметрах к разности латентностей при стимуляции в проксимальной и дистальной точках.

Для характеристики нормы амплитуды М-ответа и СПИ учитывали минимально допустимые значения, показатели ниже которых носят патологический характер.

2.3.4. Ультразвуковое обследование

Ультразвуковое сканирование проводили на аппарате Siemens Sonoline G60S линейным датчиком 8,0-12,0 МГц. Исследование выполняли в положении больного сидя с расположением датчика по тыльной и ладонной поверхности предплечья по передней поверхности и наружно-боковой плоскости. Первым этапом визуализировали мягкие ткани и кости предплечья на здоровой конечности, далее проводили исследование контралатеральной конечности. Сканирование проводили в В-режиме:

1. Продольная визуализация. Датчик устанавливали в проекции локтевого сустава, визуализировали локтевой отросток локтевой кости и головку лучевой кости (при наличии лучевой кости). Далее датчик перемещали в дистальном направлении по линии локтевой и лучевой костей. Продольное расположение и перемещение датчика по оси конечности позволяло оценить структуру костей предплечья, мышцы тыльной и ладонной поверхностей предплечья, наличие соединительно – тканного тяжа в проекции гипоплазированной лучевой кости, его протяженность и экзогенность.

2. Поперечная визуализация. Датчик устанавливали в проекции локтевого сустава и разворачивали на 90° от исходной позиции, а далее смещали в дистальном направлении. При данном положении датчика производили оценку тех же параметров костно-мышечных структур, что и при продольном сканировании, для получения объемных данных.

2.3.5. Патоморфологическое исследование

При получении операционного материала в виде фрагментов костных и/или мягкотканых фрагментов (рубцово-измененная ткань) выполняли гистологическое исследование.

Операционный материал с целью первичной фиксации (продолжительность которой в среднем составляла 1,5 -2 суток) помещали в 10% раствор нейтрального формалина.

Небольшие по величине фрагменты костной и/или рубцово-измененной ткани полностью использовали для приготовления гистологических препаратов и последующего морфологического исследования. При заметном превышении размеров присланного материала, после его первичной фиксации, производили дополнительную подрезку крупных фрагментов на участки размерами не более 1,5x1,5x0,5 см.

Полученные костные фрагменты в течение 10-15 суток (в зависимости от плотности костного материала) подвергали декальцинации в растворе Трилона Б, в термостате, при температуре 42°C.

Соответствующих размеров фрагменты рубцово-измененной ткани и декальцинированные костные фрагменты с целью обезвоживания подвергались проводке в 10 сменах изопропанола (изопропилового спирта) с последующей пропиткой парафином - в гистопроцессоре карусельного типа MicromSTP 120 (Carl Zeiss, ThermoScientific, Germany).

Тканевые фрагменты заливали в парафиновые блоки при помощи станции по заливке парафиновых блоков MicromEC350 (Carl Zeiss, ThermoScientific, Germany).

Из парафиновых блоков на санном микротоме MicromHM430 (CarlZeiss, ThermoScientific, Germany) приготавливали парафиновые срезы толщиной 3,5-4,0 мкм, которые подвергались депарафинированию в ксилоле. Из гистологических срезов ксилол удалялся этанолом (этиловым спиртом), затем срезы окрашивались

гематоксилином и эозином /ГЭ/, а также пикрофуксином и фукселином методом, предложенным Ван Гизон /ВГ/.

Микроскопическое исследование окрашенных гистологических препаратов (в некоторых случаях – в поляризованном свете) проводилось в световом микроскопе AxioScope A1 (Carl Zeiss, Germany). В том же микроскопе с применением цифровой фотокамеры AxioCamIsc 3 (Carl Zeiss, Germany) были получены и микрофотографии исследуемых гистологических препаратов.

2.3.6. Статистический метод.

Результаты обследования пациентов подвергали статистической обработке, которую проводили в IBM SPSS Statistics v.23, Statgraphics Centurion 18 for Windows и Excel 2013.

Применяемые методы статистической обработки:

1. описательная статистика параметрических параметров: вычисление средних значений, средних квадратичных отклонений;
2. описательная статистика непараметрических параметров: вычисление медиан, 25-й и 75-й квартиль;
3. сравнение двух независимых групп по одному признаку (непараметрический метод): критерии Колмогорова-Смирнова, Манна – Уитни;
4. сравнение нескольких выборок количественных данных по одному признаку (непараметрический метод): критерий Вилкоксона; H- критерий Краскела-Уоллиса;
5. корреляционный анализ по Пирсону, Спирмену.

Достоверными считались отличия при $p < 0,05$

Представленный клинический материал по дизайну, объему исследования и примененным методикам контроля и статистической обработки позволил решать поставленные задачи диссертационного исследования.

Глава 3.

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА

В данной главе представлено обследование 95 пациентов с ВЛК. Все пациенты получали хирургическое лечение в отделение реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России в период с 1991 по 2020 год. Собственные наблюдения – 69 пациентов, архивный материал - 26 пациентов. Все пациенты были разделены на 2 группы в зависимости от типа недоразвития лучевой кости. В I группу включены пациенты со II типом ВЛК (15 детей), во II группу – с III-IV типами ВЛК (83 ребенка). 2 пациента были включены в обе группы, так как при двусторонней косорукости имели разный тип недоразвития лучевой кости.

3.1. Результаты клиническо-анамнестического обследования

Основными жалобами, которые предъявляли пациенты и их законные представители, являлись: укорочение и деформация предплечья, лучевая девиация кисти. Наличие деформации верхней конечности было отмечено всеми родителями при рождении ребенка, в 3 (3,2%) случаях диагноз ВЛК был поставлен по данным УЗИ в период беременности.

3.1.1. Анамнестические данные

Оценка этнической принадлежности и места рождения пробандов показала, что пациенты представляли в основном однородную выборку в связи с преобладанием русской популяции (98 %).

У 3 пациентов (3,2%) выявлена наследственная предрасположенность в связи с тем, что пороки развития кисти были представлены у родителей и родственников I и II родства. Патология кисти у родителей проявлялась в виде гипоплазии либо аплазии первого луча (рис.3.1). Также в 3,2% случаев у

родственников имелись различные врожденные аномалии развития нижних конечностей. В остальных случаях деформации были спорадическими.



А

Б

Рис.3.1 Семейный анамнез развития ВЛК

А – фото кистей матери с аплазией первого пальца кистей;

Б – фото кистей дочери до оперативного лечения (пациентка Х., 1,5 года, и/б 15/3777) с двусторонней лучевой косорукостью.

Влияние профессиональных вредностей и характера трудовой деятельности были выявлены у 2 матерей (2,1% родителей). Имело место воздействие вредных факторов труда (лаки, краски, химические препараты, влияние радиации), что подтверждает данные, описанные в литературе.

Выявлено, что во время беременности матери получали лечение по поводу различных острых инфекционных (23 случая (24,2%), из них 8 - мочеполовой системы) и хронических заболеваний (3 случая- 3,2%). Прием психотропных веществ был отмечен у 2 матерей (2,1%).

При сборе акушерского анамнеза установлено, что 46 детей (48,4% случаев) были рождены от первой беременности, а в 26,3 % (25 пациентов) - от второй. 24 пациента (32,3%) были рождены от 3 – 8 беременностей, которым предшествовали многократные аборт и выкидыши. 3 пациента (3,2%) были зачаты посредством экстракорпорального оплодотворения. Кроме того, 5

пациентов (5,3%) были из двойни, из которых 3 других ребенка были здоровы, а у 1 пары выявлен TAR - синдром.

У 31 матери (32,6%) во время беременности имелась угроза выкидыша, что приводило к необходимости длительного приема гормональных препаратов с целью сохранения беременности в ранние периоды гестации.

Таким образом, сопутствующие заболевания матери, прием лекарственных препаратов могли оказывать тератогенное влияние на плод и способствовать развитию лучевой косорукости.

3.1.2. Результаты клинического обследования

При клиническом осмотре и сравнении с контрлатеральной конечностью в 100% случаев отмечалось укорочение предплечья, гипоплазия мягких тканей с уменьшением окружности предплечья. Одностороннее поражение встречалось в 70,5% случаев (67 детей), что видно из таблицы 3.1

Таблица 3.1

Распределение пациентов с ВЛК в зависимости от пола и стороны поражения.

Пациенты	Поражение		Итого Больных/предплечий
	Одностороннее	Двустороннее	
девочки	17	10	27/37 (28,4%)
мальчики	50	18	68/86 (71,6%)
Итого	67 (70,5%)	28 (29,5%)	95/123 (100%)

Результаты клинического осмотра пациентов представлены в таблице 3.2. При осмотре пациентов и измерении амплитуды движений в суставах предплечья было принято решение не оценивать отведение и приведение кисти.

Таблица 3.2

Оценка амплитуды движений в суставах верхней конечности у пациентов с ВЛК

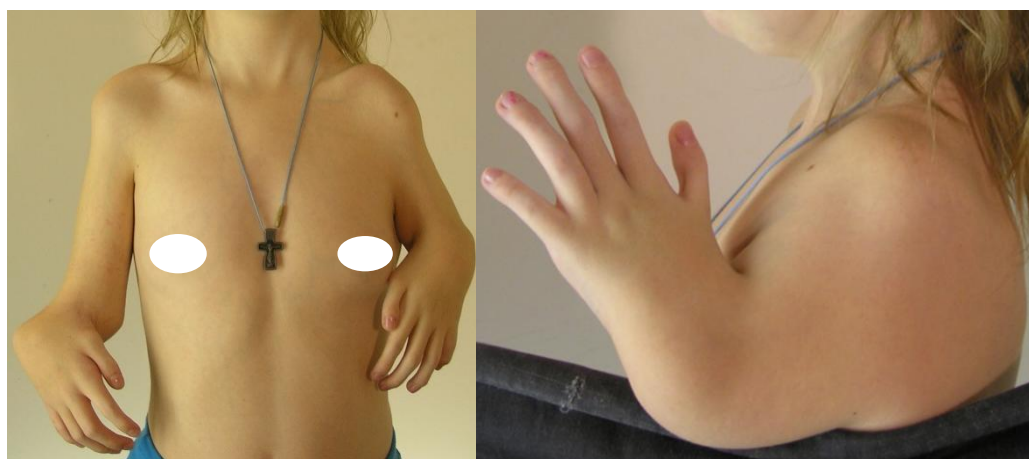
Показатель	I группа	II группа
сгибание в локтевом суставе (°)	142±7,5	128,4±16,9
разгибание в локтевом суставе (°)	9,4±5,4	9,8±3,3
сгибание в лучезапястном суставе (°)	51,6±8,1	0
разгибание в лучезапястном суставе (°)	18,8±11,3	0
супинация предплечья (°)	36,6±13,1	0
пронация предплечья (°)	60±12,9	0

У пациентов I группы отмечено ограничение сгибания и разгибания в локтевом и лучезапястном суставах, а также уменьшение амплитуды ротационных движений. У 2 пациентов данной группы (12,5%) выраженное ограничение ротационных движений на пораженной конечности было связано с наличием радиоульнарного синостоза.

У 4 пациентов (4,9%) II группы отмечено ограничение сгибания в локтевом суставе при нормальной амплитуде разгибания, сгибание в локтевом суставе было до 100-110°. Сгибание и разгибание в лучезапястном суставе, а также супинационные и пронационные движения предплечья у пациентов данной группы не оценивали в связи с их отсутствием.

Таким образом, отмечено, что при увеличении степени тяжести недоразвития лучевой кости снижается объем движений в локтевом и лучезапястном суставах.

У 2 пациентов с TAR- синдромом были выявлены также гипоплазия мягких тканей плечевого пояса, укорочение плечевой кости. Движения в плечевом суставе были ограничены (отведение до 40°, сгибание до 80°) (рис.3.2).



А

Б

Рис.3.2 Гипоплазия мышц плечевого пояса, гипоплазия и укорочение левой плечевой кости у пациентки Д., 12 лет, и/б № 12/1969

А, Б – внешний вид пациента

Радиальная девиация кисти была выявлена у всех 95 пациентов.

В зависимости от типа недоразвития лучевой кости угол девиации кисти был различен. У пациентов I группы лучевая девиация составила в среднем $42,1 \pm 14,3^\circ$ (от 17° до 70°), а во II группе – $58,7 \pm 27,1^\circ$ (от 12° до 130°).

3.1.3. Сопутствующая патология

При изучении клинического и соматического статуса у 60 пациентов (63,1% случаев от общего числа пациентов с ВЛК) отмечались различные пороки развития опорно-двигательной системы (кроме лучевой косорукости) и внутренних органов, что представлено в таблице 3.3

Анализ сопутствующей патологии у пациентов с ВЛК

Показатель	I группа	II группа	Всего
порок развития лицевого черепа	0	3(3%)	3 (2,7%)
порок развития позвоночника	3 (2,6%)	13(12,7%)	16 (14,2%)
порок развития нижних конечностей	0(0%)	9(8,8%)	9 (8%)
пороки развития сердечно-сосудистой системы	4(36,4%)	31(30,4%)	35 (31%)
пороки развития кроветворной системы	1(9,1%)	9(8,8%)	10 (8,8%)
пороки развития желудочно-кишечного тракта	0(0%)	10(9,8%)	10 (8,8%)
пороки развития мочеполовой системы	2(18,1%)	23(22,5%)	25 (22,1%)
пороки развития органов чувств	1(9,1%)	4(4%)	5 (4,4%)
Итого	11 (100%)	102 (100%)	113(100%)

Наибольшее количество сопутствующей патологии было выявлено у пациентов II группы -53 пациента (88,3 % случаев). У 31 пациента встречалось 2 и более вариантов пороков развития внутренних органов.

Из всей сопутствующей патологии преимущественно отмечены пороки развития сердечно - сосудистой (31%) и мочеполовой систем (22,1%), а также позвоночника (14,2%).

У 47,4% пациентов ВЛК входила в структуру различных синдромов (таблица 3.4)

Таблица 3.4

Анализ основных синдромов у пациентов с ВЛК

Синдром	I группа	II группа	Всего
Holt-Oram	2 (50%)	12 (29,3%)	14(31,1%)
TAR	0 (0%)	9 (22%)	9(20%)
VACTERL	2 (50%)	20 (48,7%)	22(48,9%)
Итого	4 (100%)	41 (100%)	45(100%)

1 пациента с VACTERL отнесли в обе группы, так как у него был разный тип ВЛК на конечностях. В 91,1% случаев различные синдромы встречались у пациентов II группы. Таким образом, отмечается прямая зависимость количества сопутствующей патологии от степени недоразвития верхней конечности при лучевой косорокости. В основном преобладали синдромы VACTERL(48,9%) и Holt-Oram (31,1%).

Распределение по полу пациентов с синдромами представлено в таблице 3.5. ВЛК в структуре синдрома чаще была представлена у детей мужского пола, чем у женского.

Таблица 3.5

Распределение по полу пациентов с различными синдромами

Синдром	Пол ребенка		Всего
	Девочки	Мальчики	
Holt-Oram	3	11	14 (31,8%)
TAR	4	5	9 (20,5%)
VACTERL	9	12	21(47,7%)
Итого	16 (36,4%)	28 (63,4%)	44 (100%)

У 14 пациентов на основании клинического осмотра был выставлен диагноз синдром Holt-Oram. Основными симптомами являлись ВЛК различной тяжести и пороки развития сердечно-сосудистой системы. Наиболее часто встречались дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок (11 случаев- 78,6%), дисфункция синусового узла у 2 детей (14,3%) и тетрада Фалло в 1 случае (7,1%).

TAR-синдром был выявлен у 9 пациентов. В 100 % случае у больных наблюдалась ВЛК с гипоплазией первых пальцев кистей в сочетании с тромбоцитопенией. Уровень тромбоцитов в клиническом анализе крови при поступлении в отделение у пациентов колебался от $55 \times 10^9/\text{л}$ до $302 \times 10^9/\text{л}$. Все пациенты были консультированы гематологом и получали предоперационную подготовку. С возрастом у этих детей отмечена тенденция к увеличению уровня тромбоцитов до нормальных показателей.

У пациентов с TAR-синдромом в 66,7% случаев (6 детей) имелись сопутствующие деформации нижних конечностей – варусная деформация нижних конечностей (1 ребенок- 11,1%), врожденный вывих бедра (2 случая – 22,2%), различные деформации стоп (3 детей-33,3%).

У 1 пациентки (11,1%) наблюдалось сочетание TAR-синдрома с синдромом Клиппейля-Фейля.

VACTERL - синдром был поставлен 21 пациенту. У 9 детей (42,9%) отмечались аномалии развития позвоночника (дополнительные полупозвонки, сколиоз). Пороки развития сердечно - сосудистой системы наблюдались в 17 случаях- 81% (5 - дэкстракардия сердца, дефекты перегородок - 9, открытый аортальный проток – 2, у 1 пациента – тетрада Фалло). Атрезия пищевода была выявлена у 7 пациентов (33,3%), у 3 (14,3%) – атрезия ануса, что потребовало оперативного лечения в первые дни жизни ребенка. Различные аномалии развития почек были у 11 пациентов (52,4%). Полный симптомокомплекс выявлен только у 1 ребенка (4,8%).

Помимо описанных ранее пороков развития костно-мышечной системы, были выявлены аномалии развития лицевого черепа у 3 пациентов (3,2%); кроветворной системы (β – талассемия) - 1 пациент- 1,1%; пороки развития органов чувств (тугоухость, миопия, косоглазие) – 5 детей (5,3%).

3.1.4. Лечение больных с ВЛК до поступления в стационар

До поступления в отделение для оперативного лечения по поводу деформации конечности 24 пациентам проводилось консервативное лечение, которое заключалось в выполнении этапной коррекции с помощью ортезов с целью выведения кисти в среднее положение, лечебной физкультуре для разработки движений в суставах предплечья и кисти, массаже верхней конечности, физиотерапевтическом лечении. Видимый косметический результат наблюдался у всех пациентов. Родители отмечали уменьшение лучевой девиации кисти.

6 пациентам (8 конечностей, 6,3%) были проведены неоднократные хирургические вмешательства по месту жительства на пораженной конечности, которые заключались в попытках стабилизации кисти на локтевой кости различными способами. Полученные результаты хирургического лечения не удовлетворяли родителей и в большинстве случаев приводили к рецидиву, либо возникновению вторичных деформаций.

У 18 пациентов (19%) были выполнены различные оперативные вмешательства в первые дни и месяцы жизни по поводу сопутствующей патологии внутренних органов. Кроме того, 4 пациента (4,2%) были прооперированы по поводу других аномалий развития костно-мышечной системы.

3.2. Результаты рентгенологического обследования

Анализ рентгенограмм 95 пациентов с ВЛК показал, что лучевая кость в 100% случаев уменьшена в длину и отмечено направление редукции сегмента - от

дистального к проксимальному отделу. Распределение пациентов по полу в зависимости от типа недоразвития лучевой кости представлено в таблице 3.6

Таблица 3.6

Распределение пациентов по полу в различных группах в зависимости от типа недоразвития лучевой кости

Группа (недоразвитие лучевой кости)	Пол пациента		Всего
	девочки	мальчики	
I группа (II тип ВЛК)	3(20%)	12(80%)	15(15,5%)
II группа (III – IV тип ВЛК)	24(29,3%)	58(70,7%)	82(84,5%)
Итого	27(27,8%)	70(72,2%)	97(100%)

2 пациента были включены в обе группы, так как при двусторонней косорукости имели разный тип недоразвития лучевой кости.

Как видно из таблицы 3.6 в исследовании преобладали пациенты с III – IV типами – 84,5% (82 пациента). Реже встречались дети со II типом недоразвития лучевой кости - 15. Полученные результаты совпадают с данными других исследователей о том, что III – IV типы ВЛК являются самыми распространенными.

Левостороннее поражение было отмечено у 26 пациентов (27,3%), правостороннее – у 41 (43,2%), двустороннее в 28 случаях (29,5%).

При увеличении редукции лучевой кости нарастает ее процентное укорочение по отношению к контрлатеральной. У пациентов I группы лучевая кость была укорочена в среднем на $45,5 \pm 13,6\%$ (от 22,7 до 66,7%). Во II группе укорочение лучевой кости составляло в среднем $90,7 \pm 12,8\%$ (от 67 до 100%) (рис. 3.3).

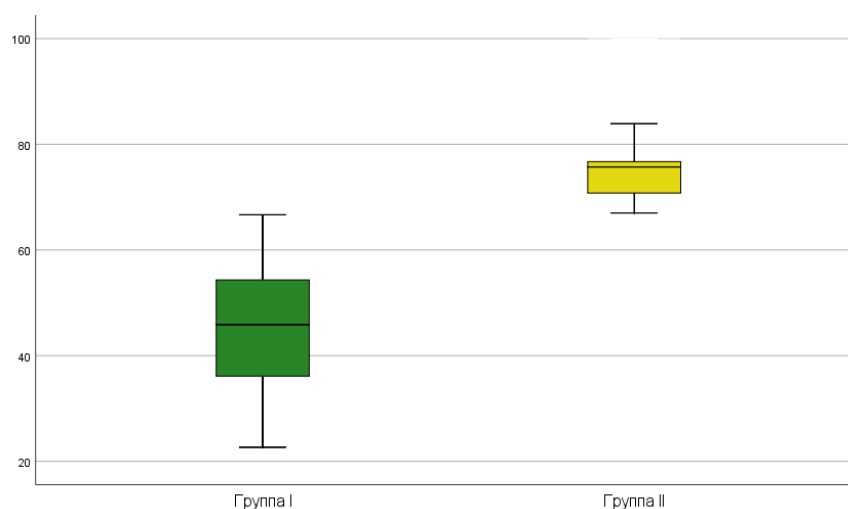


Рис. 3.3 Анализ укорочения лучевой кости по отношению к контрлатеральной в различных группах пациентов с ВЛК

У пациентов I группы при сравнении с контрлатеральной конечностью гипоплазированный дистальный эпифиз лучевой кости определялся только у 2 детей старшего возраста, в остальных случаях - не визуализировался (рис.3.4.). У 2 пациентов был выявлен радиоульнарный синостоз.

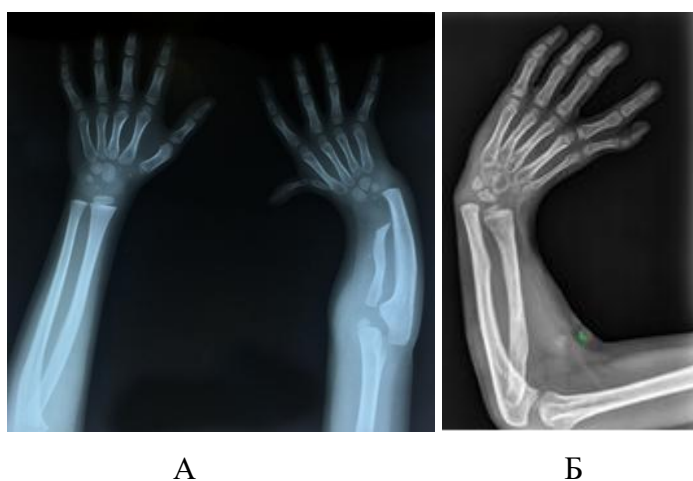


Рис.3.4 Рентгенограммы предплечья у пациентов I группы

А - Рентгенограмма предплечья и кисти в прямой проекциях у пациента Д., блет и/б № 09\2814. Дистальный эпифиз лучевой кости не определяется в сравнении с контрлатеральной конечностью

Б - Рентгенограмма предплечья и кисти в прямой проекциях у пациента Б., 12 лет., и/б №18/0239. Визуализируется гипоплазированный дистальный эпифиз

У детей II группы лучевая кость была рудиментарная (III тип ВЛК – 14 пациентов - 17,3% (14 предплечий)) либо отсутствовала (IV тип ВЛК – 71 пациент - 87,6% (90 предплечий)) (рис. 3.5). У 3 пациентов с III типом ВЛК выявлен радиоульнарный синостоз.



Рис. 3.5 Рентгенограмма предплечий и кистей у пациентки X., 1,5 года, и/б 15/3777. Отмечается рудимент лучевой кости слева и аплазия лучевой кости справа.

Отмечена зависимость НФА от типа недоразвития лучевой кости. У пациентов I группы НФА составил в среднем $-42,1 \pm 14,3^\circ$ (от 17° до 70°), а во II группе $-58,7 \pm 27,1^\circ$ (от 12° до 130°).

При любой степени недоразвития лучевой кости отмечалось укорочение локтевой кости по сравнению с интактной конечностью. При анализе учитывали только пациентов с односторонним поражением и сравнивали с контрлатеральной конечностью. По полученным результатам - укорочение составляло от 15,1 % до 56,8 %.

Выявлено, что с увеличением степени тяжести ВЛК нарастало укорочение локтевой кости. В I группе детей укорочение локтевой кости по сравнению с интактной составляло в среднем $25,9 \pm 5,2\%$ (от 19,8 до 33,9%), а во II группе – $31,7 \pm 6,7\%$ (от 15,1 до 56,8%).

Помимо укорочения локтевой кости, выявлена также ее деформация, которая проявлялась в виде дугообразного искривления диафиза («саблевидная деформация»). Вершина деформации располагалась в проксимальном отделе, либо в средней трети диафиза локтевой кости (рис.3.6).



Рис. 3.6 Различные варианты расположения вершины деформации локтевой кости у пациентов с ВЛК:

А – в проксимальном отделе у пациента Е., 2г, и/б № 15/5912

Б – в среднем отделе у пациента К., 1 год, и/б № 14/03888

Угол деформации локтевой кости (UB) зависел от недоразвития лучевой кости. Так у пациентов I группы средний UB составил $11 \pm 6,9^\circ$ (от 2° до 42°), а у пациентов II группы – $20 \pm 10,5^\circ$ (от 5° до 49°). Таким образом, усиление гипоплазии лучевой кости приводит к нарастанию деформации диафиза локтевой кости.

На основании проведенного анализа рентгенограмм пациентов с ВЛК можно сделать выводы, что изменения затрагивают обе кости предплечья.

Наиболее значимыми были поражения лучевой кости, которые проявлялись от ее незначительной гипоплазии до полного отсутствия. При нарастании редукции лучевой кости отмечалось увеличение радиальной девиации кисти. Гипоплазия лучевой кости может сочетаться с радиоульнарным синостозом в проксимальном отделе. В зависимости от степени недоразвития лучевой кости в лучезапястном суставе наблюдался либо подвывих кисти, либо полный ее вывих.

При IV степени ВЛК кости запястья были расположены на боковой поверхности локтевой кости.

Изменения локтевой кости проявлялись в виде ее укорочения, саблевидной деформации.

Увеличение степени гипоплазии лучевой кости приводит к утяжелению деформации локтевой кости и радиальной девиации кисти.

3.3. Результаты функционального обследования

3.3.1. Результаты реовазографического обследования

Реовазографическое исследование было проведено у 18 пациентов в возрасте от 3 до 15 лет с целью изучения особенностей кровоснабжения верхних конечностей у детей с ВЛК. Группа пациентов была подобрана из соображений однородности – у всех детей было одностороннее поражение верхней конечности.

Анализ таблицы 3.7 показывает, что у детей I группы имеются значимые различия в реовазографических индексах только на уровне предплечий ($p=0,03$). На уровне кисти достоверных различий не выявлено ($p=0,66$). Кровоток на стороне поражения существенно снижен по сравнению с контралатеральной конечностью. Снижение кровотока в пораженном предплечье происходило на фоне статистически достоверно сниженных значений (V_{max}) на уровне предплечья и кисти ($p=0,03$), что указывает на снижение кровотока, повышение тонуса магистральных артерий, и расценивается как снижение площади общего просвета сосудов. Это свидетельствует о гипоплазии артериальной сети предплечья на стороне поражения у пациентов данной группы.

Сравнительный анализ реовазографических показателей у детей I группы с ВЛК до хирургического лечения (n=6)

Показатель	Сегмент			
	Предплечье		Кисть	
	Поражённая конечность (M±m)	Контралатеральная конечность (M±m)	Поражённая конечность (M±m)	Контралатеральная конечность (M±m)
Реовазографический индекс (усл. ед.)	0,7±0,1	1,2±0,05	0,5±0,2	0,5±0,1
Тонус крупных сосудов (V_{max})	0,5±0,07	1,0±0,1	0,4±0,01	0,5±0,02
ДИК (%)	83,8±16	102,8±5,9	91,0±23,1	67,6±1,5
ДИА (%)	81,5±20,2	94,3±7,3	101,3±30,4	82,7±25,2

В таблице 3.8 отражены показатели пациентов II группы. Из полученных данных следует, что у детей данной группы реовазографические индексы снижены на уровне предплечий, причем с обеих сторон, по сравнению с показателями возрастной нормы ($p > 0,05$). Это может свидетельствовать о двусторонней гипоплазии артериальной сети на уровне предплечий, то есть о генерализации процесса на контралатеральную сторону. Статически достоверных различий между показателями V_{max} предплечий и кистей с обеих сторон не выявлено ($p > 0,05$).

Сравнительный анализ реовазографических показателей у детей II группы с ВЛК до хирургического лечения (n=12)

Показатель	Сегмент			
	Предплечье		Кисть	
	Поражённая конечность (M±m)	Контралатеральная конечность (M±m)	Поражённая конечность (M±m)	Контралатеральная конечность (M±m)
Реовазографический индекс (усл. ед.)	0,8±0,2	1±0,5	0,7±0,13	0,5±0,15
Тонус крупных сосудов (V_{max})	1,6±0,6	1,7±0,87	0,7±0,3	0,6±0,3
ДИК (%)	85,1±18,7	93,0±12,9	85,4±6,6	135,0±31,6
ДИА (%)	96±51,1	91,3±35,2	80,8±14,3	94±21,8

Достоверных статистических различий в показателях диастолического и диастолического индексов выявлено не было ($p > 0,05$). Однако прослеживается выраженная тенденция к увеличению, по сравнению с нормой в два раза, средних показателей индексов на уровне предплечий с превышением на непораженной стороне во всех группах пациентов.

Полученные данные показывают, что во всех группах пациентов наблюдается затрудненное прохождение крови по капиллярам и замедленный венозный отток, что свидетельствует о возможном нарушении микроциркуляции в перемещенных лоскутах в послеоперационном периоде.

Таким образом, у пациентов с ВЛК выявлены нарушения кровоснабжения на уровне предплечья и кистей, которые коррелировали со степенью выраженности недоразвития лучевой кости. Более легкие формы односторонней аномалии развития лучевой кости (дети I группы) сопровождались нарушениями периферической гемодинамики на стороне с ВЛК. Более тяжелые формы аномалии лучевой кости (дети II группы) сопровождались как нарушениями кровоснабжения в сегментах пораженной стороны, так и более выраженными нарушениями кровоснабжения на уровне предплечья контралатеральной стороны.

3.3.2. Результаты нейрофизиологического обследования

Поверхностная и стимуляционная электромиография и электронейромиография (ЭМГ, ЭНМГ) выполнены 15 пациентам в возрасте от 3 до 15 лет с целью изучения состояния произвольной электрической активности мышц предплечья и кисти, проводящей функции двигательных нервов верхней конечности у пациентов с ВЛК. У всех пациентов была односторонняя врожденная лучевая косорукость.

Таблица 3.9

Сравнительный анализ показателей поверхностной ЭМГ мышц верхних конечностей у детей до начала хирургического лечения

Мышца	I группа, n=5		II группа, n=10	
	Средняя амплитуда, мкВ	Средняя частота, кол/с	Средняя амплитуда, мкВ	Средняя частота, кол/с
Лучевой сгибатель кисти	<u>312±75,3*</u>	<u>303,3±191,6</u>	<u>250,5±121,6</u>	<u>211,5±140,8</u>
	326,2±57,7	199,8±129,2	269,0±119,0	267,3±129,4
Локтевой сгибатель кисти	<u>260,8±79</u>	<u>293,8±201,6</u>	<u>298,3±167,9</u>	<u>236,1±125,7</u>
	<u>378,4±60</u>	279,5±171,1	378,0±145,6	365±148,1
Лучевой разгибатель кисти	<u>319,8±104,1</u>	<u>241,7±156,9</u>	<u>282,5±166,1</u>	<u>315,9±156,6</u>
	<u>328,6±142,9</u>	246,1±135	307,5±158,7	315,2±68,3
Локтевой разгибатель кисти	<u>307,8±40,1</u>	<u>263±155,5</u>	<u>254,8±136,6</u>	<u>332,3±191,2</u>
	<u>340,8±38,6</u>	287,7±163,8	274,3±118,4	358,8±108,5

*В числителе приведены показатели пораженных конечностей, в знаменателе – контрлатеральных

У большинства пациентов обеих групп произвольная активность мышц предплечья оказалась ниже возрастной нормы, что может свидетельствовать о

гипоплазии дистальных групп мышц верхней конечности при ВЛК. Статистически достоверные различия между пораженной и интактной сторонами не выявлены ($p > 0,05$). Это объясняется тем, что даже при односторонней лучевой косорукости на интактной конечности есть недоразвитие пальцев кисти, что и приводит к данным результатам. Следовательно, данные исследования при врожденной лучевой косорукости не является информативным и их применение при исследовании пациентов не является необходимым.

Кроме того, у пациентов обеих подгрупп изучали амплитуду проведения М-ответа с целью оценки поражения нервов. Данные исследования представлены в таблице 3.10

Таблица 3.10

Оценка амплитуды М-ответа у пациентов I группы

Конечность	Нервы верхней конечности		
	Лучевой	Срединный	Локтевой
Пораженная	3,1±1,9	3,8±3,6	9,2±4,3
Интактная	4,2±1,6	4,5±2,7	10,7±4,9

У пациентов I группы, до хирургического лечения, отмечается снижение средней амплитуды М-ответа тестируемых мышц при стимуляции лучевого и срединного нервов пораженной верхней конечности. Наблюдается легкая асимметрия средних амплитуд М-ответа со снижением на стороне поражения до 26% (при стимуляции лучевого нерва) и 16% (при стимуляции срединного нерва) ($p < 0,05$). Амплитуда М-ответа с *m. Abductor digiti minimi* при максимальной стимуляции локтевого нерва не имела отличий между сторонами и соответствовала показателям возрастной нормы ($p > 0,05$).

У пациентов II группы изначально отмечалась асимметрия средней амплитуды М-ответов, полученных при стимуляции лучевого нерва, со

снижением (56%) на стороне пораженной верхней конечности, что представлено в таблице 3.11

Таблица 3.11

Оценка амплитуды М-ответа у пациентов II группы

Конечность	Нервы верхней конечности		
	Лучевой	Срединный	Локтевой
Пораженная	2,5±1,2	7,1±4,2	10,6±4,5
Интактная	5,7±1,4	4,3±1,0	8,8±1,9

Вследствие гипоплазии лучевого нерва возникала компенсаторная гипертрофия нервных волокон срединного и локтевого нервов и усиление М-ответа ($p < 0,05$).

Средняя скорость проведения импульса по моторным и сенсорным волокнам лучевого, срединного и локтевого нервов обеих верхних конечностей соответствовала возрастной норме у пациентов в обеих группах.

Таким образом, у детей с ВЛК отмечалось симметричное снижение произвольной сократительной активности мышц предплечья и кисти, сопровождающееся аксональной невропатией лучевого и срединного нервов на стороне поражения.

3.4. Результаты ультразвукового обследования

Ультразвуковое обследование мягких тканей предплечья с целью выявления соединительно-тканного тяжа в проекции лучевой кости было проведено у 21 пациента с ВЛК в возрасте от 1 года до 15 лет. Обследованию подверглись 7 девочек и 14 мальчиков. У 7 пациентов ВЛК входила в структуру различных генетических синдромов (Holt–Oram – синдром у 5 пациентов, TAR–

синдром – 1, VACTERL – синдром – 1). Одностороннее поражение было у 16 пациентов. Все пациенты ранее не были оперированы.

Полученные результаты представлены в таблице 3.12.

Таблица 3.12

Результаты ультразвукового обследования мягких тканей предплечья у пациентов с ВЛК

Группа	Количество предплечий	Наличие тяжа
I группа	6	1 (3,8%)
II группа	20	3 (11,5%)
Итого	26	4 (15,3%)

В продольном сечении у всех пациентов на стороне поражения визуализировали локтевой отросток, дугообразную деформацию диафиза и дистальный отдел локтевой кости. В 11 случаях была визуализирована головка и диафиз лучевой кости. Длина лучевой кости была различной, в зависимости от степени лучевой косоруконости. Соединительно-тканый тяж был визуализирован в 15,3% случаев. Наиболее часто (в 75 % случаев) он был представлен у пациентов с ВЛК III типа. Соединительно-тканый тяж являлся продолжением лучевой кости и располагался под сгибателями кисти. Он имел гиперэхогенную структуру, его размеры достигали в среднем $1,4 \pm 0,3$ мм (рис.3.7).

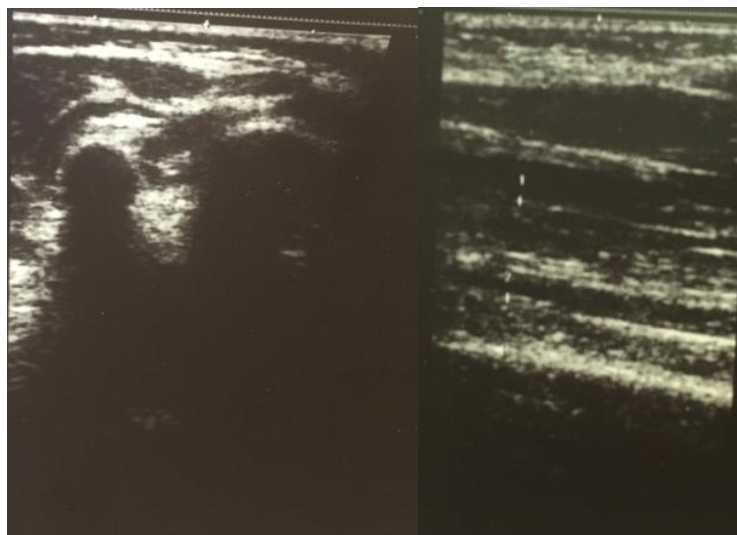


Рис. 3.7 УЗИ мягких тканей предплечья у пациентки Т., 3 года, и/б 16/1485. Визуализируется соединительно – тканый тяж в продолжении гипоплазированной лучевой кости.

У пациентов с ВЛК II типа тяж был выявлен только в 3,8%. Было отмечено, что, если по данным рентгенографического обследования сохранялся эпифиз лучевой кости, то при ультразвуковом обследовании соединительно-тканного тяжа выявлено не было. У 1 пациента по данным рентгенографического обследования дистальный эпифиз локтевой кости не визуализировался, и при ультразвуковом обследовании был выявлен тяж как продолжение лучевой кости.

При аплазии лучевой кости соединительно-тканый тяж в 100% случаев не выявлен. У пациентов с IV типом лучевой косорукости визуализировалась только локтевая кость.

В поперечной проекции у всех пациентов была выявлена локтевая кость и в 42,3% случаев лучевая кость, которая была укорочена по сравнению с локтевой (рис.3.8). Укорочение в среднем составляло $1,5 \pm 0,2$ см от длины локтевой кости.



А

Б

Рис.3.8 А, Б - УЗИ мягких тканей предплечий у пациента К., 2 года, и/б 15/6198. Отмечается укорочение лучевой кости.

Таким образом, на основании проведенного исследования можно сделать вывод, что соединительно-тканый тяж в проекции лучевой кости является продолжением недоразвитой лучевой кости, однако может присутствовать не во всех случаях. В 75 % случаев он представлен у пациентов с рудиментом лучевой кости. При аплазии лучевой кости соединительно – тканый тяж в 100% случаев отсутствует.

На основании анализа проведенного комплексного обследования пациентов с ВЛК, можно утверждать, что имеет место порок развития всех структур верхней конечности (костно-мышечной, нервной, кровеносной систем).

Только у 3,2% пациентов выявлена наследственная предрасположенность, в связи с тем, что у родителей были отмечены различные пороки недоразвития кисти и внутренних органов. Остальные случаи были расценены как спорадические.

Кроме того, было отмечено влияние мутагенных факторов в период беременности на развитие плода, что и привело к возникновению пороков

развития. Прием лекарственных, в том числе, и психотропных препаратов, сопутствующая патология матери могли оказать влияние на развитие плода.

При клиническом осмотре в 100% случаев было выявлено недоразвитие мягких тканей и костей предплечья. Тяжесть гипоплазии варьировала в зависимости от недоразвития лучевой кости. Кроме того, отмечено недоразвитие локтевого сустава, а в некоторых случаях плечевой кости и плечевого пояса.

У пациентов с ВЛК, помимо деформации предплечья, отмечаются сопутствующие пороки развития сердечно - сосудистой и мочеполовой систем, желудочно-кишечного тракта. Наибольшее количество аномалий развития внутренних органов выявлено у пациентов с аплазией лучевой кости, то есть, чем тяжелее порок развития лучевой кости, тем больше встречается сопутствующей патологии. Только после компенсации соматической патологии возможно оперативное лечение пороков развития опорно-двигательного аппарата.

Кроме того, у пациентов могут встречаться пороки развития позвоночника, лицевого черепа, нижних конечностей.

ВЛК может входить в симптомокомплекс многих синдромов, однако наиболее часто встречаются три основных: Holt - Oram, TAR и VATER – синдромы.

При рентгенологическом обследовании выявлено нарушение развития всех костных структур на предплечье. Наиболее значимыми были поражения лучевой кости, которые проявлялись от ее незначительной гипоплазии до полного отсутствия. При нарастании редукции лучевой кости отмечалось увеличение лучевой девиации кисти.

Локтевая кость была укорочена, с саблевидной деформацией диафиза. Увеличение гипоплазии лучевой кости приводило к усилению деформации локтевой кости.

При реовазографическом обследовании отмечено нарушение кровоснабжения на уровне предплечья, которые усиливались при увеличении

гипоплазии лучевой кости. У пациентов II группы также выявлены изменения в контрлатеральной конечности.

При физиологическом обследовании отмечено симметричное снижение произвольной сократительной активности мышц предплечья, а также невропатия лучевого и срединного нерва на стороне поражения.

По данным ультразвукового обследования выявлено, что у пациентов с ВЛК II- III типа продолжением гипоплазированной лучевой кости в дистальном отделе может являться соединительно-тканый тяж, который, однако, представлен не во всех случаях.

Таким образом, проведенное комплексное обследование пациентов позволило решить вторую задачу.

Глава 4.

КОРРЕКЦИЯ ДЕФОРМАЦИЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННОЙ ЛУЧЕВОЙ КОСОРУКОСТЬЮ

Комплексное лечение, включавшее консервативное и хирургическое, было проведено 95 пациентам с ВЛК.

На основании данных комплексного обследования для каждого пациента разрабатывался индивидуальный план этапного консервативного и хирургического лечения в зависимости от степени недоразвития лучевой кости и деформации предплечья.

Показания к консервативному лечению:

1. Наличие лучевой девиации кисти, как подготовка к оперативному лечению;
2. Послеоперационный период.

Показания к хирургическому лечению:

1. Врожденная лучевая косорукость II – IV типов;
2. Укорочение предплечья на 20% по отношению к интактной конечности либо двусторонняя ВЛК.

Противопоказаниями к хирургическому лечению являлись острые воспалительные заболевания и наличие сопутствующей патологии в стадии декомпенсации.

4.1 Основные принципы хирургического лечения

Хирургическое лечение пациентов с ВЛК было выполнено у 95 пациентов, проведено 209 операций.

В 67,4 % случаев оперативное лечение было начато в возрасте 1 - 3 лет. У 20% пациентов хирургические вмешательства, направленные на устранение деформаций верхней конечности, выполнялись в возрасте 3-7 лет. Это было обусловлено наличием у детей сопутствующей патологии внутренних органов, требовавшей лечения в раннем возрасте. В 12,6% случаев хирургическое вмешательство было проведено после 7 лет, что было связано с рецидивом деформации верхней конечности после выполненных операций по месту

жительства, либо лечение ортопедических пороков ранее было невозможно из-за декомпенсации соматической патологии.

По результатам клинико-инструментального обследования все деформации предплечья были разделены нами на 2 группы в зависимости от типа недоразвития лучевой кости: I – 16 пациентов (16 конечностей) – 16,5%, II – 81 ребенка (94 конечности) – 83,5%. 2 пациента были включены в обе группы, так как при двусторонней косоруконости имели разный тип недоразвития лучевой кости.

Первым этапом необходимо устранять радиальную девиацию кисти. В зависимости от недоразвития лучевой кости возможны различные виды оперативного лечения: 1) при II типе – микрохирургическая аутооттрансплантация кровоснабжаемого эпиметафиза второй плюсневой кости и дистракционный остеосинтез; 2) при III – IV типах – центрация кисти. В последующем, после проведения различных реконструктивных операций на кисти проводили коррекцию деформации длины предплечья методом дистракционного остеосинтеза.

4.1.1 Устранение радиальной девиации кисти

В данном разделе описаны операции, направленные на устранение лучевой девиации кисти. Выбор метода хирургического вмешательства зависит от типа недоразвития лучевой кости.

Хирургическое лечение пациентов I группы

Задачи хирургического лечения пациентов данной группы: 1) восстановление оси предплечья, кисти; 2) стабилизация кисти; 3) восстановление длины лучевой кости. Восстановление длины укороченной лучевой кости производили с помощью микрохирургической аутооттрансплантации кровоснабжаемого эпиметафиза второй плюсневой кости, включающего ростковую зону (9 детей). Контрольную группу составили пациенты, которым выполняли удлинение лучевой кости методом дистракционного остеосинтеза (6 пациентов).

*Микрохирургическая аутотрансплантация дистального эпиметафиза
второй плюсневой кости, включающего ростковую зону*

Данный вид оперативного лечения был проведен у 9 пациентов (9 предплечий). Показания к операции: 1) уменьшение продольных и поперечных размеров лучевой кости (в сравнении с интактной конечностью); 2) отсутствие дистального эпифиза лучевой кости по данным рентгенографического обследования.

Лучевая кость была укорочена по отношению к локтевой кости на $14,3 \pm 4,5$ мм, НФА составил $37 \pm 13,5^\circ$.

У 2 пациентов (2 конечности) потребовалось предварительно выведение кисти в среднее положение с помощью АВФ (время distraction составило в среднем 33 дня). У 1 пациентки ранее осуществляли удлинение гипоплазированной лучевой кости с костной пластикой, однако отдаленный результат удлинения был признан неудовлетворительным в связи с выраженным рецидивом деформации и истончением лучевой кости.

Техника микрохирургической аутотрансплантации кровоснабжаемого эпиметафиза. В реципиентной области: 1) Z-образное удлинение сухожилия лучевого сгибателя кисти; 2) создание диастаза между лучевой костью и костями запястья; 3) выделение головной вены, лучевой артерии либо артерии, сопровождающей срединный нерв. В донорской области: 1) выделение второй плюсневой кости с сохранением кровеносных сосудов, идущих к ее диафизу (большая подкожная вена, тыльная артерия стопы, тыльная и подошвенная плюсневые артерии); 2) капсулотомия плюснефалангового сустава; 3) остеотомия плюсневой кости в проксимальном отделе метафиза (рис.4.1). Костный трансплантат забирали заведомо большей длины (на 1-1,5 см) во избежание нарастания разницы в длине костей предплечья в процессе роста. Фиксацию фрагментов производили спицей Киршнера, либо пластиной.

Для оценки кровоснабжения костного трансплантата в его состав включали кожный лоскут (так называемый «буйковый») (рис.4.1 Б).

Реконструкцию стопы производили двумя способами: 1) удаление 2 пальца; 2) реконструкции II плюсневой кости - создание отщепы от I плюсневой кости с целью формирования опоры для фаланг второго пальца.

В послеоперационном периоде фиксацию конечностей производили гипсовыми лонгетами. Спицы Киршнера удаляли после рентген-контроля, в среднем – на предплечье через 6-8 недель и на нижней конечности- 4 недели.

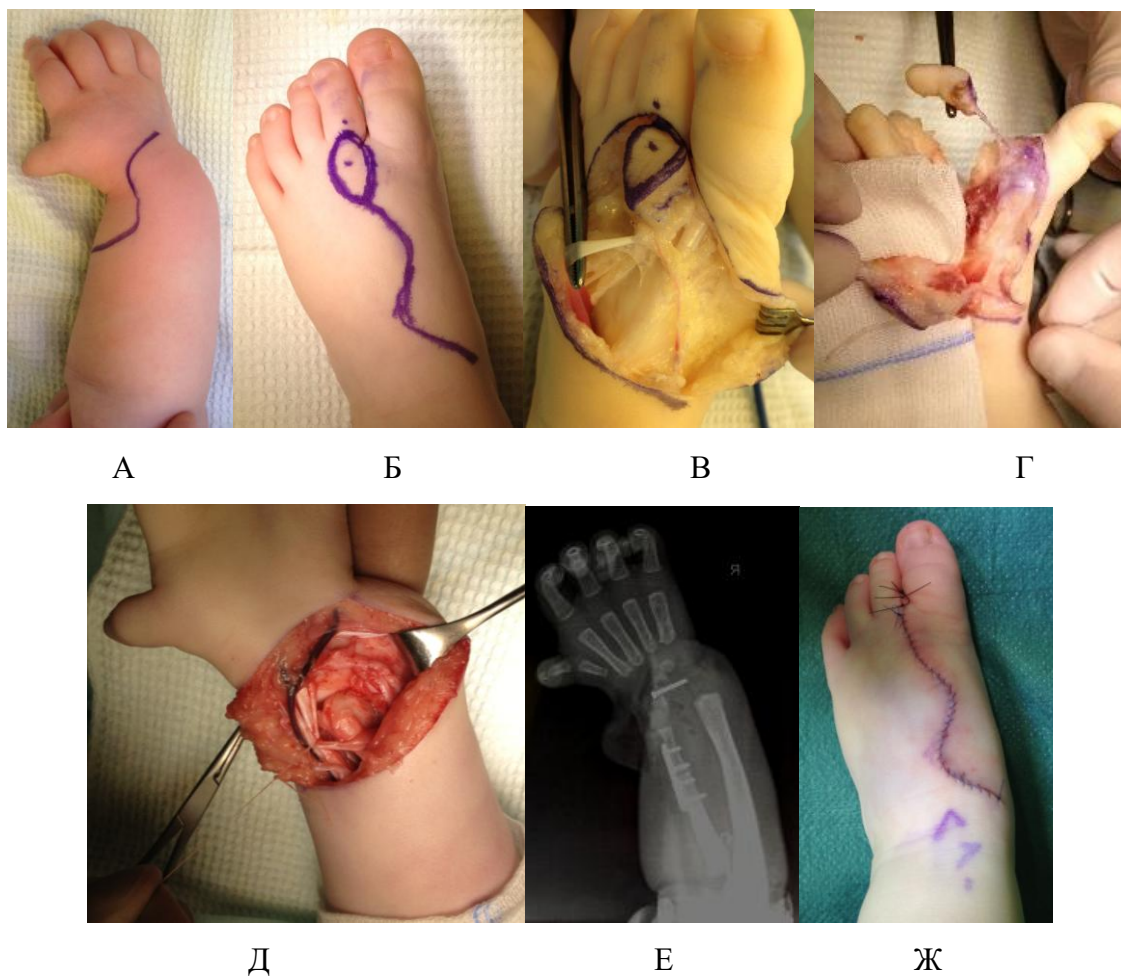


Рис. 4.1 Микрохирургическая аутотрансплантация дистального эпиметафиза второй плюсневой кости, включающего ростковую зону у больного М., 1 год, и/б 13/2258

А, Б – схема разрезов на предплечье и стопе с формированием «буйкового» лоскута
В – этап выделения большой подкожной вены, сухожилия длинного сгибателя I пальца

Г – капсулотомия II плюсне – фалангового сустава стопы

Д – вскрыта капсула лучезапястного сустава

Е – рентгенограмма предплечья после оперативного лечения

Ж - внешний вид стопы в конце операции

Удлинение лучевой кости методом дистракционного остеосинтеза

Показания к выполнению данного вида хирургического лечения: 1) уменьшение продольных размеров лучевой кости при сохранении нормальных значений поперечных размеров (в сравнении с интактной конечностью); 2) сохранность дистального эпифиза по данным рентгенологического обследования.

Было прооперировано 6 пациентов (6 предплечий). Лучевая кость была укорочена по отношению к локтевой кости на $13,2 \pm 4,3$ мм, НФА составил - $50 \pm 18,7^\circ$.

Техника операции. Проводили спицы Киршнера в проксимальном и дистальном отделах костей предплечья, а также через вторую - пятую пястные кости в поперечном направлении. Спицы в предплечье фиксировали в двух чрескостных опорах, кисть на выносных опорах. Выполняли остеотомию дистального метадиафиза лучевой кости (рис.4.2).

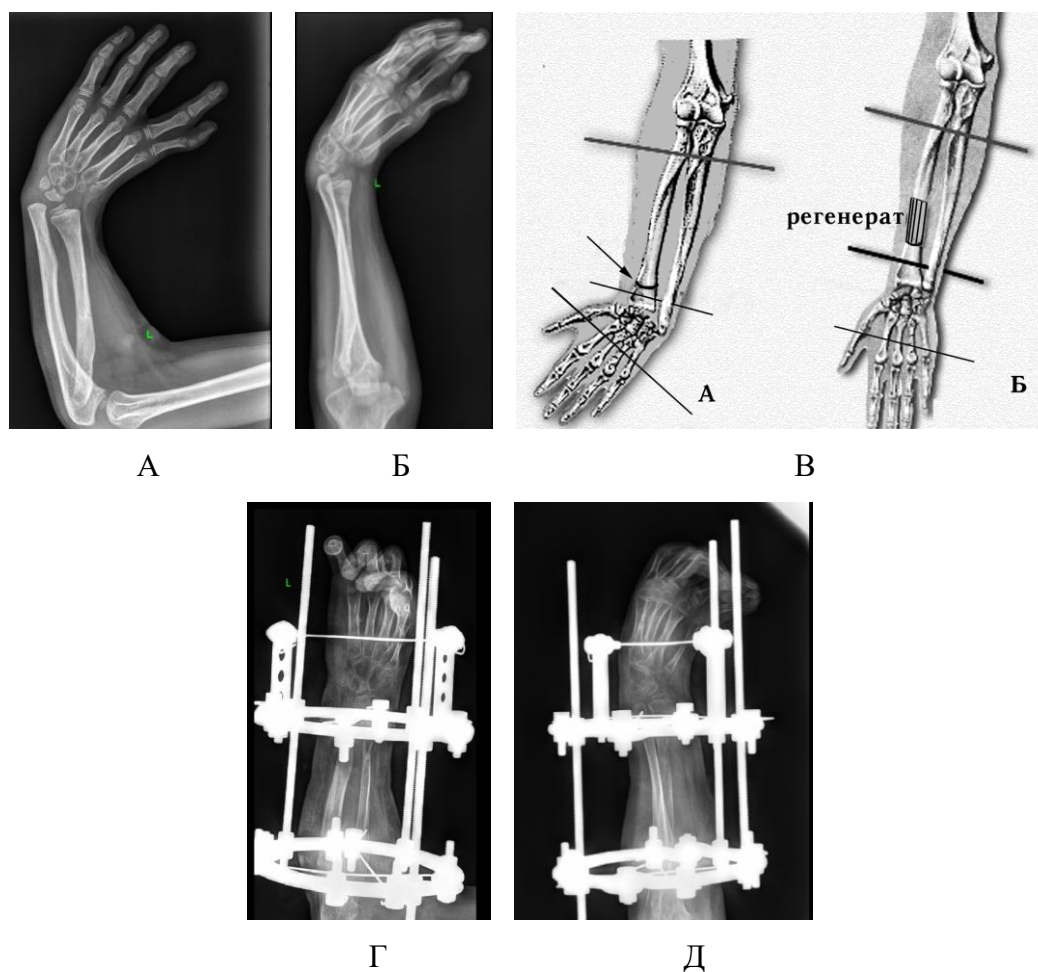


Рис. 4.2 Удлинение лучевой кости у пациента Б., 12 лет., и/б №18/0239

А, Б – рентгенограмма предплечья и кисти до оперативного лечения. Отмечается укорочение лучевой кости, сохранность ее дистального эпифиза

В – схема операции

Г, Д – рентгенограмма предплечья и кисти после окончания дистракции.

Дистракцию начинали на 7 сутки после операции по 0,25 мм 3 раза в сутки. Рентген-контроль производили на 10 сутки после начала дистракции и далее каждые 14 дней в течение всего периода коррекции. Учитывая возможный риск рецидива, заведомо создавали гиперкоррекцию по длине в периоде дистракции на 1 см. В периоде фиксации рентген-контроль производили 1 раз в месяц.

В течение всего периода остеосинтеза пациенты получали консервативное лечение (ЛФК, массаж, физиотерапевтическое лечение), описанное далее.

После формирования дистрационного регенерата производили демонтаж АВФ с иммобилизацией предплечья гипсовым лонгетом на 2 недели.

Хирургическое лечение пациентов II группы

Задачи хирургического лечения пациентов данной группы: 1) восстановление оси предплечья, кисти; 2) стабилизация кисти. У всех пациентов данных групп была выполнена операция центрации кисти, которая проводилась в один либо два этапа в зависимости от возможности пассивного выведения кисти в среднее положение.

Если при мануальном обследовании было возможно пассивно вывести кисть в среднее положение (рис.4.3), применяли одноэтапную методику. Основную группу составили 10 пациентов (11 предплечий).

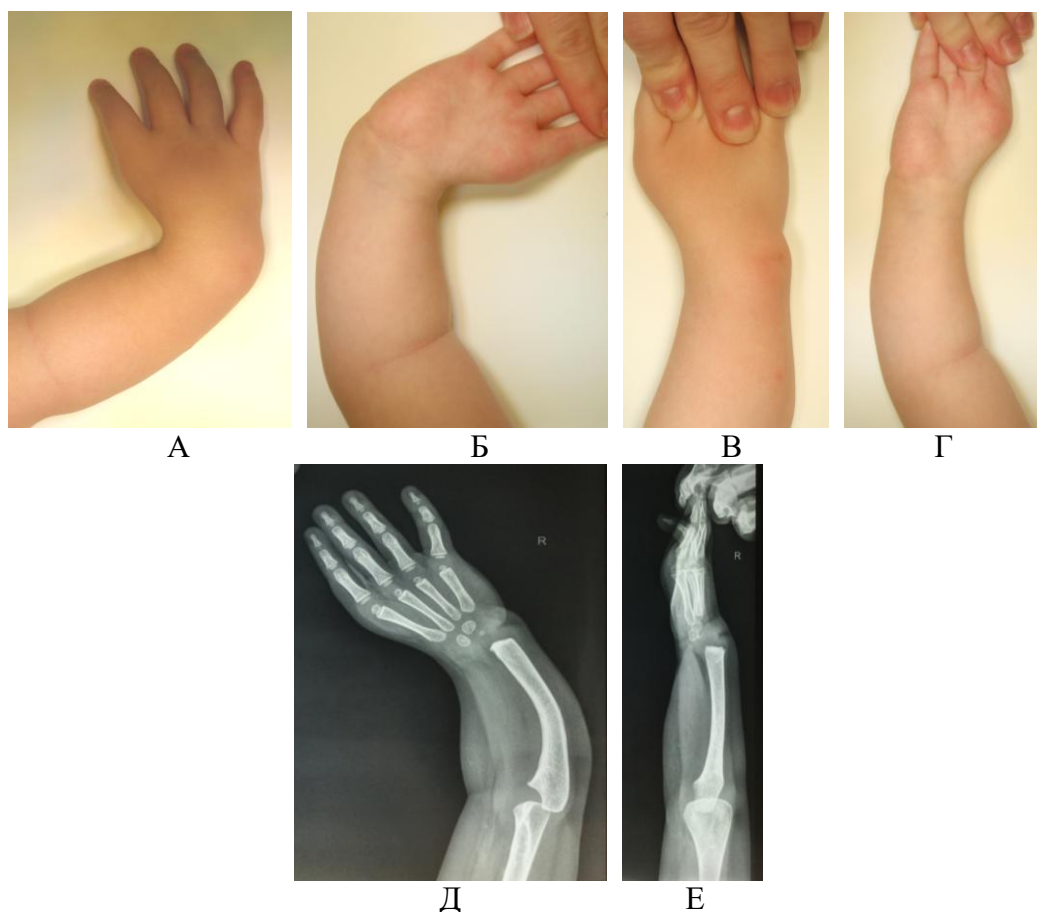


Рис. 4.3 Внешний вид и рентгенограмма предплечья пациентки Г. 2г., и/б № 15/6344
 А, Б – внешний вид предплечья и кисти, лучевая девиация кисти в покое
 В, Г – кисть пассивно выводится в среднее положение
 Д, Е – рентгенограмма предплечья и кисти

Техника операции включала несколько этапов: 1) выделение сухожилий локтевого разгибателя кисти, разгибателя 5 пальца; 2) удаление мягких тканей на

дистальном конце локтевой кости и частичная резекция проксимального ряда костей запястья; 3) центрация кисти на локтевую кость, чтобы продольная ось предплечья проходила через III пястную кости либо в положении гиперкоррекции на 10-15°(рис.4.4).

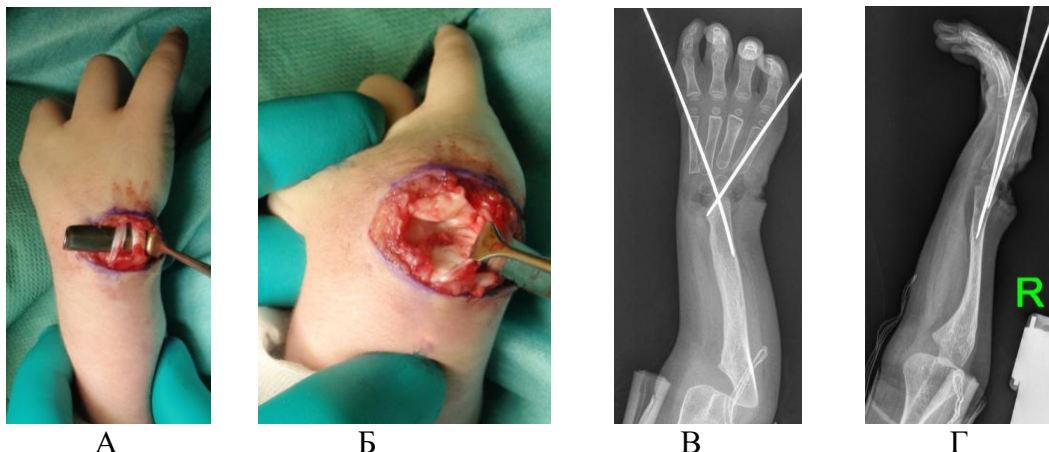


Рис. 4.4 Центрация кисти на локтевую кость у пациентки X. 2года, и/б № 16/0518.

А - выделение сухожилий локтевого разгибателя кисти и собственного разгибателя V пальца

Б – резекция проксимального ряда костей запястья и хрящевой поверхности локтевой кости

В, Г – рентгенограмма конечности в конце операции

Спицы удаляли через 6-8 недель после операции. После удаления спиц изготавливали ортез на локтезапястный сустав для постоянной иммобилизации.

В контрольной группе (10 детей - 12 предплечий) была выполнена центрация кисти с одномоментной транспозицией сухожилия лучевого сгибателя кисти на локтевой разгибатель кисти.

Начальный этап выполняли по описанной выше методике. Кроме того, идентифицировали и отсекали от дистальной точки прикрепления сухожилие лучевого сгибателя кисти. После стабилизации кисти на локтевой кости, производили транспозицию лучевого сгибателя кисти на локтевой разгибатель кисти (рис.4.5).

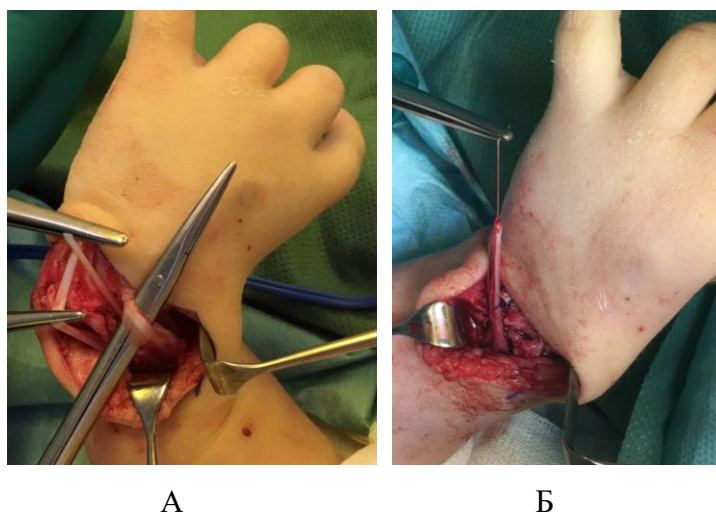


Рис. 4.5 Центрация кисти с транспозицией сухожилия лучевого сгибателя кисти у пациента О., 5л. и/б № 13/4130

А – выделение сухожилий локтевого разгибателя кисти, собственного разгибателя 5 пальца, сухожилия лучевого сгибателя

Б – транспозиция сухожилия лучевого сгибателя кисти на сухожилие локтевого разгибателя кисти

Двухэтапную методику центрации кисти применяли, если при клиническом осмотре пациента невозможно было мануально вывести кисть в среднее положение. Первым этапом производили монтаж АВФ на предплечье и кисть (61 пациент - 68 конечностей).

Техника операции: в поперечном направлении проводили одну спицу Киршнера толщиной 1,5 мм через проксимальный отдел локтевой кости, вторую через диафиз 3 пястной кости. Спицы фиксировали в 2-х полукольцах АВФ, соединенных между собой 3 штангами (рис.4.6).

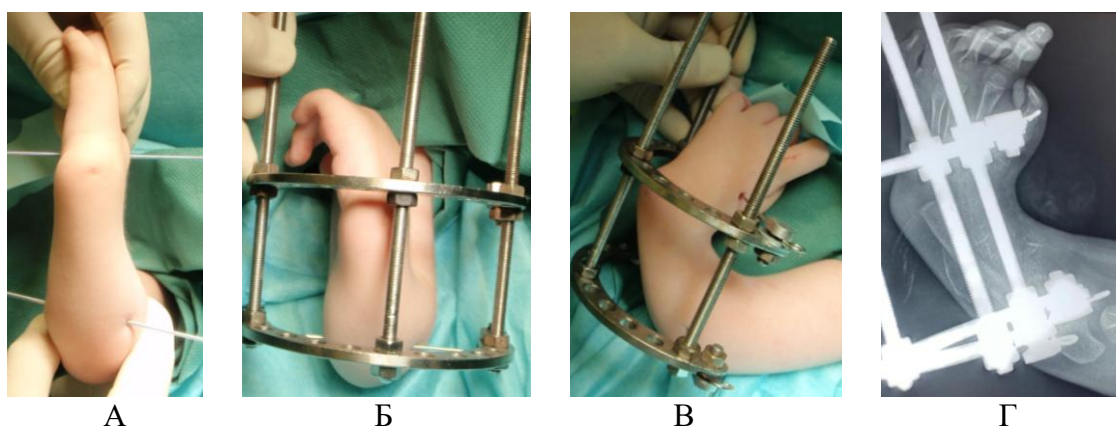


Рис. 4.6 Монтаж АВФ на предплечье и кисть у пациентки М, 3 г., и/б № 16/0484

А – схема проведения спиц

Б, В, Г - внешний вид и рентгенограмма предплечья с АВФ

Если при клиническом осмотре по лучевой поверхности предплечья определялся кожный птеригиум, то операцию монтаж АВФ дополняли пластикой местными тканями с иссечением тяжа лучевой кости при его наличии (18 случаев, из них - иссечение тяжа в 5 случаях у пациентов с ВЛК III степени)(рис.4.7).



А

Б

Рис. 4.7 Пациентка К. 1,5 года, и/б № 15/3539

А - внешний вид предплечья до операции.

Б – схема разрезов

В связи с проводимой дистракцией швы на предплечье снимали на 21 сутки после операции для уменьшения риска расхождения краев раны.

На третьи сутки после оперативного вмешательства начинали дистракцию по 0,75 мм дробно, с последующим увеличением с 10-х суток до 1мм (при отсутствии болезненных ощущений и беспокойства со стороны ребенка).

При выраженных болезненных ощущениях, прорезывании спиц в месте их проведения, а также у пациентов с TAR- синдромом в связи с возможностью кровотечения, темп дистракции снижали до 2 раз в сутки по 0,25 мм.

Контрольные рентгенограммы предплечья с захватом кисти и локтевого сустава в 2-х стандартных проекциях выполняли на 10 сутки после начала дистракции и далее по мере коррекции деформации.

После выведения кисти в среднее положение выполняли второй этап оперативного лечения, который заключался в демонтаже АВФ и центрации кисти на локтевую кость по методике, описанной ранее (61 пациент- 68 конечностей) (рис.4.8).

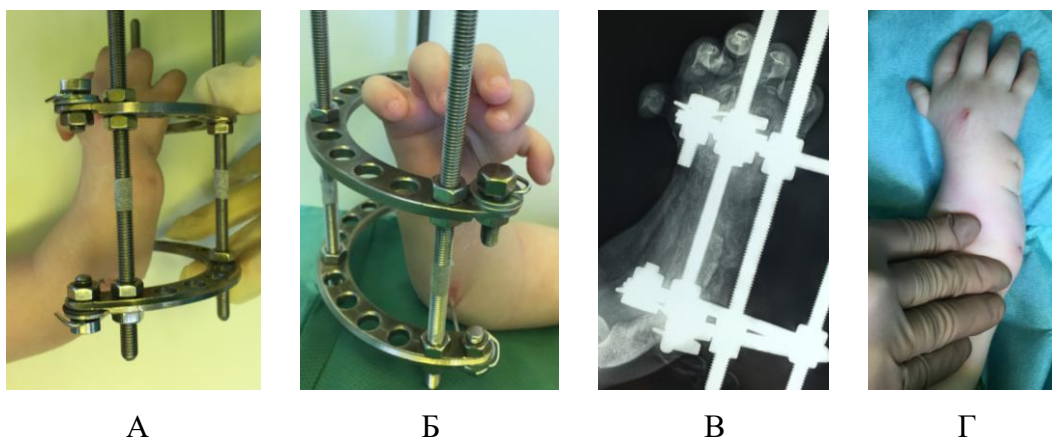


Рис. 4.8 Демонтаж АВФ у пациента Д. 2 г, и/б 16/1274
 А, Б – внешний вид предплечья и кисти в аппарате
 В – рентгенограмма предплечья, кисть выведена в среднее положение
 Г, – внешний вид кисти и предплечья после демонтажа АВФ, кисть выведена в среднее положение

4.1.2 Коррекция линейных размеров предплечья

Целью хирургического лечения являлось улучшение эстетического и функционального состояния конечности. Удлинение локтевой кости проводилось только у пациентов II группы (30 пациентов - 35 предплечий).

Оперативное вмешательство выполняли по общепринятой методике: 1) проведение спиц либо стержней в проксимальном и дистальном отделах локтевой кости с фиксацией их в двух чрескостных опорах; 2) проведение спицы через 2-5 пястные кости с фиксацией на выносных штангах; 3) остеотомия локтевой кости. Принципы и темпы distraction не отличались от стандартных. В течение всего периода остеосинтеза проводилось комплексное консервативное лечение.

Все пациенты были разделены на подгруппы в зависимости от зоны остеотомии:

1. В проксимальном отделе локтевой кости – 13 случаев;
2. В среднем отделе локтевой кости – 5 случаев;
3. В дистальном отделе локтевой кости – 17 случаев.

В дооперационном периоде UB в среднем составил $20,5^\circ$ (минимальный 1° , максимальный 58°), однако отличался в разных подгруппах (рис.4.9).

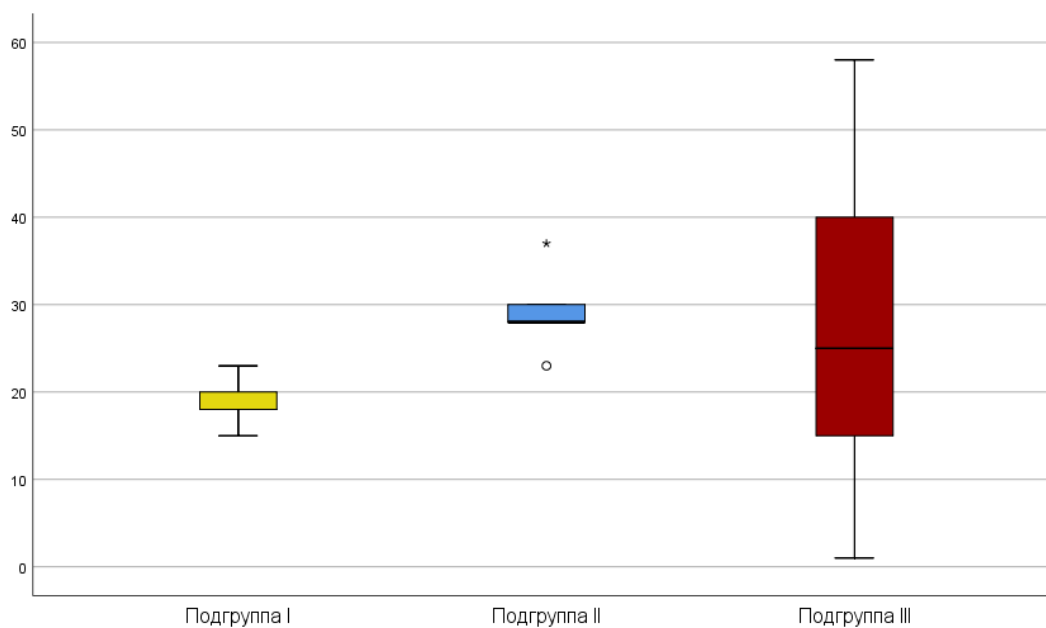


Рис. 4.9 Анализ UB в дооперационном периоде у пациентов разных подгрупп

У пациентов I подгруппы вершина деформации локтевой кости находилась в проксимальном отделе, UB – $15,8 \pm 7,8^\circ$, HFA - менее 22° (рис.4.10).

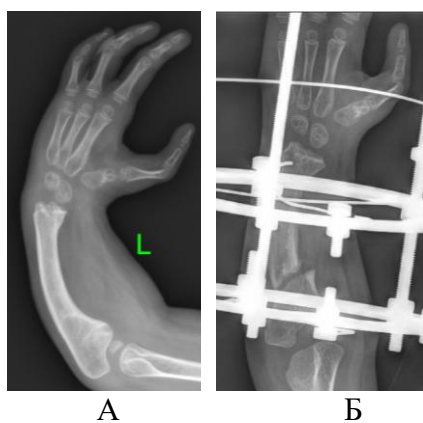


Рис. 4.10 Удлинение локтевой кости компрессионно-дистракционным методом у пациента Ш., 4г., и/б № 19/6397. Рентгенограмма предплечья и кисти до (А) и после (Б) операции

Во II подгруппе деформация локтевой кости располагалась в средней трети диафиза, UB – $29,2 \pm 5,1^\circ$, HFA < 20° (рис.4.11).



Рис. 4.11 Удлинение локтевой кости компрессионно-дистракционным методом у пациента Р., 4г., и/б № 16/3920. Рентгенограмма предплечья и кисти до (А, Б) и после (В) операции. Остеотомия выполнена на границе верхней и средней трети локтевой кости.

В III подгруппе деформация локтевой кости находилась в дистальном отделе, $UB - 22,7 \pm 14,7^\circ$. При $HFA > 20^\circ$ производили удлинение локтевой кости с одномоментной коррекцией деформации (рис.4.12).

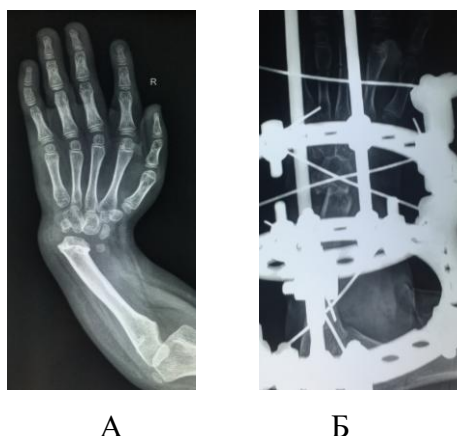


Рис. 4.12 Удлинение локтевой кости методом чрескостного дистракционного остеосинтеза у пациентки Л., 5 лет, и/б № 15/5315 с одномоментной коррекцией рецидива девиации кисти. Рентгенограмма предплечья и кисти до (А) и после (Б) операции

4.2 Восстановительное лечение

Консервативное лечение у пациентов с ВЛК было разделено на 3 периода: 1) предоперационный; 2) ранний послеоперационный – 1 – 21 сутки; 3) поздний – с 22 суток. Каждый период включал проведение определенных процедур (рис.4.13), в зависимости от этапа восстановительного лечения и проведенного хирургического вмешательства, что позволило составить

определенный алгоритм реабилитационных мероприятий.



Рис. 4.13 Алгоритм реабилитационных мероприятий у пациента с ВЛК

Предоперационный период

Задачи консервативного лечения данного периода: 1) растяжение мягких тканей по лучевой поверхности предплечья для уменьшения степени девиации кисти, выведения кисти в максимально возможное среднее положение; 2) улучшение кровообращения мягких тканей верхней конечности.

Для достижения поставленных задач проводились следующие мероприятия – ортезирование, физиотерапевтическое лечение, лечебная физкультура.

Ортезирование

Ортезирование предплечья и кисти применяли с целью растяжения мягких тканей по лучевой поверхности предплечья и выведения кисти в среднее положение. Для достижения поставленных задач изготавливали ортез (гипсовый либо из различных термопластичных материалов). Применение ортезов начинали как можно в более раннем возрасте (минимальный возраст пациента в нашем исследовании 1,5 месяца жизни). Родителям объясняли принципы и необходимость данной процедуры.

Ортез изготавливали по ладонной поверхности предплечья от верхней трети предплечья до головок пястных костей, с бортиками по боковым поверхностям. При изготовлении ортеза старались максимально пассивно вывести кисть из

лучевой девиации в среднее положение. Длительность иммобилизации составляла 22-23 часа в сутки. Иммобилизацию снимали для проведения водных процедур и физиотерапевтического лечения. По мере этапной коррекции девиации кисти производили смену ортеза.

Физиотерапевтическое лечение

Физиотерапевтическое лечение применяли с целью редрессации мягких тканей по лучевой поверхности предплечья, улучшения кровообращения мягких тканей верхней конечности. Данное лечение, возможно, начинать с возраста 1 месяц.

Физиотерапевтическое лечение включало проведение следующих процедур:

1. Тепловые процедуры, включающие озокерит либо аппликации с парафином, грязелечение
2. Массаж - для улучшения кровообращения в пораженной конечности, а также с целью стимуляции перерастянутых мышц по локтевой поверхности и расслабления мышц по лучевой поверхности предплечья. Массаж проводится курсами по 10 сеансов с перерывом в 1-2 месяца;

Лечебная физкультура

Лечебную физкультуру выполняли с целью устранения имеющейся деформации предплечья и растяжения мягких тканей по лучевой поверхности предплечья. Данный вид лечения начинали с первых дней жизни ребенка.

Упражнения выполняют после тепловых процедур либо массажа верхних конечностей. Одной рукой фиксируется предплечье в нижней трети, другой - кисть в области пястных костей. Постепенно выводится в кисть в среднее положение (из крайней лучевой точки до крайней локтевой точки) с паузой в крайнем локтевом положении в течение 30-60 секунд. Периодичность - в течение 10 минут 8-10 раз в день.

Ранний послеоперационный период

Задачи консервативного лечения данного периода: 1) уменьшение отека, улучшение трофики мягких тканей прооперированной конечности; 2) разработка движений в суставах верхней конечности.

Для достижения поставленных задач проводились следующие мероприятия – физиотерапевтическое лечение, лечебная физкультура.

Физиотерапевтическое лечение

Физиотерапевтическое лечение применяли для улучшения кровообращения в зоне хирургического вмешательства, уменьшения отека и предотвращения развития некроза лоскутов, контрактур в суставах конечности.

При различных оперативных вмешательствах на предплечье со вторых суток после операции назначали лазеро- и магнитотерапию, УВЧ на верхнюю треть предплечья 1 раз в день по 5 - 10 процедур. Наличие металлоостеосинтеза не являлось противопоказанием для проведения лечения.

При удлинении костей предплечья с помощью метода дистракционного остеосинтеза в период коррекции с 7 суток после операции назначали лазеротерапию и «витафон» по схеме К 1 раз в сутки 10 дней.

Лечебная физкультура

Лечебную физкультуру выполняли у пациентов, которым проводили двухэтапную центрацию кисти, удлинение костей предплечья методом дистракционного остеосинтеза. Цель – предотвращение развития контрактуры в суставах. Проводилась в течение всего периода коррекции. Выполняли сгибание и разгибание в локтевом и межфаланговых суставах кисти в медленном темпе в течение 10-15 минут 5-6 раз в сутки.

Поздний послеоперационный период

Задачи консервативного лечения данного периода: 1) сохранения достигнутого послеоперационного результата; 2) профилактики образования рубцовых контрактур; 3) улучшения формирования регенерата; 4) разработка движений в суставах верхней конечности.

Для достижения поставленных целей проводили следующие мероприятия – ортезирование, физиотерапевтическое лечение, лечебная физкультура.

Ортезирование

Ортезирование в послеоперационном периоде использовали с целью сохранения полученного результата после центрации кисти, профилактики рецидива девиации кисти.

После выполнения операции центрации кисти, после удаления спиц, изготавливали пластиковый ортез от верхней трети предплечья до головок пястных костей с вырезом для первого пальца при его наличии (рис.4.14). Фиксация кисти и предплечья в ортезе осуществлялась в течение 23 часов в сутки в течение всего периода роста ребенка.



Рис. 4.14 Ортез на локте-запястный сустав после центрации кисти

Физиотерапевтическое лечение

Физиотерапевтическое лечение применяли для улучшения формирования регенерата, разработки движений в суставах конечности, профилактики образования рубцовых контрактур.

Для достижения поставленных задач проводили следующие процедуры: 1) Электрофорез с кальций-фосфором/ кальций-серой по методике Вермеля с 14 суток для улучшения формирования регенерата; электрофорез с тренталом/эуфиллином на шейный отдел позвоночника для улучшения трофики верхних конечностей. Повторный курс проводили через 1 месяц после окончания периода distraction; 2) массаж плеча, пальцев кисти для сохранения амплитуды движений в суставах верхней конечности на весь период фиксации.

Лечебная физкультура

Лечебную физкультуру проводили у пациентов, которым выполняли удлинение костей предплечья в течение всего периода коррекции.

Активное и пассивное сгибание и разгибание в локтевом суставе, межфаланговых суставах кисти выполняли в медленном темпе в течение 10-15 минут 5-6 раз в сутки ежедневно. Цель – предотвращение развития контрактур в суставах.

Таким образом, в результате проведенного исследования было отмечено, что в зависимости от типа недоразвития лучевой кости целесообразно проводить различные хирургические вмешательства с целью устранения имеющихся деформаций и улучшения функции предплечья.

Кроме того, у данного контингента пациентов для улучшения эстетического вида предплечья выполняют удлинение костей предплечья.

Реабилитационные мероприятия проводятся на всех этапах лечения пациентов с ВЛК и включают различные процедуры. Основные задачи консервативного лечения – уменьшение имеющихся деформаций предплечья, улучшение кровообращения верхней конечности, сохранность достигнутого послеоперационного результата.

Глава 5.

ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ КОРРЕКЦИИ ДЕФОРМАЦИЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННОЙ ЛУЧЕВОЙ КОСОРУКОСТЬЮ, АНАЛИЗ ОШИБОК И ОСЛОЖНЕНИЙ.

В данной главе представлен анализ результатов лечения 95 детей с ВЛК на 154 конечностях. Кроме того, описаны ошибки и осложнения, которые возникали после различных хирургических вмешательств. Произведен анализ состояния костной и сосудистой систем верхней конечности после проведенного хирургического лечения на основании рентгенологического и физиологических методов обследования. Также представлены результаты гистологического исследования материала, полученного интраоперационно.

5.1. Оценка результатов хирургического лечения пациентов с ВЛК

Оценка результатов хирургического лечения проводилась у всех пациентов в срок не ранее 6 месяцев после оперативного вмешательства. Поскольку хирургические вмешательства различны по своей целевой направленности, оценку результативности лечения проводили, сравнивая различные методы оперативного лечения в зависимости от типа ВЛК.

5.1.1 Оценка результатов устранения радиальной девиации кисти

5.1.1.1 Оценка результатов лечения пациентов I группы

Все пациенты данной группы были разделены на 2 подгруппы. Первую подгруппу составили пациенты, которым была выполнена микрохирургическая аутоотрансплантация ростковой зоны второй плюсневой кости стопы в позицию дистального отдела лучевой кости (9 пациентов); вторую (6 пациентов) – дети, которым производили удлинение лучевой кости методом дистракционного остеосинтеза.

Критерии, подлежащие сравнению для определения результативности проведенного оперативного вмешательства:

1. Рентгенологические - укорочение лучевой кости по отношению к локтевой (UV), НФА, длина полученного регенерата и заимствованного трансплантата;
2. Временные – период коррекции, фиксации, индексы фиксации (ИФ) и остеосинтеза (ИО).

В дооперационном периоде статистически достоверных различий в длине лучевой и локтевых костей, НФА в обеих подгруппах не выявлено ($p>0,05$).

При сравнении UV в разных подгруппах в до и отдаленном (в период 1-2 года) послеоперационном периодах выявлены статистически достоверные различия ($p<0,05$), что показывает эффективность проводимого оперативного лечения (рис.5.1). В I подгруппе UV до начала оперативного лечения - $14,3 \pm 4,5$ мм, после - $4,7 \pm 2,2$ мм; во II подгруппе до хирургического вмешательства - $13,2 \pm 4,3$ мм, при отдаленных наблюдениях - $6,8 \pm 2,7$ мм.

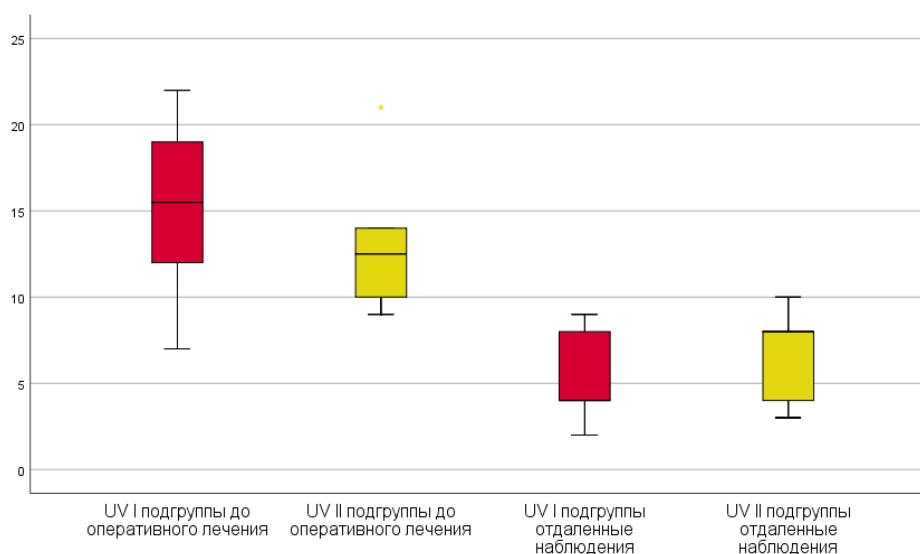


Рис. 5.1 Сравнительный анализ UL в разных подгруппах в до- и послеоперационном периодах

В связи с возможным отставанием в росте лучевой кости заведомо создавали гиперкоррекцию ее длины. Длина трансплантата, сформированного из второй плюсневой кости, была на 65,7% больше исходного укорочения ($p=0,004$) и составила $23,7 \pm 6$ мм. У пациентов второй подгруппы длина полученного регенерата - $17 \pm 5,4$ мм. Статистически достоверных различий при сравнении

исходного укорочения и полученной длины регенерата не выявлено ($p=0,15$). При сравнении медиан длины трансплантата и полученного регенерата с помощью W-критерия Манна-Уитни получены статистически достоверные различия ($p=0,04$) (рис.5.2).

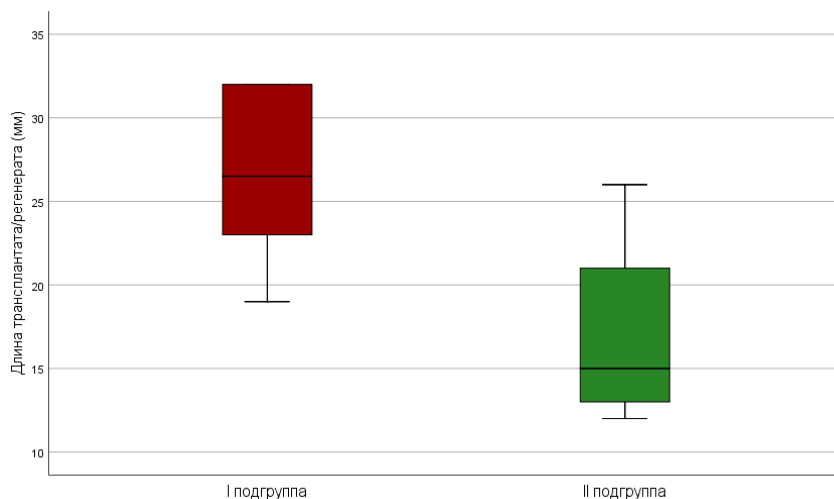


Рис. 5.2 Сравнительный анализ длины полученного трансплантата и регенерата в разных подгруппах при устранении радиальной девиации кисти у пациентов I группы

Таким образом, при микрохирургической аутотрансплантации ростковой зоны второй плюсневой кости стопы, возможно, удлинить лучевую кость на 39,4% больше, чем при использовании метода дистракционного остеосинтеза.

Отмечено значительное улучшение НФА в обеих подгруппах ($p=0,002$ и $p=0,04$ соответственно). НФА в I подгруппе до начала оперативного лечения был $-37\pm 13,5^\circ$, а при отдаленных наблюдениях $-11,1\pm 11^\circ$. Во II подгруппе НФА до начала оперативного лечения $-50\pm 18,7^\circ$, а при отдаленных наблюдениях $-23,7\pm 20^\circ$. Коррекция лучевой девиации кисти в I и II подгруппах составила 70,3% и 52,6% соответственно (рис. 5.3).

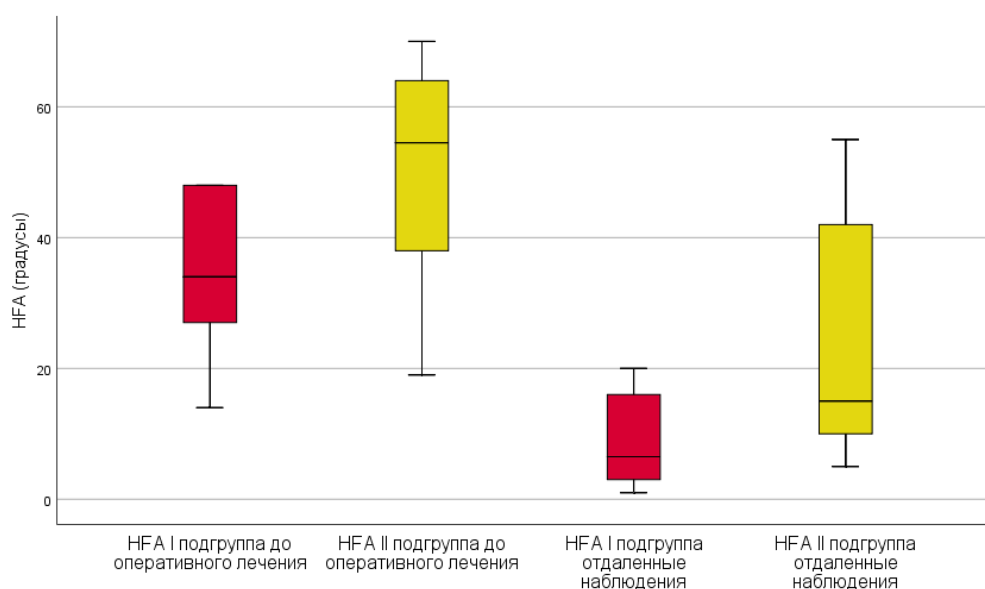


Рис. 5.3 Сравнительный анализ НФА в разных подгруппах при устранении деформации предплечья у пациентов с ВЛК II типа

У детей I подгруппы период остеосинтеза составил $43,4 \pm 4,6$ дня. У пациентов II подгруппы получены следующие временные показатели: период остеосинтеза – $103 \pm 17,9$ дня; ИФ - $45,7 \pm 13,3$ дн/см; ИО - $52,1$ дн/см. Полученные данные наглядно демонстрируют уменьшение сроков иммобилизации в I подгруппе на $57,9\%$, что позволило раньше начать восстановительное лечение после операции.

Таким образом, на основании проведенного анализа выявлено, что микрохирургическая аутотрансплантация кровоснабжаемого эпиметафиза второй плюсневой кости, включающего ростковую зону является более эффективной и перспективной. Кроме того, в связи с уменьшением периода остеосинтеза, сокращаются сроки лечения больного.

5.1.1.2 Оценка результатов лечения пациентов II группы

В данной группе выполняли операцию центрации кисти в один или два этапа в зависимости от возможности пассивной коррекции кисти до среднего положения. Для определения результативности проведенного оперативного вмешательства были выбраны рентгенологические критерии НФА и НФР.

Сравнительная оценка указанных показателей была проведена до операции и в сроки от 6 месяцев до 1,5 лет после операции.

У 25 пациентов было проведено предоперационное консервативное лечение с целью растяжения мягких тканей по лучевой поверхности предплечья и выведения кисти в среднее положение. Отмечено, что у 48% детей (12 случаев) достигнута полная коррекция девиации кисти, что позволило провести центрацию кисти одноэтапно. Клинический пример представлен на рис. 5.4. Пациент К., был осмотрен в возрасте 1,5 месяцев. При рождении отмечалась ладонно-лучевая девиация кисти до 50° , кисть пассивно мануально не выводилась в среднее положение. С 1,5 месяцев жизни было начато консервативное лечение: этапное гипсование, массаж курсами, лечебная физкультура и физиотерапевтическое лечение. В возрасте 1 год ребенок поступил в отделение для проведения оперативного лечения. При клиническом осмотре кисть пассивно выводилась в среднее положение.



А

Б

В

Г

Рис. 5.4 А, Б, В - Внешний вид предплечья и кисти у пациента К. 1,5 мес. до начала предоперационного консервативного лечения

Г – внешний вид предплечья и кисти при поступлении для проведения оперативного лечения в возрасте 1 года

Оценка результатов лечения после проведения одноэтапной центрации кисти

При оценке результатов лечения пациенты были разделены на две подгруппы: I – выполнялась только одноэтапная центрация кисти, во II – проводилась одноэтапная центрация кисти в сочетании с сухожильной пластикой.

В дооперационном периоде НФА у пациентов обеих подгрупп был сопоставим ($p=0,58$) и составил в I подгруппе $-31,5\pm 13,7^\circ$ (от 0° до -54°), а во II подгруппе – $37,1\pm 11,9$ (от -15° до -65°). Различия показателей до оперативного лечения и в отдаленных сроки в обеих подгруппах были оценены при помощи критерия Манна - Уитни и оказались статистически значимыми ($p<0,05$). Отмечено существенное увеличение величины НФА в I и II подгруппах на 76,9% и 86,6% соответственно. При сравнении показателей отдаленных наблюдений с помощью критерия Вилкоксона выявлены статистически значимые показатели ($p<0,05$). У детей I подгруппы составил – $8,1\pm 9,1^\circ$ (от -25° до $+10^\circ$), во II – $5,2\pm 11,9^\circ$ (от -30° до $+15^\circ$) (рис. 5.5).

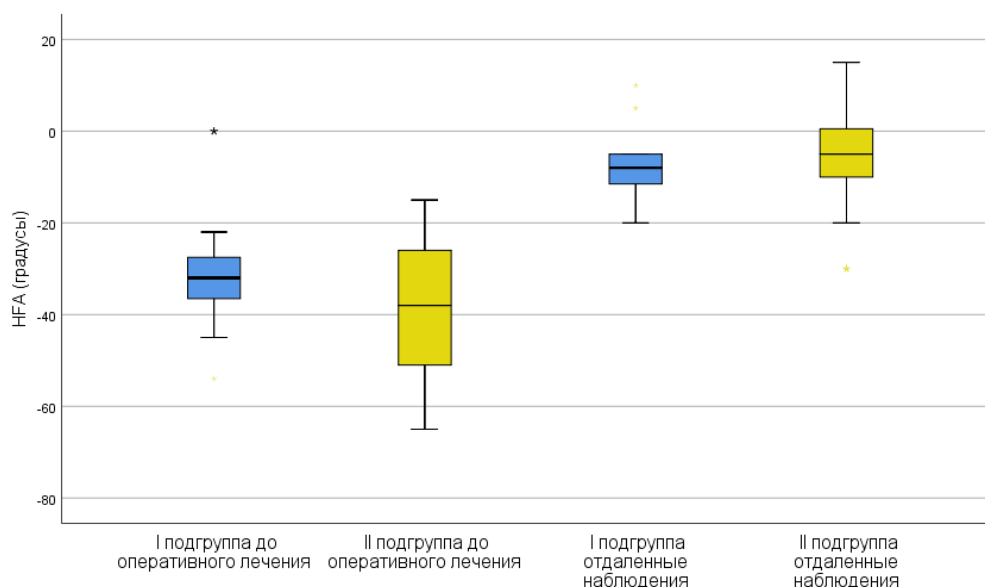


Рис. 5.5 Сравнительная оценка НФА в дооперационном и отдаленном периодах при выполнении одноэтапной центрации кисти.

При сравнении НФР у пациентов I и II подгрупп до операции статистически значимые различия не выявлены, что подтверждалось значением U- критерия Манна-Уитни ($U = 56,5$, $p=0,53$). У исследуемых I подгруппы НФР составлял $-1,4\pm 1$ см (от $-0,5$ до -4 см), во II – $1,1\pm 0,6$ см ($-0,3$ до $-2,1$ см). В отдаленном периоде различия показателей были оценены при помощи критерия Вилкоксона и оказались статически значимыми ($p<0,05$). НФР I подгруппы – $+0,1\pm 0,5$ см (от $-0,2$

до +0,9 см), во II – подгрупп +0,3±0,4 см (от -0,2 до +0,8 см). Отмечено улучшение показателей на 80,7% и 72,7% в обеих группах, по сравнению с исходными данными. Уровни показателей сопоставлены на рис. 5.6

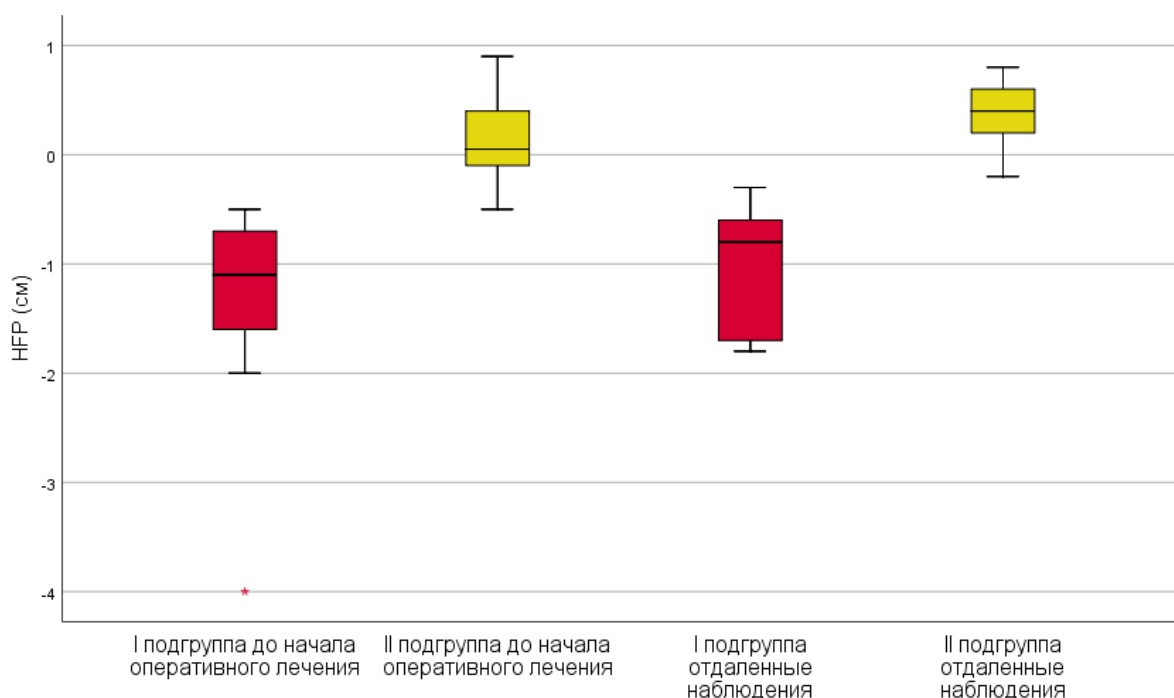


Рис. 5.6 Сравнительная оценка HFP в дооперационном и отдаленном периодах при выполнении одноэтапной центрации кисти.

Корреляционной зависимости между HFA и HFP не отмечено.

Таким образом, полученные данные выявили достоверные различия результатов лечения между I и II подгруппами. Выполнение одноэтапной центрации кисти вместе с сухожильной пластикой дают лучшие результаты в отдаленном периоде.

Оценка результатов лечения после проведения двухэтапной центрации кисти

Пациенты были разделены на две подгруппы: I подгруппа – двухэтапная центрация кисти проводилась после проведенного ранее консервативного лечения (13 пациентов, 13 предплечий); II подгруппа (48 пациентов, 58 предплечий) дети, которые ранее консервативного лечения не получали.

При анализе временного показателя выявлены статистически достоверные различия ($p < 0,05$). В I подгруппе пациентов, средний срок distraction составил $21,5 \pm 8$ дней. А в подгруппе пациентов, которые не получали консервативное лечение – $28,7 \pm 7,4$ дней. Таким образом, проведение предоперационного консервативного лечения на 25,1% уменьшает длительность периода distraction.

До операции HFA у пациентов обеих подгрупп был сопоставим ($p = 0,31$) и составил в I подгруппе $-61,8 \pm 20,9^\circ$ (от -15° до -88°), а во II подгруппе $-68,5 \pm 27,4^\circ$ (от -20° до -130°). В отдаленном периоде различия показателей были оценены при помощи критерия Вилкоксона и оказались статически значимыми ($p < 0,05$). HFA у детей I подгруппы $-6,9 \pm 15,5^\circ$ (от -34° до $+20^\circ$), а во II подгруппе $-10,8 \pm 16,7^\circ$ (от -30° до $+18^\circ$). Уровни показателей сопоставлены на рис.5.7

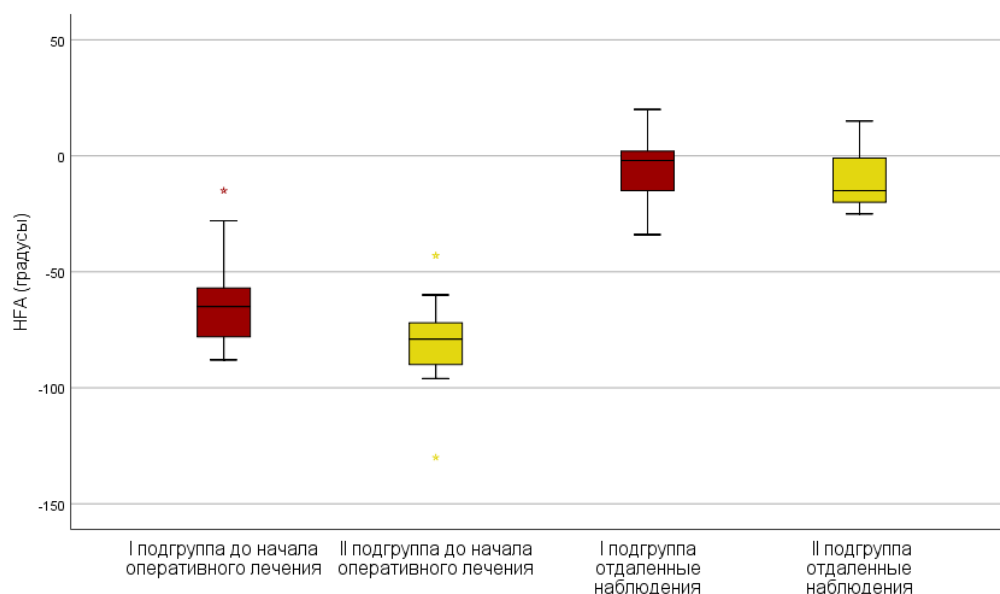


Рис. 5.7 Сравнительная оценка HFA в дооперационном и отдаленном периодах при выполнении двухэтапной центрации кисти.

Отмечено значительное улучшение HFA в обеих подгруппах по сравнению с дооперационным периодом на 88,5% и 92,5% соответственно.

В дооперационном периоде HFP у пациентов обеих подгрупп был сопоставим ($p = 0,47$) и составил в I подгруппе $-1,9 \pm 0,7$ см (от $-0,8$ до $-3,5$ см), а во II подгруппе $-2,7 \pm 0,6$ см (от $-2,7$ до $-0,4$ см). В отдаленном периоде различия показателей были оценены при помощи критерия Вилкоксона и оказались статически значимыми ($p < 0,05$). HFP у детей I подгруппы $+0,3 \pm 0,7$ см (от $-0,8$ до

+1,3 см), а во II подгруппе $+0,1 \pm 0,6$ см (от -1,3 до +1,8 см). Улучшение в обеих подгруппах пациентов составило 84,2% и 96,2% соответственно. Уровни показателей сопоставлены на рис. 5.8

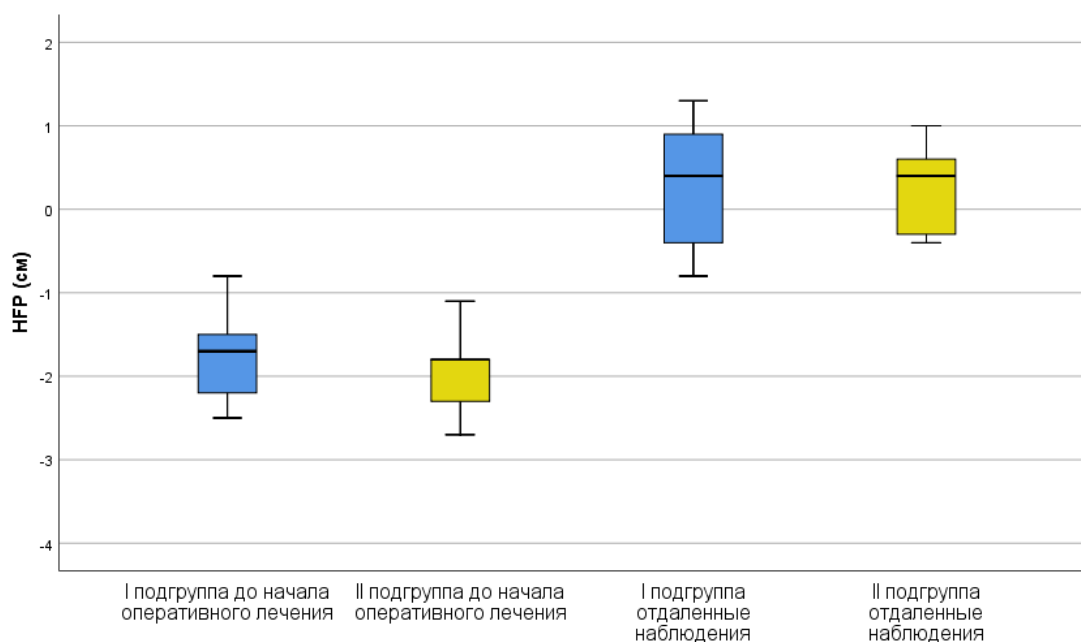


Рис. 5.8 Сравнительная оценка HFR в дооперационном и отдаленном периодах при выполнении двухэтапной центрации кисти.

Корреляционной зависимости между HFA и HFR не отмечено.

Таким образом, проведение предоперационного консервативного лечения сокращает сроки distraction, положительно влияет на отдаленные показатели при двухэтапной центрации кисти.

5.2. Оценка результатов коррекции длины предплечья

Оценка результатов коррекции длины локтевой кости проводилась у 30 пациентов (35 предплечий) II группы. Все пациенты разделены на подгруппы в зависимости от зоны остеотомии:

1. В проксимальном отделе локтевой кости – 13 случаев;
2. В среднем отделе локтевой кости – 5 случаев;
3. В дистальном отделе локтевой кости – 17 случаев.

Критерии, подлежащие сравнению для определения результативности проведенного оперативного вмешательства:

1. Рентгенологические - укорочение локтевой кости по отношению к здоровой, UB, HFA;

2. Временные - период коррекции, индексы фиксации и остеосинтеза;

Укорочение локтевой кости по отношению к интактной конечности у пациентов данной группы до оперативного лечения в среднем составило $31,6 \pm 11,1\%$. После оперативного лечения – $15,4 \pm 10,7\%$ (рис. 5.9). Статистически достоверные различия подтверждаются критерием Вилкоксона ($W = 156,5$, $p < 0,05$). Таким образом, коррекция длины локтевой кости составила $48,7\%$ по сравнению с ее исходной длиной.

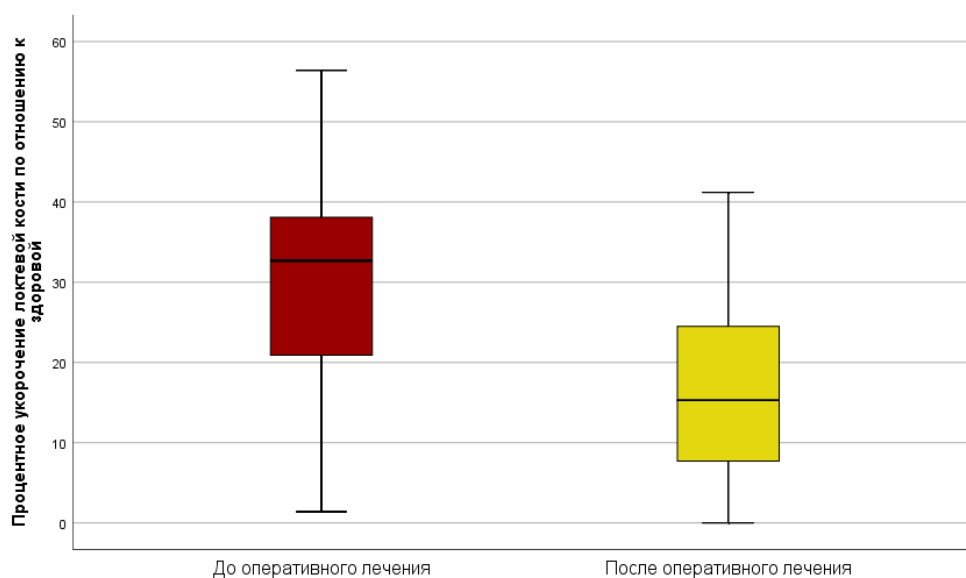


Рис. 5.9 Анализ длины локтевой кости в до- и послеоперационном периодах у пациентов с ВЛК

Укорочение локтевой кости по отношению к здоровой в до – и послеоперационном периодах в разных подгруппах статистически не имело достоверных различий, что подтверждается критерием Краскела-Уоллиса ($p > 0,05$) (таблица 5.1).

Таблица 5.1

Сравнительная оценка рентгенологических и временных показателей до и после хирургического вмешательства в разных подгруппах

Показатели	I подгруппа		II подгруппа		III подгруппа	
	до	после	до	после	до	после
Рентгенологические						
укорочение локтевой кости по отношению к здоровой (%)	30,2±15,5	13,5±11,8	29,9±9,6	13,9±9,8	33±8,2	17,2±10,6
НФА (°)	-10,6±8,9	-7,8±7,1	-9,8±5,8	-10,4±6,8	-12,7±12,9	-9,6±7,3
UB (°)	15,8±7,8*	7,9±6,7	29,2±5,1*	7,4±4,3	22,7±14,7*	8,6±5,4*
Временные						
период коррекции (дни)	42,5±11,4		30,6±15		38,8±20,7	
полученное удлинение (см) *	3,8±1,2		2,1±0,8		3,1±1,1	
индекс фиксации (дней/см) *	25,4±10,3		94,6±66,3		40,4±21,4	
индекс остеосинтеза (дней/см) *	38,2±11,8		115,9±66,5		53,6±22,3	

* – обозначены достоверно изменяющиеся показатели после операции с достоверностью не менее $p < 0,05$ по сравнению с аналогичными показателями до операции

При сравнении НФА в разных группах в до- и послеоперационном периодах статистически достоверных различий не выявлено ($p > 0,05$). Однако у пациентов I - II подгрупп значения НФА колебались от 2 до 23°, а в III подгруппе – от 0 до 40°, что потребовало у некоторых пациентов выполнения одномоментной коррекции девиации кисти.

Различия показателей UB в дооперационном периоде были оценены при помощи критерия Краскела-Уоллиса и оказались статистически значимыми между I и II-III подгруппами ($p = 0,04$). UB в данной подгруппе был на 45,9% и 30,4% меньше, чем во II и III подгруппах соответственно.

В отдаленном периоде статистически достоверных различий УВ в разных подгруппах не выявлено ($p=0,81$).

УВ до начала оперативного лечения в среднем составил $20,5\pm 12,5^\circ$, после проведенного лечения уменьшился, но сохранялся - в среднем $8,2\pm 5,6^\circ$. Статистически достоверные различия подтверждаются критерием Вилкоксона ($p<0,05$). Коррекция составила 60,5%. Во всех группах получена статистически значимая коррекция деформации локтевой кости ($p<0,05$).

При сравнении показателей периода коррекции статистически значимые различия отсутствовали ($p>0,05$). Полученное удлинение в I подгруппе было на 80% и 22,5% больше, чем у пациентов II и III подгрупп соответственно ($p<0,05$).

Индекс фиксации в I подгруппе был на 73,2% и 37,2% меньше, чем во II и III подгруппах соответственно. Индекс остеосинтеза в данной подгруппе был также ниже 67,1% и 28,7%, чем во II и III подгруппах соответственно. Данные результаты получены при сравнении показателей с помощью критерия Краскела-Уоллиса с поправкой Бонферрони ($p<0,017$). Высокие индексы фиксации и остеосинтеза во II подгруппе были связаны с развитием осложнений.

На основании полученных результатов можно сделать вывод, что при коррекции длины предплечья у пациентов с врожденной лучевой косорукостью III и IV типов по классификации Wayne и Klug зоной выбора для остеотомии является проксимальный отдел кости. Однако, возможно выполнение остеотомии в дистальном отделе локтевой кости с одномоментной коррекцией девиации кисти.

5.3. Ошибки и осложнения при хирургическом лечении пациентов с врожденной лучевой косорукостью

В результате анализа проведенных хирургических вмешательств и полученных неудовлетворительных результатов было выделено несколько видов имевших место ошибок: тактические, технические и организационные (таблица

5.2). Ошибки были отмечены в 8,1% случаев после проведенных операций и только при устранении радиальной девиации кисти.

Таблица 5.2

Ошибки, выявленные при оперативном лечении пациентов с ВЛК

Операция/ Вид ошибки	Тактические	Технические	Организационные
Устранение радиальной девиации кисти	2 (1%)	3 (1,4%)	12 (5,7%)
Коррекция длины предплечья	0 (%)	0 (0%)	0 (0%)
Итого	2 (1%)	3 (1,4%)	12(5,7%)

Тактические ошибки выявлены в 1% случаев. При устранение радиальной девиации кисти они были связаны с неправильным выбором метода оперативного лечения, а также сроков фиксации в послеоперационном периоде.

Технические ошибки зарегистрированы у 1,4% пациентов. Они присутствовали при устранении радиальной девиации кисти только у пациентов с ВЛК III- IV типа и были связаны с выполнением центрации при не полностью выведенной в среднее положение кисти. Во время проведения оперативного вмешательства отмечено натяжение мягких тканей по лучевой поверхности предплечья. Это потребовало выполнить более радикальную резекцию костей запястья, а также центрировать кисть таким образом, чтобы продольная ось проходила через четвертую пястную кость, а не через вторую - третью пястные кости.

Организационные ошибки (5,7% детей) отмечены только при устранении радиальной девиации кисти у пациентов с ВЛК III- IV степени. Они были связаны с несоблюдением пациентами ортопедического режима в послеоперационном периоде – неправильное использование ортезов, которое проявлялось в недостаточной иммобилизации, либо полном отказе родителей от фиксации в связи с различными причинами. В связи с этим возникал рецидив деформации.

При анализе осложнений была использована классификация Caton (Caton J, 1991). В данной классификации все осложнения разделяются на 3 степени тяжести:

I – осложнения легкой степени, которые были купированы консервативно к концу лечения;

II — осложнения средней степени, которые требовали повторного оперативного вмешательства, незапланированного перед лечением; данный вид осложнений подразумевал устранение их без ухудшения окончательного результата лечения;

III — осложнения тяжелой степени, которые ухудшали функциональный и эстетический исход лечения.

Осложнения, возникшие при устранении радиальной девиации кисти

У пациентов I группы, которым выполнялись микрохирургическая аутотрансплантация дистального эпиметафиза второй плюсневой кости, включающего ростковую зону (I подгруппа), и удлинение лучевой кости методом дистракционного остеосинтеза (II подгруппа) были отмечены осложнения, представленные в таблице 5.3.

Таблица 5.3

Сравнительная оценка осложнений у пациентов с ВЛК I группы после хирургического вмешательства

Осложнение	I подгруппа	II подгруппа
воспаление мягких тканей в области выхода чрескостных элементов	1 (5,9%)	2 (11,8%)
образование атрофического регенерата	0 (0%)	1 (5,9%)
формирование тянущих рубцов	1 (5,9%)	0 (0%)
перелом регенерата	1 (5,9%)	0 (0%)

Осложнения были выявлены во всех группах. Осложнения I- II степени наблюдались в обеих подгруппах. В 17,6% случаев - осложнения I степени были купированы в ходе перевязок с использованием различных кожных антисептиков и проведением антибактериального лечения.

У 1 ребенка I подгруппы через 1 год после оперативного вмешательства выявлен тянущий рубец на стопе (осложнение II степени), что потребовало проведения кожной пластики. Осложнение II степени у пациента II подгруппы (5,9%) было связано с замедленным остеогенезом. В последующем была выполнена пластика дефекта лучевой кости губчато-кортикальным аутооттрансплантатом, заимствованным из гребня подвздошной кости.

Осложнения III степени наблюдались в 5,9% случаев только у пациентов первой подгруппы. Через 2 месяца после оперативного лечения был выявлен перелом в зоне консолидации лучевой кости с трансплантатом, сформированным из второй плюсневой кости стопы (рис. 5.10). Причиной этого послужили недостаточные сроки послеоперационной иммобилизации.



Рис. 5.10 На контрольной рентгенограмме предплечья отмечен перелом на уровне лучевая кость – трансплантат, сформированный из второй плюсневой кости стопы у пациента М. 7 лет.

Во II группе отмечены осложнения, представленные в таблице 5.4.

Таблица 5.4

Осложнения у пациентов с ВЛК II группы после хирургического вмешательства

Осложнение	Количество
воспаление мягких тканей в области выхода чрескостных элементов	10 (6,5%)
Контрактура суставов	1 (0,5%)
Краевой некроз краев раны	2 (1%)
Невропатия	1 (0,5)

Осложнения I степени были выявлены у 19 пациентов. При устранении радиальной девиации кисти воспаление мягких тканей отмечено только у пациентов, которым выполняли двухэтапную центрацию кисти без ранее проведенного консервативного лечения. В 2 случаях возникновение абсцесса мягких тканей потребовало выполнить демонтаж АВФ, а также у 1 пациента по месту жительства была удалена спица. В остальных случаях воспаление мягких тканей купировали с помощью перевязок и приема антибактериальных препаратов.

Краевой некроз краев раны выявлен у 1 пациента после одноэтапной и у 1 ребенка после двухэтапной центрации кисти. Раны зажили вторичным натяжением, оперативное лечение не потребовалось.

У 1 пациента после первого этапа центрации кисти отмечена невропатия лучевого нерва. Также у 1 ребенка отмечено увеличение сгибательных контрактур пальцев кисти. Причинами являлись быстрый темп distraction. После проведенного консервативного лечения данные осложнения купировались.

У всех пациентов обеих групп после окончания иммобилизации получены хорошие результаты, кисть находилась в среднем положении. Однако при отдаленных наблюдениях (в период от 6 месяцев до 1 года) у ряда пациентов отмечен рецидив радиальной девиации кисти. Под рецидивом девиации кисти мы понимали отклонение кисти от продольной оси предплечья в лучевую сторону на 20° и более. Он был выявлен во всех группах, однако причины его развития отличались.

В I группе рецидив отмечен в 40% случаев (6 детей) и был связан с отставанием в росте лучевой кости либо пересаженного трансплантата. У 2 пациентов в дальнейшем выполнено дополнительное удлинение лучевой кости методом чрескостного остеосинтеза (рис. 5.11).



Рис. 5.11 Рентгенограмма предплечья и кисти у пациента Д., 12 лет и/б № 15/1765
 А, Б – Рецидив девиации кисти после проведенного ранее оперативного лечения (микрохирургической аутотрансплантации дистального эпиметафиза второй плюсневой кости, включающего ростковую зону)
 В - удлинение лучевой кости методом дистракционного остеосинтеза

Кроме того, у пациентов в данной группе в процессе роста отмечено недоразвитие костей запястья по радиальной поверхности предплечья - трапециевидной и ладьевидной костей, что являлось причиной сохраняющейся радиальной девиации при нормальной длине лучевой кости (рис. 5.12). В 2 случаях был выполнен лавсанодез костей запястья, а у 1 пациента - интеркарпальная резекция костей запястья.

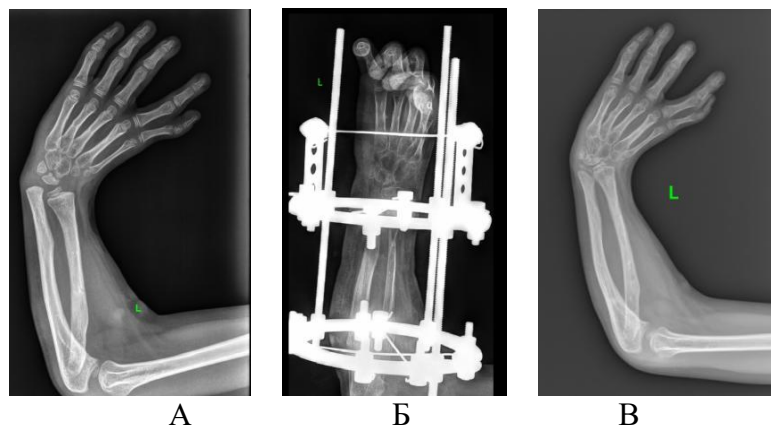


Рис. 5.12 Рецидив девиации кисти у пациента Б., 10 лет.
 А – девиация кисти до удлинения лучевой кости
 Б – на этапе оперативного лечения, кисть выведена в среднее положение
 В – отмечается рецидив девиации кисти, что связано с недоразвитием костей запястья, при нормальной длине лучевой кости

У 15 пациентов (15 предплечий) II группы выявлен рецидив радиальной девиации кисти. Причинами возникновения рецидива были как организационные ошибки (12 пациентов - 14,8%), так и технические (3 случая – 3,7%).

У 5 пациентов (6,2%) в связи подвижностью в локтезапястном сочленении была повторно выполнена операция центрации кисти. В 10 случаях (12,3%) отмечена ригидность деформации на уровне локтезапястного сочленения, в связи с чем было принято решение о выполнении корригирующей клиновидной остеотомии в дистальном отделе локтевой кости.

Осложнения, возникшие при коррекции длины предплечья

Осложнения, которые были выявлены, представлены в таблице 5.5

Таблица 5.5

Оценка осложнений у пациентов с ВЛК после коррекции длины предплечья

Осложнение	Количество
воспаление мягких тканей в месте выхода чрескостных элементов	7 (20%)
перелом чрескостных элементов	2 (5,7%)
контрактуры суставов	2 (5,7%)
формирование ложного сустава или атрофического регенерата	4 (14,3%)

Осложнения I степени отмечены в 10 наблюдениях (28,6%). Воспаление мягких тканей в месте выхода чрескостных элементов были купированы перевязками с применением поверхностных антисептиков и антибиотиков. Признаков глубокой инфекции выявлено не было. Переломы чрескостных элементов произошли в период фиксации и не повлияли на полученный результат, не потребовалось дополнительных хирургических вмешательств. У 2 пациентов (5,7%) увеличилась сгибательная контрактура суставов пальцев кисти. После проведения курса восстановительной терапии удалось достичь дооперационной амплитуды движений в суставах кисти.

Осложнения II степени - образование атрофического регенерата произошло у 4 детей при удлинении локтевой кости в проксимальном (1 пациент) и среднем (3 ребенка) отделах (рис 5.13). Увеличение времени фиксации не привело к формированию нормотрофического регенерата.



Рис. 5.13 Ложный сустав в средней трети локтевой кости у пациентки Р., 7 лет, и/б 17/3028 через 7 месяцев после оперативного лечения

В 3 случаях (75%) была произведена пластика дефекта свободным губчатокортикальным аутооттрансплантатом, взятым из гребня подвздошной кости. У 1 пациента (25%) из-за выраженной угловой деформации повторно была выполнена остеотомия локтевой кости с формированием костно-надкостно-мышечного лоскута и фиксацией в дистракционном аппарате с последующим удлинением.

Таким образом, отмечено, что наибольшее количество осложнений возникло при устранении радиальной девиации кисти при двухэтапной центрации кисти у пациентов, которым ранее не проводили консервативное лечение. Кроме того, в связи с высоким процентом осложнений при удлинении локтевой кости в средней трети было принято решение в последующем отказаться от проведения остеотомии на данном уровне.

5.4. Оценка результатов реовазографического обследования пациентов с ВЛК после хирургического лечения

Реовазографическое исследование было проведено у 18 пациентов после оперативного лечения в срок от 6 месяцев до 1 года. Результаты исследования кровоснабжения сегментов конечностей на поражённой стороне до и после операции представлены в таблицах 5.6 и 5.7.

Таблица 5.6

Сравнительная оценка реовазографических показателей у пациентов I группы с ВЛК до и после оперативного лечения

Показатель	Сегмент			
	Предплечье		Кисть	
	до	после	До	после
реовазографический индекс (усл. ед.)	0,7±0,1	1,3±0,3*	0,5±0,2	0,7±0,2
тонус крупных сосудов (V_{max})	0,5±0,07	2,2±1,2*	0,4±0,01	0,9±0,6*
ДИК (%)	83,8±16	73,3±22,4	91,0±23,1	95,5±21,1
ДИА (%)	81,5±20,2	83,3±43,7	101,3±30,4	91,0±25,4

* – обозначены достоверно изменяющиеся показатели после операции с достоверностью не менее $p < 0,05$ по сравнению с аналогичными показателями до операции

Анализ таблицы 5.6 показал, что после реконструктивных операций на поражённой верхней конечности у пациентов I группы показатели объёмного кровотока, характеризуемые реовазографическим индексом, достоверно повысились и достигли нормальной величины (Рис. 5.14).

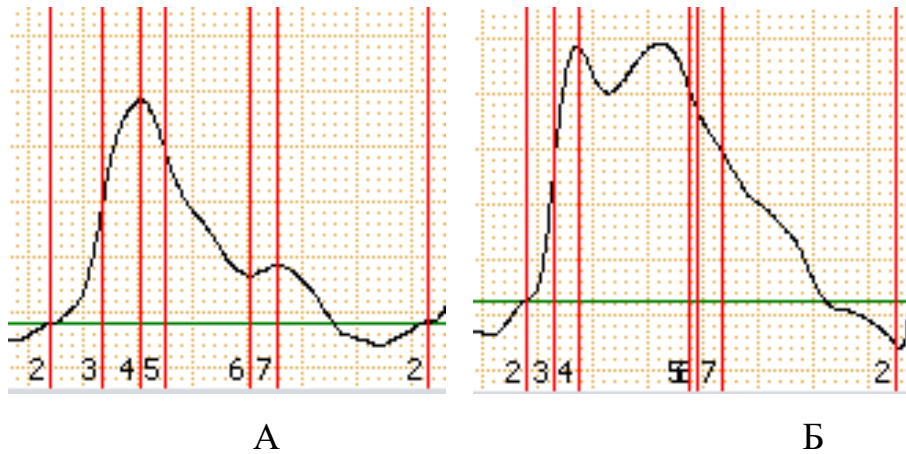


Рис. 5.14 Реовазограммы левого предплечья у пациента М., 4 лет, и/б 16/0210, с правосторонней ВЛК:

А - до лечения;

Б - после лечения (повысился объемный кровоток – увеличение амплитуды реоволны по линии 4).

Это произошло на фоне значимого повышения показателя (V_{\max}), свидетельствующего об увеличении общей площади просвета магистральных сосудов, что является следствием послеоперационной гиперплазии артериальной сети из-за развития коллатералей. При этом показатели периферической гемодинамики остались на прежнем уровне.

Таблица 5.7

Сравнительная оценка реовазографических показателей у пациентов II группы до и после оперативного лечения

Показатель	Сегмент			
	Предплечье		Кисть	
	до	после	до	после
реовазографический индекс (усл. ед.)	0,8±0,2	1,1±0,4	0,7±0,13	0,6±0,3
тонус крупных сосудов (V_{\max})	1,6±0,6	1,8±0,9	0,7±0,3	0,9±0,5
ДИК (%)	85,1±18,7	66,2±24,3	85,4±6,6	77,8±23,3
ДИА (%)	96±51,1	64,1±30,5	80,8±14,3	76,5±24

* – обозначены достоверно изменяющиеся показатели после операции с достоверностью не менее $p < 0,05$ по сравнению с аналогичными показателями до операции

Данные таблицы 5.7 свидетельствуют, что у пациентов II группы после хирургического лечения увеличился объемный кровоток в пораженном

предплечье, на что указывает повышение реовазографического индекса, хотя и незначимое. Это произошло за счет улучшения периферической гемодинамики, о чем свидетельствует снижение диастолического и диастолического индексов как на уровне предплечья, так и на уровне кисти.

Таким образом, проведенные восстановительные операции на верхней конечности по поводу врожденной лучевой косорукости не наносили ущерба магистральным сосудам и кровоснабжению конечности в целом. При этом наблюдались адаптивные реакции организма, проявляющиеся адекватным ответом сосудистой системы на оперативное вмешательство. Улучшение параметров кровоснабжения у пациентов I группы происходило за счет увеличения сосудистой трофики, а у пациентов II группы – за счет тенденции к нормализации периферической гемодинамики, проявляющейся улучшением капиллярного кровотока и венозного оттока. Полученные результаты указывают на перспективность выполнения разработанных хирургических методик в плане восстановления функции деформированной конечности.

5.5 Анализ результатов гистологического исследование

Проведено гистологическое исследование интраоперационного материала, полученного от 10 пациентов II группы в возрасте от 1 года до 4 лет.

Макроскопическое исследование операционного материала включало в себе трехмерное определение размеров присланных тканевых фрагментов, с последующим описанием их внешнего вида (формы фрагмента, цвета и состояния поверхности – как нормально выглядящих тканей, так и патологически-измененных очагов и/или участков, если они имелись). Кроме того, определялся характер состояния тканей, присланных образцов на разрезе.

Размеры измененных участков («тяжей») пораженных лучевых костей составляли от 1,1x0,6x0,4 см до 3,3x0,5x0,2 см. Визуально в процессе оперативного вмешательства такие «тяжи» в 7 случаях были расценены как соединительнотканые (рубцово-измененные), у 3 пациентов они представляли собой образования костной плотности. «Тяжи» измененных лучевых костей, как

правило, были интимно соединены (плотно «спаяны») с костями запястья и располагались по лучевой поверхности предплечья под сосудисто-нервным пучком. Удаление материала производилось в средней трети (3 фрагмента) и нижней трети (7 фрагментов) предплечья.

Макроскопически удаленные фрагменты рубцово-измененной ткани (7 наблюдений) на поверхности и на разрезе характеризовались, как правило, серовато-белесоватым цветом (после фиксации в 10% растворе формалина) (Рис 5.15, 5.16).



Рис. 5.15. Макроскопический вид. «Тяж» по виду рубцово-измененной ткани, удаленный из пораженной лучевой кости.

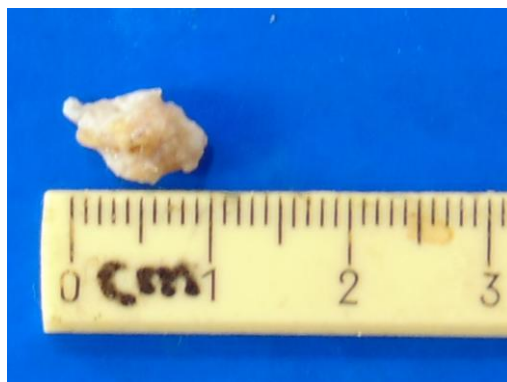


Рис. 5.16. Макроскопический вид. Участок рубцово-измененной ткани.

При микроскопическом исследовании, как правило, удаленные фрагменты были сформированы плотной фиброзной тканью, слабо и неравномерно васкуляризированной преимущественно мелкими и некрупными сосудами (рис. 5.17), с относительно небольшим или умеренным наличием фиброцитов, довольно равномерно распределенных в разных полях зрения (рис. 5.18).

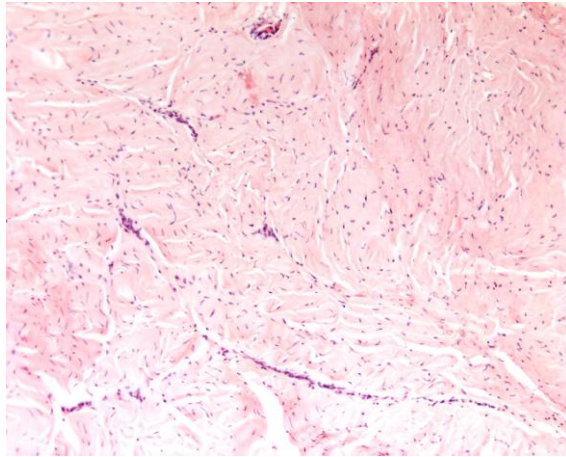


Рис. 5.17. Участок «тяжа» рубцово-измененной ткани, удаленного из пораженной лучевой кости; видны неравномерно распределенные мелкие и некрупные кровеносные сосуды со спавшимися просветами.

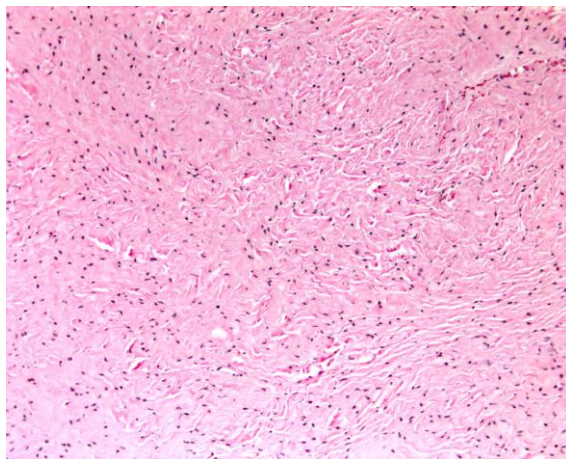


Рис. 5.18. «Тяж» рубцово-измененной ткани, удаленный из пораженной лучевой кости. Умеренное количество равномерно распределенных фиброцитов в коллагеновой строме.

В одном наблюдении при гистологическом исследовании среди тяжей фиброзной ткани обнаружены многочисленные нервные волокна, формирующие подобие нервных стволиков (рис.5.19, 5.20)

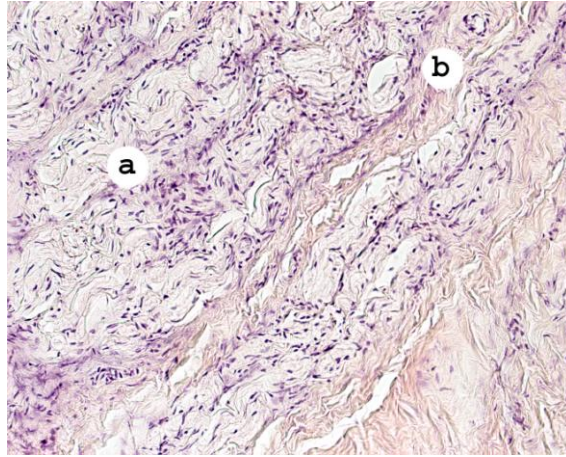


Рис 5.19. «Тяж» рубцово-измененной ткани, удаленный из пораженной лучевой кости. а). Нервные волокна среди фиброзных волокон «тяжа» рубцово-измененной ткани. б) Коллагеновые волокна.

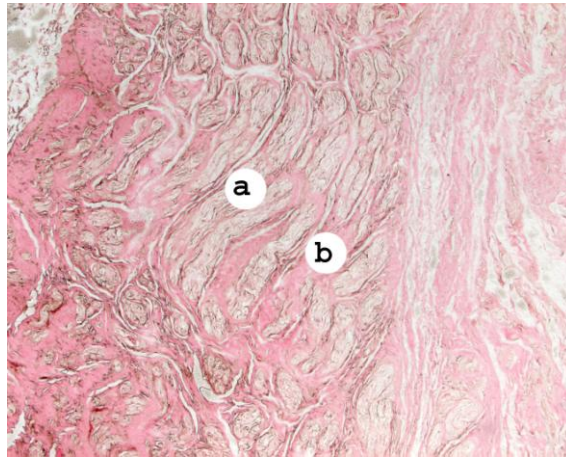


Рис 5.20. «Тяж» рубцово-измененной ткани, удаленный из пораженной лучевой кости (окр. Ван Гизон /ВГ/; ув. x150). а) Нервные волокна среди фиброзных волокон «тяжа» рубцово-измененной ткани. б) Коллагеновые волокна.

На наружных поверхностях фрагментов местами сохранялись «остатки» окружавших их ячеек дифференцированной жировой клетчатки и «обрывки» соединительной ткани (рис. 5.21)

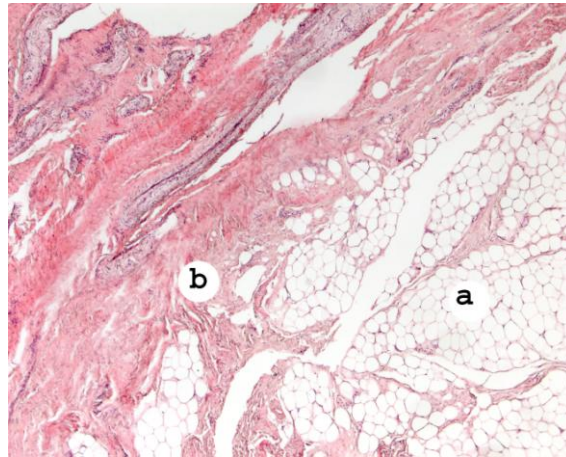


Рис. 5.21 «Тяж» рубцово-измененной ткани, удаленный из пораженной лучевой кости а) «Остатки» ячеек жировой клетчатки на поверхности «тяжа» рубцово-измененной ткани. б) Соединительная ткань на наружной поверхности «тяжа» рубцово-измененной ткани.

Исследованный материал из патологически измененных лучевых костей от 3 пациентов, представлял собой разной величины и формы фрагменты серовато-белесоватой ткани костной плотности.

При гистологическом исследовании наблюдались участки довольно обычно сформированной губчатой кости, поверхность которой, как правило, была ограничена тонкой пластиной компактной костной ткани (кортексом) (рис. 5.22).

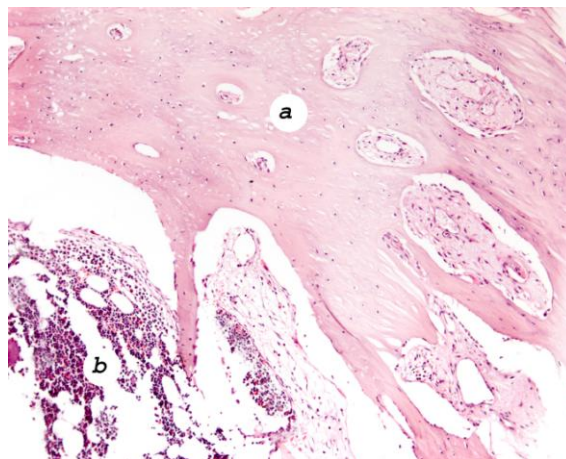


Рис. 5.22 (Окр. ГЭ; ув. х300). а) Компактная костная ткань кортикальной пластины; б). Ткань кроветворного (клеточного) костного мозга в межбалочном пространстве

При исследовании в поляризованном свете ламеллярность костного вещества в большинстве полей зрения представлялась нерегулярной, что соответствовало ламеллярности окончательно не созревшей костной ткани (рис. 5.23).

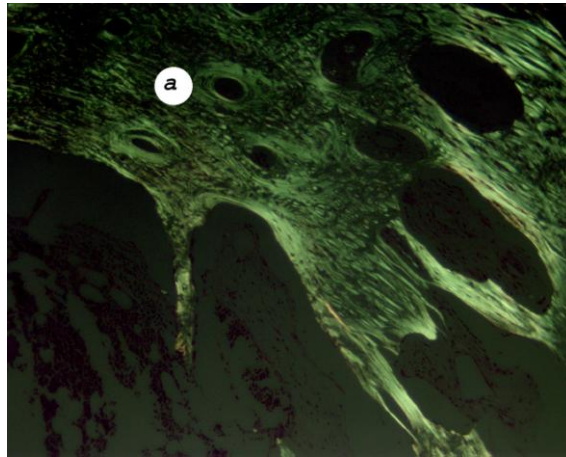


Рис. 5.23 Исследование в поляризованном свете /ПС/ участка костной ткани, представленного на рис 13. а. Компактная костная ткань кортикальной пластины с нерегулярной ламеллярностью костного вещества.

Как правило, активность остеобластов эндоста на поверхностях костных трабекул не наблюдалась. В межбалочных пространствах губчатой костной ткани содержалась ткань кроветворного костного мозга, частью - в сочетании с элементами жировой клетчатки (рис. 5.24).

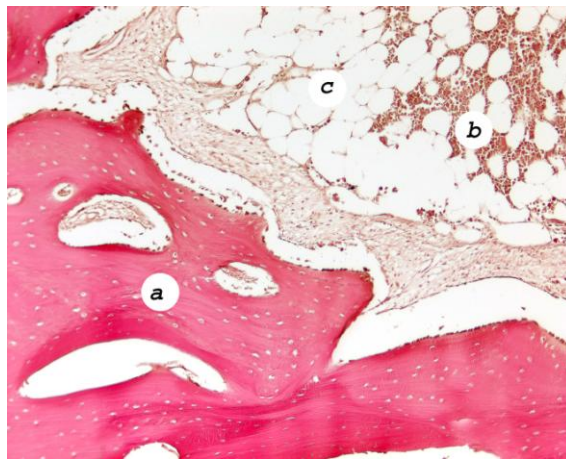


Рис. 5.24 а). Компактная костная ткань кортикальной пластины; б) ткань кроветворного (клеточного) костного мозга в межбалочном пространстве; с) жировая клетчатка в межбалочном пространстве.

На наружной поверхности кортекса местами сохранялись участки фиброзного периоста с хорошо различимыми неактивными остеобластами в его

внутреннем слое (на границе с костной тканью) (рис. 5.25 а), иногда – с «остатками» ткани скелетной мышцы на поверхности периоста (рис. 5.25 б).

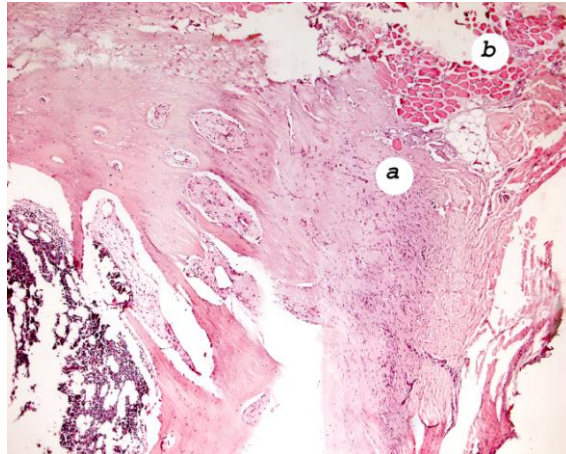


Рис 5.25. а) Слой камбиальных клеток периоста (внутренний слой на границе с костной тканью и утолщенным фиброзированным наружным слоем надкостницы); б) «Остатки» ткани скелетной мышцы на поверхности периоста.

В 2 случаях в составе костных фрагментов ткань гиалинового хряща отсутствовала.

В одном из 3-х наблюдений на наружной поверхности костного фрагмента располагался слой дифференцированной ткани гиалинового хряща, на котором располагался «пласт» фиброзной надхрящницы (Рис 5.26).

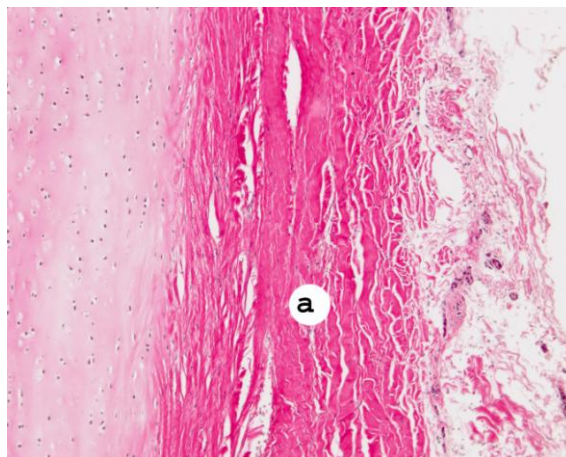


Рис 5.26. а) Слой фиброзной надхрящницы на поверхности участка ткани гиалинового хряща.

Многочисленные хондробласты и хондроциты ткани гиалинового хряща поодиночке располагались в узких лакунах, диффузно и довольно равномерно распределенных в оксифильном межклеточном матриксе (рис 5.27).

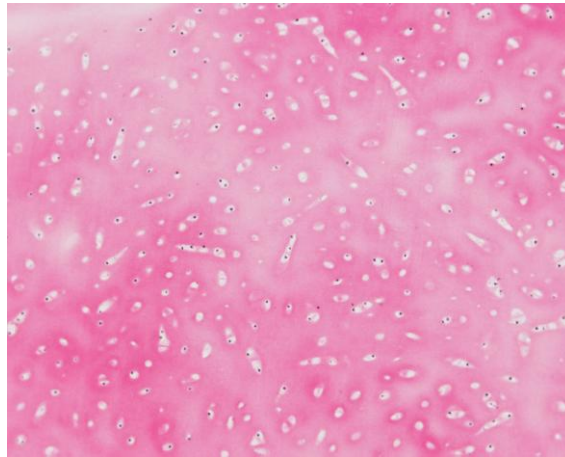
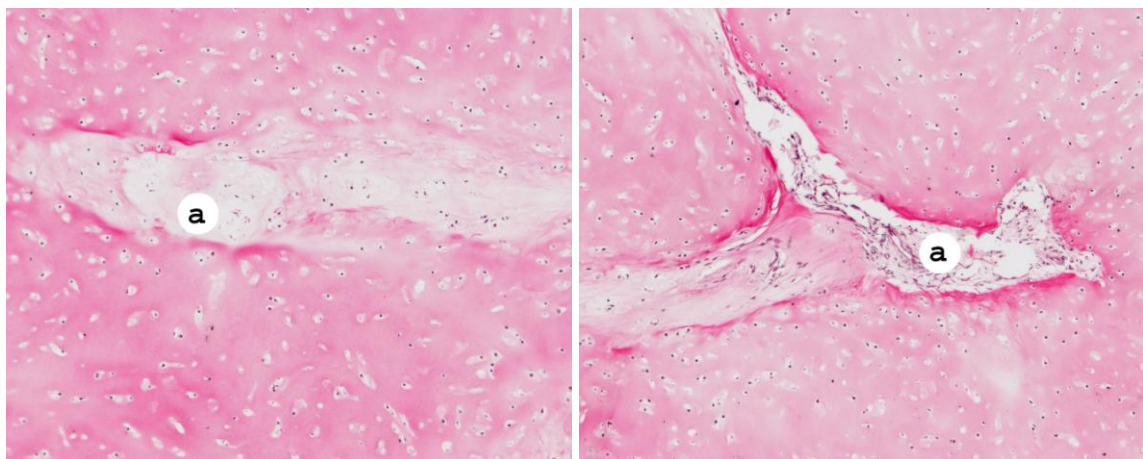


Фото 5.27 Диффузно распределенные узкие лакуны в оксифильном межклеточном матриксе пластины гиалинового хряща, удаленного с поверхности измененного участка лучевой кости.

В некоторых полях зрения в ткани гиалинового хряща имелись очаги «разрежения» (рис. 5.28А), частью - с наличием тонкостенных сосудов в рыхлой соединительнотканной строме (рис. 5.28 Б).



А

Б

Рис. 5.28 А - а) Участок «разрежения» ткани гиалинового хряща; Б- а) Участок «разрежения» гиалинового хряща с рыхлой соединительной тканью и некрупными тонкостенными сосудами в ней.

Четко сформированные зоны распределения клеточных элементов в исследованной хрящевой пластине не наблюдались; однако, на границе с

«остатками» костной ткани в ней с трудом определялась очень узкая (как бы «сдавленная») зона минерализации с крупными хондробластами, формирующими подобие очень коротких, значительно искривленных «монетных столбиков» (рис. 5.29).

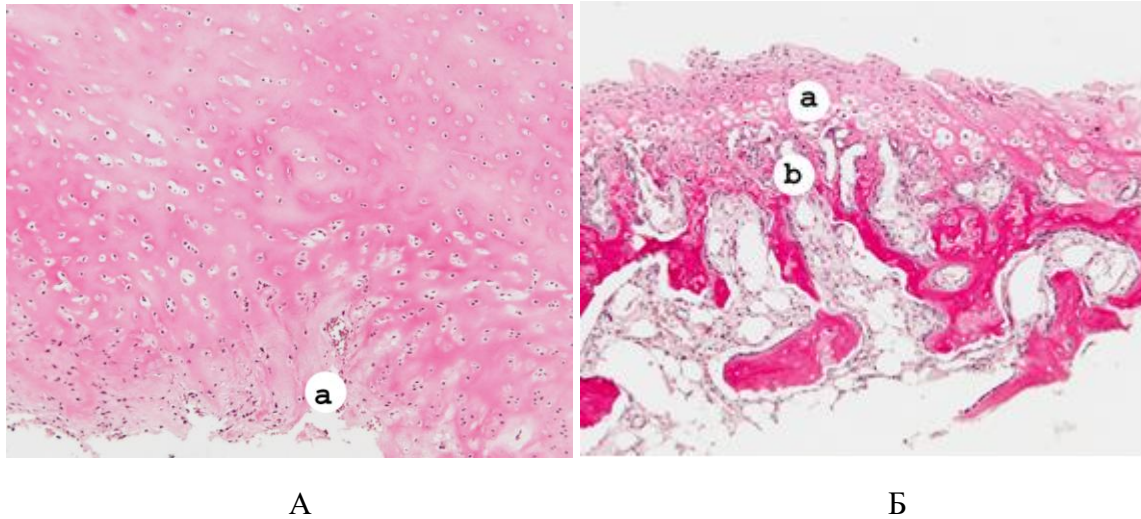


Рис. 5.29 А - а). Начало узкого слоя минерализации ткани гиалинового хряща на границе с «остатками» костной ткани; Б - а) Истонченный слой минерализации ткани гиалинового хряща на границе с «остатками» костной ткани. б) зона умеренно выраженной оссификации ткани хряща.

На внутренней поверхности хрящевой пластины располагались «остатки» губчатой костной ткани - узкий участок с умеренно выраженными признаками минерализации ткани хряща на ее границе с костной тканью (рис. 5.29 Б). При исследовании в поляризованном свете ламеллярность костного вещества костных трабекул, располагавшихся непосредственной под зоной минерализации, представлялась нерегулярной, соответствующей костному веществу сетчатой (окончательно не сформировавшейся) кости. Более глубоко расположенные костные трабекулы местами имели относительно регулярную ламеллярность (соответствующую ламеллярности пластинчатой кости). На поверхностях части трабекул наблюдалась умеренно выраженная активность остеобластов эндоста. В межбалочных пространствах содержалась рыхлая клеточно-волокнистая соединительная ткань, иногда – со скудной примесью элементов кроветворного (клеточного) костного мозга.

Таким образом, проведенное морфологическое исследование материала, полученного в ходе операции из патологически измененных участков лучевых костей (при лучевой косорукости у детей в возрасте от 1 года до 4 лет), позволили отметить, что в 70% случаев в патологически измененных участках лучевых костей нормальные костные структуры замещены разной длины фиброзными «тяжами» примерно одинакового гистологического строения. В связи с отсутствием в удаленном материале элементов хрящевой и костной тканей, по мере дальнейшего роста ребенка не приходится ожидать возможного формирования костных и хрящевых структур, способных осуществлять соответствующие функции.

В 30% случаев, гипоплазированные в разной степени, участки лучевых костей представлены умеренно измененной костной тканью - без элементов ткани гиалинового хряща на поверхности и с сохраненными элементами кроветворного костного мозга в межбалочных пространствах. В отдельных случаях отсутствие в сохранившихся на поверхности костной ткани пластинок гиалинового хряща нормально сформированных зон, скорее всего, также не позволит в дальнейшем формироваться соответствующим норме костным структурам. Гипоплазированные костные фрагменты, локализовавшиеся в средней трети измененных лучевых костей, могут подвергаться значительному натяжению, которое с ростом ребенка будет сохраняться и прогрессировать, что будет лежать в основе рецидива деформации лучевой кости после произведенной центрации кисти.

Вследствие сказанного, представляется необходимым осуществлять хирургическое вмешательство с целью иссечения имеющихся фиброзных «тяжей» или гипоплазированных участков кости, так как отсутствие роста в местах данных образований без соответствующей хирургической коррекции, приведет к рецидивам деформации вовлеченных в патологический процесс лучевых костей, и, как следствие, к необходимости повторного оперативного лечения.

Проведенная оценка результатов коррекции деформации предплечья у пациентов с ВЛК показала, что у данного контингента детей требуется разнообразное оперативное лечение, которое зависит от типа недоразвития лучевой кости.

У пациентов с ВЛК II типа возможно производить 2 вида операций – микрохирургическая аутотрансплантация ростковой зоны второй плюсневой кости стопы в позицию дистального отдела лучевой кости либо удлинение лучевой кости методом дистракционного остеосинтеза. Микрохирургическая аутотрансплантация является более эффективной за счет создания полноценной зоны роста, меньших сроков фиксации в послеоперационном периоде. Однако, при нормально развитых поперечных размерах лучевой кости (по сравнению с интактной конечностью) и сохранности дистального эпиметафиза, не стоит исключать метод дистракционного остеосинтеза.

У пациентов II группы лечение лучевой косорукости заключается в выполнении центрации кисти одно- или двухэтапно. Выполнить центрацию кисти одноэтапно в 48% случаев возможно за счет раннего консервативного лечения, растяжения мягких тканей по лучевой поверхности предплечья, которые получали дети в младенчестве. При выполнении центрации кисти необходимо проводить одномоментно транспозицию лучевого сгибателя кисти на локтевой разгибатель кисти.

При двухэтапной методике центрации кисти у пациентов, которые ранее получали консервативное лечение, срок дистракции был на 25,1% меньше, чем у пациентов, которые не получали предоперационное консервативное лечение. Кроме того, в отдаленном периоде показатели NFA и NFP были лучше у детей, данной подгруппы. Это обусловлено большей мобильностью мягких тканей по лучевой поверхности предплечья и локтезапястного сустава.

При хирургическом лечении пациентов с ВЛК в 8,1 % наблюдений отмечены различные ошибки, которые привели к неудовлетворительным результатам. Они были связаны как с неправильным выбором метода

оперативного лечения, так и с несоблюдением пациентом ортопедического режима.

Осложнения после хирургических вмешательств выявлены во всех группах пациентов в 19,6% случаев. Отмечены, осложнения I степени в 8,1% (17 наблюдений), II - 0,9% (2 случая) и III – 10,5% (22 наблюдения).

Наиболее часто отмечен рецидив девиации после устранения радиальной девиации кисти. Однако, если у пациентов со II типа ВЛК он был связан с отставанием в росте лучевой кости, то у детей с ВЛК III- IV типа с тактическими и организационными ошибками.

Также проведен анализ результатов удлинения костей предплечья методом дистракционного остеосинтеза с целью коррекции разницы в длине конечностей.

Помимо коррекции девиации кисти, у пациентов с ВЛК III-IV типов отмечается укорочение предплечья в среднем на 31,6% по сравнению с интактной конечностью. Оптимальной зоной остеотомии является проксимальный либо дистальный отделы локтевой кости. При наличии девиации кисти более 20° возможно выполнять одномоментную коррекцию лучевой девиации кисти с последующим удлинением локтевой кости на уровне нижней трети. Наиболее частое (14,3% случаев) осложнение при данном виде оперативного вмешательства – формирование ложного сустава или атрофического регенерата, которое требует проведения дополнительных операций. При этом в 75% случаев данное осложнение выявлено у пациентов, которым выполняли остеотомию в средней трети локтевой кости. Снижение темпов дистракции либо выполнение остеотомии в проксимальном или дистальном отделе локтевой кости позволит снизить риск данного осложнения. В связи с высоким процентом осложнений в данной области было принято решение в последующем отказаться от проведения остеотомии на уровне деформации в средней трети предплечья.

При реовазографическом обследовании в отдаленном послеоперационном периоде отмечено, увеличение показателей объемного кровотока у пациентов I группы. Это было связано с гиперплазией артериальной сети в следствии развития коллатералей. У пациентов II группы отмечалось улучшение

капиллярного кровотока и облегчением венозного оттока. Таким образом установлено, что оперативное лечение на верхней конечности у детей не наносит ущерба магистральным сосудам и кровообращению в целом.

При гистологическом исследовании фрагмента лучевой кости отмечено, что в 70% случаев в дистальном отделе костные структуры представлены фиброзными «тяжами». В данном случае с ростом ребенка не приходится ожидать формирования полноценной костной ткани. В 30% случаев участки лучевой кости представлены умеренно измененной костной тканью, без элементов ткани гиалинового хряща, что также не позволит сформироваться кости с ростом ребенка. Из этого следует, что имеющиеся недоразвитые участки лучевой кости необходимо иссекать для предотвращения рецидива девиации кисти.

Таким образом, полученные результаты способствовали решению второй, третьей, четвертой и пятой задач.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Лечение пациентов с врожденной лучевой косорукостью остается сложной проблемой детской ортопедии. Ограничение функции верхней конечности в связи с выраженными деформациями предплечья приводят к инвалидизации пациента. Консервативное и оперативное лечение разнообразно и зависит от типа недоразвития лучевой кости. Помимо этого, наличие сопутствующей патологии внутренних органов у пациентов с ВЛК требует оперативного лечения с первых дней жизни.

Целью нашего исследования являлось разработка тактики коррекции деформации предплечья у детей с врожденной лучевой косорукостью в зависимости от типа недоразвития лучевой кости.

Первая задача исследования заключалась в изучении особенностей деформации предплечья у детей с ВЛК в зависимости от типа недоразвития лучевой кости.

В 100% случаев отмечено укорочение предплечья и гипоплазия мягких тканей при сравнении с контрлатеральной конечностью. Одностороннее поражение было выявлено в 70,5% случаев. У всех пациентов определялось недоразвитие лучевой кости различной степени выраженности. Во всех случаях она была уменьшена в длину – от 22,7 до 100%. В связи с гипоплазией лучевой кости отмечалась радиальная девиация кисти. Угол лучевой девиации кисти находился в прямой зависимости от типа недоразвития лучевой кости и колебался у пациентов от 12 до 130°. Помимо деформации лучевой кости, так же выявлено нарушение развития локтевой кости. Укорочение локтевой кости составляло от 19,8 до 56,8% по сравнению с контрлатеральной конечностью. Кроме того, отмечена деформация локтевой кости. Была выявлена прямая корреляционная зависимость угла деформации локтевой кости от типа недоразвития лучевой кости. При крайних типах лучевой косорукоости локтевая кость имела «саблевидную» деформацию.

Указанные анатомические деформации приводят к ограничению движения в локтевом и лучезапястном суставах, с развитием сгибательно-разгибательных контрактур. Кроме того, в связи с недоразвитием проксимального и дистального отделов лучевой кости отмечается ограничение супинации и пронации предплечья. Все это приводит к ограничению самообслуживания пациентов, невозможности выполнения простых бытовых манипуляций, особенно при двустороннем поражении.

При реовазографическом обследовании у пациентов с ВЛК выявлены нарушения кровообращения на уровне предплечья и кисти. Отмечена прямая корреляция патологии развития кровеносной системы от типа гипоплазии лучевой кости. Так у пациентов с незначительной гипоплазией лучевой кости определяется снижение сосудистой трофики на стороне поражения. А при выраженной гипоплазии лучевой кости отмечено нарушение кровообращения на уровне предплечья и кисти как на стороне поражения, так и на контрлатеральной стороне.

По результатам электромиографического и электронейромиографического исследований выявлено снижение произвольной активности мышц предплечья и кисти у пациентов всех групп, которое усиливалось при увеличении степени недоразвития лучевой кости. Помимо этого, отмечена аксональная невропатия лучевого и срединного нервов при II типе ВЛК.

При ультразвуковом обследовании предплечья у пациентов с врожденной лучевой косорукостью в 15,3% случаев был визуализирован соединительно-тканый тяж, который являлся продолжением лучевой кости и располагался под сгибателями кисти. Он был выявлен только у пациентов с II-III типами косорукоости, однако встречается не во всех случаях.

При мультидисциплинарном обследовании пациентов с врожденной лучевой косорукостью выявлено, что пороки развития костно – мышечной системы часто сочетаются с аномалиями развития внутренних органов. Наиболее часто встречались пороки развития сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой систем. Кроме того, отмечены врожденные

пороки лицевого черепа, позвоночника и нижних конечностей. Комплексное обследование пациента с ВЛК в первые дни жизни позволяет выявлять сопутствующие врожденные пороки, начать их раннее консервативное и оперативное лечение.

Для решения второй задачи был проведен анализ результатов восстановления длины лучевой кости у пациентов с ВЛК II типа

Выявлено, что микрохирургическая аутотрансплантации кровоснабжаемого эпиметафиза второй плюсневой кости, включающего ростковую зону является более эффективной и перспективной за счет создания дополнительной активной зоны роста. Кроме того, снижается риск развития осложнений, уменьшается период остеосинтеза, В отдаленном периоде отмечены более низкие показатели укорочения лучевой кости по отношению к локтевой, а также меньший угол лучевой девиации кисти. Удлинение лучевой кости методом дистракционного остеосинтеза, возможно, применять у пациентов с нормально развитыми поперечными размерами, и, что самое главное, сохранным дистальным эпиметафизом лучевой кости.

Третья задача заключалась в изучении результатов комплексной коррекции деформации предплечья у пациентов с ВЛК III - IV типов. В данной группе детей «золотым стандартом» остается выполнение центрации кисти, которое может быть осуществлено в один этап или с помощью двухэтапной методики. Выявлено, что проведение предоперационного консервативного лечения в 48% случаев позволяет провести центрацию кисти одноэтапно. Отмечено, что выполнение транспозиции сухожилия лучевого сгибателя кисти на локтевой разгибатель кисти снижает риск развития рецидива девиации кисти с ростом ребенка у пациентов данной группы. Кроме того, проведенное предоперационное консервативное лечение уменьшает угол лучевой девиации кисти, сокращает сроки проведения дистракции, что также предотвращает риск развития послеоперационных осложнений.

Четвертая задача диссертационного исследования включала в себя определение оптимального уровня остеотомии локтевой кости у пациентов с ВЛК

III - IV типов. Удлинение локтевой кости осуществляется методом дистракционного остеосинтеза и проводится с целью улучшения эстетического и функционального состояния верхней конечности. Зоной выбора является проксимальный отдел локтевой кости. При выполнении остеотомии локтевой кости в дистальном отделе возможна одномоментная коррекция девиации кисти. Выполнение остеотомии в средней трети локтевой кости в 75% случаев приводит к формированию атрофического регенерата.

Пятая задача заключалась в анализе ошибок и осложнений при хирургическом лечении пациентов с ВЛК.

Проведенная оценка результатов лечения в 8,1% случаев выявила ошибки и осложнения, которые привели к неудовлетворительным результатам. Наибольшее количество ошибок при центрации кисти связано с несоблюдением пациентами ортопедического режима в послеоперационном периоде, что и привело к рецидиву девиации кисти.

При коррекции деформации предплечья наиболее часто возникали воспалительные явления в месте выхода чрескостных элементов, что было связано с длительным периодом остеосинтеза. Также в 17,7% случаев отмечен рецидив девиации кисти. Однако причины его отличались в разных группах. В I группе рецидив девиации кисти был связан с отставанием в росте лучевой кости, либо пересаженного трансплантата. Во избежание нарастания разницы между длиной лучевой и локтевой костей необходимо заведомо создавать гиперкоррекцию лучевой кости. Во II группе причинами являлись организационные ошибки, допущенные при лечении пациентов с ВЛК.

Помимо ложного сустава в средней трети предплечья наиболее значимыми осложнениями при удлинении локтевой кости являлись воспалительные процессы в месте выхода чрескостных элементов.

ВЫВОДЫ

1. При врожденной лучевой косоруконости в 100% случаев изменения затрагивают обе кости предплечья. При нарастании гипоплазии лучевой кости увеличивается угол радиальной девиации кисти, происходит укорочение и усиление деформации локтевой кости. Помимо недоразвития костей предплечья, прогрессирует нарушение кровообращения, сократительная способность мышц, невропатия лучевого и срединного нерва. Продолжением лучевой кости у пациентов с ВЛК II-III типов является соединительно-тканый тяж, однако он представлен только в 15,3% случаев;

2. Микрохирургическая аутотрансплантация кровоснабжаемого эпиметафиза второй плюсневой кости, включающей ростковую зону, является более эффективной и перспективной методикой восстановления длины лучевой кости у пациентов с ВЛК II типа. Это обусловлено тем, что возможно удлинить лучевую кость на 39,4% больше, сокращением сроков лечения пациента на 57,9%, меньшим рецидивом девиации кисти на 53,2% кисти в отдаленном периоде ($p < 0,05$);

3. Предоперационное консервативное лечение у пациентов с ВЛК III-IV типов в 48% случаев позволяет провести центрацию кисти одноэтапно, а при двухэтапной методике центрации кисти сокращает сроки коррекции деформации на 25,1%, положительно влияет на отдаленные результаты ($p < 0,05$). Сочетание центрации с транспозицией лучевого сгибателя на локтевой разгибатель кисти позволяет снизить риск рецидива девиации кисти с ростом ребенка;

4. При коррекции длины предплечья у пациентов с врожденной лучевой косоруконостью III – IV типа, оптимальной зоной для остеотомии является верхняя треть локтевой кости. Однако, возможно выполнение остеотомии в дистальном отделе локтевой кости с одномоментной коррекцией девиации кисти. Остеотомию в средней трети выполнять не рекомендуется, так как возможно развитие осложнений;

5. В 8,1% случаев отмечены ошибки и осложнения, которые привели к неудовлетворительным результатам лечения. При восстановлении длины лучевой

кости у пациентов с ВЛК II типа необходимо создавать гиперкоррекцию на 10-15% от исходного укорочения, что позволит уменьшить риск рецидива девиации кисти. Использование жесткого ортеза после центрации кисти в отдаленном послеоперационном периоде предотвращает развития вторичной деформации предплечья. Выполнение остеотомии локтевой кости не в средней трети значительно снижает риск развития атрофического регенерата.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Лечение пациентов с врожденной лучевой косорукоостью требует мультидисциплинарного подхода. Пациенты с данным пороком развития должны быть консультированы не только ортопедом, но и в обязательном порядке врачами смежных специальностей (кардиологом, гастроэнтерологом, урологом и гематологом) для выявления сопутствующей врожденной патологии и раннего начала ее консервативного и оперативного лечения;

2. Всем пациентам с врожденной лучевой косорукоостью необходимо с первых дней жизни начинать консервативное лечение с целью увеличения амплитуды движений в суставах верхней конечности, растяжения мягких тканей по лучевой поверхности предплечья, выведения кисти в среднее положение;

3. Хирургическая коррекция деформации предплечья может проводиться с годовалого возраста при условии компенсации соматической патологии;

4. Планирование последовательности этапов хирургических вмешательств должно проводиться индивидуально до начала лечения в зависимости от типа недоразвития лучевой кости;

5. С целью профилактики развития осложнений ранний и поздний послеоперационные периоды должны включать проведение восстановительного лечения, направленного на улучшение трофики мягких тканей и формирования регенерата;

6. Необходимо динамическое наблюдение пациентов с врожденной лучевой косорукоостью, особенно в периоды интенсивного роста, для своевременного выявления вторичных деформаций предплечья и кисти.

7. Необходимо иссекать фиброзный тяж, являющийся продолжением лучевой кости у пациентов с ВЛК II-III типов, в связи с отсутствием в нем хрящевых и костных тканей. Сохранность данного тяжа может привести с ростом ребенка к рецидиву деформации и необходимости повторного оперативного вмешательства.

8. При удлинении локтевой кости у пациентов с ВЛК III – IV типа необходимо выполнять остеотомию в проксимальном отделе. Проведение остеотомии в средней трети увеличивает риск формирования атрофического регенерата и, как следствие, необходимости повторных оперативных вмешательств.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- HFA -угол лучевой девиации
HFP - положение предплечья
HOS - синдром Holt-Oram
RL - длина лучевой кости
UB - угол деформации локтевой кости
UL - длина локтевой кости
UV - укорочение лучевой кости по отношению к локтевой
АВФ – аппарат внешней фиксации
ВГ- Ван Гизон
ВЛК – врожденная лучевая косорукость
ДИА – диастолический индекс
ДИК- дикротический индекс
КА – коэффициент ассиметрии
Мм- миллиметр
Окр. - окраска
Окр. ГЭ – окраска гематоксилином и эозином
ПД – потенциал действия
РИ- реовазографический индекс
Рис.- рисунок
См. – сантиметр
УЗИ – ультразвуковое обследование
Усл. Ед. – условные единицы
ЭМГ – электромиография
ЭНМГ – электронейромиография

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Агранович О.Е. Профилактика рецидивов деформации у больных с врожденной лучевой косорукостью // тезисы XIV Росс. нац. конгресса «Человек и его здоровье» // Вестник всероссийской гильдии протезистов-ортопедов. – 2009.- №3(37) – с. 81
2. Акперова Г.А. Распространение врожденных аномалий скелетной системы в популяциях Муганской и Ширванской зон Азербайджана // Фундаментальные исследования.— 2009.— № 8.— С. 6—9
3. Баиндурашвили А.Г., Соловьева К.С., Залетина А.В., Верлинская Д.К. с соавт. Региональная статистика врожденных аномалий (пороков развития) костно-мышечной системы у детей г. Санкт-Петербурга // Гений ортопедии. – 2018. – Т. 24. – № 2. - С. 189-196
4. Барашнев Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей (путеводитель по клинической генетике) М.: «Триада – Х», 2004. – 560с
5. Борзунов Д.Ю., Шастова А.Л. «Ишемический» дистракционный регенерат: толкование, определение, проблемы, варианты решения // Травматология и ортопедия России – 2019. – Т.25. – №1. – С.68-76
6. Водолазов Ю.А., Клейменов В.Н., Поляев Ю.А. Особенности кровоснабжения верхней конечности у детей с гипоплазией 1 пальца // Хирургия - 1984 - В.5.- С.132-133
7. Говоров А. В., Авдейчик Н. В., Сафонов А. В. Сравнительный анализ эффективности дизайнов разрезов по Waune и Evans при коррекции врожденной лучевой косорукоости у детей // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2017. – Т. 5. – №. 2. – С. 36-41
8. Гребенюк Л. А., Гребенюк, Е. Б., Сайфутдинов, М. С., Сизова, Т. В. Современные проблемы изучения структурно-функционального состояния

- верхних конечностей при лечении пациентов с врожденными аномалиями // Сибирский медицинский журнал (Томск). – 2011. – Т. 26. – №. 3-2. – С- 103-106
9. Гребенюк Е.Б., Попков Д.А. Интрамедулярное армирование при удлинении предплечья у больных с врожденными аномалиями развития // Гений Ортопедий -2006.- № 3.- С. 104-109
- 10.Гребенюк Е.Б. Оперативное лечение детей с врожденными аномалиями развития предплечья методом чрезкостного остеосинтеза по Илизарову // Дисс. на соискание уч.степени кандидата медицинских наук, Курган, 2013-212 с.
- 11.Джонс К. Наследственные синдромы по Дэвиду Смиту. Москва Практика 2011 с. 302-305, 352-355, 376-385, 784-786
- 12.Дыхно А.М. О врожденной локтевой косорукости и множественных экзостозах // Хабаровск – 1940
- 13.Конаган Ф., О` Коннор Ф., Изенберг Д. и др. Лучевая диагностика заболеваний костно-мышечной системы – М.: Издательство Панфилова; БИНОМ. Лаборатория знаний, 2014.-464 с.
- 14.Кузнецова А.Б., Берко В.Г. Влияние distraction по методу Илизарова на состояние нервного аппарата мышц в эксперименте // Теоретические и практические аспекты чрезкостного компрессионного и distractionного остеосинтеза.- Курган. – 1976. – С.62-64
- 15.Кузнечихин Е.П., Махров Л.А. Врожденная косорукость как проблема инвалидности и пути ее решения // Методические рекомендации, Москва 1995
- 16.Малахов О.А., Леванова И.В., Татаренков В.И. Использование компрессионно-distractionных аппаратов при лечении врожденных пороков развития предплечья и смежных суставов // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии. – СПб. – 2000. – С. 286-287

- 17.Махров Л.А. Лечение косорокости у детей: автореф. дисс. канд.мед.наук .- М.,1994.- 16с
- 18.Махров Л.А, Гончаров М.Ю. Архитектоника артериальной системы при врожденной косорокости у детей. // Актуальные вопросы лечения заболеваний и повреждений ОДА у детей.- С. –П., 1994. – С. 226-227
- 19.Махров Л.А., Гончаров М.Ю. Ангиография при врожденной косорокости у детей // Актуальные вопросы детской хирургии ортопедии, травматологии, анестезиологии и реанимации Тезисы докладов Международной научно-практической конференции детских хирургов, посвященной 25-летию кафедры детской хирургии - Уфа, 1994.- С.188-189
- 20.Меженина Е.П. Врожденные уродства – Киев: Здоровья 1974.-144 с.
- 21.Нагорнева С.В., Прохорова В.С., Шелаева Е.В., Худовекова А.М. Анализ частоты выявления врожденных пороков развития у плодов за последние 5 лет (2013–2017) // Журнал акушерства и женских болезней. — 2018. — Т. 67. — № 3. — С. 44–48.
- 22.Поляев Ю.А. Региональное кровообращение по данным ангиографии при пороках развития конечностей у детей: автореф.дисс. канд.мед.наук.- М., 1983.- 13 с.
- 23.Попов В.В., Рагимов О.З., Хасанова Г.Ф. с соавт. Врожденная косорокость как проявление диспластического синдрома // ЦИТО Депонированная рукопись - М. – 1988. — 5с.
- 24.Прокопович В.С. Лечение врожденной косорокости при TAR- синдроме. Заболевания и повреждения верхних конечностей у детей. – Л., 1988. – С.97-101
- 25.Прокопович В.С. Раннее оперативное лечение врожденной косорокости. Методические рекомендации, Ленинград 1980

- 26.Прокопович В.С. К вопросу восстановительного лечения при врожденной косорукости // Восстановительное лечение детей с заболеваниями и повреждениями опорно-двигательного аппарата. С.-П., 1991,- с. 30-33
- 27.Прокопович В.С. Метод лучелоктевой суперпозиции при лечении больных с врожденной лучевой косорукостью // Вестник травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова. - М., 2000. – №4- С. 32-34
- 28.Стариков О.В. Реконструктивно-восстановительное лечение врожденной косорукости по методу Г.А.Илизарова: дисс. на соискание уч.степени кандидата медицинских наук, Курган, 2002- 219 с.
- 29.Стецула В. И., Меженина Е. П., Межевич Т. В. Врожденные нарушения развития опорно-двигательного аппарата, вызванные 6-мер- каптопурином. // Ортопедия, травматология, протезирование – 1970. – № 12
- 30.Ульмасова Е.Р., Беляева А.А. Клиника, лечение и некоторые вопросы этиопатогенеза врожденной гипоплазии 1 пальца кисти // Актуальные вопросы травматологии и ортопедии. Сборник трудов ЦИТО.- М., 1981- вып. 23. – С. 69-72
- 31.Фищенко В.А. Врожденная и приобретенная косорукость у детей и подростков: фвтореф. дис. канд. мед. наук. – Киев. – 1985. - 22 с.
- 32.Хмызов С.А., Гарбузняк И.Н. Особенности мягкотканых структур предплечья при врожденной косорукости // Материалы конференции III всероссийский съезд кистевых хирургов «Современные технологии диагностики, лечения и реабилитации при повреждениях и заболеваниях верхней конечности»– 2010. – С.160
- 33.Хмызов С. А., Гарбузняк И. Н. Ошибки и осложнения при лечении врождённой лучевой и локтевой косорукости // Літопис травматології та ортопедії. – 2012. – №. 1-2. – С. 82-85
- 34.Хмызов, С. А., Тихоненко А.А. Анализ ошибок и осложнений при использовании аппаратов внешней фиксации для коррекции деформаций костей предплечья // Ортопедия, травматология. – 2002. - № 4. – С. 33-37

- 35.Худжанов А.А. Лечение детей с врожденной косоруко́стью с применением аппарата Илизарова // Материалы конференции «Врожденная и приобретенная патология верхних конечностей у детей (диагностика, лечение, реабилитация)», Санкт – Петербург. – 2014 . – С. 58-59
- 36.Швед И.А., Руцкий А.В., Черствой Е.Д. с соавт. Аплазия лучевой кости и механизмы деформаций верхней конечности. // Ортопедия, травматология и протезирование. – М., 1990- №3- с. 11-16
- 37.Шведовченко И.В. Микрохирургическая аутотрансплантация костной ткани при лечении дефектов костей предплечья у детей // Мет.рекомендации, Санкт- Петербург, 1996
- 38.Шведовченко И.В., Прокопович В.С., Прокопович Е.В. Метод микрохирургического восстановления лучезапястного сустава при врожденной лучевой косоруко́сти // Травматология и ортопедия России. – С.-П. – 2002. - №3. – С. 116-119
- 39.Щуров В. А., Попков А.В., Гореванов Э.А., Стариков О.В. Функциональное состояние верхней конечности при врожденных аномалиях развития костей предплечья // Гений ортопедии. – 2003. – №. 1.- С.47 - 50
- 40.Яковлева М.И., Клименко В.А., Кутузов А.П. Влияние компрессионно-дистракционного метода коррекции деформации на функциональное состояние нервно-мышечного аппарата и кровообращения у детей при некоторых ортопедических заболеваниях // Лечение ортопедо-травматологических больных в стационаре и поликлинике методом чрескостного остеосинтеза, разработанным в ВНИНЭКОТ.- Курган, 1982.- С.89-92
- 41.Abe M., Shirai H., Okamoto M., et al. Lengthening of the forearm by callus distraction. // J Hand Surg Br. – 1996. – Vol. Apr;21 – № 2. – P. 151-63.
- 42.Agochukwu N.B., Pineda-Alvarez D.E., Keaton A.A., Warren-Mora N.et al. Analysis of FOXF1 and the FOX gene cluster inpatients with VACTERL association // Eur J Med Genet. – 2011.Vol.54. – № 3. – P.323-8

43. Alter BP. Fanconi's anemia and malignancies // *Am J Hematol.* – 1996. – Vol.53.– №2 – P.99-110
44. Anyane-Yeboah K., Jaramillo S., Grebin B. Tetraphocomelia in the syndrome of thrombocytopenia with absent radii (TAR- syndrome). // *Am J Med Genet* – 1985. – Vol. 20. – P. 571-576
45. Baller F. Radial and inbreeding. // *Z Menschl Inheritable Konstitutionsl.* – 1950. – Vol. 29. – P. 782–90
46. Basson C.T., Cowley G.S., Solomon S.D., Weissman B., Poznanski A.K., Trail T.A. The clinical and genetic spectrum of the Holt–Oram syndrome (heart-hand syndrome) // *N Engl J Med.* – 1994. – Vol. 330. – P.885–891
47. Basson C.T., Huang T., Lin R.C., et al Different TBX5 interactions in heart and limb defined by Holt–Oram syndrome mutations. // *Proc Natl Acad Sci USA.* – 1999. – Vol. 96. – P. 2919–2924
48. Bayne L., Klug M. Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies // *J.Hand Surg.- 1987.-Vol.12A. – №2.- P. 169-179*
49. Blauth W., Sonnichsen S. Congenital clubhand // *Ortopede.-1986.- №2.- P.160-171*
50. Beasley SW, Diez Pardo J, Qi BQ, et al. The contribution of the adriamycin-induced rat model of the VATER association to our understanding of congenital abnormalities and their embryogenesis // *Pediatr Surg Int.* – 2000. – Vol. 16. – № 7. – P.465-472
51. Boogerd C.J., Dooijes D., Ilgun A. et al. Functional analysis of novel TBX5 T-box mutations associated with Holt-Oram syndrome. // *Cardiovasc Res.* – 2010. – Vol.88. – № 1. – P.130-9
52. Bora F.W., Nicholson J.T., Cheema H.M. Radial meromelia. The deformity and its treatment // *J Bone Joint Surg* – 1970. – Vol. 52A. – P.966–979
53. Bossert T, Walther T et al. Cardiac malformations associated with the Holt-Oram syndrome: report on a family and review of the literature // *Thorac cardiovasc Surg* – 2002. – Vol. 50. – P. 312-314

54. Botto L.D., Khoury M.J., Mastroiacovo P. et al. The spectrum of congenital anomalies of the VATER association: an international study. // *Am J Med Genet* – 1997. – Vol. 71. – P.8-15
55. BouSSION S., Escande F., Jourdain A.S., et al. TAR syndrome: Clinical and molecular characterization of a cohort of 26 patients and description of novel noncoding variants of RBM8A [published online ahead of print, 2020 Mar 30] // *Hum Mutat.* 2020
56. Brassington A.M., Sung S.S., Toydemir R.M. et al. Expressivity of Holt-Oram syndrome is not predicted by TBX5 genotype. // *Am J Hum Genet.* – 2003.– Vol. 73. – P.74–85
57. Brewer F. R., Harper L. M. VATER Association // *Obstetric Imaging: Fetal Diagnosis and Care.* – Elsevier, 2018. – C. 593-595.
58. Brons J.T., van Geijin H.P., et al. Prenatal ultrasound diagnosis of the Holt-Oram syndrome // *Prenatal Diagn* – 1988. – Vol.8. – P.175
59. Buck-Gramcko D. Congenital malformations of the hand: indications, operative treatment and results / D.Buck-Gramcko // *J. Plast. Reconstr. Surg.*– 1975. –N 9. – P. 190 – 198
60. Buck-Gramcko D. Radialization as a new treatment for radial club hand. // *J Hand Surg* – 1985. – Vol. 10A. – P.964–968
61. Catagni M.A., Szabo R.M., Cattaneo R. Preliminary experience with Ilizarov method in late reconstruction of radial hemimelia // *J Hand Surg Am.* – 1993. – Vol. 18. – №2. – P.316-21
62. Caton J. L'allongement bilatéral des membres inférieurs chez les sujets de petite taille en France. Résultats de l'enquête GEOP; notre expérience: Traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent: Symposium sous la direction de J. Caton (Lyon) // *Rev Chir Orthop.* – 1991. – Vol. 77. – № 1. – P.74-77
63. Ceballos-Quintal J.M., Pinto-Escalante D., Gongora-Biachi R.A. TAR-like syndrome in a consanguineous Mayan girl. // *Am J Med Genet* – 1992. – Vol.43. – P.805–807

64. Czeizel A., Ludányi I. An aetiological study of the VACTERL-association. // Eur J Pediatr – 1985. – Vol.144. – P.331-337.
65. Damore E., Kozin S.H., Thoder J.J., Porter S. The recurrence of deformity after surgical centralization for radial clubhand // J Hand Surg Am. – 2000. – Vol.25. – №4. –P.745-51
66. Dana C., Aurégan J.C., Salon A., Guéro S., Glorion C. et al. Recurrence of radial bowing after soft tissue distraction and subsequent radialization for radial longitudinal deficiency // J Hand Surg Am. – 2012. – Vol. 37. – № 10. – P.2082-2087
67. de Jong J.P., Moran S.L., Vilkki S.K. Changing paradigms in the treatment of radial club hand: microvascular joint transfer for correction of radial deviation and preservation of long-term growth // Clin Orthop Surg. – 2012. – Vol. 4. – №1. –P.36-44
68. Dindo D., Demartines N., Clavien P. A. Classification of surgical complications: A new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey // Ann. Surg. – 2004. – Vol. 240. –, № 2. – P.205
69. Duangrurdee Wattanasirichaigoon, Chitra Prasad et al. Rib defects in patterns of multiple malformations: A retrospective review and phenotypic analysis of 47 cases // J Medical Genetics A. – 2003. – Vol.122A. – №1. – P.63-9
70. El-Kasaby M. Centralization of Radial Club Hand. – 2017 – P.2017
71. Evans D.M., Gateley D.R., Lewis J.S. The use of a bilobed flap in the correction of radial club hand // J Hand Surg Br. – 1995. – Vol. 20. – №3. – P.333-7
72. Farzan M., Mortazavi S. M. J., Baghdadi T. Congenital radial club hand: results of centralization in 10 cases // Acta Medica Iranica, – 2005. – Vol.43. – №1. – P.63-67
73. Fujiwara M., Nakamura Y, Nishimatsu H. et al. Strategic two-stage approach to radial club hand. // J Hand Microsurg. – 2010. – Vol. 2. –№ 1. – P.33–37
74. Catagni M.A., Szabo R.M., Cattaneo R. Preliminary experience with Ilizarov method in late reconstruction of radial hemimelia // J Hand Surg Am. – 1993. – Vol.18. – №2. – P.316-21

75. Gerold M. Healing of a fracture in an unusual case of congenital anomaly of the upper extremities // *Zbl Chir.* – 1959. – Vol.84. – P.831–4
76. Goldfarb C.A., Murtha Y.M., Gordon J.E., Manske P.R.. Soft-tissue distraction with a ring external fixator before centralization for radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg Am.* – 2006. – Vol.31. – №6. – P.952-959
77. Greenhalgh K.L., Howell R.T., Bottani A., Thrombocytopenia absent radius syndrome: a clinical genetic study. // *J Med Genet* – 2002. – Vol.39. – P.876–881
78. Hall J.G, Levin J, Kuhn J.P. et al. Thrombocytopenia with absent radius (TAR). // *Medicine* – 1969. – Vol. 48. – P.411-440
79. Hays R.M., Bartoshesky L.E., Feingold M. New features of thrombocytopenia and absent radius syndrome. *Birth Defects* – 1982. – Vol.18. – P.115-121
80. Hedberg V.A., Lipton J.M. Thrombocytopenia absent radii. A review of 100 cases // *Am J Pediatr Hematol/Oncol* – 1988. – Vol.10. – P.51-64
81. Heikel H.V., Aplasia and hypoplasia of the radius: studies on 64 cases and on epiphyseal transplantation in rabbits with the imitated defect. // *Acta Orthop Scand* – 1959. – P.1–154
82. Hilger A., Schramm C., Draaken M. et al. Familial occurrence of the VATER/VACTERL association. *PediatrSurg Int.* – 2012. – Vol. 28. – P.725–729
83. Hill R.A., Ibrahim T., Mann H.A. et al. Forearm lengthening by distraction osteogenesis in children: a report of 22 cases. // *J Bone Joint Surg Br.* – 2011. – Vol.93. – №11. – P.1550-5
84. Holt M. Oram S. Familial heart disease with skeletal malformations // *Br Heart J.* – 1960. – Vol. 22. – P.236-242
85. Horii E., Nakamura R., Nakao E. et al. Distraction lengthening of the forearm for congenital and developmental problems. // *J Hand Surg Br.* – 2000. – Vol.25. – №1. – P.15-21

- 86.Hosny G.A., Ahmed A-S.A. Management of congenital radial club hand by gradual correction // The Ilizarov Journal of Clinical and Experimental Orthopaedics – 2016 – № 4. – P. 17-21
- 87.James M.A., McCarroll H.R. Jr, Manske P.R., The spectrum of radial longitudinal deficiency: a modified classification. // J Hand Surg Am. – 1999. – Vol.24. –№6. – P.1145-55
- 88.Johanna P. de Jong, Steven L. Moran, Simo K. Vilkki, Changing paradigms in the treatment of radial club hand: microvascular joint transfer for correction of radial deviation and preservation of long-term growth // Clinics in Orthopedic Surgery – 2012. – Vol.4. – P.36-44
- 89.Jurczok F., Schollmeyer R. Zur frage des gehauften auftretens von extremitatemissbildungen bei Neugeborenen // Geburtsh und Frauenheilk.. – 1962. – Vol.5. – P.400-421
- 90.Kage A., Marinova J. Thrombocytopenia and Absent Radii (Tar) Syndrome in Non Identical Twins. // J Nepal Paediatr Soc – 2013. – Vol.33. №2. – P.150-151
- 91.Kamisli O., Saygi S. Cortical displasia and epilepsy in a patient with TAR-syndrome // Turkish J of Neurology – 2011. – Vol.17. –P. 55-57
- 92.Khalid S., Faizan M., Alam M.M. et al. Congenital longitudinal radial deficiency in infants: spectrum of isolated cases to VACTERL syndrome // J Clin Neonatol. – 2013. – Vol. 2. – №4. – P.193-5
- 93.Khoury M.J., Cordero J.F., Greenberg F. et al. A populationstudy of the VACTERL association: evidence for its etiologic heterogeneity. // Pediatrics – 1983. – Vol.71. – P.815-820
- 94.Källén K., Mastroiacovo P., Castilla E.E. et al. VATER non-random association of congenital malformations: study based on data from four malformation registers. // Am J Med Genet – 2001. – Vol.101. – P.26-32
- 95.Kaufman R.L. Birth defects and oral contraceptives. – 1973
- 96.Kawabata H., Shibata T., Masatomi T. et al. Residual deformity in congenital radial club hands after previous centralisation of the wrist. Ulnar lengthening and

- correction by the Ilizarov method // *J Bone Joint Surg Br.* – 1998. – Vol.80. – №5. – P.762-5
97. Klopocki E., Schulze H., Strauss G., et al. Complex inheritance pattern resembling autosomal recessive inheritance involving a microdeletion in thrombocytopenia-absent radius syndrome // *Am J Hum Genet* – 2007. – Vol.80. – P.232–240
98. Kojimoto H, Yasui N, Goto T, Matsuda S. et al. Bone lengthening in rabbits by callus distraction. The role of periosteum and endosteum // *J Bone Joint Surg Br.* – 1988. – Vol.70. – №4. – P.543-9
99. Kozin S. H. Hand and Arm Differences in FA // *Fanconi Anemia Guidelines for Diagnosis and Management* - 2008
100. Lake A. Hand Therapy for Children with Congenital Hand Differences // *Techniques in Hand & Upper Extremity Surgery* – 2010. – Vol. 14. – №2. – P.78–84.
101. Lamb D.W. The treatment of radial club hand. Absent radius, aplasia of the radius, hypoplasia of the radius, radius paraxial hemimelia // *Hand* – 1972. – Vol.4. – P.22-30
102. Lamb D.W. Radial club hand: a continuing study of sixtyeight patients with one hundred and seventeen club hands // *J Bone Joint Surg* – 1977.– Vol. 59A. – P.1–13
103. Lehner R., Goharkhay N., Tringler B., et al. Pedigree analysis and descriptive investigation of three classic phenotypes associated with Holt–Oram syndrome // *J Reprod Med* – 2003.– Vol. 48. – P.153-159
104. Li Q.Y., Newbury-Ecob R.A., Terrett J. A., et al. Holt–Oram syndrome is caused by mutations in TBX5, a member of the Brachyury (T) gene family // *Nature Genet* – 1997. – Vol.15, N 1. – P.21–29
105. Li R., Saleh, M., Yang, L., Coulton, L. Radiographic classification of osteogenesis during bone distraction // *Journal of orthopaedic research.* – 2006. – T. 24. – №. 3. – P.339-347

106. Manske P.R., McCarroll H.R. Jr, Swanson K., Centralization of the radial club hand: an ulnar surgical approach // *J Hand Surg* – 1981. Vol. 6. – P.423– 433
107. Manske P.R. Type III-A hypoplastic thumb / P.R.Manske, H.R.Jr. McCarroll, M.James // *J. Hand Surg.* – 1995. – Vol. 20-A, N 2. – P. 246 – 253
108. Martinovic J., Escande F., Devisme L., et al Thrombocytopenia-absent radius (TAR) syndrome: a clinical genetic series of 14 further cases. Impact of the associated 1q21.1 deletion on the genetic counselling // *Eur J Med Genet* – 2011. – Vol. 54. – P.471–7
109. Matsuno T., Ishida O., Sunagawa T. et al. Radius lengthening for the treatment of Bayne and Klug type II and type III radial longitudinal deficiency // *J Hand Surg Am.* – 2006 May-Jun. – Vol.31 – №5. – P.822-9
110. McDermott D.A., Jamie C Fong, and Craig T Basson Holt-Oram Syndrome // *Gene Reviews* – 2004
111. Mc Laughlin D, Hajduk P et al. Adriamycin- Induced models of VACTERL association // *Mol Syndromol* – 2013 Feb. – Vol.4. – №1-2.– P.46-62
112. Muller L.M., De Jong G., Van Heerden K.M. The antenatal ultrasonographic detection of the Holt-Oram syndrome // *S Afr Med J* – 1985. – Vol.68. – P.313
113. Murphy G. R., F. Logan, M. P., Smith, G., Sivakumar, B., & Smith, P. Correction of “wrist” deformity in radial dysplasia: a systematic review and meta-analysis // *The Journal of bone and joint surgery. American volume.* – 2017. – T. 99. – Vol. 24. – P. 2120.
114. Najd Mazhar F, Shariatzadeh H, Balvardi M, Nakhaei Amroodi M, Mirzaei A. Recurrence rate of radial deviation following the centralization surgery of radial club hand. // *Med J Islam Repub Iran.* – 2018. – Vol..32.– P.18
115. Nanchahal J., Tonkin M.A. Pre-operative distraction lengthening for radial longitudinal deficiency // *J Hand Surg [Br]* – 1996. – Vol.21. – №1. – P. 103–7
116. Newbury-Ecob R.A., Leanage R. et al. Holt-Oram syndrome: a clinical genetic study // *J Med Genet* – 1996. – Vol.33 – P.300-307

117. Nora A.H., Nora J.J. A syndrome of multiple congenital anomalies associated with teratogenic exposure // *Arch Environ Health* – 1975. – Vol.30 – P.17-21
118. Oishi S., Lake A., Pulos N. Congenital II: Radial Longitudinal Deficiency and Thumb Hypoplasia // *Pediatric Hand Therapy*. – Elsevier, 2020. – P. 119-132
119. Omran A., Sahmoud S., Peng J. Thrombocytopenia and absent radii (TAR) syndrome associated with bilateral congenital cataract: a case report // *J Med Case Rep*. – 2012. – Vol.6. – P. 168
120. Oral A., Caner I., Yigiter M. et al. Clinical characteristics of neonates with VACTERL association // *Pediatr Int* – 2012. – Vol. 54. – P.361-4
121. Packham E. A., Brook J. D., T-box genes in human disorders // *Hum Mol Genet*. – 2003. – Vol. 12(Spec 1) – P. 37–44.
122. Paley D. The Paley ulnarization of the carpus with ulnar shortening osteotomy for treatment of radial club hand. *SICOT J*. 2017. – P.3-5
123. Palmar A.K., Werner F.W. Biomechanics of the distal radioulnar joint // *Clin Orthop* – 1984. – Vol.187. – P.26–35
124. Patel C, Silcock L et al. TBX5 intragenec duplication: a famyli with an atypical Holt-Orama syndrome phenotype // *Eur J Hum Genet*. – 2012 Aug. – Vol.20. – №8. – P.863-9
125. Paley D., Belthur M., Standard S. Ulnarization for the Treatment of Radial Clubhand // *American Academy of Orthopedic Surgeons 75th Annual Meeting*, San Francisco, CA. – 2008.
126. Peterson B.M., McCarroll H.R. Jr, James M.A. Distraction lengthening of the ulna in children with radial longitudinal deficiency // *J Hand Surg Am*. – 2007. – Vol. 32. – №9. – P. 1402-7
127. Perciva N.J., Sykes P.J., Chandraprakasam T. A method of assessment of pollicisation // *The J of Hand Surgery: British & European Volume*. – 1991. Vol. 16. – Issue 2, May. – P.141-143

128. Pickford M.A., Scheker L.R. Distraction lengthening of the ulna in radial club hand using the ilizarov technique // *J Hand Surg Br.* – 1998 Apr. – Vol. 23. – №2. – P.186-91.
129. Pol R. R., Yelamali B., Bhagawati M. Radial Club Hand // *Pediatr Oncall J.* – 2010. – Vol. 7. – P. 49-50.
130. Poznanski A.K., Gall J.C., Stern A.M. Skeletal manifestations of the Holt-Oram syndrome // *Radiology* – 1970. – Vol.94. – P. 45–53.
131. Quan L., Smith D.W. The VATER association: vertebral defects, anal atresia, tracheoesophageal fistula with esophageal atresia, radial dysplasia. // In *The clinical delineation of birth defects. Volume XII. G.I. tract including liver and pancreas.* Edited by: Bergsma D. Baltimore: The Williams and Wilkins company – 1972. – P.75-78
132. Quan L., Smith D.W. The VATER association. Vertebral defects, Anal atresia, T-E fistula with esophageal atresia, Radial and Renal dysplasia: a spectrum of associated defects // *J Pediatr* –1973. –Vol. 82. – P.104-107
133. Raimondo R.A., Skaggs D.L., Rosenwasser M.P. et al. Lengthening of pediatric forearm deformities using the Ilizarov technique: functional and cosmetic results // *J Hand Surg Am.* – 1999 Mar. – Vol.24. – №2. – P.331-8
134. Saini N., Patni P., Gupta S. et al. Management of radial clubhand with gradual distraction followed by centralization // *Indian J Orthop.* – 2009 Jul – Vol. 43. – №3. – P.292-300
135. Sanjay P. ,Patil M. M. , Dhamangaonkar B. R. et al. Thrombocytopenia and Absent Radius Syndrome (Tar Syndrome) with Hypoplastic Left Kidney: A Rare Case Report // *Int J Health Sci Res.* – 2014. – Vol. 4– № 3. – P.261-264
136. Sayre R.H. A contribution to the study of club-hand. *Transactions of the American Orthopaedic Association* – 1894
137. Shaw-Smith C. Genetic factors in esophageal atresia, tracheoesophagealfistula and the VACTERL association: Roles for FOXF1 and

- the 16q24.1 FOX transcription factor gene cluster, and review of the literature // Eur J Med Genet – 2010. – Vol. 53.– P.6–13.
138. Sinha R., Nema D. Rare cardiac defect in Holt–Oram syndrome // Cardiovasc J Afr. – 2012. – Vol.23. – P. e3–e4.
139. Skerik S.K., Flatt A.E., The anatomy of congenital radial dysplasia: its surgical and functional implications // Clin Orthop. – 1969.–;Vol.66. –P.125–143.
140. Sletten L. J., Pierpot M. E., Variation in severity of cardiac disease in Holt–Oram syndrome, Am J Med Genet. – 1996. – Vol. 65. – №2. – P.128–132.
141. Smith A.A., Greene T.L., Preliminary soft tissue distraction in congenital forearm deficiency // J Hand Surg [Am] – 1995. – Vol. 20 – № 3. – P.420–4.
142. Smithells R.W., Newman C.G. Recognition of thalidomide defects // J Med Genet. – 1992. – Vol.10. – P.716-23.
143. Schneider W., Reichert B., Pallua N., Meyer H. Free microsurgical metatarsal bone transplantation for correction of hypoplasia of the thumb // Handchir. Mikrochir. Plast. Chir. – 1994. – Vol. 26 – № 3. – P. 120 – 125.
144. Stoffel A., Stempel E. Anatomische studien uber die klumphand // Z. orthop. Chir., -1909. – Vol.23. – P.1-46
145. Solomon B.D., Pineda-Alvarez D.E. et al. Analysis of component findings in 79 patients diagnosed with VACTERL association. // Am J Med Genet A – 2010. – Vol. 152A. – P. 2236-2244
146. Solomon B.D., Pineda-Alvarez D.E., Raam M.S., et al. Evidence for inheritance in patients with VACTERL association. // HumGenet. – 2012. – Vol.127. – P.731–733
147. Solomon B.D., Raam M.S., Pineda-Alvarez D.E. Analysis of genitourinary anomalies in patients with VACTERL (Vertebral anomalies, Anal atresia, Cardiac malformations, Tracheo-Esophageal fistula, Renal anomalies, Limb abnormalities) association. Congenit Anom (Kyoto) – 2011.– Vol 51. – P. 87-91.

148. Solomon B.D. VACTERL/VATER Association. // *Orphanet J Rare Dis.* – 2011 Aug 16. – Vol. 6 –P:56.
149. Sorahiro Sunagawa, Akihiko Kikuchi et al. Prenatal diagnosis of Holt-Oram syndrome: Role of 3-D ultrasonography // *J Congenital Anomalies* – 2009. – Vol.49. – P.38–41
150. Taghinia A.H., Al-Sheikh A.A., Upton J. Preoperative soft-tissue distraction for radial longitudinal deficiency: an analysis of indications and outcomes // *Plast Reconstr Surg.* 2007 Oct. – Vol.120. – №5 – P.1305-1312
151. Takagi T., Seki A., Takayama S. et al. Current Concepts in Radial Club Hand // *Open Orthop J.* – 2017 Apr 28. –Vol. 11. – P. 369-377.
152. Temtamy S.A, Miller J.D. Extending the scope of the VATER association: definition of the VATER syndrome. // *J Pediatr.* – 1974. – Vol. 85. – P.345-349.
153. Tongsong T., Chanprapaph P. Prenatal sonographic diagnosis of Holt-Oram syndrome // *J Clin Ultrasound* – 1999. – Vol.28. – P.98–100.
154. Vergara-Amador E., López Rincón L., Herrera Rodríguez S. Radial longitudinal deficiency. Analysis of clinical and radiological results // *Rev Esp Cir Ortop Traumatol.* – 2019 May-Jun. – Vol.63. – №3. – P.217-226.
155. Vilkki S. Vascularized metatarsophalangeal joint transfer for radial hypoplasia // *Semin Plast Surg.* – 2008. – № 3. – P.195-212
156. Vilkki S.K., Paavilainen P. Vascularized second metatarsophalangeal joint transfer for radial deficiency - an update // *J Hand Surg Eur Vol.* – 2018 – Vol.43. . – № 9 – P.907-918.
157. Villa A., Paley D., Catagni M.A., et al. Lengthening of the forearm by the Ilizarov technique // *Clin Orthop Relat Res* – 1990.– P.250:125.
158. Vuillermin C, Wall L, Mills J, et al. Soft tissue release and bilobed flap for severe radial longitudinal deficiency // *J Hand Surg Am.* –2015 – Vol.40. – № 5 –P.894-899

159. Vuillermin C., Butler L., Ezaki M., Oishi S. Ulna Growth Patterns After Soft Tissue Release With Bilobed Flap in Radial Longitudinal Deficiency // Journal of Pediatric Orthopaedics: April 2018 – Vol. 38 - Issue 4 – P. 244–248
160. Wahab S. et al. Radial club hand – a case report and review of literature // Bombay Hospital Journal – 2009 – Vol. 51.– №1
161. Waters MP. The upper limb. In: Morrissy RT, Weinstein SL editors Lovell and Winters Pediatric Orthopaedics. 5th ed Lippincott Williams and Wilkins - 2001 – P. 841-903
162. Watson H.K., Beebe R.D., Cruz N.I., A centralization procedure for radial clubhand // J Hand Surg - 1984; Vol. 9A – P. 541–547
163. Werner F.W., Palmar A.K. Biomechanical evaluation of operative procedures to treat Kienböck's disease // Hand Clin. – 1993. -; Vol.9. – P. 431–443
164. Wolfe S. W., Hotchkiss R. N., Pederson W. C., Kozin S. H., Conen M.S. Green's Operative Hand Surgery Seventh Edition . – 2017.– P. 1328-1334
165. Yoshida K.; Kawabata H. et al. Growth of the Ulna After Repeated Bone Lengthening in Radial Longitudinal Deficiency // Journal of Pediatric Orthopaedics: September 2011 – Vol. 31 - Issue 6 – P. 674–678