

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

На правах рукописи

БАТЬКИН

Сергей Федорович

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ
ГРУДНОГО И ПРЕДДОШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА
С ВЫВИХОМ БЕДРА ПРИ АМИОПЛАЗИИ

14.01.15 – травматология и ортопедия

Диссертация на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук
О. Е. Агранович

Санкт-Петербург

2021

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	7
ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВЫВИХОМ БЕДРА ПРИ АМИОПЛАЗИИ	17
1.1. Общее представление о патологии тазобедренного сустава при амиоплазии	17
1.2. Варианты контрактур тазобедренных суставов у больных с вывихом бедра при амиоплазии	18
1.3. Анализ применяемых методик оценки функциональных и рентгенологических результатов хирургического лечения вывиха бедра у детей с амиоплазией	22
1.4. Функциональный диапазон движений в тазобедренном суставе	24
1.5. Лечение вывиха бедра у детей с амиоплазией	26
1.5.1. Консервативное лечение	26
1.5.2. Хирургическое лечение	27
1.6. Тренды зарубежных публикаций последних 5 лет, посвященных лечению вывиха бедра при амиоплазии (систематизация направлений исследований)....	33
1.7. Резюме	34
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	36
2.1. Дизайн диссертационного исследования	36
2.2. Общая характеристика пациентов	39
2.3. Методы исследования	41
2.3.1. Клинический метод исследования	41
2.3.2. Физиологический метод исследования	42
2.3.3. Лучевой метод исследования	46
2.3.4. Статистический метод	52

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ДООПЕРАЦИОННОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ ОСНОВНОЙ И КОНТРОЛЬНОЙ ГРУПП	53
3.1. Результаты клинического метода исследования	53
3.1.1. Результаты анкетирования родителей пациентов основной и контрольной групп.....	53
3.1.2. Особенности клинической картины у детей с вывихом бедра при амиоплазии	55
3.1.2.1. Особенности клинической картины у детей грудного возраста основной группы	56
3.1.2.2. Особенности клинической картины у детей дошкольного возраста основной группы	60
3.1.2.3. Особенности клинической картины у детей дошкольного возраста контрольной группы	65
3.2. Результаты физиологического метода исследования.....	69
3.2.1. Особенности результатов физиологического метода исследования пациентов основной группы	69
3.2.2. Особенности результатов физиологического метода исследования пациентов контрольной группы	73
3.3. Результаты лучевого метода исследования у детей основной и контрольной групп	75
3.3.1. Особенности результатов лучевых методов исследования стабильных тазобедренных суставов у детей с амиоплазией грудного, дошкольного и дошкольного возраста	76
3.3.2. Особенности результатов лучевого метода исследования детей основной группы грудного возраста	79
3.3.3. Особенности результатов лучевого метода исследования детей основной группы дошкольного возраста.....	83

3.3.4. Особенности результатов лучевого метода исследования детей контрольной группы дошкольного возраста.....	87
3.4. Резюме.....	91
ГЛАВА 4. ОСОБЕННОСТИ ПРОВЕДЕННОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ ОСНОВНОЙ ГРУППЫ.....	94
4.1. Общая характеристика хирургических вмешательств.....	94
4.2. Показания и противопоказания к хирургическому лечению	97
4.3. Способы хирургического лечения.....	97
4.3.1. Операция открытого вправления бедра.....	97
4.3.1.1. Особенности выполнения операции открытого вправление бедра у детей 1 подгруппы	101
4.3.1.2. Особенности выполнения операции открытого вправление бедра у детей 2 подгруппы	103
4.3.2. Операция открытого вправления бедра в сочетании с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости..	105
4.3.2.1. Особенности выполнения операции открытого вправления бедра в сочетании с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости у детей 1 подгруппы.....	107
4.3.2.2. Особенности выполнения операции открытого вправления бедра в сочетании с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости у детей 2 подгруппы.....	109
4.4. Особенности послеоперационного лечения пациентов основной группы .	111
4.5. Резюме	114
ГЛАВА 5. СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ ОСНОВНОЙ ГРУППЫ.....	116
5.1. Результаты хирургического лечения детей грудного возраста с вывихом бедра при амиоплазии.....	116

5.1.1.1. Сравнительный анализ результатов клинического метода исследования детей 1 подгруппы грудного возраста после хирургического лечения с пациентами 1 подгруппы контрольной группы.....	116
5.1.1.2. Сравнительный анализ результатов лучевого метода исследования детей 1 подгруппы грудного возраста после хирургического лечения с пациентами 1 подгруппы контрольной группы.....	119
5.1.2.1. Сравнительный анализ результатов клинического метода исследования детей 2 подгруппы грудного возраста после хирургического лечения с пациентами 2 подгруппы контрольной группы.....	124
5.1.2.2. Сравнительный анализ результатов лучевого метода исследования детей 2 подгруппы грудного возраста после хирургического лечения с пациентами 2 подгруппы контрольной группы.....	128
5.2. Результаты хирургического лечения детей преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии	133
5.2.1.1. Сравнительный анализ результатов клинического метода исследования детей 1 подгруппы преддошкольного возраста после хирургического лечения с пациентами 1 подгруппы контрольной группы.....	133
5.2.1.2. Сравнительный анализ результатов лучевого метода исследования детей 1 подгруппы преддошкольного возраста после хирургического лечения с пациентами 1 подгруппы контрольной группы.....	138
5.2.2.1. Сравнительный анализ результатов клинического метода исследования детей 2 подгруппы преддошкольного возраста после хирургического лечения с пациентами 2 подгруппы контрольной группы.....	143
5.2.2.2. Сравнительный анализ результатов лучевого метода исследования детей 2 подгруппы преддошкольного возраста после хирургического лечения с пациентами 2 подгруппы контрольной группы.....	147
5.3. Ошибки и осложнения хирургического лечения	152

5.3.1. Осложнения после хирургического лечения, проведенного детям 1 подгруппы в грудном и преддошкольном возрасте	153
5.3.2. Осложнения после хирургического лечения, проведенного детям 2 подгруппы в грудном и преддошкольном возрасте	156
5.4. Сравнительный анализ результатов хирургического лечения, проведенного детям основной группы в грудном и преддошкольном возрасте	160
5.4.1. Сравнительный анализ результатов хирургического лечения, проведенного детям 1 подгрупп в грудном и преддошкольном возрасте	161
5.4.2. Сравнительный анализ результатов хирургического лечения, проведенного детям 2 подгрупп в грудном и преддошкольном возрасте	164
5.5. Алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии	168
5.6. Резюме	170
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	172
ВЫВОДЫ	178
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	180
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	181
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	182
Приложение 1	200
Приложение 2	201
Приложение 3	203

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Врожденный множественный артрогрипоз (ВМА) – это собирательный термин, используемый для описания группы заболеваний, характеризующихся врожденными контрактурами суставов двух и более сегментов тела (Dahan-Oliel N. et al., 2019).

Амиоплазия является наиболее часто встречаемой формой ВМА и составляет от 38% до 43%. Патогенез данного заболевания до конца неизвестен, вероятной причиной считается нарушение кровообращения плода на ранних сроках беременности, что приводит к гипоксии, повреждению передних рогов спинного мозга, а также к нарушению закладки мышечной ткани с ее фиброзным и жировым замещением (Hall J.G., 1997).

Вывих бедра у пациентов с амиоплазией отмечается с частотой от 13,5% до 58% случаев (Bradish C., 2015; Hamdy R.C. et al., 2019; Miao M. et al., 2020).

Хирургическое лечение детей с вывихом бедра при амиоплазии является актуальной медицинской и социальной проблемой. Значимость данной темы обусловлена тяжестью анатомических и функциональных нарушений в суставе, а также высокой частотой осложнений после проведенного лечения.

Степень разработанности темы исследования

Вывих бедра при амиоплазии относится к группе тератогенных или эмбриональных вывихов, развивающихся внутриутробно (Поздникин И.Ю., с соавт., 2017; Bradish C., 2015; Rocha L.E. et al., 2010). В отличие от дисплазии тазобедренного сустава (ТБС), основные теории возникновения которой широко освещены в литературе, этиология вывиха бедра при изучаемой патологии остается неизвестной (Болевич С.Б., Войнов В.А. 2012; Кожевников О.В. с соавт., 2016; Zhang X. et al., 2015). В доступной литературе данные об особенностях строения ТБС, а также изменениях со стороны нейро-мышечного аппарата нижних конечностей у детей с вывихом бедра при ВМА и в частности при амиоплазии, представлены

крайне ограничено (Казанцева Н.Д., 1953; Петрова Е.В., 2007; Banker B.Q., 1986; Kang P.V., 2003; Miao M. et al., 2020).

Имеются единичные исследования, посвященные описанию различных вариантов контрактур ТБС у детей с данной патологией, однако различия в выборе тактики их лечения отсутствуют (Brown L.M. et al., 1980; MacEwen G.D., 1983; Grill F., 1990; Donohoe M. et al., 2019).

На сегодняшний день не разработана система оценки функции и рентгенологической стабильности ТБС у детей с вывихом бедра при амиоплазии. Представленные в литературе оригинальные клиничко-рентгенологические шкалы, разработанные для пациентов с дисплазией ТБС, сложны для использования в клинической практике у детей с амиоплазией и не учитывают компенсаторно-приспособительные механизмы для компенсации функции нижних конечностей (Кольцов А.А., Шведовченко И.В., 2017; Hoffer M. M. et al., 1983; Kim S.H., et al., 2014; Lebel M., Gallien R., 2005; St. Clair H.S., Zimber S., 1985; Szöke G. et al., 1996; Rocha L.E. et al., 2010). Разнообразие артрогрипозоподобных синдромов и терминологическая путаница в определении понятия “врожденный множественный артрогрипоз” также усложняют проблему оценки результатов лечения вывиха бедра у пациентов с данной патологией (Grill F., 1990).

В отношении тактики лечения пациентов с вывихом бедра при амиоплазии на сегодняшний день нет единого мнения (Aydin B.K. et al., 2016; Miao M. et al., 2020). Консервативное лечение с использованием функциональных отводящих шин у детей грудного возраста с дисплазией ТБС в настоящее время является «золотым стандартом лечения» (Баиндурашвили А.Г., Волошин С.Ю., Краснов А.И., 2016; Белокрылов Н.М., Полякова Н.В., Белокрылов А.Н., 2019; Камоско М.М. с соавт., 2013; Salas F. et al., 2009; Flores A. et al., 2010). Успешно применяемые консервативные способы лечения детей грудного возраста с дисплазией ТБС у пациентов с вывихом бедра при амиоплазии приводят к большому количеству осложнений в виде релюксации, формирования подвывиха, развития аваскулярного некроза головки бедренной кости (АНГБК), которые составляют от 60% до 100% случаев, в связи с чем данная патология требует первичного хирургического ле-

чения (Камоско М.М., с соавт., 2013; Баиндурашвили А.Г., Агранович О.Е., Конюхов М.П., 2014; Grill. F., 1990; Yau P. et al., 2002; Staheli L.T. et al., 2008; Miao M. et al., 2020; van Bosse H.J.P., 2020). По мнению ряда исследователей, односторонний вывих бедра является показанием к хирургическому лечению, в то же время, в отношении двустороннего вывиха бедра мнение авторов неоднозначно (St. Clair H.S., Zimber S., 1985; Södergard J., 1996; Akazawa H. et al., 1998; Staheli L.T. et al., 2008; Griffet J., et al., 2020). Также мнения разнятся в вопросе выбора способа хирургического лечения и возраста пациента, в котором оптимально выполнять операцию (Hamdy R.C. et al., 2019; Miao M. et al., 2020). В настоящее время большинство авторов являются сторонниками раннего хирургического лечения, рекомендуя выполнять операцию открытого вправления бедра (ОВБ) детям в возрасте от 3 до 12 месяцев (Баиндурашвили А.Г., Агранович О.Е., Конюхов М.П., 2014; Петрова Е.В. с соавт., 2017; Aydin V.K. et al., 2016; Miao M. et al., 2020; Rocha L.E. et al., 2010; van Bosse H.J.P., 2020). Другие же хирурги предлагают проводить оперативное лечение детям от 1 года до 6 лет, дополняя данное вмешательство, укорочивающей остеотомией бедренной кости и различными вариантами периацетабулярных остеотомий (Лапкин Ю.А., с соавт., 2004; Yau P., et al., 2002).

Осложнения после ОВБ в виде релюксации и подвывиха бедра составляют от 11% до 46% случаев, а развитие АНГБК наблюдается от 5% до 63% (Asif S. et al., 2004; Miao M. et al., 2020; Rocha L.E. et al., 2010; Szöke G. et al., 1996; Yau P.W.P. et al., 2002).

Релюксация бедра отмечается от 6% до 19% случаев, АНГБК развивается от 41% до 70% наблюдений после выполнения операции ОВБ в сочетании с корригирующей остеотомией бедренной кости (КОБ) и различными вариантами периацетабулярных реконструкций (Akazawa H. et al., 1998; Fassier A., 2009; Wada A. et al., 2012; Yau P.W.P. et al., 2002).

Большое количество неудовлетворительных результатов лечения детей с вывихом бедра при данной патологии приводит к развитию коксартроза тяжелой степени. Следует отметить, что в мире ежегодно выполняется более миллиона

операций тотального эндопротезирования ТБС по поводу терминальной стадии диспластического коксартроза (Pivec R. et al., 2012). В последнее время возросло количество публикаций, посвященных эндопротезированию ТБС у детей с дегенеративно-дистрофическими заболеваниями, в том числе диспластического генеза, что нельзя оставить без внимания (Басков В.Е., с соавт., 2017; Кожевников О.В., с соавт. 2007; Никитюк И.Е., с соавт., 2019; Хрыпов С.В., с соавт., 2017). Однако в литературе имеются немногочисленные статьи, посвященные эндопротезированию ТБС у пациентов с амиоплазией, которое технически сложно выполнить, а отдаленные результаты вмешательства неоднозначны (Cameron H.U., 1998; Fisher K.A., Fisher D.A., 2014; Dalton D.M., Magill P., Mulhall K.J., 2015; Theil C. et al., 2020).

В большинстве доступных публикаций результаты оперативного лечения пациентов с данной патологией анализируются на основании наблюдений за небольшими группами больных в короткие сроки после операций, что не позволяет объективизировать показания к выбору способа хирургического лечения, а также оптимального возраста для его выполнения.

Учитывая вышеизложенное, проблема лечения детей с вывихом бедра при амиоплазии является актуальной и требует дальнейшего изучения.

Цель исследования: обосновать посредством анализа собственного клинического материала и профильных научных публикаций алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии, направленный на улучшение исходов лечения.

Задачи исследования:

1. Изучить клинические и рентгеноанатомические особенности тазобедренного сустава, оценить функцию нейро-мышечного аппарата нижних конечностей у детей грудного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии.
2. Разработать шкалы для функциональной и рентгенологической оценки состояния тазобедренного сустава у детей с вывихом бедра при амиоплазии.

3. Оценить эффективность операции изолированного открытого вправления бедра и ее сочетания с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости у больных с вывихом бедра при амиоплазии в зависимости от возраста, варианта контрактуры и сопутствующих им деформаций тазобедренных суставов.

4. Обосновать посредством анализа профильных научных публикаций и собственного клинического материала алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии с учетом их возраста, варианта контрактуры и сопутствующих им деформаций тазобедренного сустава.

Научная новизна исследования:

1. Впервые уточнен нейросегментарный уровень поражения спинного мозга, выявлены варианты контрактур и сопутствующие им деформации тазобедренных суставов у пациентов грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии.

2. Разработаны и успешно апробированы в клинике оригинальные шкалы для функциональной и рентгенологической оценки состояния тазобедренного сустава у детей с вывихом бедра при амиоплазии.

3. В результате проведенного исследования доказаны значимая эффективность операции открытого вправления бедра только у детей грудного возраста с приводящими контрактурами тазобедренных суставов, и ее сочетания с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости у больных преддошкольного возраста с отводящими контрактурами тазобедренных суставов.

4. Обоснован оригинальный алгоритм выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии в зависимости от возраста, варианта контрактур и сопутствующих им деформаций тазобедренных суставов.

Практическая значимость исследования

1. Клиническое исследование выявило варианты контрактур тазобедренных суставов у детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии. Выполнение стимуляционной электроннойромиографии позволило уточнить сегментарный уровень поражения спинного мозга. Рентгенография и мультиспиральная компьютерная томография выявили рентгеноанатомические особенности строения тазобедренных суставов у пациентов грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии. Полученные в ходе обследования данные определяют дифференцированный подход к выбору способа хирургического лечения данного контингента больных.

2. Разработанные оригинальные шкалы для функциональной и рентгенологической оценки состояния тазобедренного сустава позволяют проводить количественный анализ полученных данных при изучении исходов хирургического лечения детей с вывихом бедра при амиоплазии и могут быть использованы в клинической практике.

3. Обоснованный алгоритм выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии позволяет повысить эффективность применяемых вмешательств, а его внедрение в клиническую практику будет способствовать улучшению исходов лечения данной категории больных.

Методология и методы исследования

Выполненное диссертационное исследование состоит из двух частей. Первая часть работы основана на анализе результатов дооперационного обследования 40 пациентов грудного и преддошкольного возраста, вошедших в основную группу и 30 больных дошкольного возраста контрольной группы, не получивших ранее хирургического лечения, включенных в исследование для оценки исходов лечения, разделенных внутри групп на две подгруппы в зависимости от варианта контрактур и сопутствующих им деформаций тазобедренных суставов, на основании данных клинического, физиологического, лучевого и статистического мето-

дов. В первую подгруппу вошли пациенты с отводящими контрактурами тазобедренных суставов, а во вторую подгруппу были включены дети с приводящими контрактурами. Вторая часть исследовательской работы включала в себя выполнение хирургических вмешательств 40 пациентам основной группы. Всем пациентам грудного возраста без учета варианта контрактур и сопутствующих им деформаций тазобедренных суставов выполнялась операция открытого вправления бедра, а детям дошкольного возраста данное вмешательство сочеталось с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости. Оценка эффективности применяемых способов хирургического лечения в различных возрастных группах у детей с изучаемой патологией проводилась в дошкольном возрасте при помощи разработанных оценочных шкал, определяющих функциональное и рентгенологическое состояние тазобедренного сустава. При этом исходы лечения пациентов основной группы с отводящими контрактурами после выполнения двух способов хирургического лечения, выполненных в грудном и дошкольном возрасте, сравнивались между собой, а также с детьми контрольной группы с аналогичным вариантом контрактуры. Эффективность применяемых способов лечения у больных с приводящими контрактурами оценивалась подобным образом.

Результаты исследования позволили выявить технические особенности и уточнить показания к рациональному выбору способа хирургического лечения детей грудного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии в зависимости от возраста, варианта контрактур и сопутствующих им деформаций тазобедренных суставов.

Основные использованные методы: клинический, физиологический, лучевой, статистический.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Нарушения функциональной активности мышц в зоне сегментарной иннервации L2-S2 с разной степенью изменений на уровне L2-L4 у детей с вывихом бедра при амиоплазии определяют разную клиническую картину контрактур та-

зобедренных суставов – отводящих или приводящих, наличие которых обуславливают разные подходы к хирургическому лечению больных с изученной патологией.

2. Деформации структур тазобедренного сустава у детей с вывихом бедра при амиоплазии представлены в виде недоразвития переднего и верхнего краев вертлужной впадины, а также ее избыточной антеверзии, при этом для пациентов с отводящими контрактурами характерна значимо большая антеверзия вертлужной впадины из-за более развитого ее заднего края и ретроторсия бедренной кости, а для больных с приводящими контрактурами присуще более выраженное недоразвитие верхнего края вертлужной впадины и антеторсия бедренной кости, которая варьирует в широком диапазоне.

3. Разработанные оригинальные количественные шкалы позволяют оценить функциональное и рентгенологическое состояние тазобедренного сустава у пациентов с вывихом бедра при амиоплазии вне зависимости от возраста и степени выраженности сопутствующих контрактур суставов нижних конечностей.

4. Детям с вывихом бедра при амиоплазии и приводящими контрактурами тазобедренных суставов целесообразно выполнять операцию открытого вправления бедра в грудном возрасте, в то время как пациентам с вывихом бедра и отводящими контрактурами предпочтительно сочетать данное вмешательство с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости в преддошкольном возрасте.

Степень достоверности, апробация и реализация работы

Достоверность диссертационного исследования основана на аналитическом обзоре современной отечественной и зарубежной профильной литературы, статистическом анализе результатов обследования и хирургического лечения 70 пациентов (86 тазобедренных суставов) грудного, преддошкольного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии, составивших основную и контрольную группы исследования.

Основные положения и результаты диссертационной работы доложены на: конференции SICOT (2014., Hyderabad, India), II международном симпозиуме по артрогрипозу «Новости со всего мира» (2014., Санкт-Петербург), II, III научно-практических конференциях молодых ученых «Будущее детской ортопедии и реконструктивной хирургии» (2014, 2015, Санкт-Петербург), IV, V, VI конференциях молодых ученых Северо-Западного Федерального округа «Актуальные вопросы травматологии и ортопедии» (2014, 2015, 2016, Санкт-Петербург), ежегодной научно-практической конференции по актуальным вопросам травматологии и ортопедии детского возраста «Турнеровские чтения» (8-9 октября 2020 г., Санкт-Петербург), VIII Всероссийской научно-практической конференции «Приоровские чтения и конференция молодых ученых» (10-11 декабря 2020 г., Москва).

По теме диссертационного исследования опубликовано 8 печатных работ из них 4 – в научных журналах, входящих в перечень рецензируемых научных изданий, рекомендованных ВАК РФ для публикации результатов диссертационных исследований.

Результаты исследования внедрены в клиническую практику ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России.

Личное участие автора

Автор разработал дизайн диссертационного исследования, подтвердил актуальность исследования на основании проведенного анализа профильной зарубежной и отечественной научной литературы. Диссертант провел обследование 70 детей (86 тазобедренных суставов) грудного, преддошкольного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии, изучил варианты контрактур и рентгеноанатомические особенности строения тазобедренных суставов, а также функцию нейро-мышечного аппарата нижних конечностей. Автор разработал количественные шкалы для функциональной и рентгенологической оценки состояния тазобедренного сустава у детей с вывихом бедра при амиоплазии, а также при помощи них оценил эффективность выполнения хирургических вмешательств. Диссертант разработал алгоритм рационального выбора способа хирургического ле-

чения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии в зависимости от возраста, варианта контрактур и сопутствующих им деформаций тазобедренных суставов, а также участвовал в выполнении хирургических вмешательств в качестве оператора или ассистента и послеоперационном лечении больных. Автор провел статистическую обработку полученных в ходе выполнения исследования данных, сформулировал выводы и практические рекомендации.

Объем и структура диссертации

Материалы исследования представлены на 203 страницах текста. Диссертация состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списков сокращений и использованной литературы, включающего 133 источника (из них 46 – отечественных и 87 – зарубежных), 3 приложений. Работа иллюстрирована 78 рисунками и 49 таблицами.

ГЛАВА 1

СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВЫВИХОМ БЕДРА ПРИ АМИОПЛАЗИИ

1.1 Общее представление о патологии тазобедренного сустава при амиоплазии

ВМА является одним из наиболее тяжелых заболеваний опорно-двигательного аппарата. Учитывая отсутствие единых взглядов в мире на трактовку данного понятия, III Всемирный Симпозиум по артрогрипозу, прошедший в 2019 году в Филадельфии, на основании многоцентрового мультидисциплинарного исследования, дал консенсусное определение ВМА, как собирательного термина, используемого для описания группы врожденных заболеваний, характеризующихся контрактурами суставов двух и более сегментов тела (Dahan-Oliel N. et al., 2019).

Частота встречаемости ВМА в различных странах составляет 1:3000-5100 новорожденных (Hall J.G., 1997; Darin N. et al., 2002; Bevan W.P. et al., 2007).

Различают 3 типа ВМА по классификации J. G. Hall, 1997:

I тип – амиоплазия (наиболее распространенный тип ВМА), характеризуется только поражением конечностей;

II тип – поражение конечностей в сочетании с аномалиями других систем;

III тип – повреждение нейро-мышечного аппарата в сочетании с дисфункцией центральной нервной системы или нарушением интеллекта (Hall J.G., 1997).

Амиоплазия является спорадическим заболеванием и составляет около 1/3 от всех случаев ВМА. Патогенез амиоплазии до конца неизвестен, вероятной причиной считается нарушение кровообращения плода на ранних сроках беременности, что приводит к гипоксии, повреждению передних рогов спинного мозга, а также к нарушению закладки мышечной ткани с ее фиброзным и жировым замещением (Hall J.G., 1997). При амиоплазии в 63% случаев вовлекаются все четыре конечности (т.е. контрактуры верхних и нижних конечностей, как правило, сим-

метричные), в 5% случаев наблюдается вовлечение трех конечностей, в 17% случаев - верхних и в 15% - нижних конечностей (Hall J.G. et al., 2014).

По частоте поражения суставов нижних конечностей у пациентов с амиоплазией ТБС занимает 3 место, при этом вывих бедра или контрактуры наблюдаются с частотой от 28% до 90% случаев (Hamdy R.C. et al., 2019; Fassier A. et al., 2009; Stilli S. et al., 2012; Wada A. et al., 2012).

Вывих бедра занимает первое место по частоте встречаемости среди вывихов другой локализации у больных с данной патологией и встречается от 13,5% до 58% наблюдений (Hamdy R.C. et al., 2019; van Bosse H.J. et al., 2020).

В отличие от дисплазии ТБС, основными теориями возникновения которой являются патологические изменения гиалинового хряща, этиология развития вывиха бедра при данной патологии остается неизвестной (Болевич С.Б., Войнов В.А. 2012; Кожевников О.В. с соавт., 2016; Zhang X. et al., 2015).

1.2 Варианты контрактур тазобедренных суставов у больных с вывихом бедра при амиоплазии

Существуют немногочисленные работы, посвященные вопросу классификации сопутствующих вывиху бедра контрактур ТБС у больных с амиоплазией.

Выделяют сгибательно–отводяще–наружноротационные и сгибательно–приводяще–наружноротационные контрактуры ТБС, которые могут сочетаться с вывихом бедра (Мирзоева И.И., Никифорова Т.К. 1972; Розовская Л.Е., 1972; Тер-Егiazаров Г.М., 1973).

С. Crasselt (1968) на основании обследования 15 детей с вывихом бедра при амиоплазии выявил два варианта сопутствующих контрактур ТБС: сгибательно–отводяще–наружноротационные и приводяще–наружноротационные (Crasselt С., 1968).

L.M. Brown et al. (1980) выделили 6 типов деформаций конечностей у 11 пациентов с амиоплазией, причиной которых было поражение передних рогов сегментов шейного и поясничного утолщений спинного мозга. Вывих бедра наблюдался при 3 типе деформации нижних конечностей с поражением L4, L5, S1 сег-

ментов спинного мозга. При данном типе деформации нижних конечностей наблюдались сгибательно-приводящие контрактуры в ТБС, разгибательные контрактуры в коленных суставах и эквино-варусные деформации стоп (Brown L.M. et al., 1980).

G. D. McEwen (1982) разделил патологию ТБС при амиоплазии на 4 группы в зависимости от возможности сохранения баланса туловища ягодичными мышцами. В 1 группу вошли пациенты с контрактурами ТБС с сохраненным балансом туловища. 2 группа включала в себя больных с контрактурами ТБС с нарушенным балансом туловища. К 3 группе были отнесены пациенты с вывихом бедра без нарушения баланса туловища, а в 4 группу вошли больные с вывихом бедра с нарушением баланса туловища (MacEwen G.D., 1983).

F. Grill (1990) на основании обследования 35 пациентов с вывихом бедра при данной патологии выделил 4 типа сопутствующих контрактур ТБС. К 1 типу автор относил сгибательно-отводяще-наружноротационные контрактуры, при котором амплитуда движений была различной от плохой до достаточно хорошей. Ко 2 типу была отнесена крайняя степень сгибательно-отводяще наружноротационных контрактур ТБС по типу «позы лягушки» или «позы Будды», который характеризовался выраженной ригидностью. 3 тип включал в себя сгибательные контрактуры ТБС в сочетании с разгибательными контрактурами коленных суставов. К 4 типу были отнесены разгибательные контрактуры ТБС и коленных суставов (Grill F., 1990).

L. T. Staheli et al. (2008) всю патологию ТБС у больных с амиоплазией разделили на вывих бедра и изолированные варианты контрактур ТБС (сгибательная, отводящая и наружноротационная) (Staheli L.T. et al., 2008).

Е. В. Петрова (2007) выделила 3 степени тяжести деформаций ТБС. Легкая степень определялась наличием сгибательно-приводящей контрактуры при дефиците разгибания до 20° и отведения до 25° , а также при отводяще-наружноротационной контрактуре при возможном приведении и внутренней ротации от 10° до 20° , без вывиха и подвывиха бедра. Средней степени тяжести соответствовала сгибательно-приводящая контрактура с дефицитом разгибания от

30° до 40°, отведения от 25° до 40°, а также отводяще-наружноротационная контрактура при наружной ротации и отведении до 90°, которая поддавались пассивной коррекции от 60° до 70°. При данной степени тяжести контрактуры могли сочетаться с подвывихом и вывихом бедра. Поражение тяжелой степени характеризовалось вывихом бедра в сочетании с ригидной сгибательно-приводящей или отводяще-наружноротационной контрактурами ТБС (Петрова Е.В., 2007).

Особенностью анатомии ТБС у больных с вывихом бедра при амиоплазии является наличие сформированного вывиха еще во внутриутробном периоде развития. Причинами его развития, по мнению ряда исследователей, являются дефект первичной закладки и последствия тракции контрагированных мышц, окружающих ТБС (Bradish C. et al., 2015; Grill F., 1990; Staheli L.T. et al., 2008; Wada A. et al., 2012). По мнению абсолютного большинства авторов, тяжесть контрактур ТБС и степень краниального смещения головки бедренной кости у пациентов с данной патологией выше, чем у пациентов с дисплазией ТБС (Bradish C. et al., 2015; van Bosse H.J. et al., 2020). По данным W.W. Hurman и S.T. Jacobsen самый ранний срок, описанный в литературе, на котором при аутопсии внутриутробно был диагностирован вывих бедра при амиоплазии составил 24 недели (Hurman W.W., Jacobsen S.T., 1985).

Вертлужная впадина у больных с вывихом бедра при амиоплазии недоразвита, мелкая, имеет неправильную треугольную или овоидную форму, дно впадины заполнено фиброзной тканью. Капсула ТБС плотная, фиброзно-перерожденная, спаянная с головкой, шейкой бедра и подвздошной костью. Круглая и поперечная связки гипертрофированы, суставная жидкость отсутствует. Характерно раннее формирование неоартрозов. Шейка бедренной кости укорочена, отмечается ее избыточная антеверзия и увеличение шеечно-диафизарного угла (ШДУ). Мышцы, окружающие ТБС, укорочены и фиброзно изменены (Hurman W.W., Jacobsen S.T., 1985; Петрова Е.В., 2007; Lloyd-Roberts G.C., Lettin A.W.F., 1970; Gruel C.R. et al., 1986). И.И. Мирзоева и Т.К. Никифорова (1972) описали дистрофические изменения ягодичных, приводящих мышц, мышц наружных ротаторов бедра, варусную деформацию шейки бедренной кости у детей с вывихом

бедря и сопутствующими сгибательно-отводящими контрактурами ТБС, а также отсутствие явного прогрессирующего краниального смещения головки бедренной кости с возрастом (Мирзоева И.И., Никифорова Т.К., 1972). Ряд авторов описали уплощение медиального полюса головки бедренной кости в результате чего она приобретает овоидную форму; антеторсия бедренной кости может быть увеличена, а может быть наоборот патологически уменьшена (ретроторсия) (Grill F., 1990; Rocha L.E. et al., 2010).

По данным Е.В. Петровой у больных с вывихом бедра в возрасте до 3 лет имеется недоразвитие передне-верхнего края вертлужной впадины и нарушение оссификации проксимального отдела бедренной кости. Кроме того, автор отметила избыточную антеторсию шейки бедренной кости при отводяще-наружноротационной контрактуре ТБС (Петрова Е.В., 2007).

М. Donohoe et al. (2019) на основании обследования 66 пациентов с амиоплазией выявили зависимость между положением нижних конечностей и способностью к самостоятельному передвижению. Исследователи оценивали возможность сидеть, стоять и передвигаться до достижения пациентами 21 года. Авторами выделены 5 типов положений нижних конечностей у детей с данной патологией. К 1 типу была отнесена поза нижних конечностей со сгибанием в ТБС и коленных суставах с полной амплитудой движений. Все дети с данным положением нижних конечностей в дальнейшем смогли передвигаться самостоятельно. 2 тип характеризовался сгибательно-наружноротационными контрактурами ТБС, а также сгибательными контрактурами коленных суставов. У детей с данным типом деформаций сила отводящих мышц бедра и наружных ротаторов преобладала над приводящими мышцами бедра, а также отмечалась слабость четырехглавой мышцы бедра. Такие дети смогли самостоятельно начать передвигаться в ортезах с фиксацией коленных и голеностопных суставов в течение первой декады жизни. К 3 типу были отнесены пациенты со сгибательно – отводяще - наружноротационными контрактурами ТБС и сгибательными контрактурами коленных суставов. Авторы отметили превалирование силы мышц сгибателей голени над четырехглавой мышцей бедра. Дети с подобными контрактурами в большинстве случаев в

старшем возрасте передвигались при помощи инвалидной коляски. К 4 типу относили пациентов со сгибательно-приводящими контрактурами ТБС и сопутствующим вывихом бедра, а также разгибательными контрактурами коленных суставов. Авторы отметили достаточную силу четырехглавой мышцы бедра и мышц таза. В 90% случаев в старшем возрасте дети с данным типом деформаций нижних конечностей могли самостоятельно передвигаться. К 5 типу авторы относили асимметричные контрактуры суставов нижних конечностей – односторонний вывих бедра с разгибательной контрактурой коленного сустава и сгибательной контрактурой коленного сустава противоположной конечности. У детей с подобными деформациями нижних конечностей потенциал к самостоятельному передвижению был различен, при этом в 27% случаев пациенты смогли передвигаться только при помощи инвалидной коляски (Donohoe M., 2019).

1.3 Анализ применяемых методик оценки функциональных и рентгенологических результатов хирургического лечения вывиха бедра у детей с амиоплазией

Оценка результатов лечения у детей с амиоплазией представляет большую проблему. Перед исследователем встает вопрос, как оценить функцию ТБС, при наличии сочетанной деформации ТБС, коленных суставов, стоп, и невозможностью в связи с этим принять вертикальное положение и передвигаться. Оценка интенсивности болевого синдрома, дистанции ходьбы у ребенка младшего возраста являются субъективными критериями, основанными на мнении родителей, что не позволяет применять методы для оценки функции ТБС такие, как шкала Harris, классификация Мскау и другие. Анализ рентгенологических результатов лечения у детей с данной патологией на основании рентгенограмм ТБС в прямой проекции не всегда информативен из-за погрешностей в укладе.

Анализ доступной литературы позволил выявить несколько шкал и оценочных систем которые применялись для оценки функциональных и рентгенологических результатов лечения вывиха бедра у детей с амиоплазией.

В 1983 году М. М. Hoffer et al. разработали классификацию оценки способности больных с амиоплазией к передвижению. Согласно этой классификации все больные были разделены на 5 групп: 1 группа – больные передвигаются самостоятельно без поддержки; 2 группа – пациенты передвигаются с поддержкой вне дома, но самостоятельно в пределах дома; 3 группа – больные передвигаются с поддержкой по дому, а в не дома при помощи инвалидной коляски; 4 группа – пациенты передвигаются преимущественно на инвалидной коляске и способны к транспортировке; 5 группа – больные не могут самостоятельно передвигаться на инвалидной коляске. Авторы считают, что для самостоятельной ходьбы необходимы следующие условия: сила мышц разгибателей бедра не менее 4 баллов, не менее 3 баллов для четырехглавой мышцы бедра, а также достаточная функция верхних конечностей, позволяющая пользоваться вспомогательными средствами передвижения (Hoffer M.M. et al, 1983).

St. H.S. Clair и S. Zimbler (1985) опубликовали шкалу для оценки функции ТБС у больных с амиоплазией, которая и в настоящее время находит практическое применение. В данной шкале анализируются походка, возможность выполнения повседневных действий и амплитуда движений в ТБС (St. Clair H.S., Zimbler S., 1985).

G. Szöke et al. (1996) предложили оценивать клинико-рентгенологические результаты ОББ у больных с данной патологией на основании оценки стабильности вправления, функции сустава, походки и наличия осложнений (Szöke G., et al., 1996).

J. Södergard (1996) опубликовал оригинальную систему оценки результатов хирургического лечения вывиха бедра при амиоплазии, которая включает в себя анализ интенсивности болевого синдрома, походку, тест Тренделенбурга и болевой синдром (Södergard J., 1996).

При оценке рентгенологических исходов лечения вывиха бедра при амиоплазии ряд авторов использовали классификацию дисплазии ТБС, разработанную E. Severin в 1941 году, которая учитывала: угол Виберга, деформацию вертлужной впадины и проксимального отдела бедренной кости, наличие подвывиха или

вывиха бедра, неовпадины. В зависимости от полученных в ходе анализа результатов ТБС разделялись на 6 классов (Severin E.A., 1941).

Также для оценки рентгенологической стабильности ТБС широко применяется рядом авторов классификация дисплазии ТБС D. Tönnis, разработанная в 1987 году, основанная на оценке расположения ядра оссификации головки бедренной кости по отношению к перпендикуляру, горизонтально проведенной линии через верхне-латеральные края вертлужных впадин и линии Перкинса (Tönnis D., 1987).

Ряд исследователей рентгенологические результаты до и после лечения вывиха бедра при амиоплазии оценивают при помощи классификации International Hip Dysplasia Institute (IHDI) разработанной в 2015 году. В основе данной методики лежит схема Putti и положение Н-точки, находящейся в центре проксимального метафиза бедренной кости относительно проведенной под углом в 45° диагональной линии от точки пересечения линий Хильгинрейнера и Перкинса (Narayanan U., et al., 2015).

Таким образом, можно сделать вывод, что универсальных критериев оценки функциональных и рентгенологических исходов хирургического лечения вывиха бедра у детей с амиоплазией не существует, а применение зарубежных систем оценки требует обязательного подтверждения их валидности. Полученные данные свидетельствуют о необходимости создания рабочей системы оценки функциональных и рентгенологических результатов лечения вывиха бедра у детей с амиоплазией.

1.4 Функциональный диапазон движений в тазобедренном суставе

Под функциональным диапазоном движений в суставе понимают амплитуду движений в суставе, необходимую человеку для выполнения повседневных действий (Adam P., et al., 2008).

На основании данных трехплоскостного анализа локомоторной функции нижних конечностей человека, известно, какой функциональный диапазон движений в ТБС необходим для выполнения повседневных действий, таких как ходь-

ба по плоскости и по лестнице, сидение, надевание брюк, завязывание шнурков, надевание и снятие носков в положении сидя, выполнение гигиенических процедур, вставание из положения сидя (Adam P. et al., 2008; Charbonnier C. et al., 2015; Hyodo K. et al., 2017; Park S.E. et al., 2019) (табл. 1.1).

Таблица 1.1

Функциональный диапазон движений ТБС, необходимый для выполнения повседневных действий в градусах (°)

Необходимые движения	Сгибание	Разгибание	Отведение	Приведение	Нар. ротация	Внутр. ротация
Ходьба	32-40	4-10	5-10	0-5	3-7	-3-2
Подняться по лестнице	40-50	-	-	-	3	3
Спуститься по лестнице	30	7	-	-	3	3
Сидение	90-114	-	-	-	-	-
Надевание носков/обуви/ завязывание шнурков сидя	76-90	1-10	6-20	5-18	15-30	10-30
Пользование туалетом	70-76	-	5-10	5-10	0-10	15-20
Зайти и выйти из ванны	70-90	2-10	20-30	5-15	15-30	15-30

А.А. Кольцов и И.В. Шведовченко (2017) компенсаторно-приспособительные механизмы для компенсации функции нижних конечностей у больных с изучаемой патологией разделяли на две группы: с использованием верхних конечностей; с использованием туловища (Кольцов А.А., Шведовченко И.В., 2017).

По данным М.М. Hoffer et al. (1983), сгибательная контрактура в ТБС до 30° не препятствует вертикализации и может быть компенсирована разгибанием в поясничном отделе позвоночника (Hoffer M. M. et al., 1983). Ограничение сгибания в ТБС может быть компенсировано поясничным отделом позвоночника до 40° (Kim S.H., et al., 2014). Таким образом, чтобы сидеть пациенту с разгибательной контрактурой ТБС необходимо не менее 50° сгибания.

При выполнении артрореза ТБС у детей функциональновыгодным считается сгибание 20° при нейтральном ротационном положении конечности (Banskota A.K., et al., 2009; Bittersohl B. et al., 2011). Имеются публикации о необходимости придания конечности от 5 до 10° наружной ротации и 5° отведения или приведения при выполнении артрореза ТБС (Karol L.A., et al., 2000). Р. М. Тихилов с соавторами при обследовании взрослых пациентов с анкилозами ТБС отметили, что превышение функционально выгодного сгибания на 15° , отведения более 10° или приведения более 6° , приводит к неопороспособности конечности (Тихилов Р.М., с соавт., 2018).

1.5 Лечение вывиха бедра у детей с амиоплазией

1.5.1 Консервативное лечение

Консервативное лечение с использованием функциональных отводящих шин у детей грудного возраста с дисплазией ТБС в настоящее время является «золотым стандартом лечения» (Баиндурашвили А.Г., Волошин С.Ю., Краснов А.И., 2016; Белокрылов Н.М., Полякова Н.В., Белокрылов А.Н., 2019; Камоско М.М. с соавт., 2013; Salas F. et al., 2009; Flores A. et al., 2010). Успешно применяемые консервативные способы лечения детей грудного возраста с дисплазией ТБС не эффективны для пациентов с вывихом бедра при амиоплазии в виду большого количества осложнений в виде отсутствия вправления бедра, релюксации, формировании подвывиха, развития аваскулярного некроза головки бедренной кости (АНГБК), которые составляют от 60% до 100% случаев, и требует первичного хирургического лечения (Камоско М.М., с соавт., 2013; Grill. F., 1990; Yau P. et al., 2002; Staheli L.T. et al., 2008; Miao M. et al., 2020; van Bosse H.J.P., 2020).

В литературе встречаются единичные публикации, посвященные успешному вправлению вывиха бедра с использованием методики закрытого вправления. Так, по данным J.G. Pous et al. (1981) вытяжение и миотомия приводящих мышц бедра позволяют в 71% случаев достичь закрытого вправления бедра у больных с данной патологией (Pous J.G. et al., 1981). F. Grill (1990) при помощи вытяжения «overhead» достиг закрытого вправления головки бедренной кости в 2 случаях из

4 (Grill F., 1990). И.А. Бут-Гусаим (2003) представила результаты успешного закрытого вправления бедра по методу Тер-Егизарова-Шептуна у 2 пациентов с двусторонним вывихом бедра (Бут-Гусаим И.А., 2003; Малахов О.Л., с соавт., 2003).

Использование данной методики в 60%-100% случаев приводит к таким тяжелым осложнениям, как релюксация, тугоподвижность, АНГБК (Grill F., 1990; Yau P.W.P. et al., 2002).

1.5.2 Хирургическое лечение

По мнению С. Bradish (2015), который провел мета-анализ доступных публикаций посвященных лечению вывиха бедра у детей с амиоплазией, в независимости от функциональных возможностей пациента при одностороннем вывихе бедра необходимо исправить нарушенный баланс туловища и перекос таза. В связи с этим, наличие одностороннего вывиха бедра является показанием к операции. В отношении лечения двустороннего вывиха бедра мнения исследователей не однозначны (Bradish С., 2015).

L.T. Staheli et al. (1987) публиковали отдаленные результаты 18 операций ОВБ у 14 пациентов с амиоплазией средний возраст которых составил 9 месяцев. Исходы лечения прослежены от 9 месяцев до 20 лет. Авторы отметили лучшую амплитуду движений у пациентов, которым ОВБ было выполнено медиальным доступом, чем переднелатеральным. АНГБК был отмечен в 5% случаях (Staheli L.T. et al., 1987).

F. Grill (1990) опубликовал результаты лечения вывиха бедра у 13 детей с амиоплазией. Автор указывает, что лечение вывиха бедра необходимо начинать после устранения выраженных сгибательных контрактур коленных и ТБС. При выполнении 4 операций ОВБ детям в возрасте от 6 месяцев до 3 лет автором использованы медиальные доступы по Ludloff и Tönnis. В 25% наблюдений после ОВБ развился АНГБК, что привело к деформирующему артрозу ТБС. 5 детям старше 1 года ОВБ дополнялось межвертельной деторсионно-укорачивающей остеотомией бедренной кости, а также под-

вздошной остеотомией по Солтеру (ПОС). В 1 случае операция ОВБ двустороннего вывиха бедра сочеталась с укорачивающей, деротационной остеотомией бедра, ацетабулопластикой по Памбертону, что привело к усугублению контрактуры ТБС и развитию АНГБК (Grill F., 1990).

G. Szöke et al. (1996) представили результаты 25 операций ОВБ проведенных 16 пациентам медиальным доступом. Средний возраст пациентов на момент операции составил 8 месяцев. Отдаленные результаты прослежены в сроки до 5 лет. В 12% случаев отмечены релюксация и формирование подвывиха бедра. В 4% случаев после возникновения релюксации бедра было выполнено повторное ОВБ переднелатеральным доступом и в 4% наблюдений ацетабулопластика при подвывихе бедра. В 16% случаев развился АНГБК (1 и 2 тип по Tönnis). Таким образом, авторы отметили хорошие результаты в 80% случаев, удовлетворительные результаты в 12%, а неудовлетворительные в 8% наблюдений (Szöke G., et al., 1996).

S. Asif et al. (2004) опубликовали результаты лечения 4 детей в возрасте от 5 месяцев до 4 лет. Были выполнены 4 операции ОВБ и 4 операции ОВБ с варизирующей, деротационной межвертельной остеотомией бедренной кости, из них в 2 случаях в сочетании с ПОС. Авторы применяли подвздошно-бедренный доступ с тенотомиями *m. rectus femoris*, *m. sartorius*, *m. iliopsoas*. Иммобилизация осуществлялась кокситной повязкой в течение 3 месяцев. Прослежены отдаленные результаты в сроки от 2 до 9 лет. Авторы отметили с равной частотой развитие подвывиха и релюксации по 12,5% случаев. Хорошие результаты были отмечены в 75% случаев согласно классификациям Severin (1941), D. Tönnis (1984) и McKay (1974). По мнению авторов лучшая функция ТБС наблюдается в тех случаях, если хирургическое лечение проводится в раннем возрасте (Asif S. et al., 2004).

Ю. А. Лапкин с соавторами (2004) представили результаты лечения 19 пациентов с вывихом бедра (23 сустава). При выполнении 5 операций ОВБ авторы отметили неудовлетворительные результаты лечения во всех случаях. В 30% случаев ОВБ сочеталось с укорачивающей межвертельной остео-

томией бедра, в 13% случаев у больных с односторонним вывихом бедра и в 35% — с двусторонним было выполнено ОВБ в сочетании с ПОС и КОБ, в этих случаях отдаленные результаты лечения были расценены авторами как хорошие (Лапкин Ю.А. с соавт., 2004).

L.E. Rocha et al. (2010) представили результаты 10 операций ОВБ из переднемедиального доступа у 7 пациентов в возрасте от 3 до 11 месяцев. Отдаленные результаты были прослежены в сроки от 2 до 13 лет. Период послеоперационной иммобилизации составил 6 недель. В 80% случаев после ОВБ было отмечено доразвитие вертлужной впадины. Осложнения были отмечены в 20% наблюдений в виде подвывиха бедра и в 10% случаев развился АНГБК (4 тип по Ogden) (Rocha L.E. et al., 2010).

В.К. Aydin et al. (2016) опубликовали результаты ОВБ из медиального доступа, выполненного 6 пациентам с двусторонним вывихом бедра и 1 больному с односторонним вывихом беда в возрасте с 3 до 4 месяцев. Период наблюдения составил в среднем 4 года. Осложнения отмечены в 54% случаев, из них в 8% наблюдений развился АНГБК и в 46% случаев наблюдались релюксация и подвывих бедра, потребовавшие в дальнейшем повторного оперативного лечения (Aydin V.K. et al., 2016).

M. Miao et al. (2020) представили результаты 28 операций ОВБ у 20 детей в возрасте до года модифицированным доступом по Smith-Peterson. Отдаленные результаты были оценены в сроки до 3,5 лет. Во всех случаях при выполнении ОВБ не выполнялась тенотомия *m. rectus femoris* и *m. iliopsoas*, но во всех случаях выполнялась аддукторотомия. Гипсовая иммобилизация осуществлялась на срок до 12 недель после операции, далее в течении 6 месяцев использовались отводящие шины. При оценке отдаленных результатов было выявлено, что в 80% случаев дети смогли ходить самостоятельно, а в 20% - пациенты смогли передвигаться самостоятельно только по дому. Авторами отмечено значимое увеличение амплитуды сгибания и отведения в ТБС после ОВБ. В 11% случаев наблюдалась остаточная дисплазия вертлужной впадины, потребовавшая выполнения ПОС и

КОБ. В 25% случаев развился АНГБК. При корреляционном анализе авторы выявили следующую закономерность: чем старше возраст на момент операции ОВБ, тем выше вероятность выполнения ревизионных вмешательств (Miao M. et al., 2020).

P.W.P. Yau et al. (2002) опубликовали результаты 11 ОВБ из передне-латерального доступа в сочетании с варизирующей остеотомией бедра, подвздошной остеотомией таза по Солтеру и Хиари у 10 пациентов. Отдаленные результаты прослежены в сроки до 20 лет. В 19% случаев отмечена релюксация бедра, в 63% - АНГБК. После оперативного лечения 90% пациентов смогли передвигаться самостоятельно и 10% больных при помощи инвалидной коляски. Болевой синдром не был отмечен в отдаленном периоде ни в одном случае. Амплитуда движения в ТБС в среднем составила: сгибание - 87° , отведение - 21° . После операции у больных наблюдалась сгибательная контрактура ТБС, которая в среднем составила 10° (Yau P.W.P. et al., 2002).

H. Akazawa et al. (1998) представили результаты хирургического лечения вывиха бедра у 5 пациентов (средний возраст больных 2,5 года). Отдаленные результаты лечения прослежены через 12 лет после операции. При ОВБ авторы использовали расширенный переднелатеральный доступ. Укорачивающие остеотомии бедренных костей выполнялись во всех случаях и только у одного больного была проведена ПОС. Особенности оперативного приема явилось выполнение временного отсечения *mm. gluteus minimus et. medius, m. tensor fascia latae*, как элемент доступа. Также особенностями операции являлись тенотомии *m. rectus femoris, m. rotator tri-seps coxae*, циркулярная капсулотомия в области верхнего края вертлужной впадины. Иммобилизация осуществлялась кокситной гипсовой повязкой сроком на 8 недель. Амплитуда движений в ТБС была расценена, как хорошая в 80% случаев, и как удовлетворительная в 20% наблюдений. Таким образом, в 70% случаев были отмечены хорошие результаты (I или II классы по классификации Severin). АНГБК отмечен в 70% наблюдений (в 6 слу-

чаях - II группа и в 1 случае - III группа по Kalamchi-MacEwen) (Akazawa H. et al., 1998).

Е. В. Петрова (2007) представила результаты хирургического лечения 27 пациентов с вывихами бедра в возрасте от 2 до 4 лет. Автор выполняла расширенную тенолигаментокапсулотомию ТБС, ОВБ, деторсионно-варизирующую, укорачивающую остеотомию бедренной кости, ПОС. Результаты лечения прослежены в сроки от 1 до 12 лет. Отличные результаты были получены у 40% больных, хорошие - у 33%, удовлетворительные – у 7%, неудовлетворительные – у 20% (Петрова Е.В., 2007).

A. Fassier et al. (2009) опубликовал результаты 6 операций ОВБ доступом Smith-Peterson в сочетании с корригирующей межвертельной остеотомией бедра и ПОС. Во всех случаях больные смогли передвигаться без посторонней помощи, без (или с использованием) вспомогательных средств передвижения. Из осложнений было отмечено развитие АНГБК в 50 % случаев (Fassier A., 2009).

A.Wada et al. (2012) представили результаты 17 операций ОВБ у 11 пациентов в возрасте от 1 до 3 лет. Авторы использовали передний доступ Смит-Петерсона. Особенности выполнения оперативного приема были тенотомии *m. sartorius*, *m. rectus femoris*, *m. iliopsoas*, циркулярная капсулотомия в проекции верхнего края вертлужной впадины. Во всех случаях выполнялись аддукторотомии и укорачивающие остеотомии бедренных костей и в 14 случаях ацетабулопластика по Памбертону. Гипсовая иммобилизация составила 5-6 недель. Осевая нагрузка на оперированную конечность разрешалась через 8 недель. Отдаленные результаты прослежены в среднем через 12 лет. По шкале оценки функции St. H.S. Clair и S. Zimble (1985) средние значения баллов в отдаленном периоде составили 75, что соответствовало хорошим результатам лечения. По классификации Severin (1941) в 70% случаев были отмечены I и II классы, в 23% - III класс, в 7% - IV класс ТБС. АНГБК был отмечен в 41% случаев, из них по 17,5% случаев II и III групп и в 5% случаев IV группы по Kalamchi-MacEwen. В 23,5% случаев авторы отметили остаточное недоразвитие вертлужной впадины и в 6% - подвывих бедра (Wada A. et al., 2012).

W. Radło et al. (2007) на основании отдаленных результатов 9 операций ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС у 8 пациентов отметили уменьшение объема движений в ТБС после операции, однако это не повлияло на возможность самостоятельной ходьбы в 90% случаев (Radło W. et al., 2007).

Большое количество неудовлетворительных результатов лечения детей с вывихом бедра при данной патологии приводит к развитию коксартроза тяжелой степени. Следует отметить, что в мире ежегодно выполняется более миллиона операций тотального эндопротезирования ТБС по поводу терминальной стадии диспластического коксартроза (Pivec R. et al., 2012). В последнее время возросло количество публикаций посвященных эндопротезированию ТБС у детей с дегенеративно-дистрофическими заболеваниями в том числе диспластического генеза, что нельзя оставить без внимания (Басков В.Е., с соавт., 2017; Кожевников О.В., с соавт. 2007; Никитюк И.Е., с соавт., 2019; Хрыпов С.В., с соавт., 2017).

Изучение профильной литературы выявило описание единичных случаев лечения деформирующего артроза у взрослых пациентов с амиоплазией с остаточной нестабильностью ТБС, выраженным болевым синдромом и порочным положением нижних конечностей.

J. Södergard (1996) и M. Leonard et al.(2010) представили отличные отдаленные результаты тотального эндопротезирования ТБС у двух пациентов с амиоплазией 28 и 29 лет с остаточным вывихом бедра и контрактурами ТБС (Södergard J., 1996; Leonard M. et al., 2010).

H. U. Cameron (1998) при выполнении 34-летнему пациенту с изучаемой патологией тотальной артропластики двух ТБС, отметил развитие стойких контрактур суставов с гетеротопической оссификацией через 2 года после операции (Cameron H.U., 1998).

К.А. Fisher et al. (2014) представили результаты тотального эндопротезирования ТБС и коленных суставов у пациента с амиоплазией, период наблюдения составил 10 лет, отмечено отсутствие болевого синдрома и увеличение пассивной амплитуды движений в ТБС. Отмечено асептическое расшатывание чашки с ее заменой через 10 лет (Fisher K.A. et al., 2014).

D. M. Dalton et al. (2015), после выполнения тотального эндопротезирования двух ТБС у 56-летнего мужчины с амиоплазией, пришли к выводу, что данный способ лечения эффективен для купирования болевого синдрома, но не увеличивает амплитуду движений в суставе (Dalton D.M. et al., 2015)

C. Theil et al. (2020) представили результат тотальной артропластики ТБС четырех пациентов, в возрасте от 18 до 27 лет, отдаленный период наблюдения составил до 5 лет. Во всех случаях применялся латеральный доступ к ТБС с обширным периапартулярным релизом. Во всех случаях в послеоперационном периоде отмечено отсутствие болевого синдрома, увеличение амплитуды пассивного сгибания, внутренней и наружной ротации (Theil C. et al., 2020).

1.6 Тренды зарубежных публикаций последних 5 лет, посвященных лечению вывиха бедра при амиоплазии (систематизация направлений исследований)

С целью определения основных тенденций в исследованиях, посвященных лечению вывиха бедра у детей с амиоплазией, нами проведена систематизация работ, опубликованных в зарубежной медицинской литературе за последние 5 лет. Основным принципом отбора статей являлась возможность систематизации публикаций в соответствии с каким-либо уровнем доказательности. При этом общая методология заключалась в электронном поиске контролируемых исследований с использованием последовательно вводимых ключевых слов в базе данных PubMed/MEDLINE с введением фильтра «последние 5 лет». Результаты поиска по каждому ключевому слову объединялись, в том числе дублирующие друг друга записи одного и того же отчета удалялись. Для анализа были взяты полнотекстовые отчеты, соответствующие квалификационным критериям исследования.

При введении ключевых слов «hip dislocations arthrogyrosis amyoplasia» найдено 105 публикаций.

Критериям поиска соответствовали 14 работ, из них 6 не соответствовали критериям включения; еще 5 исключены, как не содержащие необходимой информации (рис.1.1).

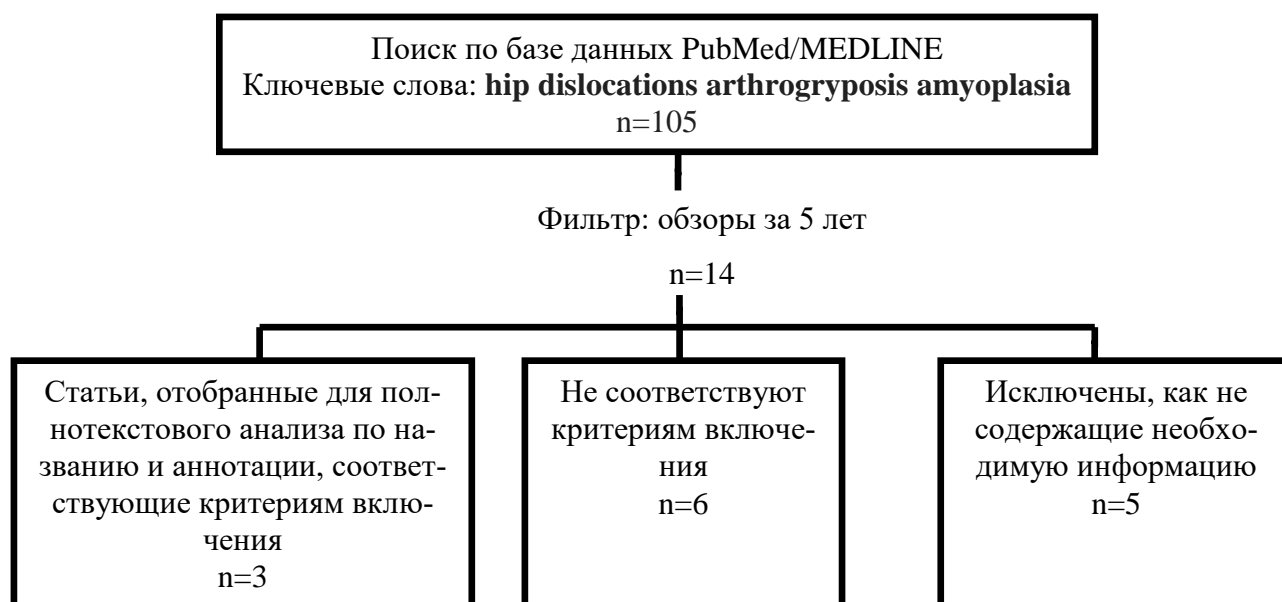


Рис. 1.1. Схема поиска публикаций по базам данных PubMed/MEDLINE

Всего для полнотекстового анализа отобраны 3 статьи (табл. 1.2).

Таблица 1.2

Систематизация публикаций, посвященных лечению детей с вывихом бедра при амиоплазии за последние 5 лет

№	Автор	Вариант работы (особенности анализа)	Принципиальные данные
1	Ayudin V.K., et al., 2016	Серия, 7 пациентов	Авторы отметили недоразвитие вертлужной впадины у 4 пациентов (6 суставов) после выполнения ОБВ в возрасте до 6 месяцев.
2	Miao M., et al., 2020	Серия, 20 пациентов	При корреляционном анализе авторы выявили закономерность, что чем старше возраст пациента на момент ОБВ, тем выше вероятность выполнения ревизионных вмешательств ($p=0,032$).
3	van Bosse H.J.P., et al., 2017	Обзор	В статье представлены систематизированные протоколы лечения деформаций нижних конечностей по результатам, представленным на втором международном симпозиуме по артрогрипозу, Санкт-Петербург, Россия, 2014 год.

Таким образом, анализ малочисленных зарубежных публикаций, посвященных лечению детей с вывихом бедра при амиоплазии за последние 5 лет, позволяет выявить наиболее обсуждаемые и малоизученные вопросы, которые и легли в основу формулирования цели и задач нашего исследования.

1.7 Резюме

Анализ литературы показал отсутствие в мировой практике общепринятой тактики лечения больных с вывихом бедра при амиоплазии. Используемый до настоящего времени метод закрытого вправления бедра неэффективен, так как приводит с частотой от 60 до 100% случаев к таким осложнениям, как АНГБК, релюксация бедра. В настоящее время большинство авторов рекомендуют выполнять операцию ОВБ в грудном возрасте из медиального и переднелатерального доступов. Однако, не смотря на успешность вправления вывиха после применения данной методики, от 20% до 50% случаев в отдаленные сроки после хирургического вмешательства диагностируется недоразвитие вертлужной впадины, что в дальнейшем требует выполнения повторных вмешательств на ТБС в связи с его нестабильностью. В случае начала оперативного лечения в более старшем возрасте применяются различные комбинации ОВБ с варизирующими, укорачивающими остеотомиями бедренной кости и периацетабулярными остеотомиями. В литературе отсутствуют данные о различиях в тактике лечения больных с вывихом бедра при амиоплазии в сочетании с различными вариантами контрактур ТБС. Крайне разноречивыми являются сведения о тактике лечения двустороннего вывиха бедра при амиоплазии, а также о лечении больных в послеоперационном периоде, в частности, о сроках иммобилизации и начала осевой нагрузки на оперированную конечность после операции. Имеющиеся в литературе шкалы не позволяют в достоверной мере оценить состояние ТБС у детей с данной патологией.

Значительное количество неудовлетворительных результатов лечения детей с вывихом бедра при данной патологии приводит к развитию коксартроза тяжелой степени. Однако в литературе имеются немногочисленные публикации, посвященные эндопротезированию ТБС у пациентов с амиоплазией, которое технически сложно выполнить, а отдаленные результаты вмешательства неоднозначны.

Таким образом, результаты хирургического лечения пациентов указанного профиля представлены в большинстве публикаций небольшими сериями при непродолжительных сроках наблюдения, что требует уточнения показаний к выбору способа хирургического лечения, а также оптимальных сроков его выполнения.

ГЛАВА 2

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1 Дизайн диссертационного исследования

Диссертационное исследование проведено в период с 2012 по 2020 годы в отделении №10 ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России. Нами обследованы 70 детей в возрасте от 5 месяцев до 7 лет с вывихом бедра при амиоплазии (86 нижних конечностей), из них мальчиков – 42, девочек – 28. Все пациенты были разделены на две группы: основную и контрольную. Основную группу составили 40 пациентов (49 нижних конечностей) из них 21 ребенок (25 нижних конечностей) грудного возраста от 5 до 12 месяцев и 19 больных (24 нижних конечностей) преддошкольного возраста от 1 до 3 лет, которым мы выполняли хирургические вмешательства на ТБС по поводу вывиха бедра. Для оценки результатов хирургического лечения была сформирована контрольная группа из 30 детей с амиоплазией и вывихом бедра (37 нижних конечностей) дошкольного возраста от 3 до 7 лет, не получивших ранее консервативного и хирургического лечения на ТБС. Распределение пациентов по возрасту осуществлялось на основании модифицированной классификации онтогенетического развития человека Н.П. Гундобина (Воронцов И.М., Мазурин А.В., 2009).

Критерии включения пациентов в исследование:

1. Наличие у пациентов диагноза – амиоплазия.
2. Наличие рентгенологических признаков вывиха бедра – III и IV класс по IHDI.
3. Дети с амиоплазией грудного и преддошкольного возраста, получившие хирургическое лечение по поводу вывиха бедра в отделении №10 ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России.
4. Дети с амиоплазией дошкольного возраста, ранее не получившие хирургического и консервативного лечения по поводу вывиха бедра.

Критерии исключения пациентов:

1. Отсутствие у пациентов диагноза – амиоплазия.

2. Отсутствие рентгенологических признаков вывиха бедра – III, IV класс по INDI.
3. Дети с амиоплазией грудного и преддошкольного возраста, получившие ранее хирургическое и/или консервативное лечение по поводу вывиха бедра в других клиниках.
4. Дети с амиоплазией дошкольного возраста, ранее получившие хирургическое и/или консервативное лечение по поводу вывиха бедра.

Выполненное диссертационное исследование состоит из двух частей. Первая часть работы основана на анализе результатов дооперационного обследования 40 пациентов основной группы грудного и преддошкольного возраста и 30 больных дошкольного возраста контрольной группы, не получивших ранее хирургического лечения, включенных в исследование для оценки исходов лечения, разделенных внутри групп на две подгруппы в зависимости от варианта контрактур и сопутствующих им деформаций ТБС, на основании данных клинического, физиологического, лучевого и статистического методов. В 1 подгруппу вошли пациенты с отводящими контрактурами ТБС, а во 2 подгруппу были включены дети с приводящими контрактурами. Вторая часть исследовательской работы включала в себя выполнение хирургических вмешательств 40 пациентам основной группы. Всем пациентам грудного возраста без учета варианта контрактур и сопутствующих им деформаций ТБС выполнялась операция ОВБ, а детям преддошкольного возраста данное вмешательство сочеталось с ПОС и КОБ. Период наблюдения составил от 2,6 до 6 лет, медиана 3 (2,8; 4,8) года. Таким образом, оценка эффективности применяемых способов хирургического лечения в различных возрастных группах у детей с данной патологией проводилась в дошкольном возрасте при помощи разработанных оценочных шкал, определяющих функциональное и рентгенологическое состояние ТБС (рис. 2.1).

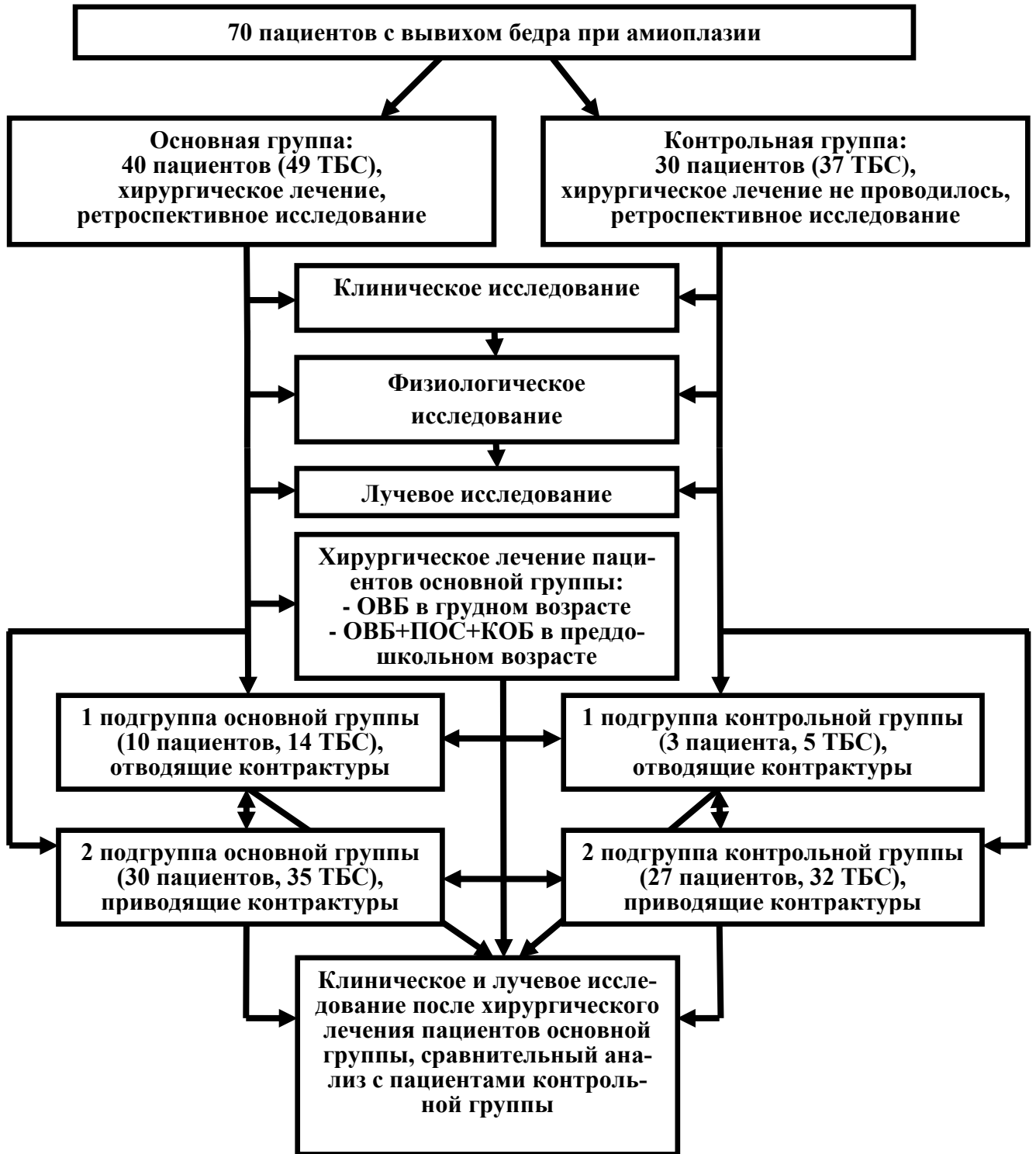


Рис. 2.1. Дизайн исследования

Исходы лечения пациентов основной группы с отводящими контрактурами (1 подгруппа) после выполнения двух способов хирургического лечения, проведенных в грудном и преддошкольном возрасте, сравнивались между собой, а также с детьми контрольной группы с аналогичным вариантом контрактуры (1 под-

группа). Эффективность применяемых способов лечения у больных с приводящими контрактурами (2 подгруппа) оценивалась аналогичным образом.

2.2 Общая характеристика пациентов

Объектом исследования были 39 мальчиков и 31 девочка грудного, дошкольного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии. Распределение пациентов по возрасту, полу и количеству пораженных конечностей представлено в таблице 2.1. Для основной и контрольных групп статистически значимых различий по количеству пораженных ТБС и полу получено не было ($p > 0,05$).

Таблица 2.1

Распределение пациентов основной и контрольной групп по полу, возрасту и количеству вовлеченных конечностей при амиоплазии

Количество вовлеченных конечностей	Пол	Возраст больных						Итого N*	
		до 1 года		от 1 до 3 лет		с 3 до 7 лет			
		Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Поражение верхних и нижних конечностей	Муж	8	38	6	31,5	9	30	23	33
	Жен	5	24	5	26,5	10	33,5	20	28
Поражение нижних конечностей	Муж	4	19	4	21	8	26,5	16	23
	Жен	4	19	4	21	3	10	11	16
Всего		21	100	19	100	30	100	70	100
$p^{**} > 0,05$									

* – количество пациентов; ** -U-критерий Манна-Уитни

Количественное соотношение ТБС пациентов основной и контрольной групп в зависимости от стороны поражения также не имело статистически значимых различий, данные представлены в таблице 2.2 ($p > 0,05$).

Распределение пациентов основной и контрольной групп
по стороне поражения ТБС

Сторона поражения	Основная группа		Контрольная группа		Итого	
	N*	n**	N	n	N	n
Двустороннее	9	18	7	14	16	32
Левая	16	16	15	15	31	31
Правая	15	15	8	8	23	23
Всего	40	49	30	37	70	86

$p^{***} > 0,05$

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни

Нами проведен анализ частоты встречаемости вывиха бедра в зависимости от количества вовлеченных конечностей при амиоплазии у пациентов основной и контрольной групп (рис. 2.2).

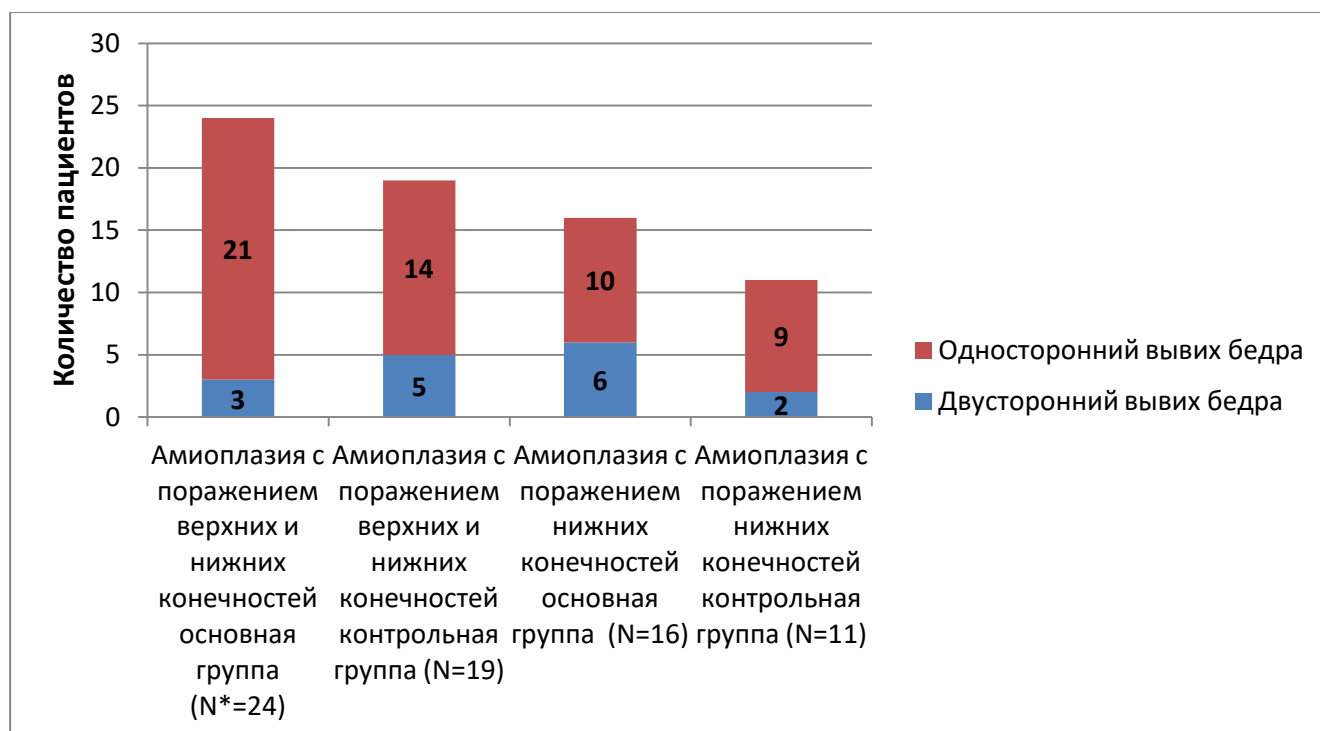


Рис. 2.2. Распределение пациентов основной и контрольных групп в зависимости от количества вовлеченных конечностей и стороны поражения ТБС, где * - количество пациентов

Вывих бедра наиболее часто встречался у пациентов с поражением верхних и нижних конечностей, при этом доминировал односторонний вывих.

Таким образом, по полу, количеству вовлеченных нижних конечностей, стороне поражения ТБС основная и контрольная группы были сопоставимы, что позволило продолжить запланированное исследование ($p > 0,05$).

2.3 Методы исследования

При обследовании детей с вывихом бедра при амиоплазии в исследовательской работе были использованы клинический, физиологический, лучевой и статистический методы исследования.

2.3.1 Клинический метод исследования

Клинический метод исследования включал в себя анкетирование родителей пациентов по разработанной нами анкете (приложение 1).

Объективное обследование включало в себя ортопедический осмотр детей с использованием физикальных и инструментальных методов (Маркс В.О., 1978). При осмотре мы обращали внимание на положение нижних конечностей, наличие контрактур в суставах нижних конечностей, величину лордоза в поясничном отделе позвоночника, наличие перекоса таза. Измерялась амплитуда пассивных движений в ТБС, длина нижних конечностей, измерялся объем мягких тканей конечностей. Амплитуда активных движений в ТБС, тест Тренделенбурга, походка, сила мышц нами не оценивались в виду раннего возраста пациентов, множественных контрактур и деформаций верхних и нижних конечностей,

При неврологическом обследовании оценивали наличие мышечного тонуса. Исследовались сухожильные рефлексы нижних конечностей: коленный рефлекс (L3-L4), ахиллов рефлекс (S1-S2). Исследовалась поверхностная, а также глубокая чувствительность у детей старше 5 лет.

2.3.2 Физиологический метод исследования

С целью оценки функционального состояния нейро-мышечного аппарата нижних конечностей, тяжести и уровня поражения спинного мозга у пациентов с вывихом бедра при амиоплазии проводилось комплексное электромиографическое исследование на электромиографе «Нейро-МВП-4» (Россия), включающее электронейромиографию (ЭНМГ) и игольчатую электромиографию (ЭМГ) нижних конечностей.

Оценка функциональной активности мышц, окружающих ТБС представляет интерес для понимания нарушений в данной области, однако не представляется возможной по техническим причинам. ТБС окружен большим количеством мышц, которые располагаются послойно и иннервируются короткими нервами, исходящими из поясничного и крестцового сплетения. Количественная оценка функциональной активности мышцы возможна путем регистрации моторного ответа (М-ответа). М-ответ является интегративным показателем биоэлектрической активности мышцы в ответ на электрическую стимуляцию нерва, иннервирующего данную мышцу. Амплитуда М-ответа отражает количество и синхронность активации функционирующих двигательных единиц, поэтому гибель мотонейронов и/или мышечных волокон, которые приводят к атрофии мышцы, обуславливают снижение амплитуды М-ответа. Метод оценки М-ответа является достаточно объективным, так как характеризует возбудимость мышцы, нервных стволов и отражает степень максимальной активации функционирующих мышечных волокон вне зависимости от тяжести контрактуры сустава и степени произвольной активации (пареза). В соответствии с рекомендациями международной федерации клинической нейрофизиологии для ЭНМГ исследования, опубликованной в 1999 году, М-ответы с мышц нижних конечностей регистрируются только при стимуляции длинных нервов нижних конечностей, таких как *n. tibialis (m. gastrocnemius, m. abductor hallucis)*, *n. peroneus profundus (m. tibialis anterior, m. extensor digitorum brevis)* и *n. femoralis (m. rectus femoris)*, при этом оценить электрогенез мышц таза, медиальной и задней групп бедра, которые иннервируются короткими нервами

поясничного и крестцового сплетения, не представляется возможным (G. Deuschl, 1999).

По данным нейрофизиологии, все мышцы конечностей относятся к определенным сегментам туловища на основе принципов скрытого метамерного строения нейро-мышечной системы. Признаки сегментарного разделения мышц сохраняются в коротких мышцах спины и межреберных мышцах, тогда как разные группы мышц конечностей происходят сразу из многих миотомов, сегментарное строение которых можно восстановить только на основе их иннервации (таб. 2.3).

Таблица 2.3

Сегментарная иннервация мышц таза и мышц нижних конечностей

Мышцы, представляющие интерес для электрофизиологического анализа		Сегменты спинного мозга	Мышцы нижних конечностей, доступные для ЭНМГ анализа	
мышцы таза и бедра	иннервация		мышцы нижних конечностей	иннервация
m.gluteus maximus	n. gluteus inferior	L5, <u>S1</u> , <u>S2</u> *	m.abductor hallucis brevis, m.gastrocnemius – lat et med.	n.tibialis
m.piriformis	rr.musculares plexus sacralis			
m.obturatorius internus m.gemellus superior	n.obturatorius internus			
caput longus m.biceps femoris m.semitendinosus m.semimembranosus	n.ischiadicus			
m.gluteus medius m.gluteus minimus m.tensor fascia latae m.gemellus inferior	n. gluteus superior n. quadratus femoris	L4, <u>L5</u> ,S1	m. extensor digitorum brevis m.tibialis anterior	n.peroneus profundus
m.quadratus femoris	n.ischiadicus, n. quadratus femoris			
caput brevis m.biceps femoris	n.ischiadicus			
m.iliopsoas m.quadriceps femoris mm.adductores	n.femoralis n.obturatorius	<u>L2</u> , <u>L3</u> , <u>L4</u>	m.rectus femoris	n.femoralis

* - нижнее подчеркивание обозначает преимущественную сегментарную иннервацию мышц

В соответствии с данными о сегментарной иннервации мышц, приведенными в таблице 2.3, мышцы, представляющие интерес в исследовании ТБС, имеют аналогичную сегментарную иннервацию мышцам нижних конечностей, нейрофизиологическую оценку которых можно провести с помощью стандартных ЭНМГ методов.

Так, *m.gluteus maximus*, все мышцы сгибатели голени, кроме *caput brevis m. biceps femoris*, наружные ротаторы бедра (*m. piriformis*, *m. obturatorius internus*, *m. gemellus superior*), относятся преимущественно к S1-S2 миотомам и соответствуют сегментарной иннервации *m. abductor hallucis brevis* и *m. gastrocnemius*, которые можно оценить стандартными методами ЭНМГ (*n. tibialis*).

Mm.gluteus medius et minimus, *m.tensor fascia latae*, *m. gemellus inferior*, *caput brevis m. biceps femoris* относятся к L4, L5, S1 миотомам (преимущественно миотом L5), что соответствует сегментарной иннервации *m. extensor digitorum brevis* (*n. peroneus*).

M. quadriceps femoris, *mm.adductores*, *m. iliopsoas* относятся к миотомам L2-L4. Методом ЭНМГ оценить состояние миотома L2-L4 можно путем исследования функциональной активности *m. rectus femoris* (*n. femoralis*).

Для изучения сегментарной иннервации и функционального состояния мышц, влияющих на функцию ТБС при различных контрактурах у детей с амиоплазией, применялась комплексная оценка нейро-мышечной системы нижних конечностей методами ЭНМГ и игольчатой ЭМГ. ЭНМГ исследование проводилось однократно до оперативного лечения.

ЭНМГ нижних конечностей выполнена 32 детям (64 нижних конечностей) из них 16 пациентам (32 нижних конечностей) основной группы до хирургического лечения и 16 детям (32 нижних конечностей) контрольной группы. Для исключения поражения периферических нервов нижних конечностей у детей с амиоплазией исследовались сенсорные волокна *n. suralis*, *n.peroneus superficialis* по стандартной методике. Для этого стимулирующий и регистрирующий биполярные электроды, имеющие стандартное межэлектродное расстояние (20 мм), накладывались в проекции сенсорного нерва. Заземляющий электрод размещался между

стимулирующим и регистрирующим электродами, после чего проводилась ритмическая стимуляция сенсорных волокон электрическим током длительностью импульсов 0,1 мс, частотой 2 Гц и амплитудой 18 мА.

Для основного исследования и анализа нарушений функциональной активности мышц проводилась стимуляция моторных волокон периферических нервов нижних конечностей с последующей регистрацией М-ответов по стандартной методике (табл. 2.4).

Таблица 2.4

Мышцы нижней конечности, использованные для регистрации М-ответа

Регистрация М-ответа	Стимулируемый нерв (сегмент)	Точка стимуляции
m. rectus femoris	n. femoralis (L2-L4)	Пупартова связка
m.extensor digitorum brevis	n.peroneus profundus (L5)	предплюсна
m.abductor hallucis	n. tibialis (S1-S2)	медиальная лодыжка

При стимуляции n. femoralis регистрировался М-ответ с m. rectus femoris, n. peroneus - М-ответ с m. extensor digitorum brevis, n. tibialis - М-ответ с m. abductor hallucis brevis. Использовались регистрирующие электроды с переменным межэлектродным расстоянием. Активный регистрирующий электрод устанавливался в проекции двигательной точки исследуемой мышцы, референтный – на область сухожилия этой мышцы. Стимуляцию проводили прямоугольными импульсами длительностью 0,1-0,2 мс (максимально до 0,5 мс), постепенно увеличивая силу тока (до 60-100 мВ) до получения максимального по амплитуде М-ответа (мВ). Для оценки степени нарушения М-ответов использовались показатели амплитуд, полученные на основании обследования 16 детей (32 нижних конечностей) без патологии нижних конечностей аналогичного возраста в лаборатории физиологических и биомеханических исследований ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера». Снижение показателя амплитуды М-ответа на 30% от нормы расценивалось как легкая степень, на 30-60% - умеренная, более

60% - как выраженная степень нарушений (Команцев В.Н., Заболотных В.А., 2001).

Для уточнения уровня поражения нейро-мышечного аппарата всем детям с амиоплазией проводилось исследование методом игольчатой ЭМГ по стандартной методике. Исследовались 2-3 мышцы разных миотомов на разных конечностях. При проведении игольчатой ЭМГ использовались одноразовые игольчатые концентрические биполярные электроды (размер 25-37 мм). Исследование проводилось в состоянии покоя мышцы и при произвольной активации. В покое оценивались активность введения электрода, наличие спонтанной активности. При произвольной активации мышцы в режиме среднего ее напряжения проводилась регистрация потенциалов двигательных единиц мышцы, с последующим анализом длительности, амплитуды, частоты рекрутирования. В режиме максимальной активации мышц проводилась запись интерференционной ЭМГ с оценкой амплитуды и частоты интерференционной кривой. При увеличении амплитуды, длительности ПДЕ, урежении их частоты рекрутирования, гиперсинхронности и редуцировании интерференционной ЭМГ диагностировался нейрогенный паттерн нарушения мышц нижних конечностей вследствие поражения мотонейронов спинного мозга при амиоплазии. Снижение амплитуды, длительности ПДЕ, увеличения частоты рекрутирования ПДЕ и полной интерференционной ЭМГ указывали на миогенный (первично-мышечный) паттерн нарушения мышц, что может встречаться у детей с врожденной миопатией. Выявление первично-мышечного типа нарушений у детей с врожденными контрактурами являлось критерием исключения из дальнейшего анализа.

2.3.3 Лучевой метод исследования

С целью выявления рентгеноанатомических особенностей строения ТБС у детей с вывихом бедра при амиоплазии и оценки развития суставов после хирургического лечения применялся лучевой метод исследования, который включал в себя рентгенографию и мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ).

2.3.3.1 Рентгенография

Рентгенография ТБС выполнена 70 пациентам в передне-задней проекции. Наличие сопутствующих контрактур суставов нижних конечностей не позволило выполнить правильные рентгенологические укладки, поэтому данное исследование дополнялось МСКТ (рис. 2.3).



Рис. 2.3. Особенности рентгенологической укладки пациента со сгибательно-отводяще-наружноротационными контрактурами ТБС

Рентгенография ТБС выполнялась всем пациентам до лечения, интраоперационно, а также через 3, 6 недель после операции и далее 1 раз в 6 месяцев до 3 лет.

Оценка углов и индексов, характеризующих форму и положение вертлужной впадины, проксимального отдела бедренной кости и их соотношения, является необходимым для выбора рационального способа хирургического лечения.

Исследование проводилось на рентгеновском аппарате Philips Digital Diagnost и PHILIPS medio 50 CP (США).

При обработке рентгенограмм ТБС, мы измеряли: ацетабулярный индекс (АИ), угол Шарпа, угол Виберга, прерывистость линии Шентона, степень костного покрытия во фронтальной плоскости (СКПФ), Н-point, согласно классификации IHDI (рис. 2.4).

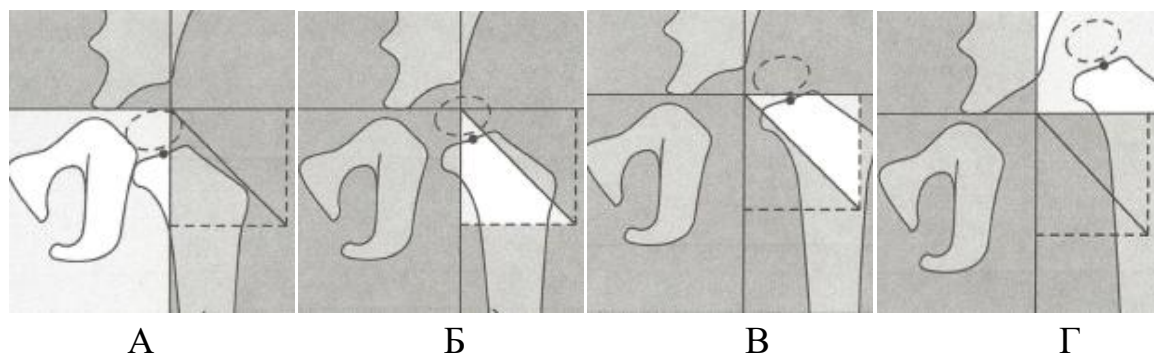


Рис. 2.4. Классификация ИНДИ (цит. по U. Narayanan et al., 2015): А - I класс; Б - II класс; В - III класс; Г - IV класс

Для оценки формы бедренной кости нам необходимо было измерить истинный шеечно-диафизарный угол (ист. ШДУ) и угол торсии бедренной кости (УТБК), однако, при рентгенографии данные измерения провести не представлялось возможным из-за множественных контрактур суставов нижних конечностей, препятствующих правильной укладке. Поэтому использование методик математического расчета истинных углов по проекционным, с последующим вычислением по таблицам Schertlain (1929), Strzyzewski (1966) Magilligan (1956) и ее модификациям у данного контингента больных является неприменимыми.

При анализе рентгенограмм нами уделялось внимание срокам появления центра оссификации головки бедренной кости. По данным литературы центр оссификации головки бедренной кости у здоровых детей в норме появляется между 2 и 8 месяцами, но о патологической его задержки можно судить при его отсутствии у детей старше 10 месяцев. Таким образом, за норму появления центра оссификации головки бедренной кости мы взяли диапазон от 2 до 10 месяцев (Садофьева В. И., 1990; Tönnis D., 1984).

Оценка рентгенометрических данных проводилась при помощи измерительного инструментария в системе Picture Archiving and Communication System (PACS).

2.3.3.2 Мультиспиральная компьютерная томография

МСКТ ТБС проведена 70 пациентам на мультиспиральном компьютерном томографе «Philips Brilliance 8000 DX-Dual» с применением стандартных акси-

альных, корональных, сагиттальных срезов и различных методик реконструкции двухмерного и трехмерного изображений: многоплоскостная реконструкция изображения (MPR - Multiplanar Reconstruction), реконструкция с затененной наружной поверхностью (SSD-Surface Shaded Display), объемный рендеринг (VRT) (Хофер М., 2006). Данное исследование позволило нивелировать дефекты укладки, получить требуемые срезы и трехмерную (3-D) реконструкцию ТБС (рис. 2.5).

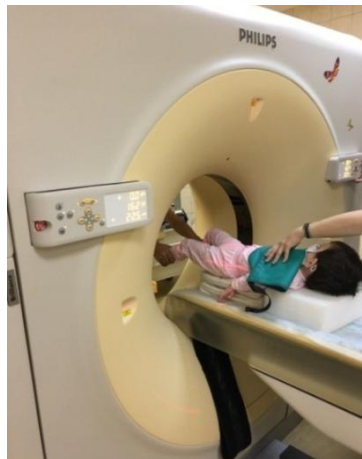


Рис. 2.5. Особенности положения пациента со сгибательно-разгибательно-отводяще-наружноротационными контрактурами ТБС при выполнении МСКТ

Для определения ист. ШДУ мы применяли 3-D моделирование (рис. 2.6).



Рис. 2.6. МСКТ трехмерная реконструкция области таза и бедра. Шейка левой бедренной кости выведена во фронтальную плоскость

Измерение УТБК выполнялось нами исключительно по МСКТ таза и бедра с захватом мыщелков бедренной кости. Вычисление УТБК проводилось по формуле: $УТБК (^{\circ}) = УВШБК (^{\circ}) - УВМБ (^{\circ})$, где УВШБК – угол верзии шейки бедренной кости, УВМБК – угол верзии мыщелков бедренной кости (рис. 2.7).

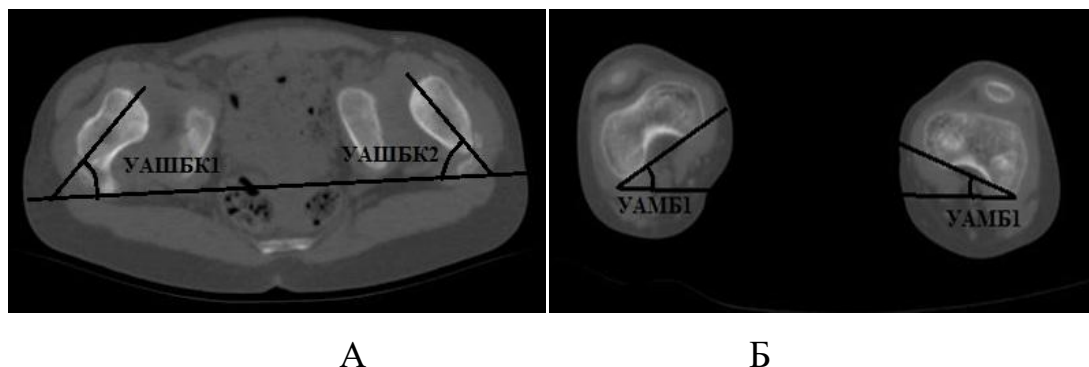


Рис. 2.7. Метод расчета угла торсии бедренной кости по МСКТ ($УТБК = УВШБК - УВМБ$): А. МСКТ ТБС, аксиальный срез на уровне шеек бедренных костей (УВШБК 1,2 – угол верзии шеек бедер); Б. МСКТ ТБС, аксиальный срез на уровне мыщелков бедренных костей (УВМБ 1,2 – угол верзии мыщелков бедер)

Согласно данным J. Jia et al. (2011), полученных при МСКТ обследовании стабильных ТБС 62 детей с односторонним врожденным вывихом бедра в возрасте от 18 до 48 месяцев, средние значения угла антеторсии бедренной кости (УАТБК) составили $32,6 \pm 8,15^{\circ}$ ($16-48^{\circ}$), которые были взяты нами за норму (Jia J. et al., 2011).

На аксиальных МСКТ срезах мы определяли положение вертлужной впадины в горизонтальной плоскости. Пространственное положение ее определялось при помощи угла антеверзии вертлужной впадины (УАВВ) (рис. 2.8). За норму мы брали данные УАВВ приведенные J. Jia et al. (2011), которые составили от 5° до 18° (в среднем $12,54 \pm 2,93^{\circ}$) (Jia J. et al., 2011).

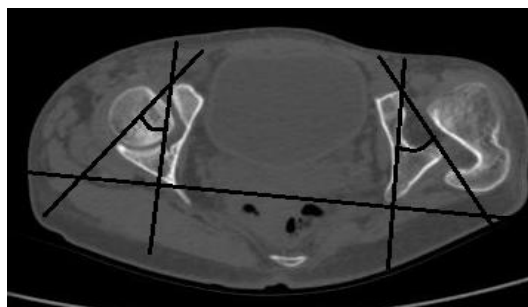
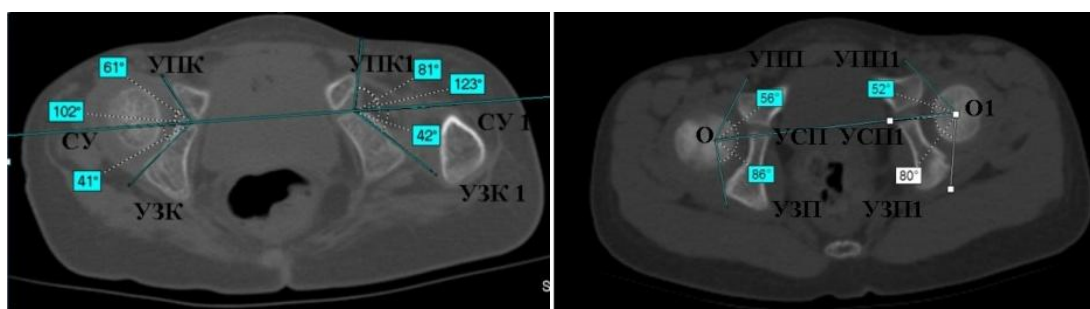


Рис. 2.8. МСКТ ТБС, аксиальный срез. Определение угла антеверзии вертлужной впадины

Стабильность сустава в горизонтальной плоскости оценивалась на аксиальных МСКТ срезах ТБС. При этом проводился расчет углов переднего (УПК) и заднего (УЗК) края, а также суммарного угла (СУ) вертлужной впадины, а также углов переднего (УПП), заднего (УЗП), суммарного (УСП) покрытия (рис. 2.9).



А

Б

Рис. 2.9. МСКТ ТБС, аксиальный срезы, А: УПК, УПК 1 – угол переднего края вертлужной впадины; УЗК, УЗК 1 – угол заднего края вертлужной впадины; СУ, СУ 2 – суммарный угол вертлужной впадины; Б: О, О1 – центры головок; УПП, УПП1 – угол переднего покрытия; УЗП, УЗП1 – угол заднего покрытия, УСП, УСП1 – угол суммарного покрытия.

За норму мы брали данные измерений по костным ориентирам передних и задних краев вертлужных впадин, полученных на основании 85 секционных исследований ТБС здоровых детей от 7 месяцев до 12 лет представленных Е.В. Огаревым и А.К. Морозовым (2006). Так, УПК или передний ацетабулярный угол у детей 7-8 месяцев равен 64,5°; от 1,5 до 2 лет - 64,6°; в 3 года - 60,6°; в 5 лет -

57,4°. УЗК или задний ацетабулярный угол у детей 7-8 месяцев составляет 66,2°; в 1,5-2 года - 63°; в 3 года - 58,9°; в 5 лет - 57°. СУ или осевой ацетабулярный индекс в 7-8 месяцев равен 130,7°; в 1,5-2 года - 127,6°; в 3 года - 119,5°; в 5 лет - 114,4° (Огарев Е.В., Морозов А.К., 2006).

Проведенный анализ профильной литературы не выявил данных о величине УПП, УЗП и УСП для детей грудного, преддошкольного и дошкольного возраста, хотя имеются данные для детей старшего возраста (Камоско М.М., 2007, Thawrani D.P. et al., 2017; van Bosse H.J. et al., 2011).

2.3.4 Статистический метод

Доказательность выводов диссертации и положений, вносимых на защиту, обеспечивалась использованием современных вычислительных средств и математико-статистических инструментов. Ввод, накопление, хранение и первичная сортировка данных диссертационного исследования проведены с использованием персонального компьютера и табличного редактора Excel из состава офисного приложения Windows.

Статистическая обработка данных проводилась при помощи программы IBM SPSS Statistics v.22. Определялся характер распределения количественных признаков методом Колмогорова – Смирнова. Вычисляли медианы (M_e), 1 и 3 квартильные интервалы (Q_1 ; Q_3). Сравнение количественных признаков между двумя независимыми группами проводили при помощи U-критерия Манна – Уитни, между тремя и более независимыми группами при помощи критерия Краскелла-Уоллиса. При сравнении двух зависимых групп по одному признаку применялся критерий Вилкоксона. В работе применялось графическое и табличное представление результатов исследований. Критический уровень значимости нулевой статистической гипотезы принимался равным 0,05.

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

ГЛАВА 3

РЕЗУЛЬТАТЫ ДООПЕРАЦИОННОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ ОСНОВНОЙ И КОНТРОЛЬНОЙ ГРУПП

Было проведено комплексное обследование 70 пациентов (86 нижних конечностей) с вывихом бедра при амиоплазии в возрасте от 5 месяцев до 7 лет, находившихся на лечении в отделении №10 ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России с 2012 по 2020 год.

3.1 Результаты клинического метода исследования

3.1.1 Результаты анкетирования родителей пациентов основной и контрольной групп

На основании проанализированных 13 анкет-опросников (приложение 1) в 100% случаев родителями пациентов 1 подгрупп с отводящими контрактурами ТБС основной и контрольной групп предъявлялись жалобы на порочное положение нижних конечностей, ограничение движений в ТБС и коленных суставах, деформацию стоп. Медианный возраст матерей на момент настоящей беременности составил 24 (18,2; 31,2) года. Патология беременности была отмечена в 8 наблюдениях (62%): 5 случаев (38%) маловодия, 3 случая (12%) угрозы прерывания, 3 случая (12%) ОРВИ в течение 3 триместра беременности. Экстрагенитальные заболевания были отмечены в 3 случаях (23%): анемия, хронический пиелонефрит, хронический бронхит. Инфекции, передающиеся половым путем во время беременности были диагностированы в 2 случаях (15%): хронический хламидиоз, кандидоматоз. Генитальные заболевания отмечены в 1 случае (7%) в виде эктопии шейки матки. У 2 матерей (15%) в анамнезе отмечены предшествующие аборты. Вредные привычки (курение) отмечены в 1 случае (7%). У 13 матерей детей 1 подгруппы (100%) в период внутриутробного развития имело место смешанное ягодичное предлежание. Все роды были срочными, из них в 10 случаях (75%) было проведено кесарево сечение, а в остальных случаях в родах оказывались аку-

шерские пособия. В 10 случаях (75%) матери, родившие ребенка с вывихом бедра и отводящей контрактурой ТБС при амиоплазии, были повторнородящими. В родах было отмечено 2 случая (15%) асфиксии и тугого обвития пуповиной шеи новорожденного и 5 случаев (39%) внутриутробных переломов бедренных костей. Показатели по шкале Апгар были ниже 6 баллов в 3 случаях (12%), в остальных случаях данный показатель превышал 6 баллов. Только в 3 случаях (12%) средние значения показателей роста и веса находились в пределах 4 коридора по центильным таблицам (масса 2800-3500 грамм, рост – 50-53см), у остальных детей данные показатели были меньше нормы.

На основании проанализированных 57 анкет-опросников в 100% случаев родителями пациентов 2 подгрупп основной и контрольной групп с приводящими контрактурами ТБС предъявлялись жалобы на порочное положение нижних конечностей, ограничение движений в ТБС и коленных суставах, деформацию стоп. Медианный возраст рожениц составил 29 (24,5; 35,5) лет. Патология беременности выявлена в 30 случаях (53%): 4 случая (7%) преэклампсии во 2 триместре, 7 случаев (12%) маловодия, 5 случаев (9%) маточного кровотечения в 1 триместре, 6 случаев (10,5%) угрозы прерывания беременности, 2 случая (3,5%) низкой плацентации, 2 случая (3,5%) многоплодной беременности (второй ребенок родился здоровым), 3 случая (5%) анемии. Из экстрагенитальных заболеваний у 4 матерей (7%) были отмечены хронический пиелонефрит, хронический тонзиллит. У двух матерей (3,5%) отмечены инфекции, передающиеся половым путем (кандиломатоз, уреаплазмоз и хламидиоз, герпетическая инфекция). Генитальные заболевания имелись у 3 матерей (5%): эктопия слизистой шейки матки, вагинит. 5 женщин (9%) во время беременности перенесли ОРВИ. Прием антибактериальных препаратов в 3 триместре беременности отмечен в 1 случае (2%). У 6 женщин (10,5%) в анамнезе отмечены медицинские аборт, в 3 случаях (5%) замершая беременность и в 3 случаях (5%) выкидыши. Вредные привычки наблюдались у 4 матерей (7%) такие, как наркотическая зависимость в 1 случае (2%), а в остальных случаях курение. Известно, что в 35 случаях (62%) предлежание плода было головным, в 22 случаях (38%) отмечено ягодичное предлежание, из них в 1 случае (2%) было

отмечено ножное предлежание. Преждевременные роды были отмечены в 14 случаях (21%), остальные роды были срочными. Кесарево сечение было проведено в 15 случаях (26%) при ягодичном предлежании. Внутриутробно были отмечены переломы бедренных костей в 6 случаях (10,5%). Рождение ребенка с вывихом бедра при амиоплазии и приводящей контрактурой ТБС у первородящих матерей было отмечено лишь в 15 случаях (26%). Показатели по шкале Апгар были ниже 6 баллов в 12 случаях (21%). Только у 15 детей (26%) средние значения показателей роста и веса находились в пределах 4 коридора по центильным таблицам (масса 2800-3500 грамм, рост – 50-53см), у остальных детей данные показатели были меньше нормы.

Таким, образом женщины, родившие детей с вывихом бедра при амиоплазии с сопутствующими отводящими (1 подгруппа) и приводящими (2 подгруппа) контрактурами ТБС в большинстве случаев были повторнородящими, а патология беременности была отмечена более чем в 50% случаях ($p>0,05$). Медианный возраст рожениц не отличался между подгруппами ($p>0,05$). У матерей, родивших детей с вывихом бедра и сопутствующими отводящими контрактурами при амиоплазии чаще встречалась экстрагенитальная патология ($p\leq 0,05$). Дети, родившиеся с вывихом бедра и сопутствующими отводящими контрактурами при данном заболевании имели смешанное ягодичное предлежание и внутриутробные переломы бедренных костей чаще, чем пациенты с приводящими контрактурами ТБС ($p\leq 0,05$).

3.1.2 Особенности клинической картины у детей с вывихом бедра при амиоплазии

Клинически обследованы 40 пациентов основной группы (49 нижних конечностей) с вывихом бедра при амиоплазии, из них 21 ребенок (25 нижних конечностей) грудного и 19 детей (24 нижних конечностей) дошкольного возраста, а также 30 детей контрольной группы (37 нижних конечностей) дошкольного возраста.

3.1.2.1 Особенности клинической картины у детей грудного возраста основной группы

Исследование длины нижних конечностей у детей 1 подгруппы показало, что относительное укорочение до 1 см при одностороннем поражении отмечено только у 1 пациента (16%). У 3 пациентов с двусторонним вывихом бедра (84%) разница в длине нижних конечностей не была диагностирована.

Относительное укорочение нижних конечностей у пациентов 2 подгруппы было отмечено в 15 случаях (78%), из них укорочение до 1 см при одностороннем вывихе бедра отмечено у 14 пациентов (73%), до 2 см – у 1 (5%). У детей с двусторонним вывихом бедра разницы в длине нижних конечностей мы не отметили. Медианные значения относительного укорочения бедер составили 0,5 (0; 1) см.

При межгрупповом анализе выявлено значимо большее укорочение нижних конечностей у пациентов 2 подгруппы чем у детей 1 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Результаты измерения амплитуды пассивных движений в ТБС пациентов основной группы грудного возраста представлены в таблице 3.1.

Таблица 3.1

Амплитуда пассивных движений в ТБС у детей основной группы грудного
возраста, M_e (Q1; Q3) в градусах (°)

Движения в ТБС	1 подгруппа (N*=4; n**=6)	2 подгруппа (N=17; n=19)	p***
Сгибание	65 (59; 71)	95 (86; 100)	0,004
Разгибание	-20 (-25; -15)	0 (-4; 0)	0,000
Отведение	47 (44; 54)	25 (25; 25)	0,003
Приведение	-10 (-11; -5)	20 (20; 25)	0,000
Внутренняя ротация	-17 (-21; -15)	17 (0; 20)	0,001
Наружная ротация	85 (70; 86)	70 (46; 77)	0,036

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни
($p \leq 0,05$)

Все пациенты 1 подгруппы основной группы грудного возраста имели многокомпонентный характер контрактур ТБС: сгибательный, разгибательный, наружноротационный и отводящий. Все пассивные движения, кроме отведения и наружной ротации, были меньше нормы.

Все дети 2 подгруппы основной группы грудного возраста также имели многокомпонентный характер контрактур ТБС: сгибательный, разгибательный, наружноротационный и приводящий. Все пассивные движения, кроме приведения и наружной ротации, были меньше нормы.

Амплитуды пассивного сгибания, разгибания, приведения, внутренней ротации у детей 2 подгруппы основной группы грудного возраста были значимо больше, чем у пациентов 1 подгруппы, а амплитуды пассивного отведения и наружной ротации была больше у больных 1 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Таким образом, исходя из полученных данных, можно сделать вывод, что дети с вывихом бедра при амиоплазии имеют сгибательно-разгибательно-наружноротационные контрактуры ТБС, различающиеся по степени выраженности, а также наличие отводящего или приводящего компонентов.

Все пациенты основной группы грудного возраста имели сопутствующие контрактуры коленных суставов и деформацию стоп. В 100% случаев наблюдалась эквино-аддукто-варусная деформация стоп. В тоже время, контрактуры коленных суставов у детей основной группы грудного возраста были различными (табл. 3.2).

Таблица 3.2

Виды контрактур коленных суставов у пациентов основной группы грудного возраста, M_e (Q1; Q3) в градусах (°)

Вид контрактур коленных суставов	1 подгруппа (N*=4; n**=6)		2 подгруппа (N=17; n=19)		Итого n
	n	Градусы	n	Градусы	
Сгибательная	3	40 (40; 55)	-	-	3
Разгибательная	-	-	16	50 (30; 50)	16
Разгибательная с вальгусной деформацией	-	-	1	50	1

Сгибательно-разгибательная	3	20 (20; 20) / 65 (50; 70)	2	15 (10;) / 50 (50;)	5
Всего	6	-	19	-	25

* - количество пациентов; ** - количество ТБС

Как видно из таблицы 3.2, у пациентов 1 подгруппы основной группы грудного возраста сгибательные и сгибательно-разгибательные контрактуры коленных суставов встречаются с одинаковой частотой. В 16 случаях (84%) у детей 2 подгруппы основной группы грудного возраста наблюдались разгибательные контрактуры коленных суставов, в 1 случае (5%) - разгибательная контрактура с вальгусной деформацией на уровне коленного сустава, а сгибательно-разгибательные контрактуры коленных суставов встречались в 2 случаях (10%).

Таким образом для детей 2 подгруппы наиболее характерны разгибательные контрактуры коленных суставов, а для детей 1 подгруппы сгибательные и сгибательно-разгибательные контрактуры ($p \leq 0,05$).

При клиническом осмотре внешний вид пациентов 1 подгруппы напоминал позу «Будды» или «лягушки»: нижние конечности были отведены и ротированы кнаружи в ТБС, коленные суставы были согнуты, отмечались эквино-аддукто-варусные деформации стоп, паховые складки сглажены. В ТБС были ограничены сгибание, разгибание, приведение и внутренняя ротация.

При неврологическом обследовании пациентов с вывихом бедра и сопутствующими отводящим контрактурами ТБС в 100% случаях был отмечен нижний вялый парапарез, выраженная атрофия мышц нижних конечностей и снижение мышечного тонуса. Коленный и ахиллов рефлекс отсутствовали в 100% случаях. Патологических стопных знаков не определялось. Сила мышц и глубокая чувствительность не определялись в связи с малым возрастом пациентов. Поверхностная чувствительность была сохранена во всех случаях. Нарушений функции тазовых органов выявлено не было (рис. 3.1).



Рис. 3.1. Вид пациента М., 8 месяцев (и/б №12/5245) с диагнозом амиоплазия, двусторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС

У детей 2 подгруппы основной группы грудного возраста нижние конечности были приведены, ротированы кнаружи в ТБС, в коленных суставах отмечались разгибательные с вальгусной деформацией или без нее, а также сгибательно-разгибательные контрактуры, эквино-аддукто-варусные деформации стоп (рис. 3.2., 3.3).



Рис. 3.2. Вид пациентки Г., 8 месяцев (и/б №19/3349) с диагнозом амиоплазия, левосторонний вывих бедра, приводящая контрактура левого ТБС



Рис. 3.3. Вид пациентки П., 8 месяцев (и/б №17/6796) с диагнозом амиоплазия, правосторонний вывих бедра, приводящая контрактура правого ТБС

При неврологическом обследовании пациентов 2 подгруппы основной группы грудного возраста в 100% случаев был отмечен нижний вялый парализ, атрофия мышц нижних конечностей и снижение мышечного тонуса. При исследовании сухожильных рефлексов нижних конечностей отмечено снижение коленного рефлекса в 7 случаях (37%), ахиллова рефлекса в 5 случаях (26%), в 7 случаях (63%) сухожильные рефлексы не вызывались. Патологические стопные знаки отсутствовали. Поверхностная чувствительность была сохранена во всех случаях. Нарушений функции тазовых органов выявлено не было.

3.1.2.2 Особенности клинической картины у детей преддошкольного возраста основной группы

Обследовано 19 пациентов основной группы преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии.

Исследование длины нижних конечностей показало, что у детей 1 подгруппы основной группы преддошкольного возраста относительное укорочение до 1 см при одностороннем поражении отмечено в 3 случаях (37,5%) и до 2 см в 1 случае (12,5%). У 2 пациентов с двусторонним вывихом бедра (50%) разница в длине нижних конечностей не была диагностирована. Медианные значения относительного укорочения нижних конечностей составили 0,5 (0; 1) см.

Относительное укорочение нижних конечностей у пациентов 2 подгруппы основной группы преддошкольного возраста было отмечено в 10 случаях (62%) при одностороннем поражении, из них укорочение до 1 см отмечено в 5 случаях (31%), до 2 см – в 5 наблюдениях (31%). У 3 детей с двусторонним вывихом бедра разницы в длине нижних конечностей отмечено не было. Медианные значения относительного укорочения нижних конечностей составили 1,5 (0; 2) см.

При межгрупповом анализе у пациентов 2 подгруппы основной группы преддошкольного возраста выявлено значимо большее относительное укорочение нижних конечностей, чем у детей 1 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Результаты измерения амплитуды пассивных движений в ТБС у пациентов основной группы преддошкольного возраста представлены в таблице 3.3.

Таблица 3.3

Амплитуда пассивных движений в ТБС у детей основной группы преддошкольного возраста, M_e (Q1; Q3) в градусах (°)

Движения в ТБС	1 подгруппа (N*=6; n**=8)	2 подгруппа (N=13; n=16)	p***
Сгибание	70 (62; 73)	97,5 (90; 100)	0,000
Разгибание	-15 (-20; -15)	0 (-10; 0)	0,006
Отведение	45 (40; 53)	25 (20; 25)	0,001
Приведение	-10 (-14; -10)	25 (20; 30)	0,000
Внутренняя ротация	-15 (-22; -11)	15 (0; 24)	0,006
Наружная ротация	90 (77; 90)	50 (40; 67)	0,02

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

Все пациенты 1 подгруппы основной группы преддошкольного возраста имели многокомпонентный характер контрактур ТБС: сгибательный, разгибательный, наружноротационный и отводящий. Все пассивные движения, кроме отведения и наружной ротации, были меньше нормы, отведение соответствовало норме, а наружная ротация превышала ее.

Все дети 2 подгруппы основной группы преддошкольного возраста имели также многокомпонентный характер контрактур ТБС: сгибательный, разгибательный, наружноротационный и приводящий. Все пассивные движения, кроме приведения и наружной ротации, были меньше нормы.

Амплитуды пассивного сгибания, разгибания, приведения, внутренней ротации у пациентов 2 подгруппы были значимо больше, чем у пациентов 1 подгруппы, а амплитуды пассивного отведения и наружной ротации были значимо меньше, чем у больных 1 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Таким образом, дети с вывихом бедра преддошкольного возраста при амиоплазии имели сгибательно-разгибательно-наружноротационные контрактуры ТБС, различающиеся по степени выраженности, а также наличием отводящего или приводящего компонентов.

Все пациенты основной группы преддошкольного возраста имели сопутствующие контрактуры коленных суставов и деформацию стоп. Во всех случаях деформация стоп была типичной – эквино-аддукто-варусной (табл. 3.4).

Таблица 3.4

Вид контрактур коленных суставов пациентов основной группы преддошкольного возраста, M_e (Q1; Q3) в градусах (°)

Вид контрактур коленных суставов	1 подгруппа (N*=6; n**=8)		2 подгруппа (N=13; n=16)		Итого N
	n	Градусы	N	Градусы	
Сгибательная	3	40 (40; 55)		-	3
Разгибательная	-	-	9	50 (40; 70)	9
Разгибательная с вальгусной деформацией	-	-	4	70 (60; 120)	4
Сгибательно-разгибательная	5	20 (20; 20) / 85 (62,5; 100)	3	20 (20; 20) / 50 (23,7; 77,5)	8
Всего	8	-	16	-	24

* - количество пациентов; ** - количество ТБС

Как видно из таблицы 3.4, у пациентов 1 подгруппы основной группы сгибательные контрактуры коленных суставов встречались в 3 случаях (37,5%), а сгибательно-разгибательные контрактуры – в 5 наблюдениях (62,5%) (рис.3.4).



Рис. 3.4. Вид пациента В., 2 года 10 месяцев (и/б №15/1744) с диагнозом амиоплазия, левосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС

В 9 случаях (56%) у детей 2 подгруппы основной группы наблюдались разгибательные контрактуры коленных суставов, в 4 случаях (25%) - разгибательные контрактуры сочеталась с вальгусной деформацией на уровне коленных суставов, а сгибательно-разгибательные контрактуры встречались в 3 случаях (19%) (рис. 3.5., 3.6).



Рис. 3.5. Вид пациента М., 2 года 6 месяцев (и/б №17/2132) с диагнозом амиоплазия, правосторонний вывих бедра, приводящая контрактура правого ТБС



Рис. 3.6. Вид пациентки А., 2 года 11 месяцев (и/б №17/4899) с диагнозом амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС

Таким, образом у детей 1 подгруппы основной группы преддошкольного возраста наиболее часто встречались сгибательно-разгибательные контрактуры коленных суставов, а у детей 2 подгруппы – разгибательные контрактуры коленных суставов ($p \leq 0,05$).

При неврологическом обследовании пациентов 1 подгруппы основной группы преддошкольного возраста в 100% случаев был отмечен нижний вялый парализ, выраженная гипотрофия мышц нижних конечностей и снижение мышечного тонуса. Коленный и ахиллов рефлексы отсутствовали в 100% случаях. Патологических стопных знаков не было. Сила мышц и глубокая чувствительность не определялась из-за возрастных особенностей пациентов. Поверхностная чувствительность была сохранена во всех случаях. Нарушений функции тазовых органов выявлено не было.

При неврологическом обследовании пациентов 2 подгруппы основной группы в 100% случаев был отмечен нижний вялый парализ, атрофия мышц нижних конечностей и снижение мышечного тонуса. При исследовании сухожильных рефлексов нижних конечностей отмечено снижение коленного рефлекса в 5 случаях (31%), ахиллова рефлекса в 3 наблюдениях (19%), в остальных случаях сухожильные рефлексы не вызывались. Патологические стопные знаки отсутствовали. Поверхностная чувствительность была сохранена во всех случаях. Нарушений функции тазовых органов выявлено не было.

3.1.2.3 Особенности клинической картины у детей дошкольного возраста контрольной группы

Проведено клиническое исследование 30 пациентов контрольной группы (37 нижних конечностей) дошкольного возраста.

Разница в длине нижних конечностей у детей 1 подгруппы контрольной группы с односторонним вывихом бедра до 1 см диагностирована у 1 пациента (20%). При двустороннем вывихе бедра разница в длине нижних конечностей до 1 см отмечалась у 1 пациента (20%).

Относительное укорочение нижних конечностей у пациентов 2 подгруппы контрольной группы с односторонним вывихом бедра до 1 см диагностировано у 14 пациентов (44%), до 2 см – у 14 (44%). При двустороннем вывихе бедра разница в длине до 1 см отмечена у 2 пациентов (12%). Медиана относительного укорочения нижних конечностей составили 1 (0,5; 1,5) см.

При межгрупповом статистическом анализе выявлено значимо большее укорочение нижних конечностей у пациентов 2 подгруппы, чем у больных 1 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Результаты измерения амплитуды пассивных движений в ТБС у пациентов контрольной группы дошкольного возраста представлены в таблице 3.5.

Таблица 3.5

Амплитуда пассивных движений в ТБС у детей контрольной группы,
 M_e (Q1; Q3) в градусах (°)

Движения в ТБС	1 подгруппа (N*=3; n**=5)	2 подгруппа (N=27; n=32)	p***
Сгибание	75 (70; 75)	90 (81; 94)	0,018
Разгибание	-10 (-15; -10)	0 (-9; 0)	0,044
Отведение	45 (42; 50)	20 (20; 25)	0,001
Приведение	-10 (-12; -10)	25 (20; 28)	0,000
Внутренняя ротация	-15 (-20; -10)	10 (0; 20)	0,001
Наружная ротация	85 (80; 90)	70 (46; 77)	0,011

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

Все пациенты 1 подгруппы контрольной группы имели многокомпонентный характер контрактур ТБС: сгибательный, разгибательный, наружноротационный и отводящий. Все пассивные движения в ТБС кроме отведения и наружной ротации были меньше нормы, при этом наружная ротация превышала нормальные значения.

Все дети 2 подгруппы также имели многокомпонентный характер контрактур ТБС: сгибательный, разгибательный, наружноротационный и приводящий. Все пассивные движения в ТБС кроме приведения и наружной ротации были меньше нормы, наружная ротация превышала нормальные значения.

Амплитуда пассивного сгибания, разгибания, приведения, внутренней ротации у детей 2 подгруппы была значимо больше, чем у пациентов 1 подгруппы, а амплитуда пассивного отведения и наружной ротации была больше у больных 1 подгруппы, чем у детей 2 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Таким образом, пациенты контрольной группы имели сгибательно-разгибательно-наружноротационные контрактуры ТБС, различающиеся по степени выраженности, а также наличием отводящего или приводящего компонентов.

Контрактуры коленного сустава и эквино-аддукто-варусные деформации стоп у детей контрольной группы наблюдались в 100% случаев (табл. 3.6).

Таблица 3.6

Вид контрактур коленных суставов пациентов контрольной группы,
 $M_e (Q1; Q3)$ в градусах ($^{\circ}$)

Вид контрактур коленных суставов	1 подгруппа (N*=3; n**=5)		2 подгруппа (N=27; n=32)		Итого N
	n	Градусы	N	градусы	
Сгибательные	-	-	-	-	-
Разгибательные	-	-	27	50 (35; 70)	27
Разгибательные с вальгусной деформацией		-	2	90 (90; 90)	2
Сгибательно-разгибательные	5	35 (20; 50) / 30 (30; 71,2)	3	25 (15; 30) / 32 (21,2; 47,5)	8
Всего	5	-	32	-	37

* - количество пациентов; ** - количество ТБС

У детей 1 подгруппы в 100% случаев отмечены сгибательно-разгибательные контрактуры коленных суставов, что обусловлено проведенным ранее лечением по устранению контрактур коленного сустава и/или косолапости (рис.3.7).



Рис. 3.7. Вид пациентки Б., 5 лет (и/б №12/3949) с диагнозом амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС

У пациентов 2 подгруппы контрольной группы разгибательные контрактуры коленных суставов отмечены в 27 случаях (84%) (рис.3.8), разгибательные контрактуры с вальгусной деформацией коленных суставов отмечены в 2 случаях (6%) (рис.3.9), а сгибательно-разгибательные контрактуры в 3 случаях (10%).



Рис. 3.8. Вид пациентки К., 4 года (и/б №18/6209) с диагнозом амиоплазия, левосторонний вывих бедра, приводящая контрактура левого ТБС



Рис.3.9. Вид пациентки П., 5 лет (и/б №17/6633) с диагнозом амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС

При неврологическом обследовании детей из 1 подгруппы контрольной группы в 100% случаев отмечен нижний вялый парализ, атрофия мышц нижних конечностей и снижение мышечного тонуса. Коленный и ахиллов рефлексы отсутствовали в 100% случаев. Патологических стопных знаков не было. Сила мышц нижних конечностей была снижена в 100% случаев. Нарушений глубокой чувствительности не было отмечено (тестированы дети старше 5 лет). Поверхностная чувствительность была сохранена во всех случаях. Нарушений функции тазовых органов не отмечалось.

При неврологическом обследовании пациентов 2 подгруппы контрольной группы в 100% случаев был отмечен нижний вялый парализ, атрофия мышц нижних конечностей и снижение мышечного тонуса. Определялось снижение коленного рефлекса в 10 случаях (36%), ахиллова рефлекса в 6 случаях (21%), в остальных случаях сухожильные рефлексы не вызывались. Патологических стопных знаков не было отмечено. Поверхностная и глубокая чувствительность (у детей старше 5 лет) была сохранена во всех случаях. Нарушений функции тазовых органов выявлено не было.

3.2 Результаты физиологического метода исследования

ЭНМГ нижних конечностей выполнена 32 детям (64 нижних конечностей) основной и контрольной групп, а также 16 пациентам (32 нижних конечностей) без патологии нижних конечностей, которые сформировали группу здоровых детей. При статистическом анализе показатели амплитуд М-ответов с исследованных мышц не имели значимых различий по возрасту ($p > 0,05$).

3.2.1 Особенности результатов физиологического метода исследования пациентов основной группы

При стимуляции моторных волокон нижних конечностей у 16 пациентов основной группы выявлено снижение амплитуд М-ответов с *m. rectus femoris*, *m. extensor digitorum brevis*, *m. abductor hallucis*, имеющие значимые отличия от показателей М-ответов, полученных при стимуляции мышц здоровых детей аналогичного возраста (табл. 3.7).

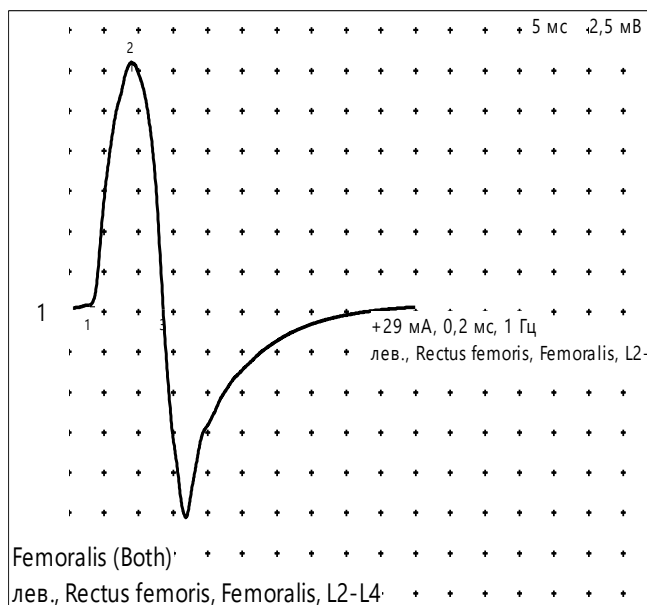
Таблица 3.7

Показатели амплитуд М-ответов с мышц нижних конечностей пациентов основной группы, M_e (Q1; Q3), мВ

Группы детей		<i>m. rectus femoris</i>	<i>m. extensor digitorum brevis</i>	<i>m. abductor hallucis</i>
Название Мышц				
¹	1 подгруппа (N*=4, n**=8)	0,66 (0,12; 1,18)	0,17 (0,00; 0,32)	8,75 (6,52; 9,8)
²	2 подгруппа (N=12, n=24)	3,82 (1,77; 5,72)	0,68 (0,12; 1,24)	8,35 (4,16; 9,6)
³	Группа здоровых детей (N=16, n=32)	12,05 (9,25; 13,5)	4,05 (3,02; 5,42)	13,7 (10,1; 18,25)
p***	¹⁻²	0,001	0,103	0,423
	¹⁻³	0,000	0,000	0,001
	²⁻³	0,000	0,000	0,000

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

Для оценки функциональной активности мышц нижних конечностей в зоне сегментарной иннервации L2 - L4 исследованы М-ответы с *m. rectus femoris* при стимуляции *n. femoralis* у детей основной группы. Полученные данные показали, что М-ответ с *m. rectus femoris* имел выраженную степень снижения в 100% случаев по отношению к показателям нормы ($p \leq 0,05$) (рис. 3.10).

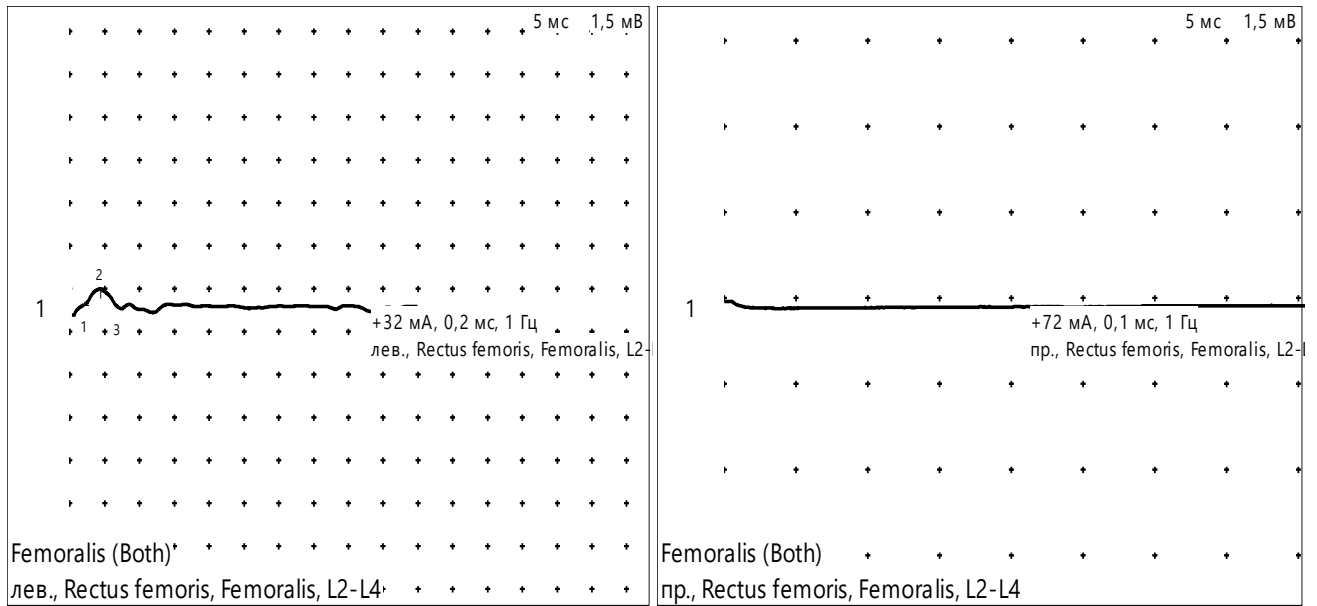


Параметры М-ответа (амплитуда: негативный пик)

N	Точка стимуляции	Расст., мм	Лат., мс	Ампл., мВ	Длит., мс
лев., Rectus femoris, n.Femoralis, L2-L4					
1	пупартова связка	140	2.1	15,3	9.1

Рис. 3.10. Данные ЭНМГ исследования мышц нижних конечностей здорового ребенка возраста 6 лет. М-ответ с *m. rectus femoris* на стимуляцию *n. femoralis* в норме (15,3 мВ)

У детей 1 подгруппы основной группы амплитуда М-ответов с *m. rectus femoris* была значимо ниже по сравнению с пациентами 2 подгруппы основной группы ($p \leq 0,05$). Так, в 1 подгруппе пациентов М-ответ с *m. rectus femoris* был на 95% ниже нормативных показателей, а у детей 2 подгруппы амплитуда М-ответа была снижена на 68% (рис. 3.11, 3.12).



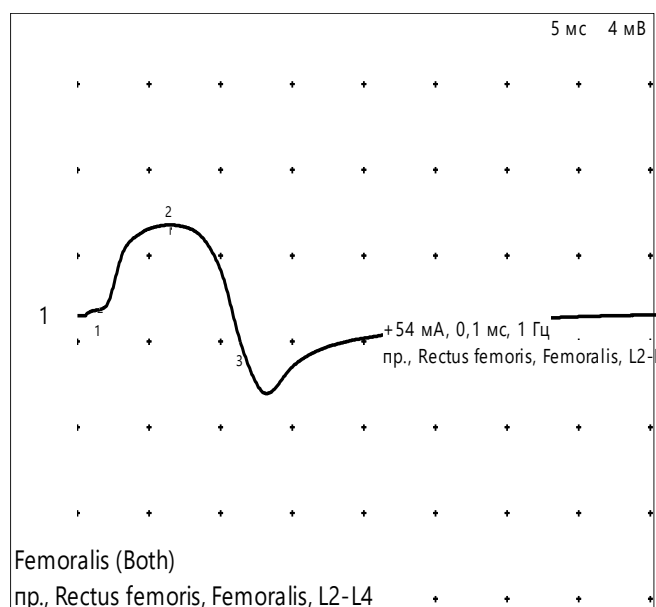
А

Б

Параметры М-ответа (амплитуда: негативный пик)

N	Точка стимуляции	Расст., мм	Лат., мс	Ампл., мВ	Длит., мс
лев., Rectus femoris, Femoralis, L2-L4					
1	пупартова связка	100	2.0	0.6	5.0
прав., Rectus femoris, Femoralis, L2-L4					
1	пупартова связка	100		0	

Рис. 3.11. Результаты ЭНМГ исследования пациента М., 2 года (и/б №15/1318) с диагнозом амиоплазия, двусторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А - М-ответ с m. rectus femoris слева при стимуляции n. femoralis снижен на 95% (0,6 мВ); Б – М-ответ с m. rectus femoris справа отсутствует



Параметры М-ответа (амплитуда: негативный пик)

N	Точка стимуляции	Расст., мм	Лат., мс	Ампл., мВ	Длит., мс
прав., Rectus femoris, n.Femoralis, L2-L4					
1	пуупартова связка	140	0,5	4,0	7,0

Рис. 3.12. Результаты ЭНМГ исследования пациентки Д., 2 года (и/б №14/4769) с диагнозом амиоплазия, правосторонний вывих бедра, приводящая контрактура правого ТБС: М-ответ с *m. rectus femoris* после стимуляции *n. femoralis* снижен на 67% (4,0 мВ).

Исследование М-ответа с *m. extensor digitorum brevis* (зона сегментарной иннервации L5) при стимуляции *n. peroneus* у детей 1 и 2 подгрупп основной группы выявило выраженную степень снижения функциональной активности мышц на 96% и 83% ниже нормы ($p \leq 0,05$). Между больными 1 и 2 подгрупп статистически значимых различий в степени снижения М-ответа с *m. extensor digitorum brevis* выявлено не было ($p > 0,05$).

Для оценки функциональной активности мышц в зоне сегментарной иннервации S1-S2 регистрировались М-ответы с *m. abductor hallucis* при стимуляции *n. tibialis*. Полученные показатели амплитуды М-ответа с *m. abductor hallucis* свидетельствовали об умеренной степени снижения электрогенеза мышц у детей основной группы. У детей 1 подгруппы амплитуда М-ответа с *m. abductor hallucis*

была снижена на 36% по сравнению с нормой ($p \leq 0,05$), а у детей 2 подгруппы - на 39% ниже нормы ($p \leq 0,05$). Статистически значимых различий по амплитуде М-ответа с *m. abductor hallucis* между детьми 1 и 2 подгрупп основной группы выявлено не было ($p > 0,05$).

3.2.2 Особенности результатов физиологического метода исследования пациентов контрольной группы

Исследование функциональной активности мышц нижних конечностей у 16 пациентов (32 нижние конечности) контрольной группы выявило аналогичное основной группе снижение амплитуд М-ответов с *m. rectus femoris*, *m. extensor digitorum brevis*, *m. abductor hallucis*, имеющие значимые отличия от показателей амплитуд М-ответов здоровых детей ($p \leq 0,05$) (табл. 3.8).

Таблица 3.8

Показатели амплитуд М-ответов мышц нижних конечностей у пациентов контрольной группы, M_e (Q1; Q3), мВ

Группы детей	Название мышц	<i>m. rectus femoris</i>	<i>m. extensor digitorum brevis</i>	<i>m. abductor hallucis brevis</i>
¹ 1 подгруппа (N*=3, n**=6)		0,45 (0,07; 1,19)	0,12 (0,02; 0,28)	7,2 (4,5; 9,8)
² 2 подгруппа (N=13, n=26)		3,1 (1,3; 8,8)	0,6 (0,2; 0,9)	7,95 (5,28; 9,2)
³ Группа здоровых детей (N=16, n=32)		12,05 (9,25; 13,5)	4,05 (3,02; 5,42)	13,7 (10,1; 18,25)
p***	¹⁻²	0,031	0,056	0,689
	¹⁻³	0,000041	0,000	0,001
	²⁻³	0,000	0,000	0,000

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

М-ответы с *m. rectus femoris* при стимуляции *n. femoralis* у всех пациентов контрольной группы были в значительной степени снижены, при этом в 1 подгруппе больных - на 96% ниже нормативных показателей, а у детей 2 подгруппы -

на 75% ниже нормы. Снижение функциональной активности *m. rectus femoris* у пациентов 1 подгруппы было более выражено по сравнению с больными 2 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Показатели М-ответов с *m. extensor digitorum brevis* у детей контрольной группы были снижены в выраженной степени и при межгрупповом анализе не имели статистически значимых различий ($p > 0,05$). У пациентов 1 подгруппы амплитуда М-ответов с *m. extensor digitorum brevis* была ниже нормы на 97%, а у больных 2 подгруппы - на 85% ($p \leq 0,05$).

Анализ показателей М-ответа с *m. abductor hallucis* у детей контрольной группы показал умеренное снижение амплитуды относительно нормы во всех случаях: в 1 подгруппе - на 48% ниже нормы, во 2 подгруппе - на 42% ($p \leq 0,05$). При межгрупповом анализе показателей М-ответа с *m. abductor hallucis* между подгруппами пациентов контрольной группы значимых различий получено не было ($p > 0,05$).

Таким образом, проведенное ЭНМГ исследование у всех пациентов основной и контрольной групп выявило снижение М-ответов со всех исследованных мышц нижних конечностей в выраженной и умеренной степени, что указывало на нарушение функциональной активности мышц в зоне сегментарной иннервации L2-S2.

Статистически значимые различия при межгрупповом анализе амплитуд М-ответов с *m. rectus femoris* у детей 1 и 2 подгрупп основной и контрольной групп указывало на разную степень нарушения сегментарной иннервации на уровне L2-L4 (рис. 3.13).

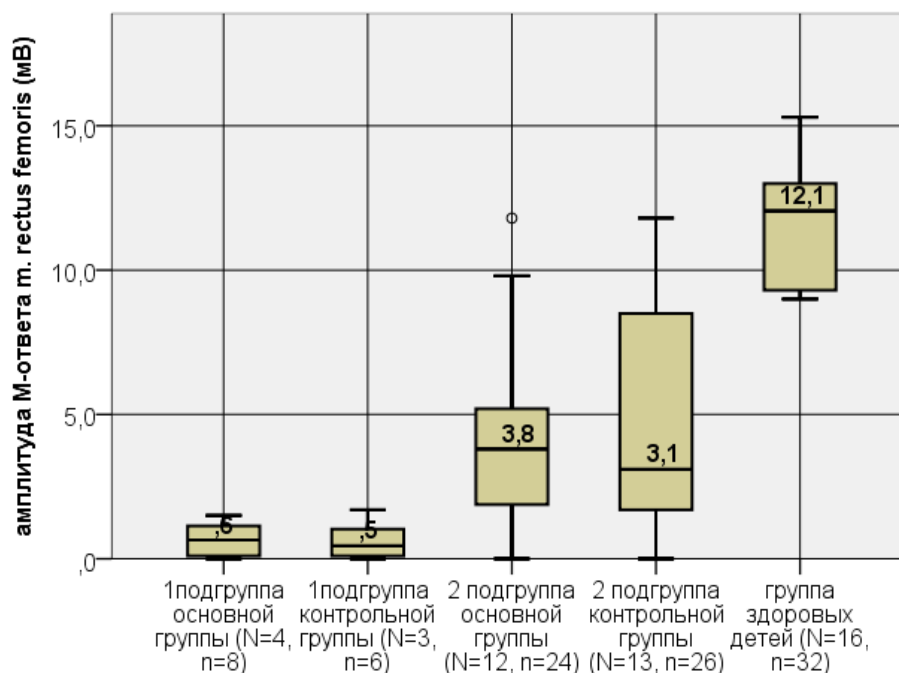


Рис.3.13. Диаграмма размаха амплитуд М-ответов m. rectus femoris у пациентов основной и контрольной групп, а также группы здоровых детей

Сравнительный ЭНМГ-анализ показателей амплитуд М-ответов мышц нижних конечностей между 1 подгруппами детей основной и контрольной групп, а также между 2 подгруппами пациентов основной и контрольной групп не выявил статистически значимых различий ($p > 0,05$) и демонстрирует идентичность, что позволяет продолжить запланированное исследование.

3.3 Результаты лучевого метода исследования у детей основной и контрольной групп

Рентгенологическое и МСКТ исследования ТБС было проведено 70 больным (86 ТБС) основной и контрольной групп, а также 30 пациентам в возрасте от 6 месяцев до 7 лет (60 ТБС) со стабильными суставами при амиоплазии.

3.3.1 Особенности результатов лучевого метода исследования стабильных тазобедренных суставов у детей с амиоплазией грудного, дошкольного и дошкольного возраста

Для выявления характерных рентгеноанатомических особенностей у больных с вывихом бедра при амиоплазии мы сочли необходимым изучить лучевую картину стабильных ТБС у детей до 7 лет с тем же заболеванием. Для решения поставленной задачи нами при помощи МСКТ и рентгенографии исследовано 60 ТБС I класса по ИНДИ 30 пациентов с амиоплазией грудного, дошкольного и дошкольного возраста. Полученные данные мы приняли за условную норму (табл. 3.9).

Таблица 3.9

Результаты рентгенографии и МСКТ ТБС пациентов со стабильными суставами при амиоплазии, Me (Q1; Q3), градусы (°), проценты (%)

Наименование показателей		Дети до 1 года (N*=10; n**=20)	Дети 1-3 лет (N=10; n=20)	Дети 3-7 лет (N=10; n=20)	p***
АИ (°)	Me (Q1; Q3)	22 (20; 28)	22 (20; 27)	21 (14,7; 23,2)	0,003
	Min	15	14	10	
	Max	33	30	27	
Угол Шарпа (°)	Me (Q1; Q3)	52 (48; 53)	52 (45; 51)	50 (45; 53)	0,587
	Min	47	46	35	
	Max	54	53	50	
УАВВ (°)	Me (Q1; Q3)	12 (12; 13)	15 (11; 15,7)	14 (11; 15)	0,062
	Min	11	8	10	
	Max	14	16	16	
УПК (°)	Me (Q1; Q3)	63,5 (60,5; 65,7)	62 (60; 65,7)	61 (55,2; 65)	0,469
	Min	57	50	43	
	Max	73	72	68	
УЗК (°)	Me (Q1; Q3)	54,5 (51; 55,7)	50 (41,2; 54)	45 (41; 53,5)	0,025
	Min	46	40	31	
	Max	60	58	56	

СУ (°)	M _e (Q1; Q3)	116 (114,2; 120,7)	112 (104,2; 115)	107 (100; 112,7)	0,005
	Min	103	100	74	
	Max	133	128	118	
УПП (°)	M _e (Q1; Q3)	41 (36,2; 48,2)	41 (37; 50)	45 (41; 52)	0,046
	Min	34	30	40	
	Max	52	50	63	
УЗП (°)	M _e (Q1; Q3)	66 (64; 70,2)	78 (72; 80)	85 (80; 87)	0,000
	Min	63	68	74	
	Max	75	87	92	
УСП (°)	M _e (Q1; Q3)	109 (100,2; 118)	120 (114; 128)	130 (125; 137)	0,000
	Min	97	108	115	
	Max	120	130	145	
Ист. ШДУ (°)	M _e (Q1; Q3)	130 (125; 130)	130 (125; 130)	128 (122,5; 135)	0,966
	Min	120	120	120	
	Max	135	130	140	
УТБК (°)	M _e (Q1; Q3)	5 (4,5; 8,5)	7 (4; 15)	10 (5; 21)	0,411
	Min	4	4	5	
	Max	10	15	34	
Угол Виберга (°)	M _e (Q1; Q3)	25 (18; 29)	26,5 (25; 30,7)	30 (25; 31)	0,070
	Min	15	25	20	
	Max	9	32	35	
СКПФ (%)	M _e (Q1; Q3)	90 (82,5; 100)	100 (80; 100)	100 (90,5; 100)	0,256
	Min	75	75	80	
	Max	100	100	100	

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- критерий Краскала-Уоллиса (p≤0,05)

АИ и угол Шарпа у детей с амиоплазией характеризовались меньшей динамикой уменьшения с возрастом, чем у здоровых детей. Средние значения АИ у пациентов дошкольного возраста с данной патологией были больше, чем у здоро-

вых детей, по данным литературы, не менее чем на 5° . Полученные данные позволяют предположить, что свод вертлужной впадины у пациентов с амиоплазией несколько «скошен» относительно свода вертлужной впадины здоровых детей, вероятнее всего из-за замедленной оссификации ее верхнего края (Мирзоева И.И., Гончарова М.Н., Тихоненков Е.С., 1976).

Степень развития переднего края вертлужной впадины, измеряемая УПК, у пациентов со стабильными ТБС при амиоплазии в грудном, преддошкольном и дошкольном возрасте не отличалась от аналогичных данных здоровых детей и в среднем составил около 60° (Огарев Е.В., Морозов А.К., 2006).

Задний край вертлужной впадины у пациентов с амиоплазией был более выражен, чем у здоровых детей. УЗК был в среднем на 10° меньше у пациентов со стабильными ТБС при амиоплазии, чем у здоровых детей, что и обуславливало увеличенную антеверсию вертлужной впадины (Огарев Е.В., Морозов А.К., 2006).

У детей со стабильными ТБС при амиоплазии в грудном, преддошкольном и дошкольном возрасте УЗП преобладал над УПК, что не противоречит аналогичным данным, полученным у здоровых детей в более старшем возрасте (Камоско М.М., 2007; Thawrani D.P. et al 2017; van Bosse H.J. et al. 2011) (рис. 3.14).

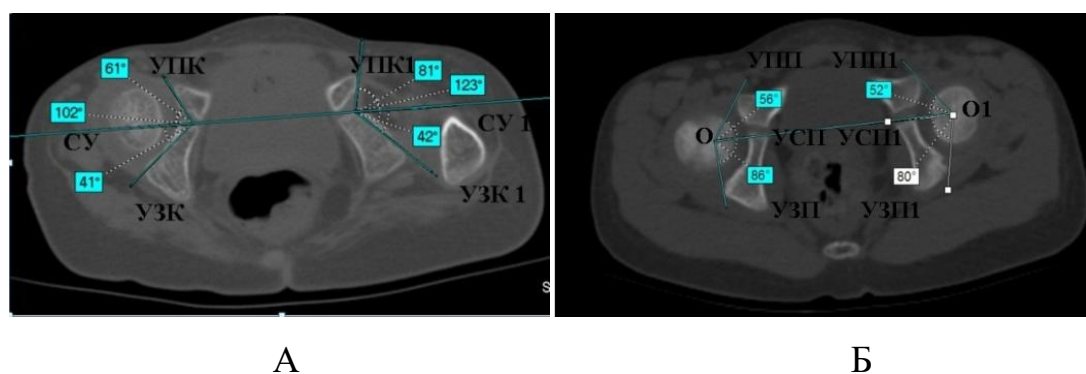


Рис. 3.14. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы пациента Б., 3,5 лет (и/б №20/0767) с диагнозом амиоплазия: А - УПК, УПК 1 – угол переднего края вертлужной впадины; УЗК, УЗК 1 – угол заднего края вертлужной впадины; СУ, СУ 2 – суммарный угол вертлужной впадины; Б - О,О1 – центры головок; УПП, УПП1 – угол переднего покрытия; УЗП, УЗП1 – угол заднего покрытия, УСП, УСП1 – угол суммарного покрытия.

Медианные значения ист. ШДУ у пациентов грудного, преддошкольного возраста со стабильными ТБС при данной патологии соответствовали минимальным значениям аналогичных показателей здоровых детей (Мирзоева И.И., Гончарова М.Н., Тихоненков Е.С., 1976).

У детей с амиоплазией во всех случаях УТБК был менее нормы, но не достигал отрицательных значений (Jia J., et. al., 2012). По нашему мнению, отсутствие физиологической антеторсии связано с недостаточным воздействием тяги мышц антогонистов на бедренную кость в эмбриональном периоде (рис. 3.15).

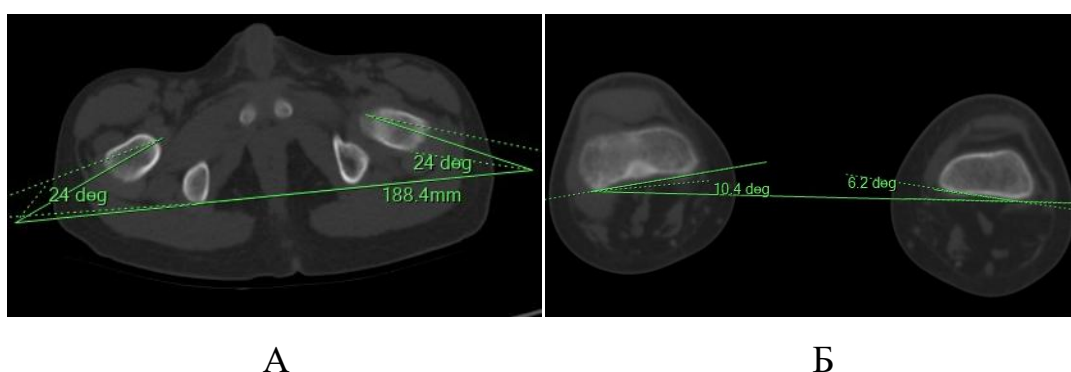


Рис. 3.15. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы, расчет УТБК пациента Б., 3,5 лет (и/б №20/0767) с диагнозом амиоплазия: А – УАШБК – угол антеверзии шейки бедренной кости; Б – УАМБК – угол антеверзии мыщелка бедренной кости

Угол Виберга и СКП у детей с амиоплазией не отличались от аналогичных данных здоровых детей (Мирзоева И.И., Гончарова М.Н., Тихоненков Е.С., 1976).

3.3.2 Особенности результатов лучевых методов исследования детей основной группы грудного возраста

Проанализированы результаты рентгенографии и МСКТ 21 пациента (25 ТБС) основной группы грудного возраста.

ТБС пациентов 1 подгруппы относились к III и IV классам по классификации IHDI с одинаковой частотой, по 3 случая (по 50%).

У детей 2 подгруппы ТБС относились к III классу в 2 случаях (11%), а к IV классу в 17 случаях (89%) по классификации IHDI.

На основании полученных данных межгруппового анализа можно утверждать, что у пациентов 2 подгруппы IV класс ТБС по IHDI встречался чаще, соответственно степень краниального и латерального смещения головки бедренной кости была более выражена, чем у пациентов 1 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Результаты рентгенографии ТБС детей основной группы представлены в таблице 3.10.

Таблица 3.10

Результаты рентгенографии ТБС пациентов основной группы грудного возраста, Me (Q1; Q3), градусы (°)

Наименование показателей	Группы детей		p*
	1 подгруппа (N*=4; n**=6)	2 подгруппа (N=17; n=19)	
АИ	41 (39,2; 41)	44 (39,7; 45)	0,043
Угол Шарпа	54 (52; 55)	58 (54; 60,5)	0,034

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

В результате проведенного анализа АИ и угол Шарпа у детей 1 и 2 подгрупп основной группы грудного возраста были больше условной нормы ($p \leq 0,05$), а у пациентов 2 подгруппы больше, чем у больных 1 подгруппы ($p \leq 0,05$). Полученные данные свидетельствовали о недоразвитии верхнего края вертлужной впадины у детей 2 подгруппы в большей степени, чем у пациентов 1 подгруппы.

У детей 1 подгруппы медиана сроков появления ядра оссификации головки бедренной кости составила 10,5 (6; 11,2) месяцев. В 3 случаях (50%) ядра оссификации головок бедренных костей появились в срок до 10 месяцев и в 3 наблюдениях (50%) отмечалась задержка оссификации.

У пациентов 2 подгруппы медиана сроков появления ядра оссификации головки бедренной кости составила 13 (8; 17) месяцев. Только в 5 случаях (26%) у

детей 2 подгруппы ядра оссификации появились в срок, в остальных наблюдениях была отмечена задержка оссификации.

Результаты МСКТ исследования 25 ТБС 21 пациента основной группы грудного возраста представлены в таблице 3.11.

Таблица 3.11

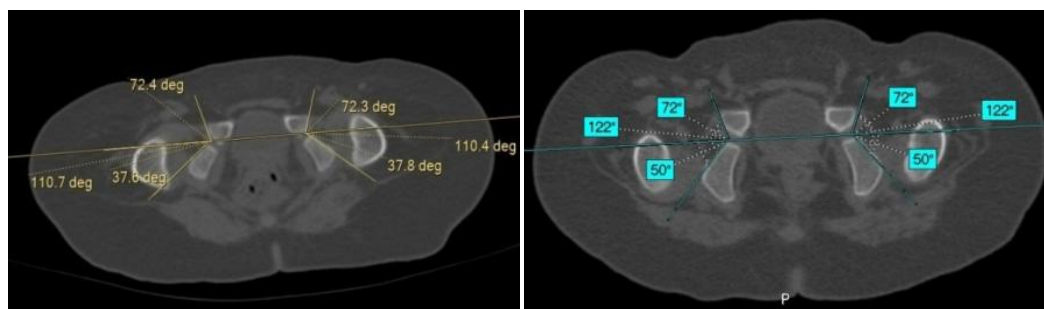
Результаты МСКТ ТБС пациентов основной группы грудного возраста,
Me (Q1; Q3), градусы (°)

Наименование показателей	Группы детей		p***
	1 подгруппа (N*=4; n**=6)	2 подгруппа (N=17; n=19)	
УАВВ	29,5 (28,7; 34)	23 (18; 26,7)	0,000
УПК	73,5 (69,2; 101)	70 (70; 73)	0,205
УЗК	39 (36,7; 42)	52 (49; 56)	0,000
СУ	114,5 (105,5; 144)	122 (120; 128)	0,267
Ист. ШДУ	122,5 (120; 125)	130 (125; 130)	0,058
УТБК	-10 (-18; -5)	+12 (+10; +33)	0,000

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

У детей основной группы грудного возраста выявлена избыточная антеверзия вертлужной впадины относительно условной нормы ($p \leq 0,05$). При межгрупповом анализе УАВВ отмечено, что у пациентов 1 подгруппы его значения были больше, чем у больных 2 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Выявлено недоразвитие переднего края вертлужной впадины в подгруппах детей основной группы грудного возраста ($p \leq 0,05$). При межгрупповом анализе по данным УПК у детей 1 и 2 подгрупп статистически значимых различий получено не было ($p > 0,05$) (рис. 3.16).



А

Б

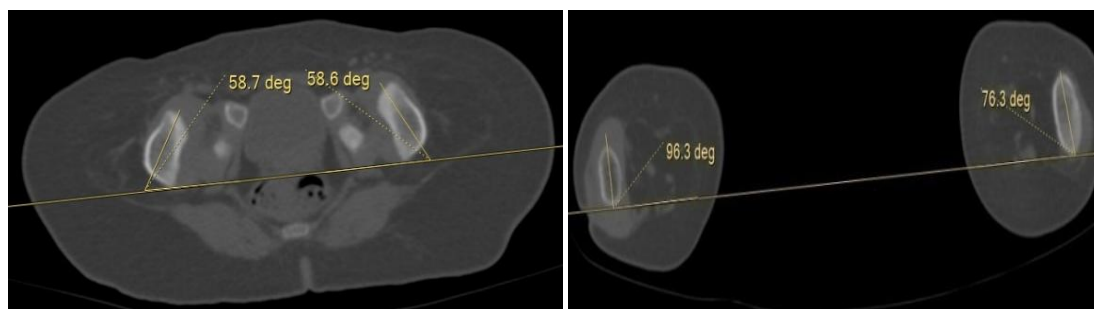
Рис. 3.16. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы пациентов основной группы, расчет УПК, УЗК, СУ: А – пациентки В., 11 месяцев (и/б 17/0432), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС; Б – пациентки Ф., 7 месяцев (и/б 19/4766), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС

При анализе степени развития заднего края вертлужной впадины выявлено, что у детей 2 подгруппы УЗК соответствовал условной возрастной норме ($p > 0,05$), а у пациентов 1 подгруппы УЗК был меньше, чем у больных 2 подгруппы, а также был меньше условной нормы ($p \leq 0,05$).

При измерении СУ у детей 2 подгруппы основной группы данный показатель превышал условную норму ($p \leq 0,05$), что было обусловлено избыточным УПК. При этом у пациентов 1 подгруппы СУ соответствовал условной норме ($p > 0,05$), что было обусловлено более развитым задним краем вертлужной впадины.

Ист. ШДУ в подгруппах детей основной группы грудного возраста соответствовал условной возрастной норме ($p > 0,05$).

УТБК у пациентов 1 подгруппы был меньше возрастной нормы, а также был меньше, чем у детей 2 подгруппы ($p \leq 0,05$), и характеризовался ретроторсией (рис. 3.17). УТБК у больных 2 подгруппы соответствовал условной норме, антеторсии ($p > 0,05$).



А

Б

Рис. 3.17. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы, расчет УТБК, пациентки В., 11 месяцев (и/б 17/0432), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А – УАШБК; Б – УАМБК

3.3.3. Особенности результатов лучевого метода исследования детей основной группы преддошкольного возраста

Проанализированы результаты рентгенографии и МСКТ ТБС 19 детей (24 ТБС) основной группы преддошкольного возраста.

У детей 1 подгруппы согласно классификации ИНДИ III класс ТБС наблюдался в 5 случаях (62,5%), IV класс встречался в 3 наблюдениях (37,5%).

ТБС по классификации ИНДИ у больных 2 подгруппы относились к III классу в 2 случаях (12,5%), а к IV классу в 14 наблюдениях (87,5%).

На основании межгруппового статистического анализа у пациентов 2 подгруппы IV класс ТБС встречался чаще, чем у детей 1 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Результаты рентгенографического обследования ТБС детей основной группы преддошкольного возраста представлены в таблице 3.12

Таблица 3.12

Результаты рентгенографии ТБС пациентов основной группы преддошкольного возраста, Ме (Q1; Q3), градусы (°)

Наименование показателей	Группы детей		p***
	1 подгруппа (N*=6; n**=8)	2 подгруппа (N=13; n=16)	
АИ	38 (35; 45)	42,5 (33,2; 51,5)	0,045

Угол Шарпа	50 (50; 54)	57,5 (52,5; 61,7)	0,05
------------	-------------	-------------------	------

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

АИ и угол Шарпа у детей основной группы дошкольного возраста были больше условной нормы ($p \leq 0,05$), а также у пациентов 2 подгруппы они были больше, чем у больных 1 подгруппы ($p \leq 0,05$).

У детей 1 подгруппы медиана сроков появления ядра оссификации головки бедренной кости составила 10,5 (10; 12,5) месяцев. В 4 случаях (50%) оссификация не была нарушена и в 4 случаях (50%) была отмечена ее задержка.

У пациентов 2 подгруппы медиана сроков появления ядра оссификации головки бедренной кости составила 18 (14; 22) месяцев. Только в 1 случае (6%) у детей 2 подгруппы ядро оссификации головки бедренной кости появилось в срок, в остальных случаях отмечена задержка оссификации (рис. 3.18).



Рис. 3.18. Отсутствие ядра оссификации головки правой бедренной кости по данным рентгенографии ТБС в прямой проекции у пациента И., 2 лет 8 месяцев (и/б №12/3949), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, приводящая контрактура правого ТБС

Таким образом, у детей 1 подгруппы задержка оссификации головки бедренной кости была отмечена в 50% случаев, а у детей 2 подгруппы в 94% ($p \leq 0,05$).

МСКТ ТБС выполнено 19 пациентам основной группы, результаты представлены в таблице 3.13.

Таблица 3.13

Результаты МСКТ ТБС у пациентов основной группы преддошкольного возраста, Me (Q1; Q3), градусы (°)

Наименование показателей	Группы детей		p***
	1 подгруппа (N*=6; n**=8)	2 подгруппа (N=13; n=16)	
УАВВ	31 (29; 34)	26 (18,2; 29)	0,002
УПК	79 (72; 80)	79 (67,5; 83)	0,707
УЗК	38 (34; 46)	48 (42; 54,5)	0,016
СУ	116 (113; 127)	123 (114; 129,2)	0,487
Ист. ШДУ	125 (121; 125)	127,5 (120; 130)	0,441
УТБК	-10 (-18; -10)	+17 (+7,5; +30)	0,000

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

У всех детей основной группы преддошкольного возраста выявлена избыточная антеверзия вертлужной впадины относительно условной возрастной нормы ($p \leq 0,05$). УАВВ у пациентов 1 подгруппы был значимо больше, чем у больных 2 подгруппы ($p \leq 0,05$).

УПК у больных основной группы был больше нормативных значений ($p \leq 0,05$) и при межгрупповом анализе между пациентами 1 и 2 подгрупп не отличался ($p > 0,05$) (рис. 3.19).

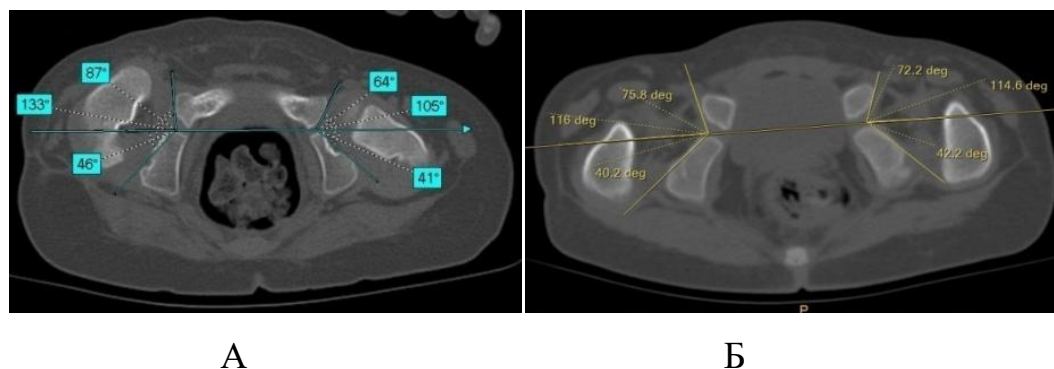


Рис. 3.19. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы пациентов основной группы, расчет УПК, УЗК, СУ: А – пациента М., 2 лет 11 месяцев (и/б 17/0599), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС; Б – пациентки А., 2 лет 3 месяцев (и/б 17/0599), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС

Задний край вертлужной впадины у детей 2 подгруппы соответствовал условной возрастной норме ($p > 0,05$). У пациентов 1 подгруппы выявлено значительно меньшее значение УЗК, чем у больных 2 подгруппы, а также меньше условной нормы ($p \leq 0,05$).

СУ у больных 2 подгруппы основной группы превышал условную норму ($p \leq 0,05$), что обусловлено избыточным УПК. При этом у пациентов 1 подгруппы СУ соответствовал условной норме ($p > 0,05$), что было обусловлено более развитым задним краем вертлужной впадины.

Истинный ШДУ у детей основной группы соответствовал условной возрастной норме и при межгрупповом анализе не имел статистически значимых различий ($p > 0,05$).

УТБК у пациентов 1 подгруппы был достоверно меньше условной нормы, а также был меньше, чем у детей 2 подгруппы ($p \leq 0,05$) и характеризовался ретро-торсией (рис. 3.20). УАТБК у детей 2 подгруппы соответствовал условно нормальным возрастным значениям ($p > 0,05$).

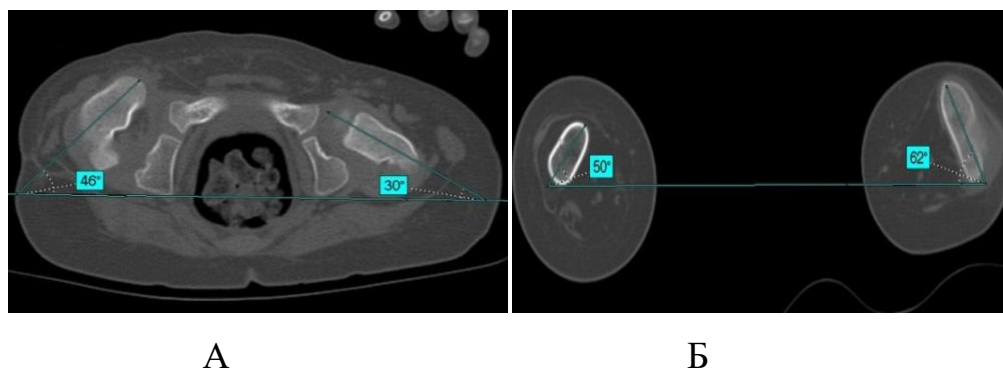


Рис. 3.20. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы, расчет УТБК, пациента М., 2 лет 11 месяцев (и/б 17/0599), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А – расчет УАШБК; Б – расчет УАМБК

3.3.4 Особенности результатов лучевого метода исследования детей контрольной группы дошкольного возраста

Выполнен анализ результатов рентгенографии, МСКТ у 30 детей (37 ТБС) контрольной группы дошкольного возраста.

По классификации IHDI ТБС пациентов 1 подгруппы относились к III классу в 3 случаях (60%) и в 2 наблюдениях (40%) к IV классу. ТБС детей 2 подгруппы отнесены к III классу по IHDI в 5 случаях (15%), к IV классу в 27 наблюдениях (85%). При межгрупповом статистическом анализе установлено, что у пациентов 2 подгруппы IV класс ТБС встречался чаще, чем у детей 1 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Разрыв линии Шентона отмечен у всех детей контрольной группы.

Результаты рентгенографии ТБС пациентов контрольной группы представлены в таблице 3.14.

Таблица 3.14

Результаты рентгенографии ТБС пациентов контрольной группы дошкольного возраста, Me (Q1; Q3), градусы (°)

Наименование показателей	Группы детей		p***
	1 подгруппа (N*=3; n**=5)	2 подгруппа (N=27; n=32)	
АИ	37 (36; 40)	45 (38,5; 47)	0,034

Угол Шарпа	52 (50; 53,5)	58 (54,2; 61,7)	0,001
------------	---------------	-----------------	-------

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

АИ и угол Шарпа у детей 1 и 2 подгрупп был значимо больше условной нормы ($p \leq 0,05$). У пациентов 2 подгруппы АИ и угол Шарпа были больше, чем у детей 1 подгруппы ($p \leq 0,05$).

У больных 1 подгруппы контрольной группы медиана сроков появления ядра оссификации большого вертела составила 48 (48; 60) месяцев. В 3 случаях (60%) ядра оссификации появились в срок до 4 лет и в 2 наблюдениях (40%) отмечалась задержка оссификации.

У пациентов 2 подгруппы контрольной группы медиана сроков появления ядра оссификации большого вертела бедренной кости составила 60 (45; 60) месяцев. Только в 12 случаях (38%) у детей 2 подгруппы ядра оссификации большого вертела бедренной кости появились в срок, в остальных наблюдениях отмечена задержка оссификации (рис. 3.21).



Рис. 3.21. Результат рентгенографии ТБС в прямой проекции пациента К., 5 лет (и/б №19/2021), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС, отсутствие ядер оссификации большого вертела бедренных костей с двух сторон

МСКТ ТБС выполнено 30 пациентам контрольной группы, результаты представлены в таблице 3.15.

Таблица 3.15

Результаты МСКТ ТБС пациентов контрольной группы дошкольного возраста, Me (Q1; Q3), градусы (°)

Наименование показателей	Группы детей		p***
	1 подгруппа (N*=3; n**=5)	2 подгруппа (N=27; n=32)	
УАВВ	32 (31; 34)	25 (20; 29)	0,004
УПК	75 (64,5; 76)	68 (59; 80)	0,613
УЗК	36 (35; 38)	45 (40; 50)	0,019
СУ	112 (100; 113)	115,5 (104,5; 128)	0,208
Ист. ШДУ	125 (125; 127,5)	125 (125; 130)	0,499
УТБК	-9 (-10; 0)	+17 (+13,5; +24)	0,001

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

В 100% случаев у пациентов контрольной группы была выявлена избыточная антеверзия вертлужной впадины относительно условной возрастной нормы ($p \leq 0,05$). УАВВ у детей 1 подгруппы был значимо больше, чем у больных 2 подгруппы ($p \leq 0,05$).

Недоразвитие переднего края было выявлено в 100% случаев у детей контрольной группы. УПК у пациентов контрольной группы был больше условных нормативных значений ($p \leq 0,05$). Межгрупповой анализ у пациентов 1 и 2 подгрупп контрольной группы по УПК статистически значимых различий не выявил ($p > 0,05$) (рис. 3.22).

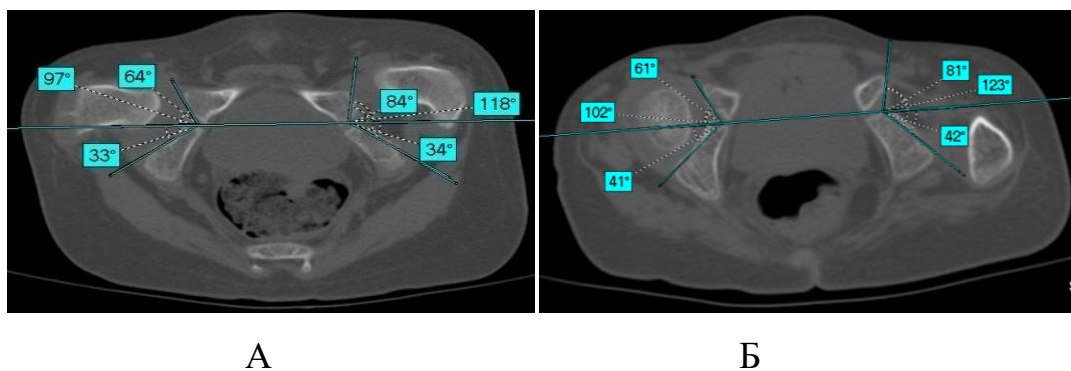


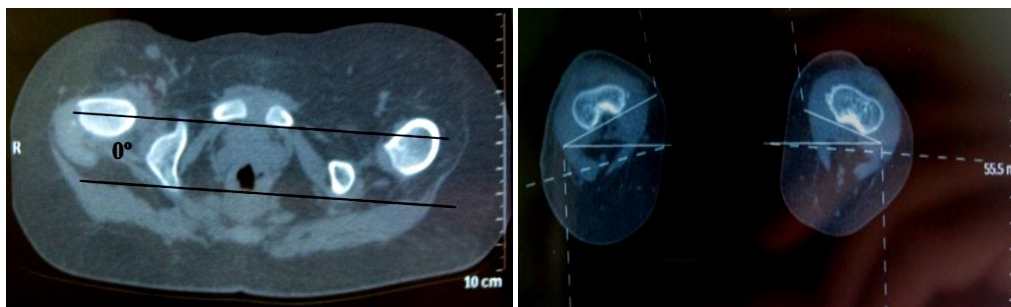
Рис. 3.22. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы пациентов контрольной группы, расчет УПК, УЗК, СУ: А – пациентки Б., 5 лет (и/б №12/3949), диагноз амиоплазия, левосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС; Б – пациентки К., 4 лет 4 месяцев (и/б №18/6209), диагноз амиоплазии, левосторонний вывих бедра, приводящая контрактура левого ТБС

УЗК у детей 2 подгруппы соответствовал условной возрастной норме ($p > 0,05$), а у пациентов 1 подгруппы был достоверно меньше условной возрастной нормы и был меньше, чем у больных 2 подгруппы ($p \leq 0,05$).

У детей 2 подгруппы основной группы СУ превышал условную норму ($p \leq 0,05$), что было обусловлено избыточным УПК. При этом у больных 1 подгруппы СУ соответствовал условной норме ($p > 0,05$), что было обусловлено более развитым задним краем вертлужной впадины.

Истинный ШДУ у детей контрольной группы в 100% случаев соответствовал условной возрастной норме и при межгрупповом анализе не имел значимых различий ($p > 0,05$).

УТБК у пациентов 1 подгруппы был достоверно меньше возрастной нормы и меньше, чем у детей 2 подгруппы ($p \leq 0,05$) и характеризовался ретроторсией (рис. 3.23). УТБК у больных 2 подгруппы соответствовал значениям условной возрастной нормы ($p > 0,05$).



А

Б

Рис.3.23. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы, расчет УТБК, пациентки Б., 5 лет (и/б №12/3949), диагноз амиоплазия, левосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А – расчет УАШБК; Б – расчет УАМБК

3.4 Резюме

На основании проведенного анкетирования родителей детей с вывихом бедра при амиоплазии было установлено, что ограничение подвижности в ТБС являлось наиболее частой жалобой. Также в ходе анкетирования выяснено, что женщины, родившие детей с данной патологией и сопутствующими отводящими и приводящими контрактурами ТБС в большинстве случаев были повторнородящими, а патология беременности была отмечена более чем в 50% случаев ($p > 0,05$). У матерей, родивших детей с вывихом бедра и сопутствующими отводящими контрактурами при амиоплазии чаще встречалась экстрагенитальная патология, чем у женщин, родивших детей с изучаемой патологией и приводящими контрактурами ($p \leq 0,05$). Дети, родившиеся с вывихом бедра при данной патологии и сопутствующими отводящими контрактурами ТБС, имели смешанное ягодичное предлежание и внутриутробные переломы бедренных костей чаще, чем пациенты с приводящими контрактурами ТБС ($p \leq 0,05$).

У всех детей грудного, преддошкольного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии были отмечены сгибательно-разгибательно-наружноротационные контрактуры ТБС, различающиеся по степени выраженности, а также наличием отводящего или приводящего компонентов. Так, амплитуда сгибания, разгибания, приведения, внутренней ротации ТБС была значимо боль-

ше у пациентов 2 подгрупп, чем у больных 1 подгрупп ($p \leq 0,05$), а амплитуда отведения и наружной ротации у детей 1 подгрупп была больше, чем у пациентов 2 подгрупп, как в основной, так и в контрольной группах ($p \leq 0,05$).

Нарушение сегментарной иннервации на уровне L2-S2 в обеих подгруппах больных основной и контрольной групп, отличавшихся степенью выраженности нарушений на уровне L2-L4 ($p \leq 0,05$), обуславливало разную степень нарушения функциональной активности мышц в зоне сегментарной иннервации на этом уровне и, по нашему мнению, клинически проявлялось различными контрактурами ТБС. Так, во 2 подгруппе пациентов указанные изменения были менее выражены, что обуславливало сохранение активности приводящих мышц и могло оказать влияние на формирование приводящей контрактуры ТБС. У детей 1 подгруппы, напротив, были более выражены изменения в приводящих мышцах по сравнению с *m. gluteus maximus* и мышцами наружных ротаторов бедра, что и могло стать одной из причин формирования отводящих контрактур ТБС.

У детей грудного, преддошкольного и дошкольного возраста со стабильными ТБС выявлены рентгеноанатомические особенности. АИ и угол Шарпа у больных преддошкольного возраста с амиоплазией были больше возрастной нормы здоровых детей и характеризовались меньшей динамикой уменьшения с возрастом. Полученные данные позволяют предположить, что свод вертлужной впадины у пациентов с изучаемой патологией несколько «скошен» относительно свода вертлужной впадины здоровых детей, вероятнее всего из-за замедленной оссификации ее верхнего края. Задний край вертлужной впадины у пациентов с амиоплазией был более выражен, чем у здоровых детей, что и обуславливало несколько увеличенную антеверсию вертлужной впадины. Медианные значения ист. ШДУ у пациентов со стабильными ТБС при данной патологии соответствовали минимальным значениям аналогичных показателей здоровых детей. УТБК был менее нормы, но не достигал отрицательных значений, что по нашему мнению связано с отсутствием воздействия тяги мышц антогонистов в эмбриональном периоде.

Деформации структур ТБС у пациентов основной и контрольной групп с вывихом бедра при амиоплазии были представлены в виде избыточной антевер-

зии вертлужной впадины, недоразвития ее переднего и верхнего краев, однако для больных с отводящими контрактурами были характерны значимо большая антеверзия вертлужной впадины в следствии более развитого ее заднего края и ретроторсия бедренной кости, а детям с приводящими контрактурами было присуще более выраженное недоразвитие верхнего края вертлужной впадины и антеторсия бедренной кости, которая могла варьировать в широком диапазоне ($p \leq 0,05$). Рентгеноанатомическими особенностями у детей грудного, преддошкольного и дошкольного возраста с вывихом бедра при данной патологии являлось нарушение оссификации проксимального отдела бедренной кости.

Проведенный межгрупповой статистический анализ полученных данных клинического, физиологического и лучевого методов исследования, демонстрирует значимую разницу между детьми 1 и 2 подгрупп внутри основной и контрольной групп ($p \leq 0,05$), что подтверждает обоснованность деления выборки на подгруппы.

ГЛАВА 4

ОСОБЕННОСТИ ПРОВЕДЕННОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ ОСНОВНОЙ ГРУППЫ

4.1 Общая характеристика хирургических вмешательств

Хирургическое лечение по поводу вывиха бедра было проведено 40 пациентам основной группы (49 хирургических вмешательств) (рис. 4.1).

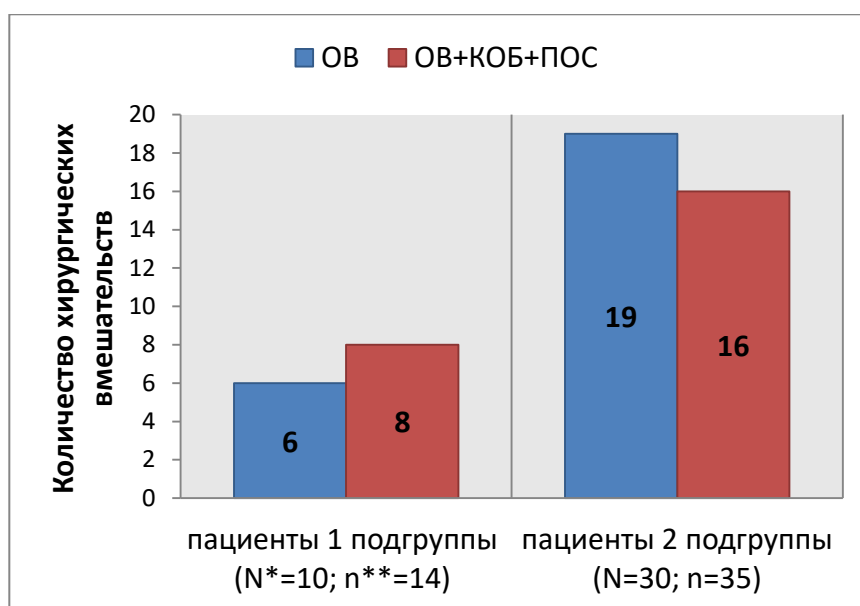


Рис. 4.1. Распределение хирургических вмешательств выполненных пациентам основной группы, где * - количество пациентов; ** - количество ТБС

Выбор способа хирургического лечения зависел исключительно от возраста пациентов, а не от варианта контрактур и сопутствующих им деформаций ТБС.

21 ребенку до 1 года было выполнено 25 операций ОВБ в сочетании с различными вариантами периартикулярных мягкотканых релизов в зависимости от варианта контрактуры ТБС. 19 пациентам преддошкольного возраста с вывихом бедра выполнено 24 операции ОВБ в сочетании с ПОС и КОБ, а также периартикулярными релизами в зависимости от варианта контрактуры ТБС. Соотношение проведенных хирургических операций ОВБ к операции ОВБ в сочетании с ПОС и КОБ у детей 1 и 2 подгрупп не имело значимых различий ($p > 0,05$).

Детям из 1 подгруппы всего выполнено 14 хирургических вмешательств (табл. 4.1).

Таблица 4.1

Способы хирургических вмешательств у детей 1 подгруппы основной группы

Вид операции	Возраст на момент операции				Итого	
	до 1 года N*=4; n**=6		с 1 до 3 лет N=6; n=8		Абс.	%
	Абс.	%	Абс.	%		
ОВ+тенотомия m. rectus femoris + тенотомии m. rotator triceps сохае, m. piriformis +Z-образное удлинение mm. gluteus medius et minimus	3	50	-	-	3	100
ОВ+тенотомия m. rectus femoris + тенотомии m. rotator triceps сохае, m. piriformis +задняя капсулотомия	3	50	-	-	3	100
ОВ+КОБ+ПОС+ тенотомия m. rectus femoris + тенотомии m. rotator triceps сохае, m. piriformis	-	-	4	50	4	100
ОВ+КОБ+ПОС+тенотомия m. rectus femoris + тенотомии m. rotator triceps сохае, m. piriformis +Z-образное удлинение mm. gluteus medius et minimus	-	-	2	25	2	100
ОВ+КОБ+ПОС+тенотомия m. rectus femoris + тенотомии m. rotator triceps сохае, m. piriformis +задняя капсулотомия	-	-	2	25	2	100
Всего	6	100	8	100	14	100

* - количество пациентов; ** - количество ТБС

Как видно из таблицы 4.1, всем детям 1 подгруппы грудного и преддошкольного возраста выполнялись тенотомии m. rectus femoris, m. rotator triceps сохае, m. piriformis. У пациентов 1 подгруппы грудного возраста при выполнении ОВБ с равной частотой по 3 случая (по 50%) выполнялось Z-образное удлинение сухожильных частей mm. gluteus medius et minimus и задняя капсулотомия. При ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС с равной частотой по 2 случая (по 25%) выполнялись

задняя капсулотомия и Z-образное удлинение сухожильных частей *mm. gluteus medius et minimus*.

Пациентам из 2 подгруппы с приводящими контрактурами ТБС всего выполнено 35 операций (таблица 4.2).

Таблица 4.2

Способы хирургических вмешательств у детей 2 подгруппы основной группы

Вид операции	Возраст на момент операции				Итого	
	До 1 года n*=19		1 – 3 года n=16		Абс.	(%)
	Абс.	(%)	Абс.	(%)		
ОВ+тенотомия <i>m. rectus femoris</i>	5	26	-	-	5	14
ОВ+тенотомия <i>m. rectus femoris</i> +тенотомия <i>mm.adductor longus et brevis, m. gracilis</i>	2	10,5	-	-	2	6
ОВ+ тенотомия <i>m. rectus femoris</i> + тенотомии <i>m. rotator triceps сохае, m. piriformis</i>	10	53	-	-	10	28
ОВ+ тенотомия <i>m. rectus femoris</i> + тенотомии <i>m. rotator triceps сохае, m. piriformis</i> +задняя капсулотомия	2	10,5	-	-	2	6
ОВ+КОБ+ПОС+тенотомия <i>m. rectus femoris</i> + тенотомии <i>m. rotator triceps сохае, m. piriformis</i>	-	-	12	75	12	34
ОВ+КОБ+ПОС+тенотомия <i>m. rectus femoris</i> + тенотомии <i>m. rotator triceps сохае, m. piriformis</i> +тенотомия <i>mm.adductor longus et brevis, m. gracilis</i>	-	-	2	12,5	2	6
ОВ+КОБ+ПОС+ тенотомия <i>m. rectus femoris</i> + тенотомии <i>m. rotator triceps сохае, m. piriformis</i> +задняя капсулотомия	-	-	2	12,5	2	6
Всего	19	100	16	100	35	100

* - количество ТБС

Детям 2 подгруппы грудного возраста при выполнении ОВБ тенотомия *m. rectus femoris* выполнялась во всех случаях, тенотомии *m. rotator triceps сохае, m. piriformis* выполнялась в 12 случаях (63%), а также с равной частотой по 2 случая

(по 10,5%) данная манипуляция сочеталась с задней капсулотомией и тенотомиями *mm.adductor longus et brevis, m. gracilis*.

При выполнении ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС для достижения концентрического вправления головки бедренной кости детям 2 подгруппы в 100% случаях потребовалось выполнение тенотомий *m. rectus femoris* и *m. rotator triceps coxae*, а также с равной частотой по 2 случая (по 12,5%) были выполнены задняя капсулотомия и тенотомии *mm.adductor longus et brevis, m. gracilis*.

4.2 Показания и противопоказания к хирургическому лечению

Целью хирургического лечения данного контингента больных являлось восстановление правильных соотношений в ТБС, улучшение опорной функции конечности и сохранение «функционального диапазона» движений в суставе.

Показанием к хирургическому лечению являлось наличие вывиха бедра III и IV класса по ИНДИ у пациентов с амиоплазией в возрасте до 3 лет.

Противопоказаниями к выполнению хирургических вмешательств являлись соматические заболевания в стадии декомпенсации, а также острые инфекционные заболевания.

4.3 Способы хирургического лечения

4.3.1 Операция открытого вправления бедра

Всего выполнено 25 операций ОВБ 21 ребенку грудного возраста основной группы.

Техника хирургического вмешательства

Оперативное вмешательство проводилось под комбинированной анестезией, которая включала эндотрахеальный наркоз и эпидуральную анестезию. Положение больного - на «здоровом» боку. Из углообразного кожного разреза, отступя кверху на 1-2 см от передне-верхней ости подвздошной кости к большому вертелу и далее вниз по латеральной поверхности верхней трети бедра послойно рассекалась кожа, подкожная жировая клетчатка, поверхностная фасция (рис. 4.2).



Рис. 4.2 Интраоперационное фото, разметка кожного разреза для переднелатерального доступа к ТБС у пациентки Б., 5 лет (и/б №12/3949), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: 1 – проекция на кожу передне-верхней ости; 2 - проекция на кожу вершины большого вертела

Широкая фасция бедра рассекалась Y-образно сверху до передне-верхней ости подвздошной кости и книзу вдоль диафиза бедра. После разведения листков широкой фасции бедра идентифицировался промежуток между *m. tensor fascia lata* и *m. gluteus medius*, далее выделялась передне-нижняя ость подвздошной кости, отсекалась сухожильная часть *m. rectus femoris* (рис. 4.3).

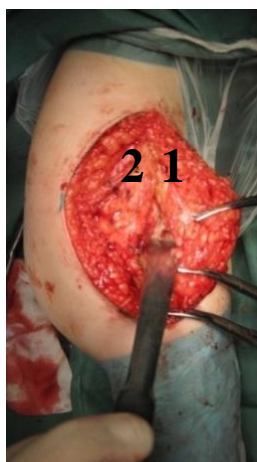


Рис. 4.3. Интраоперационное фото, переднелатеральный доступ к ТБС у пациентки Б., 5 лет (и/б №12/3949), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: 1 – *m. tensor fascia lata*; 2 – *mm. gluteus medius et minimus*

После устанавливалась большая лопатка Буяльского, для защиты медиальной и латеральной огибающих бедро артерий, тупо и остро выделялось сухожилие *m. iliopsoas*, которое пересекалось в проекции нижнего края вертлужной впадины для обеспечения доступа к полости сустава и создания мобильности бедренного компонента.

Головка бедренной кости во всех случаях находилась в положении задне-верхнего вывиха. После мобилизации капсулы ТБС на нее накладывались 2 лигатуры-держалки, после чего выполнялась Т-образная передняя артротомия. Капсула ТБС была утолщенной, напряженной, неэластичной. При артротомии синовиальная жидкость отсутствовала во всех случаях. Выполнялось пересечение собственной связки головки бедра у места прикрепления ее к головке. Головка бедренной кости в 100% случаях была овоидной формы с уплощенным задне-медиальным полюсом (рис. 4.4).



Рис. 4.4. Интраоперационное фото, овоидная форма головки бедренной кости с уплощением ее задне-медиального полюса у пациентки Б., 5 лет (и/б №12/3949), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС

При наружной ротации бедра из полости сустава единым блоком удалялся мягкотканый интерпонат, состоящий из собственной связки головки бедра, фибро-жировой подушки. Отсекались подтянутая кверху поперечная связка вертлужной впадины, передне-верхняя и передне-нижняя поверхности суставной капсулы от нижнего края вертлужной впадины. Далее выполнялось вправление го-

ловки бедра в вертлужную впадину. Для мобилизации проксимального отдела бедра по показаниям выполнялись периартикулярные релизы.

У детей, как с приводящей, так и с отводящей контрактурами, имелась сгибательная и наружноротационная контрактура ТБС и для достижения концентрического вправления выполнялись тенотомии *m. rectus femoris* под передне-нижней остью подвздошной кости, а также *m. rotator triceps coxae* у места их прикрепления к большому вертелу бедренной кости (рис. 4.5).

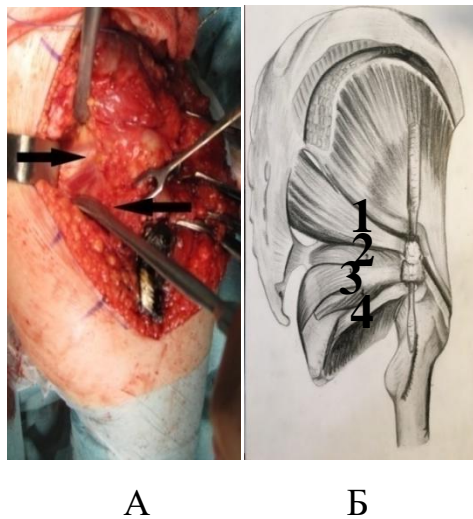
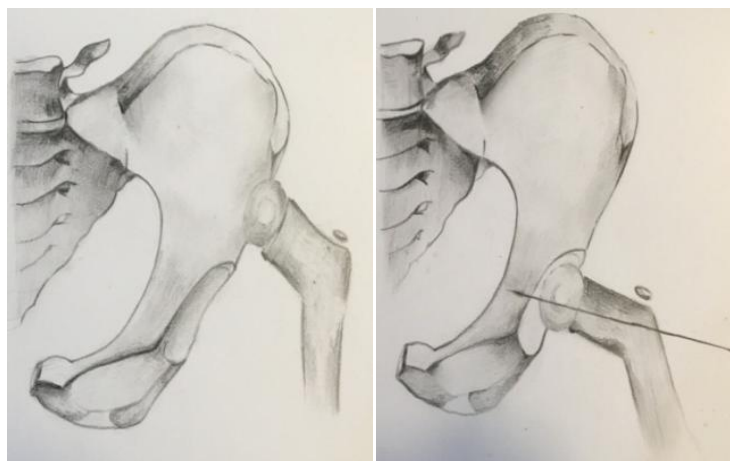


Рис. 4.5. Этап выполнения ОВБ, тенотомии *m. rotator triceps coxae*, *m. piriformis*: А – интраоперационное фото пациентки Б., 5 лет (и/б №12/3949), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС, стрелками указаны выделенные сухожилия *m. piriformis*, *m. rotator triceps coxae*; Б – схема тенотомии *m. rotator triceps coxae*, *m. piriformis*: 1 - *m. piriformis*; 2 - *m. gemellus superior*; 3 – *m. obturatorius internus*; 4 - *m. gemellus inferior*

При недостаточной внутренней ротации бедра для достижения концентрического вправления головки бедренной кости после тенотомии *m. rotator triceps coxae* и *m. piriformis* выполнялась задняя капсулотомия.

Для удержания концентрического вправления бедра, выполнялась трансартикулярная фиксация головки бедренной кости ко дну вертлужной впадины спицей Киршнера (рис. 4.6).



А

Б

Рис. 4.6. Схема операции ОВБ: А – до операции; Б – после операции

Рана послойно ушивалась наглухо. Накладывалась асептическая повязка. Выполнялся рентгенологический контроль. Иммобилизация осуществлялась полуторной кокситной гипсовой повязкой в положении центрации головки бедренной кости.

4.3.1.1 Особенности выполнения операции открытого вправление бедра у детей 1 подгруппы

У детей 1 подгруппы операция ОВБ выполнялась по представленной выше схеме с вмешательством на мягких тканях, направленном на устранение сгибающей, отводящей и наружноротационной контрактур ТБС. При недостаточной внутренней ротации после выполнения тенотомии *m. rotator triceps coxae*, *m. piriformis* для достижения концентрического вправления головки бедренной кости в 3 случаях (50%) выполнялась задняя капсулотомия. В 3 случаях (50%) выполнялось Z-образное удлинение сухожильных частей *mm. gluteus medius et minimus*. Показанием для данной манипуляции мы считали отводящую контрактуру ТБС более 10° (рис. 4.7).

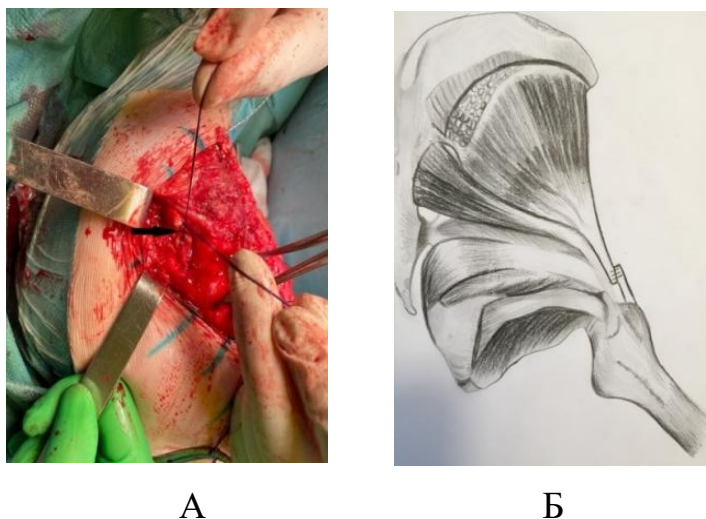


Рис. 4.7. Устранение отводящей контрактуры ТБС во время операции ОВБ: А – интраоперационное фото пациентки Б., 5 лет (и/б №12/3949), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС, стрелкой указаны взятые на лигатуры сухожилия *mm. gluteus medius et minimus*, Z-образно пересеченные; Б - схема удлинения сухожилий *mm. gluteus medius et minimus*

Клинический пример лечения больного грудного возраста 1 подгруппы

Пациентка В., 2016 г.р., поступила в отделение №10 с диагнозом амиоплазия, двусторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС. При осмотре в возрасте 10 месяцев выявлены асимметрия бедренных и сглаженность паховых кожных складок, множественные контрактуры суставов нижних конечностей: сгибательно-разгибательно-отводяще-наружноротационные контрактуры ТБС, сгибательные контрактуры коленных суставов, эквино-аддукто-варусные деформации стоп, гиперлордоз поясничного отдела позвоночника. Внешний вид нижних конечностей пациентки соответствовал позе «лягушки» или «Будды». Согласно данным ЭНМГ диагностирован сегментарный уровень поражения L2-S2. По данным рентгенографии и МСКТ ТБС выявлено: недоразвитие переднего и верхнего краев вертлужных впадин, их избыточная антеверзия (АИ - 40°, углы Шарпа – 53°, УАВВ - 33°, УПК - 75°), ШДУ - 120°, УРТБК - 25°, определен III класс по IHDI. Выполнено ОВБ слева в сочетании с тенотомиями *m. rectus femoris*, *m. rotator triiceps soxae*, *m. piriformis* и Z-образным удлинением сухожильных частей *mm. glu-*

teus medius et minimus с трансартикулярной фиксацией головки бедренной кости спицей Киршнера. На интраоперационной рентгенограмме левый ТБС был отнесен к I классу по классификации IHDI (рис. 4.8).

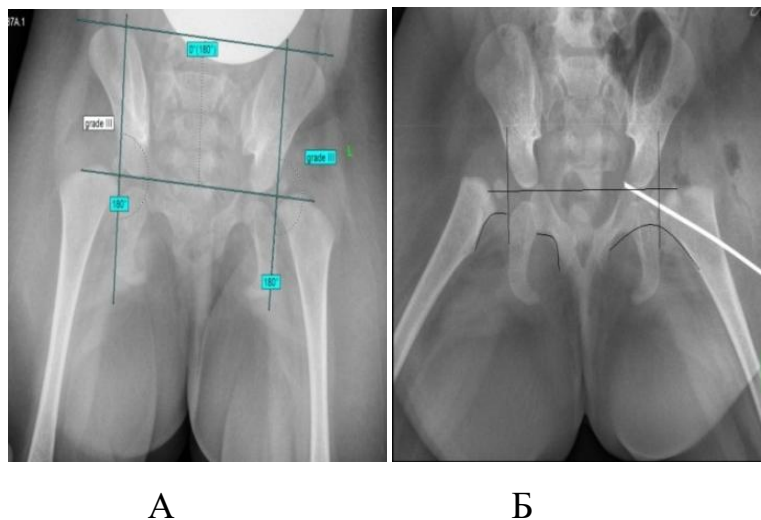


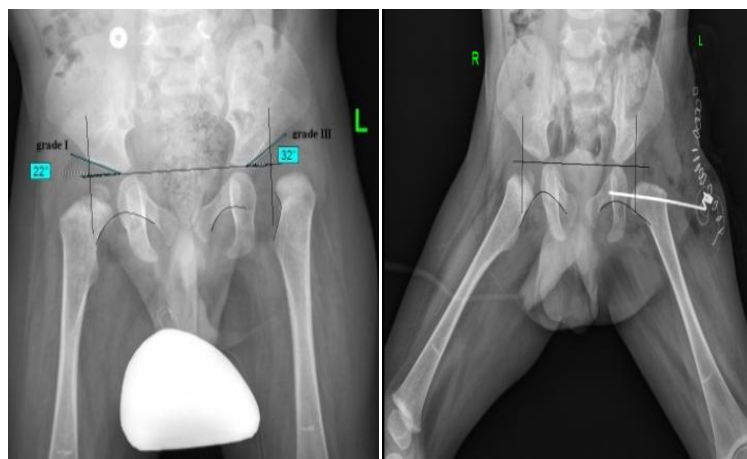
Рис. 4.8. Результаты рентгенографии ТБС в прямой проекции пациентки В., 10 месяцев (и/б №17/0436), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А – до лечения; Б – после ОВБ

4.3.1.2 Особенности выполнения операции открытого вправление бедра у детей 2 подгруппы

Хирургический доступ и техника выполнения операции ОВБ у детей 2 подгруппы проводилась по выше описанной методике. В 12 случаях (63%) при наружноротационной контрактуре ТБС потребовалось выполнить тенотомии *m. gottator triceps coxae*, *m. piriformis*, а также в 2 случаях (10,5%) дополнительно выполняли заднюю капсулотомию. При наличии приводящей контрактуры и ограничении отведения в ТБС менее 20° в 2 случаях (10,5%) выполняли тенотомии *mm.adductor longus et brevis*, *m. gracilis*. Стоит отметить, что приводящая контрактура в 17 случаях (89,5%) после ОВБ уменьшилась непосредственно на операционном столе и не требовала хирургического релиза, что объяснялось механическим конфликтом головки бедренной кости и крыла подвздошной кости при отведении.

Клинический пример лечения больного грудного возраста 2 подгруппы

Пациентка Г., 2019 г.р., поступила в отделение №10 с диагнозом амиоплазия, левосторонний вывих бедра, приводящая контрактура левого ТБС. В ходе клинического исследования выявлены: относительное укорочение левой нижней конечности за счет бедра на 1 см, множественные контрактуры суставов нижних конечностей: сгибательно-разгибательно-приводяще-наружноротационная контрактура левого ТБС, разгибательные контрактуры коленных суставов, эквиноаддукто-варусные деформации стоп, ограничение активных движений в суставах нижних конечностей. По данным ЭНМГ отмечен сегментарный уровень поражения спинного мозга L2-S2. По данным лучевых методов исследования ТБС выявлены: недоразвитие переднего и верхнего краев вертлужной впадины и ее избыточная антеверзия (АИ - 32°, угол Шарпа – 53°, УАВВ - 33°, УПК - 72°), ШДУ - 125° и УАТБК - 9°, определен III класс ТБС по IHDI. Выполнено ОВБ слева в сочетании с тенотомиями *m. rectus femoris*, *m. rotator triceps coxae*, *m. piriformis* и *mm. adductor longus et brevis*, *m. gracilis* с трансартикулярной фиксацией головки бедренной кости спицей Киршнера. На интраоперационной рентгенограмме левый ТБС отнесен к I классу по классификации IHDI (рис. 4.9).



А

Б

Рис. 4.9. Результаты рентгенографии ТБС в прямой проекции пациентки Г., 8 месяцев (и/б №19/3349), диагноз амиоплазия, левосторонний вывих бедра, приводящая контрактура левого ТБС: А – до лечения; Б – после ОВБ

4.3.2 Операция открытого вправления бедра в сочетании с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости

Всего выполнено 24 операции ОВБ в сочетании с ПОС и КОБ с различными дополнительными вмешательствами на мягких тканях области ТБС 13 пациентам (16 ТБС) 2 подгруппы и 6 детям (8 ТБС) 1 подгруппы (рис. 4.10).

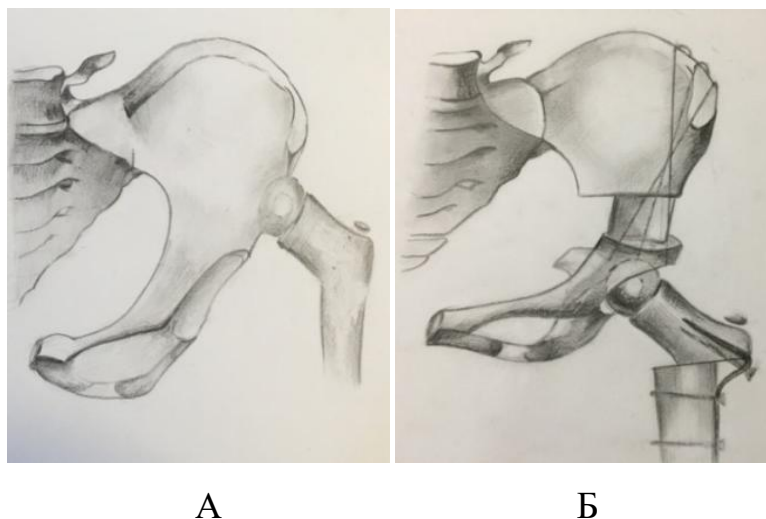


Рис. 4.10. Схема левого ТБС до (А) и после (Б) ОВБ в сочетании с ПОС, КОБ (вид спереди).

Техника хирургического вмешательства

Положение больного - на «здоровом» боку. Из углообразного кожного разреза от передне-верхней ости подвздошной кости к большому вертелу и далее вниз по латеральной поверхности верхней трети бедра послойно отсекалась подкожная жировая клетчатка и поверхностная фасция. Широкая фасция бедра отсекалась над большим вертелом и кзади поперечно, принимая Y-образную форму далее кверху до передне-верхней ости подвздошной кости и книзу вдоль диафиза бедра. После разведения листков широкой фасции бедра, тупо через промежуток между *m. tensor fasciae latae* и *m. gluteus medius*, выделялась передне-нижняя ость подвздошной кости. Тупо и остро выделялось и пересекалось сухожилие *m. iliopsoas* в проекции нижнего края вертлужной впадины с предварительно установленной большой лопаткой Буяльского, для защиты медиальной и латеральной

огибающих бедро артерий. На капсулу ТБС накладывались 2 лигатуры-держалки, после чего выполнялась передне-нижняя артротомия. Собственная связка головки бедренной кости с фиброзно-жировой подушкой иссекались единым блоком из вертлужной впадины. Также иссекалась подтянутая кверху поперечная связка вертлужной впадины, передне-верхняя и передне-нижняя части капсулы. Далее рассекался апофиз крыла подвздошной кости на 2-3 сантиметра выше передне-верхней ости подвздошной кости и далее вниз до передне-нижней ости. Выполнялась тенотомия *m. rectus femoris*. Поднадкостнично лопатками Буяльского и далее изогнутыми распаторами выделялось крыло и тело подвздошной кости до большой седалищной вырезки. При помощи зажима Федорова под большую седалищную вырезку подводилась пила Джильи. Рана тампонировалась салфетками с раствором перекиси водорода на время проведения межвертельной остеотомии бедренной кости. Т-образным разрезом рассекалась *m. vastus lateralis*, поднадкостнично обнажалась подвертельная область и верхняя треть бедра. По наружной поверхности бедренной кости осциллирующей пилой пропиливалась торсионная метка в продольном направлении после чего, выполнялась межвертельная остеотомия. Из дистального фрагмента иссекался цилиндрический фрагмент, который использовался в качестве костного аутотрансплантата.

Пилой Джильи выполнялась поперечная остеотомия тела подвздошной кости. Сечение подвздошной кости проходило в направлении из большой седалищной вырезки к передне-нижней ости подвздошной кости. Далее однозубым крючком, установленным с медиальной стороны дистального фрагмента, при одновременном противоупоре большим пальцем в седалищный бугор, выполнялась транспозиция вертлужной впадины. Раскачивающими движениями ацетабулярный фрагмент ротировался кпереди, кнаружи и книзу до полного покрытия головки бедренной кости, но без запаса. В образовавшийся диастаз помещался цилиндрический трансплантат, взятый из бедренной кости, минимальной высоты, требующейся для удержания заданной коррекции и создания контакта между опилами подвздошной кости. Степень коррекции ацетабулярного компонента задавалась согласно возрастной норме и оценивалась при помощи рентгенографии.

Недопускалась гиперкоррекция ацетабулярного фрагмента, так как при низведении вертлужной впадины увеличивается расстояние между точками начала и прикрепления ягодичных мышц и наружных ротаторов бедра, что приводит к компрессии сустава, а также к избыточной наружной ротации бедра с предпосылками передней нестабильности. Гиперкоррекция ацетабулярного компонента, на наш взгляд, может явиться причиной развития АНГБК и усугубления контрактуры ТБС. Остеосинтез подвздошной кости выполнялся при помощи спиц Киршнера. После ОВБ и транспозиции вертлужной впадины выполнялось дополнительное укорочение бедренной кости для декомпрессии ТБС. Остеосинтез бедренной кости выполнялся углообразной пластиной с винтами при неизменном ШДУ. В случае патологической торсии бедренной кости фрагменты синтезировались при УАТБК 15° и медиализации дистального фрагмента от 2/3 до половины ширины диафиза.

После вправления движения в ТБС должны быть свободными, без ощущения компрессии. Рана послойно ушивалась с оставлением активного дренажа по Редону к месту остеотомии подвздошной кости. Накладывалась асептическая повязка. Выполнялся рентгенологический контроль. Иммобилизация осуществлялась полуторной кокситной гипсовой повязкой в положении оптимальной центрации сроком на 6 недель.

4.3.2.1 Особенности выполнения операции открытого вправления бедра в сочетании с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости у детей 1 подгруппы

У детей 1 подгруппы операция ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС выполнялась по выше описанной схеме. Первой особенностью выполнения данной операции у детей 1 подгруппы стало обязательное укорочение и исправление ретроторсии бедренной кости. Второй особенностью являлось устранение наружноротационной контрактуры путем тенотомий *m. rotator triceps coxae*, *m. piriformis* для достижения концентрического вправления бедра, данная манипуляция осуществлялась после остеосинтеза бедренной кости с заданным УАТБК и была выполнена

во всех случаях. При недостаточной внутренней ротации бедра необходимой для достижения концентрического вправления в 2 случаях (25%) выполнялась задняя капсулотомия. В 2 случаях (25%) при отводящей контрактуре ТБС более 10° выполнялось Z-образное удлинение mm. gluteus medius et minimus, что являлось третьей особенностью выполнения хирургического вмешательства у детей 1 подгруппы.

Клинический пример лечения больного преддошкольного возраста 1 подгруппы

Пациент В., 2013 г.р., поступил в отделение №10 с диагнозом амиоплазия, двусторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС. При осмотре ребенка выявлены асимметрия бедренных и сглаженность паховых кожных складок, множественные контрактуры суставов нижних конечностей: сгибательно-разгибательно-отводяще-наружноротационные контрактуры ТБС, сгибательно-разгибательные контрактуры коленных суставов, гиперлордоз поясничного отдела позвоночника. Внешний вид нижних конечностей пациента соответствовал позе «Будды» или «лягушки». По данным ЭНМГ определен сегментарный уровень поражения L2-S2. По данным рентгенографии и МСКТ ТБС выявлено: недоразвитие переднего и верхнего краев вертлужной впадины и ее избыточная антеверзия (АИ - 37°, угол Шарпа – 52°, УАВВ - 33°), ШДУ - 125°, УРТБК - 12°, III класс ТБС по IHDI. В возрасте 2 лет 6 месяцев выполнено ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС и тенотомиями m. rectus femoris, m. rotator triceps coxae, задней капсулотомией. На интраоперационной рентгенограмме левый ТБС отнесен к I типу по IHDI, угол Виберга составил 25°, СКП 100% (рис. 4.11).

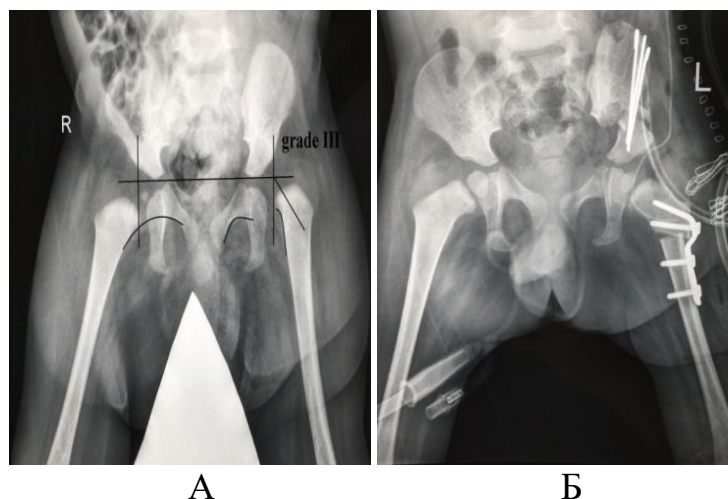


Рис. 4.11. Результаты рентгенографии ТБС в прямой проекции пациента В., 2 лет 6 месяцев (и/б №15/1744), диагноз амиоплазия, левосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А – до лечения; Б – после ОВБ, КОБ, ПОС

4.3.2.2 Особенности выполнения операции открытого вправления бедра в сочетании с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости у детей 2 подгруппы

У детей 2 подгруппы операция ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС выполнялась по выше описанной схеме. К особенностям выполнения данной операции у пациентов 2 подгруппы мы отнесли обязательное укорочение бедренной кости при выполнении межвертельной остеотомии с сохранением исходного ШДУ и УАТБК, а в случае избыточной антеторсии нами задавались физиологические значения около 15°. Ко второй особенности мы отнесли устранение наружноротационной контрактуры путем тенотомий *m. piriformis*, *m. rotator triceps* соxae для достижения концентрического вправления бедра, данная манипуляция осуществлялась после остеосинтеза бедренной кости и потребовалась во всех случаях. В 2 случаях (12,5%) при недостаточной внутренней ротации бедра необходимой для достижения концентрического вправления выполнялась задняя капсулотомия. В 2 случаях (12,5%) при приводящих контрактурах ТБС выполнялась тенотомия *mm.adductor longus et brevis*, *m. gracilis*, что являлось третьей особенностью выполнения хирургического вмешательства.

*Клинический пример лечения больного преддошкольного возраста 2 под-
группы*

Пациент Б., 2017 г.р., поступил в отделение №10 с диагнозом амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС. При клиническом исследовании выявлены множественные контрактуры суставов нижних конечностей: сгибательно–разгибательно-приводяще-наружноротационные контрактуры ТБС, разгибательные контрактуры коленных суставов, ограничение активных движений в суставах нижних конечностей. По данным ЭНМГ выявлено сегментарное поражение на уровне L2-S2. В ходе лучевых методов исследования ТБС выявлено: недоразвитие переднего и верхнего краев вертлужных впадин и их избыточная антеверзия (АИ - 35°, углы Шарпа – 52°, УАВВ - 28°, УПК справа – 83°, а слева - 75°), ШДУ - 120°, УАТБК - 20°, определен IV класс по IHDI. В возрасте 2,5 лет выполнено ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС, тенотомии *m. piriformis*, *m. rotator triceps coxae*, *mm.adductor longus et brevis*, *m. gracilis* поочередно слева и справа с интервалом в 3 месяца. После интраоперационной рентгенографии ТБС отнесены к I классу по IHDI, углы Виберга - 35°, СКП 100% с двух сторон (рис. 4.12).



А

Б

Рис.4.12. Результаты рентгенографии ТБС в прямой проекции пациента Б., 2 лет 5 месяцев (и/б №19/5404), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС: А – до лечения; Б – после ОВБ, КОБ, ПОС

4.4 Особенности послеоперационного лечения пациентов основной группы

Послеоперационное лечение детей с вывихом бедра можно разделить на несколько этапов.

1 этап – период постоянной иммобилизации. Иммобилизация пациентов осуществлялась полуторной кокситной гипсовой повязкой в течение 6 недель после операции ОВБ и ее сочетания с КОБ, ПОС.

Послеоперационная иммобилизация имела свои особенности, так как все пациенты имели сопутствующие контрактуры коленных суставов и деформацию стоп. Детям, ранее получившим лечение по поводу эквино-аддукто-варусной деформации стоп, кокситная гипсовая повязка накладывалась поэтапно сначала на стопы в положении коррекции, далее на область ТБС. При наличии у пациентов сгибательных контрактур коленных суставов более 20° в периоде иммобилизации требовалась специализированная укладка в виде импровизированной платформы (дополнительный матрас) для того, чтобы согнутые в коленном суставе голени не упирались в кровать, а мягкие ткани контрлатерального бедра в гипсовый патрон.

Во время раннего послеоперационного периода обязательно проводилась инфузионная терапия с восстановлением водно-электролитного баланса, вводились препараты ингибиторы фибринолиза. Профилактика возможной раневой инфекции проводилась при помощи антибактериальных препаратов широкого спектра действия, рассчитанных в суточной дозировке с учетом возраста, веса пациента и риска послеоперационных осложнений, которые вводились внутривенно за 30 минут до операции и в послеоперационном периоде в течение 7 дней. На фоне антибактериальной терапии ребенку назначались эубиотики с целью профилактики дисбактериоза. В раннем послеоперационном периоде с целью обезболивания применялся метод продленной перидуральной анестезии с постоянным микроструйным введением раствора наропина. Перидуральный катетер устанавливался анестезиологом в операционной непосредственно перед операцией. В среднем катетер удалялся через 3 дня и далее ребенок обезболивался по показаниям.

При выполнении ПОС рана активно дренировалась, с целью профилактики инфицирования гематомы. Дренаж удалялся через 1 - 2 дня.

Обязательно проводился контроль гипсовой повязки на предмет сдавления мягких тканей конечностей.

Перевязки послеоперационной раны проводились по показаниям. Снятие швов выполнялось не ранее чем через 14 суток или при распилке кокситной гипсовой повязки.

После операции ОВБ, спицу, фиксирующую головку бедренной кости удаляли через 3 недели. После удаления спицы обязательно выполнялась рентгенография ТБС в гипсовой повязке.

В случае двустороннего поражения, как было описано выше, вправление бедра выполнялось поэтапно с интервалом в 3 месяца, при этом с целью продолжения разработки пассивных движений в ранне оперированном суставе, в кокситной повязке выпиливалось «окно» через 3 недели после операции (рис. 4.13).

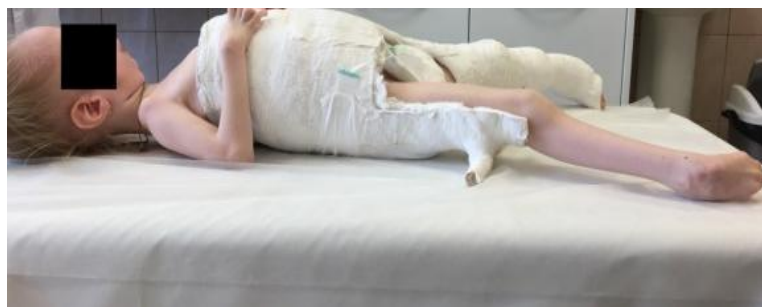


Рис. 4.13. Иммобилизация нижних конечностей полуторной кокситной гипсовой повязкой после ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС пациентки А., 2 лет 3 месяцев (и/б 17/0599), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС, выпилено «окно» в кокситной гипсовой повязке для разработки пассивных движений в правом ТБС

После указанного срока иммобилизации кокситная гипсовая повязка распиливалась таким образом, чтобы осталось заднее гипсовое «корыто». Выполнялось контрольное рентгенографическое исследование ТБС в прямой проекции без гипса. На рентгенограмме оценивалась стабильность сустава, положение металлоконструкций, консолидация костных фрагментов. При удовлетворительной рентгенологической картине начиналось восстановительное лечение.

2 этап – период восстановительного лечения с продолжающейся непостоянной иммобилизацией.

В стационаре, после перевода кокситной гипсовой повязки в заднюю гипсовую кроватку, ребенок не менее 14 дней получал курс восстановительного лечения, включавший в себя лечебную физическую культуру (ЛФК), физиотерапевтическое лечение (ФТЛ), массаж спины и нижних конечностей.

ЛФК было направлено на разработку пассивных движений в оперированном ТБС. Ортопедические укладки на спине, направленные на разработку пассивного сгибания, отведения и внутренней ротации выполнялись на плоскости при помощи перекидного пояса с грузом через таз. Использование перекидного пояса с грузом являлось обязательным для достижения сгибания непосредственно в ТБС, а не в поясничном отделе позвоночника (рис. 4.14). У пациентов с отводящей контрактурой укладки на приведение осуществлялись лишь до нейтрального положения.



Рис. 4.14. Внешний вид пациентки Г., 8 месяцев (и/б №19/3349), диагноз амиоплазия, левосторонний вывих бедра, приводящая контрактура левого ТБС, при разработке пассивного сгибания в правом ТБС после ОВБ с использованием перекидного пояса с грузом

В курс ФТЛ входила электростимуляция ягодичных мышц и четырехглавой мышцы бедра. Курсы массажа и ФТЛ рекомендовались не менее 1 курса раз в 3 месяца.

Сидеть ребенку разрешалось через 3 месяца. В это же время назначалось лечебное плавание. Пациентам с сопутствующими отводящими контрактурами ТБС рекомендовали проводить ЛФК и ортопедические укладки на приведение. Ночной и дневной сон в гипсовой кровати мы рекомендовали до 6 месяцев.

Пациентам, которым выполнялось ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС металлоконструкции удалялись не ранее, чем через 6 месяцев после операции (после контрольной рентгенографии ТБС в прямой проекции).

Детям разрешалось сидеть, ползать, частичная осевая нагрузка на нижние конечности проводилась в положении лежа при помощи методиста ЛФК или родителей. Осевая нагрузка на нижние конечности разрешалась не ранее, чем через 8 месяцев после операции. Столь поздние сроки начала осевой нагрузки обусловлены высокой частотой возникновения АНГБК кости после хирургического лечения. При выявлении признаков АНГБК решение вопроса о начале осевой нагрузки откладывалось до 12 месяцев.

3 этап – вертикализации. В этот период в зависимости от сопутствующих контрактур и функции мышц нижних конечностей по показаниям рекомендовались ортопедические аппараты для ходьбы, а также вспомогательные средства передвижения. Ходьба разрешалась дробно не более чем по 5 минут под контролем методиста ЛФК. Постепенно время ходьбы увеличивали. При наличии укорочения более 1см рекомендовалась компенсация. Ребенку также рекомендовались постоянные занятия ЛФК, ортопедические укладки направленные на коррекцию сопутствующих контрактур суставов нижних конечностей. Лечебное плавание, ФТЛ рекомендовались по 3-4 курса в год, осмотр ортопеда 1 раз в 6 месяцев в течение 3 лет после хирургического лечения, далее 1 раз в год.

4.5 Резюме

Хирургическое лечение по поводу вывиха бедра было выполнено 40 пациентам основной группы (49 хирургических вмешательств).

Выбор способа хирургического лечения зависел исключительно от возраста пациентов, а не от варианта контрактур и сопутствующих им деформаций ТБС.

Детям до 1 года выполнялась операция ОВБ в сочетании с различными периартикулярными мягкоткаными релизами в зависимости от варианта контрактуры ТБС. У детей дошкольного возраста ОВБ сочеталось с КОБ и ПОС, а также периартикулярными релизами в зависимости от варианта контрактуры ТБС.

Пациентам из 1 подгруппы было выполнено 14 хирургических вмешательств, из них 6 операций ОВБ и 8 операций ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС. Больным из 2 подгруппы проведено 35 операций из них 19 операций ОВБ и 16 операций ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС.

Во всех случаях применялся переднелатеральный доступ к ТБС.

Всем пациентам 1 подгруппы выполнялись тенотомии *m. rectus femoris*, *m. piriformis*, *m. rotator triceps soxae*, а также с равной частотой по 3 случая (по 50%) они сочетались с Z-образным удлинением сухожильных частей *mm. gluteus medius et minimus* и задней капсулотомией при ОВБ и по 2 случая (по 25%) при ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС.

Детям 2 подгруппы для концентрического вправления головки бедренной кости во время ОВБ во всех случаях требовался расширенный периартикулярный релиз, который включал в себя: тенотомию *m. rectus femoris* во всех случаях, тенотомии *m. piriformis*, *m. rotator triceps soxae* в 12 случаях (63%), заднюю капсулотомию и тенотомии *mm.adductor longus et brevis*, *m. gracilis* по 2 случая (по 10,5%). При выполнении ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС всем пациентам данной подгруппы выполнялись тенотомии *m. rectus femoris*, *m. piriformis*, *m. rotator triceps soxae*, а также в равном количестве по 2 случая (10,5%) тенотомии *mm.adductor longus et brevis*, *m. gracilis* или задняя капсулотомия.

СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ РЕЗУЛЬТАТОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ ОСНОВНОЙ ГРУППЫ

Проведена оценка отдаленных результатов хирургического лечения 40 пациентов (49 ТБС) с вывихом бедра при амиоплазии, из них 21 ребенка (25 ТБС) грудного и 19 больных (24 ТБС) преддошкольного возраста, а также сравнительный анализ с пациентами контрольной группы. Период наблюдений составил от 2,6 до 6 лет, медиана 3 (2,8; 4,8) года.

5.1 Результаты хирургического лечения детей грудного возраста с вывихом бедра при амиоплазии

21 пациенту грудного возраста вне зависимости от от варианта контрактур и сопутствующих им деформаций ТБС было выполнено 25 операций ОВБ.

5.1.1.1 Сравнительный анализ результатов клинического метода исследования детей 1 подгруппы грудного возраста после хирургического лечения с пациентами 1 подгруппы контрольной группы

Проанализированы результаты клинического метода исследования 4 пациентов 1 подгруппы с вывихом бедра и отводящими контрактурами ТБС после выполнения 6 операций ОВБ в грудном возрасте.

При сравнительном внутригрупповом и межгрупповом анализе величины относительного укорочения нижних конечностей между пациентами 1 подгруппы основной группы до и после ОВБ и детьми 1 подгруппы контрольной группы статистически значимых различий получено не было ($p > 0,05$).

Результаты измерения амплитуды пассивных движений в ТБС у детей 1 подгруппы после ОВБ представлены в таблице 5.1.

Амплитуда пассивных движений в ТБС у детей 1 подгруппы после ОВБ,
 M_e (Q1; Q3) в градусах (°)

Движения в ТБС		Группы детей		p****
		основная группа (N*=4; n**=6)	контрольная группа (N=3; n=5)	
Сгибание	до	65 (59; 71)	75 (70; 75)	0,082
	после	72 (52; 90)		1,000
	p***	0,461	-	-
Разгибание	до	-20 (-25; -15)	-10 (-15;-10)	0,052
	после	-5 (-10; 0)		0,003
	p	0,027	-	-
Отведение	до	47 (44; 54)	45 (42;50)	0,537
	после	35 (30; 35)		0,004
	p	0,027	-	-
Приведение	до	-10 (-11; -5)	-10 (-12; -10)	0,429
	после	2,5 (-1; 6)		0,004
	p	0,020	-	-
Внутренняя ротация	до	-17 (-21; -15)	-15 (-20; -10)	0,247
	после	2 (0; 24)		0,004
	p	0,027	-	-
Наружная ротация	до	85 (70; 86)	85 (80; 90)	0,429
	после	47 (40; 55)		0,004
	p	0,026	-	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

При внутригрупповом и межгрупповом анализе с группой контроля амплитуды пассивных движений в ТБС имелась значимая динамика уменьшения степени выраженности сгибательной, отводящей и наружноротационной контрактур у детей 1 подгруппы после ОВБ ($p \leq 0,05$). При межгрупповом анализе амплитуд движений в ТБС с пациентами 1 подгруппы контрольной группы отмечено зна-

чимое увеличение амплитуды пассивной внутренней ротации и приведения ($p \leq 0,05$), при этом уменьшились амплитуды пассивного отведения и наружной ротации, однако они остались в пределах нормы ($p \leq 0,05$) (рис. 5.1).

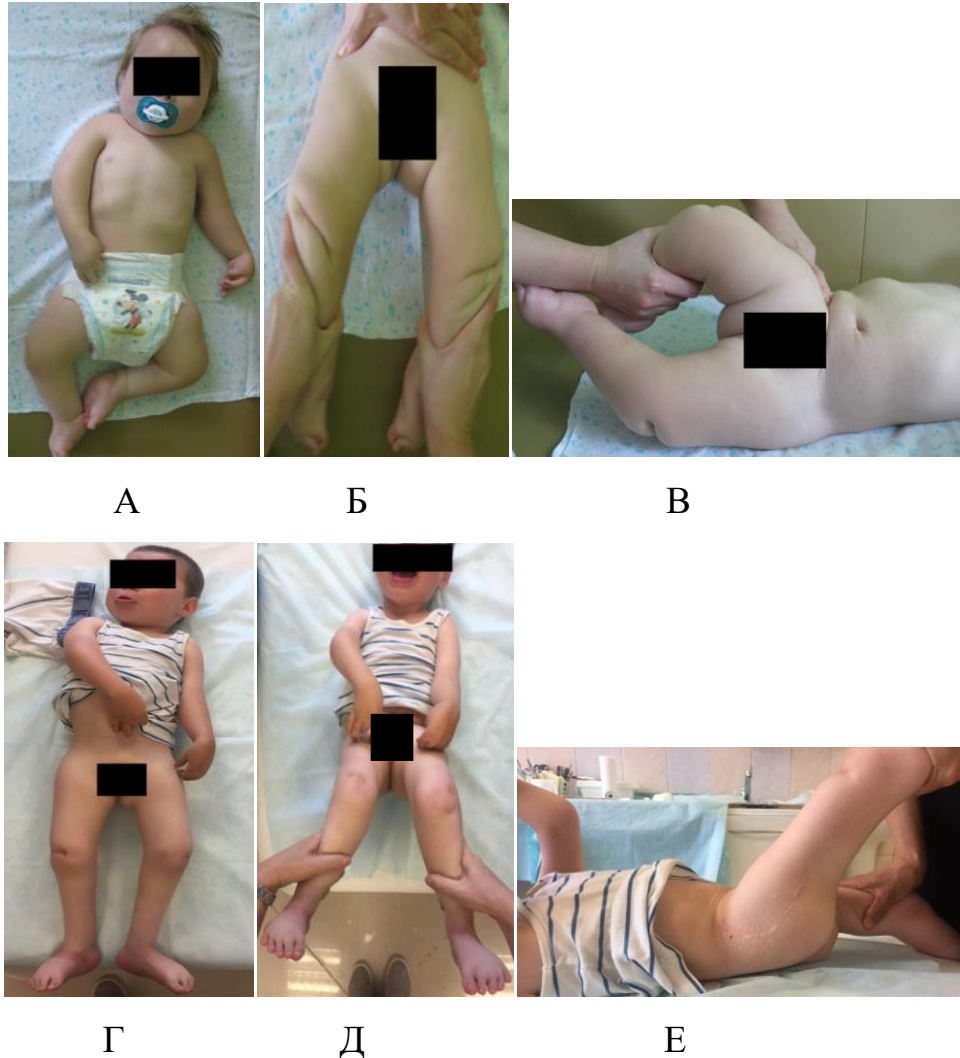


Рис. 5.1. Результат лечения пациента С., 2015 г.р. (и/б №15/1744, №18/0458), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС:

А, Б, В – до ОВБ (А – внешний вид больного; Б – пассивная внутренняя ротация и приведение; В – пассивное сгибание); Г, Д, Е – через 2 года после ОВБ (Г – внешний вид больного, Д – пассивная внутренняя ротация и приведение; Е – пассивное сгибание)

Проанализирована функция ТБС до и после операции ОВБ у пациентов 1 подгруппы согласно разработанной шкале оценки функции ТБС (ШОФТБС) (приложение 2) (табл. 5.2).

Таблица 5.2

Оценка функции ТБС по ШОФТБС у детей 1 подгруппы после ОВБ,
Me (Q1; Q3) в баллах

Группы пациентов	До лечения	После лечения	p****
Основная группа (N=4*; n**=6)	12 (11; 12)	13 (11; 13)	0,157
Контрольная группа (N=3; n=5)	12 (12; 12)		-
p***	0,429	0,177	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ****- T-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$)

После операции ОВБ, выполненной детям 1 подгруппы в грудном возрасте, только в 1 случае (17%) была отмечена хорошая функция ТБС, в остальных 5 наблюдениях (83%) была получена удовлетворительная функция.

Проведенный внутригрупповой и межгрупповой анализ с пациентами 1 подгруппы контрольной группы показал отсутствие статистически значимого улучшения функционального состояния ТБС у детей 1 подгруппы, которым была выполнена операция ОВБ в грудном возрасте ($p > 0,05$).

5.1.1.2 Сравнительный анализ результатов лучевого метода исследования детей 1 подгруппы грудного возраста после хирургического лечения с пациентами 1 подгруппы контрольной группы

Проанализированы результаты лучевых методов исследования 4 пациентов 1 подгруппы после выполнения 6 операций ОВБ.

Согласно классификации INDI ТБС детей 1 подгруппы после ОВБ были отнесены к I, II и IV классам с одинаковой частотой, по 2 случая (по 33,3%), что

свидетельствовало о тенденции к положительной динамике изменения класса ТБС ($p=0,059$).

Результаты рентгенографии ТБС детей 1 подгруппы после операции ОВБ представлены в таблице 5.3.

Таблица 5.3

Результаты рентгенографии ТБС пациентов 1 подгруппы после ОВБ,
Me (Q1; Q3), градусы ($^{\circ}$), проценты (%)

Наименование показателей			Группы детей		p****
			основная группа (N*=4; n**=6)	контрольная группа (N=3; n=5)	
АИ ($^{\circ}$)	22 (20; 28) *****	до	41 (39,2; 41)	37 (36; 40)	0,052
	21 (14,7; 23,2) *****	после	37 (31,5; 41,2)		0,792
	-	p***	0,172	-	-
Угол Шарпа ($^{\circ}$)	52 (48; 53)*****	до	54 (52; 55)	52 (50; 53,5)	0,429
	50 (45; 53)*****	после	52 (50; 51)		0,113
	-	p	0,115	-	-
Угол Виберга ($^{\circ}$)	25 (18; 29)*****	до	-	-	-
	30 (25; 31)*****	после	7,5 (-4; 24)		-
СКПФ (%)	90 (82,5; 100)*****	до	-	-	-
	100 (90,5; 100) *****	после	45 (0; 78,7)		-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); **** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ***** - показатели условной нормы для грудного возраста; ***** - показатели условной нормы для дошкольного возраста

АИ, угол Шарпа после ОВБ не имели значимой положительной динамики развития, как при внутригрупповом, так и при межгрупповом анализе с группой контроля ($p > 0,05$), а также не соответствовали условной возрастной норме ($p \leq 0,05$). СКПФ, угол Виберга имела тенденцию к положительной динамике развития, но не соответствовала условной возрастной норме (рис. 5.2).



А

Б

В

Рис. 5.2. Результаты рентгенографии ТБС в прямой проекции пациента Ц., 2014 г.р. (и/б №15/2292, 17/0599), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А – до операции; Б - интраоперационно; В – через 2 года после ОВБ

Результаты МСКТ ТБС после операции ОВБ у пациентов 1 подгруппы представлены в таблице 5.4.

Таблица 5.4

Результаты МСКТ ТБС пациентов 1 подгруппы после ОВБ,
Me (Q1; Q3), градусы (°)

Наименование показателей			Группы детей		p****
			основная группа (N*=4; n**=6)	контрольная группа (N=3; n=5)	
УАВВ	12 (12; 13) *****	до	29,5 (28,7; 34)	32 (31; 34)	0,247
	14 (11; 15) *****	после	27 (23; 33)		0,126
	-	p***	0,096	-	-
УПК	63,5 (60,5; 65,7)*****	до	73,5 (69,2; 101)	75 (64,5; 76)	0,537
	61 (55,2; 65) *****	после	73 (68; 100)		0,662
	-	p	0,357	-	-
УЗК	54,5 (51; 55,7)*****	до	39 (36,7; 42)	36 (35; 38)	0,126
	45 (41; 53,5) *****	после	38 (36; 41)		0,114
	-	p	0,113	-	-

СУ	116 (114,2; 121)*****	до	114,5 (105,5;144)	112 (100; 113)	0,329
	107 (100; 113) *****	после	113,5 (104; 142)		0,429
	-	р	0,458	-	-
УПП	41 (36,2; 48,2)*****	до	-	-	-
	45 (41; 52) *****	после	17 (0; 28,5)		-
УЗП	66 (64; 70,2)*****	до	-	-	-
	85 (80; 87) *****	после	83,5 (0; 88,5)		-
УСП	109 (100,2; 118) *****	до	-	-	-
	131 (125; 137) *****	после	103 (0; 111,7)		-
Ист. ШДУ	130 (125; 130)*****	до	122,5 (120; 125)	125 (125; 127,5)	0,126
	128 (122; 135) *****	после	125 (120; 125)		0,247
	-	р	0,317	-	-
УТБК	5 (4,5; 8,5)*****	до	-10 (-18; -5)	-9 (-10; 0)	0,329
	10 (5; 21) *****	после	-5 (-15; -2,2)		1,000
	-	р	0,027	-	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ***** - показатели условной нормы для грудного возраста; ***** - показатели условной нормы для дошкольного возраста

Полученные в результате МСКТ ТБС данные у детей 1 подгруппы после операции ОББ демонстрировали сохранение избыточной антеверзии вертлужной впадины, недоразвитие ее переднего края, сохранение ретроторсии бедренной кости, что свидетельствовало о недостаточной стабильности ТБС в горизонтальной плоскости ($p \leq 0,05$) (рис. 5.3).

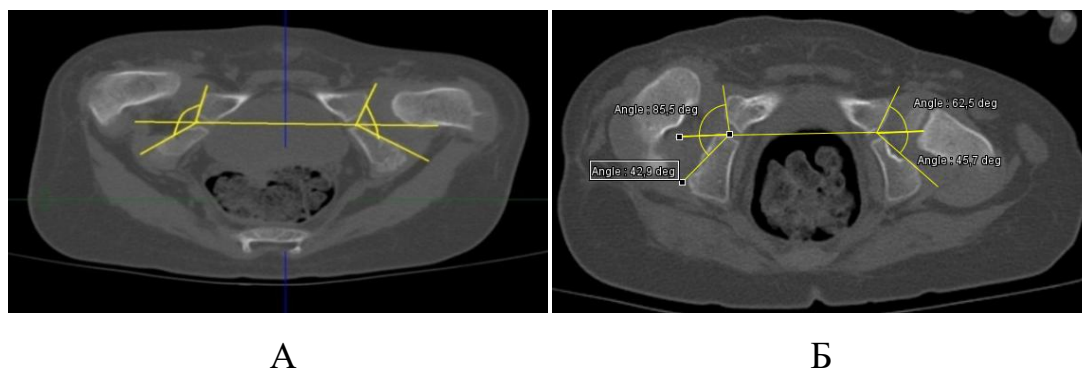


Рис. 5.3. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы пациента Ц., 2014 г.р. (и/б №15/2292, №17/0599) диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А - перед ОВБ; Б - через 2 года после ОВБ

Таким образом, можно утверждать, что у пациентов 1 подгруппы после операции ОВБ, выполненной в грудном возрасте, верхний и передний края вертлужной впадины не развиваются, что, по нашему мнению, может быть связано с отсутствием взаимного стимулирующего влияния головки бедренной кости и вертлужной впадины при подвывихе и релюксации, а также с низкой остеогенной способностью верхнего и переднего краев вертлужной впадины вследствие угнетения ее роста в виду избыточного давления головки бедренной кости на передний или верхний края вертлужной впадины.

Рентгенологическое состояние ТБС детей 1 подгруппы после операции ОВБ были проанализированы по разработанной шкале рентгенологической оценки ТБС (ШРОТБС) (приложение 3) (табл. 5.5).

Таблица 5.5

Оценка ТБС по ШРОТБС у детей 1 подгруппы после ОВБ, Ме (Q₁; Q₃) в баллах

Группы пациентов	До лечения	После лечения	p***
Основная группа (N*=4, n**=6)	6,5 (6; 7)	8 (6; 8)	0,792
Контрольная группа (N=3, n=5)	7 (6; 7)		-
p****	0,109	0,329	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

Согласно ШРОТБС после ОВБ у детей 1 подгруппы хорошее состояние ТБС отмечено в 1 случае (17%), удовлетворительное в 3 наблюдениях (50%) и неудовлетворительное в 2 случаях (33%). Внутригрупповой и межгрупповой анализ с группой контроля показал отсутствие улучшения рентгенологического состояния ТБС у детей 1 подгруппы после ОВБ по разработанной ШРОТБС ($p>0,05$).

5.1.2.1 Сравнительный анализ результатов клинического метода исследования детей 2 подгруппы грудного возраста после хирургического лечения с пациентами 2 подгруппы контрольной группы

Проведен анализ результатов клинического метода исследования 17 пациентов 2 подгруппы после выполнения 19 операций ОВБ в грудном возрасте.

После операции ОВБ у детей 2 подгруппы разницы в длине нижних конечностей не отмечалось ($p\leq 0,05$).

Проанализирована амплитуда пассивных движений в ТБС у пациентов 2 подгруппы после операции ОВБ (табл. 5.6).

Таблица 5.6

Амплитуда пассивных движений в ТБС у детей 2 подгруппы после ОВБ,
 M_e (Q1; Q3) в градусах (°)

Движения в ТБС		Группы детей		p****
		основная группа (N*=17; n**=19)	контрольная группа (N=27; n=32)	
Сгибание	до	95 (86; 100)	90 (81; 94)	0,197
	после	100 (95; 100)		0,012
	p***	0,044	-	-
Разгибание	до	0 (-4; 0)	0 (-9; 0)	0,285
	после	0 (0; 0)		0,002
	p	0,013	-	-
Отведение	до	25 (25; 25)	20 (20; 25)	0,186
	после	40 (40; 40)		0,000
	p	0,000	-	-

Приведение	до	20 (20; 25)	25 (20; 28)	0,243
	после	20 (20; 29)		0,583
	p	0,317	-	-
Внутренняя ротация	до	17 (0; 20)	10 (0; 20)	0,284
	после	25 (12; 34)		0,001
	p	0,000	-	-
Наружная ротация	до	70 (46; 77)	60 (50; 80)	0,962
	после	60 (45; 60)		0,194
	p	0,004	-	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

При внутригрупповом и межгрупповом анализе с группой контроля после выполнения операции ОБВ пациентам 2 подгруппы отмечено значимое увеличение амплитуды сгибания, отведения и внутренней ротации, соответственно, было отмечено уменьшение сгибательной, разгибательной, приводящей и наружноротационной контрактур ТБС ($p \leq 0,05$). Амплитуда пассивного отведения после проведенного лечения соответствовала норме. Однако, после операции ОБВ, у детей 2 подгруппы амплитуда пассивного сгибания, разгибания и внутренней ротации остались меньше нормы. Амплитуда пассивной наружной ротации значимо уменьшилась после ОБВ, но осталась в пределах нормы (рис. 5.4).

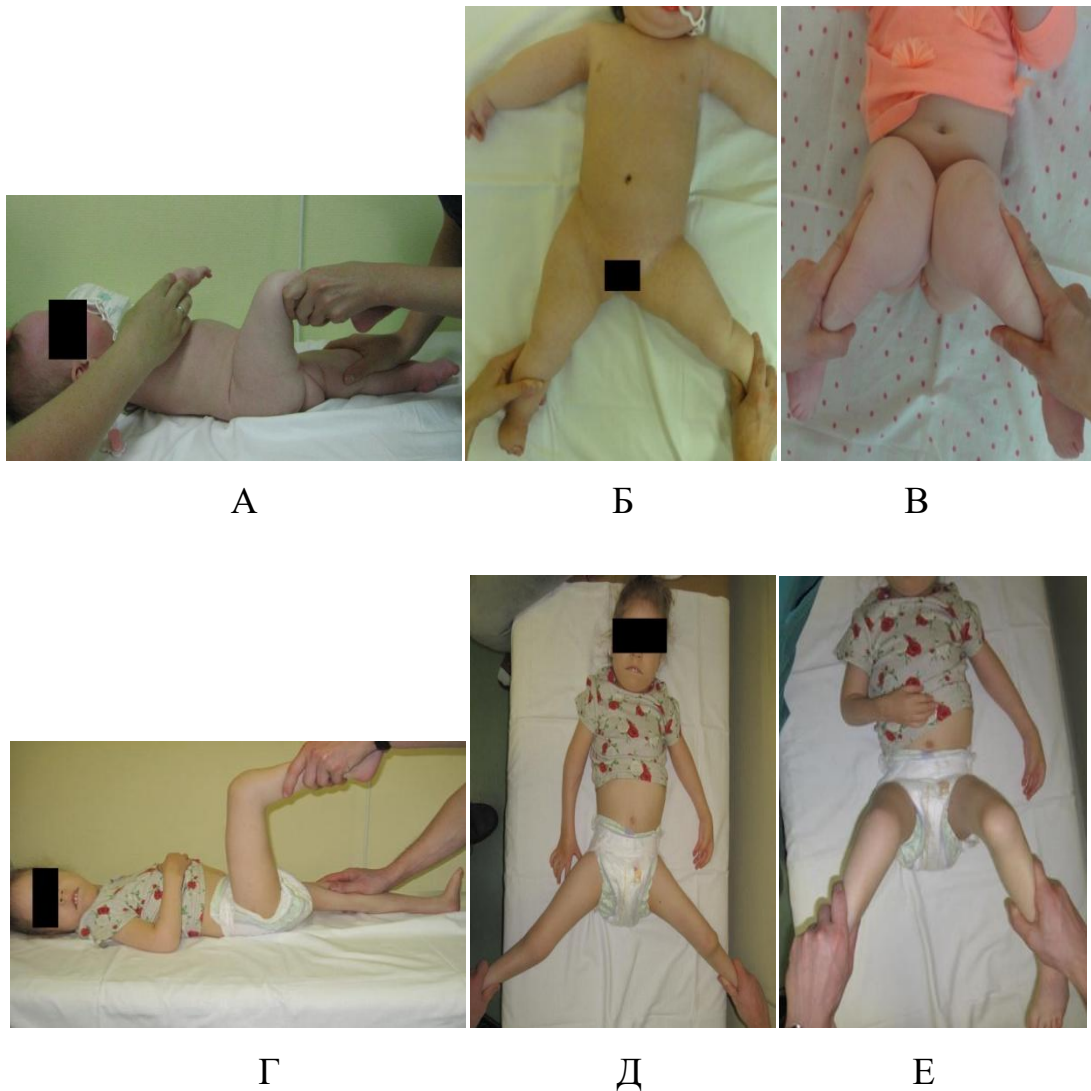


Рис. 5.4. Результат лечения пациентки П., 2017 г.р. (и/б №17/3363, 20/02146), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, приводящая контрактура правого ТБС: А, Б, В – до лечения (А – пассивное сгибание в правом ТБС; Б – пассивное отведение в правом ТБС; В – пассивная внутренняя ротация в правом ТБС), Г, Д, Е – через 3 года после ОВБ (Г – пассивное сгибание в правом ТБС; Д – пассивное отведение в правом ТБС; Е – пассивная внутренняя ротация в правом ТБС)

Результаты оценки функции ТБС согласно разработанной ШОФТБС у пациентов 2 подгруппы после ОВБ представлены в таблице 5.7.

Оценка функции ТБС по ШОФТБС у детей 2 подгруппы после ОВБ,
Me (Q1; Q3) в баллах

Группы пациентов	До лечения	После лечения	p***
Основная группа (N*=17, n**=19)	15 (13; 16)	17 (14; 17)	0,007
Контрольная группа (N=27, n=32)	14 (13; 14)		-
p****	0,06	0,000	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); **** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

Согласно ШОФТБС после операции ОВБ у детей 2 подгруппы только в 1 случае (5%) отмечена удовлетворительная функция ТБС, во всех остальных 18 наблюдениях (95%) - хорошая.

Внутригрупповой и межгрупповой анализ по ШОФТБС свидетельствовал о значимо лучше функциональном состоянии ТБС у детей 2 подгруппы после операции ОВБ, чем до нее, а также чем у пациентов контрольной группы которым хирургическое лечение не проводилось ($p \leq 0,05$). Улучшение функции ТБС связано с увеличением амплитуды пассивного сгибания, отведения, что превысило функциональный диапазон (рис. 5.5).

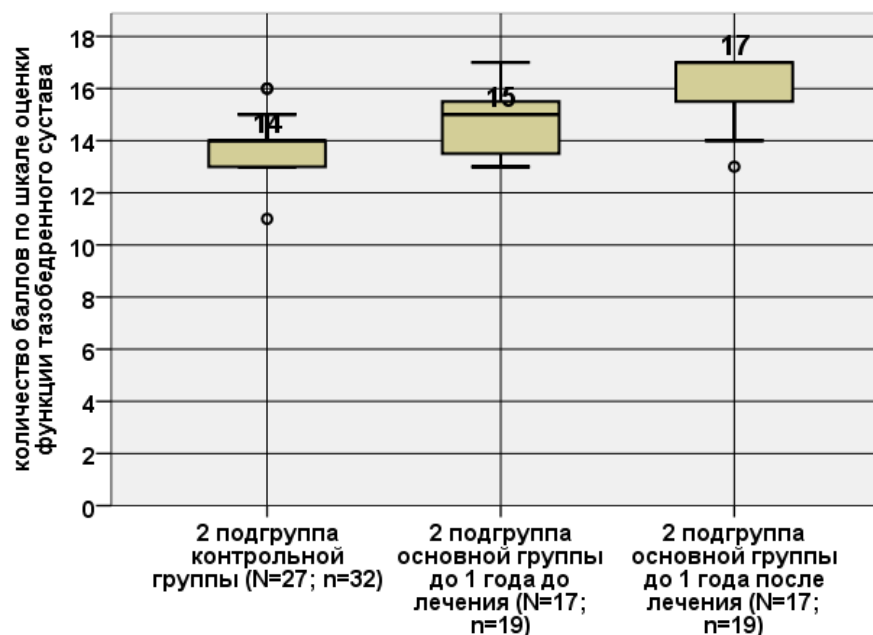


Рис. 5.5. Диаграмма размаха баллов согласно ШОФТБС у детей 2 подгруппы после ОВБ ($p \leq 0,05$, Н - критерий Краскела-Уоллиса)

5.1.2.2 Сравнительный анализ результатов лучевого метода исследования детей 2 подгруппы грудного возраста после хирургического лечения с пациентами 2 подгруппы контрольной группы

Проанализированы результаты лучевых методов исследования 17 пациентов 2 подгруппы после выполнения 19 операций ОВБ.

Согласно классификации IHDI после ОВБ ТБС детей 2 подгруппы относились к I классу в 18 случаях (95%), ко II классу – в 1 наблюдении (5%). На основании внутригруппового и межгруппового статистического анализа с контрольной группой была отмечена положительная динамика изменения класса ТБС по IHDI у больных 2 подгруппы после операции ОВБ ($p=0,000$).

Результаты рентгенографии ТБС пациентов 2 подгруппы после операции ОВБ представлены в таблице 5.8.

Результаты рентгенографии ТБС пациентов 2 подгруппы после ОВБ,
Me (Q1; Q3), градусы (°), проценты (%)

Наименование показателей			Группы детей		p***
			основная группа (N*=17; n**=19)	контрольная группа (N=27; n=32)	
АИ (°)	22 (20; 28)****	до	44 (39,7; 45)	45 (38,5; 47)	0,789
	21 (14,7; 23,2)*****	после	26 (24; 31)		0,000
	-	p***	0,001	-	-
Угол Шарпа (°)	52 (48; 53)****	до	58 (54; 60,5)	58 (54,2; 61,7)	0,062
	50 (45; 53)*****	после	49 (47; 50)		0,000
	-	p	0,001	-	-
Угол Виберга (°)	25 (18; 29)****	до	-	-	-
	30 (25; 31)*****	после	20,5 (17,7; 25,7)		-
СКПФ (%)	90 (82,5; 100)****	до	-	-	-
	100 (90,5; 100)*****	после	100 (80; 100)		-

*- количество пациентов; **- количество ТБС; ***- Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ***** - показатели условной нормы для грудного возраста; ***** - показатели условной нормы для дошкольного возраста

В результате проведенного внутригруппового и межгруппового анализа с контрольной группой после операции ОВБ у детей 2 подгруппы выявлена положительная динамика уменьшения АИ и угла Шарпа, что свидетельствовало о до-развитии верхнего края вертлужной впадины ($p \leq 0,05$).

Угол Виберга и СКПФ после операции ОВБ у больных 2 подгруппы имели также положительную динамику развития.

Таким образом, можно утверждать, что у пациентов 2 подгруппы после операции ОВБ верхний край вертлужной впадины имеет значимую положительную динамику развития и стабилизирует головку бедренной кости во фронталь-

ной плоскости, что подтверждается статистически значимым изменением класса ТБС по ИНДИ, нормальными значениями СКПФ и угла Виберга ($p \leq 0,05$) (рис. 5.6).

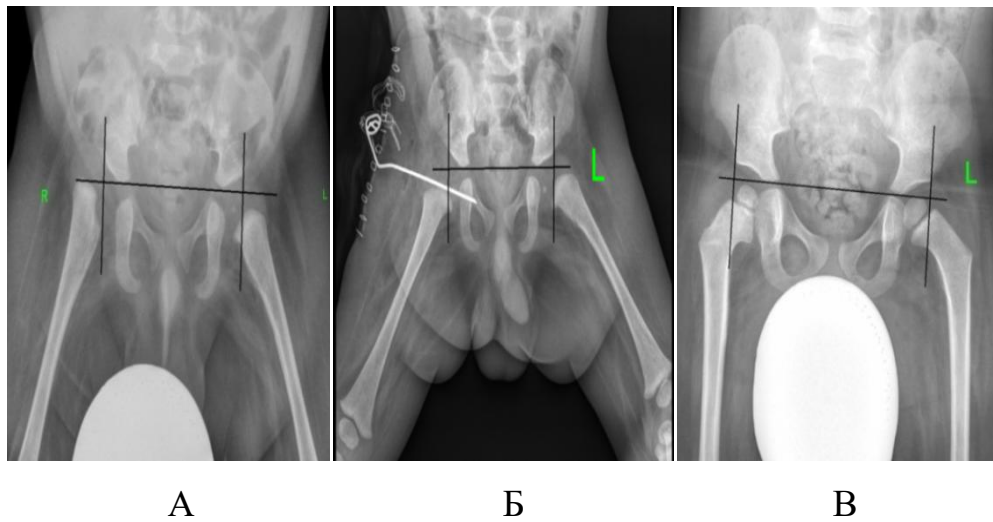


Рис. 5.6. Результаты рентгенографии ТБС в прямой проекции пациента П., 2016 г.р. (и/б №17/0599, 20/2448), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, приводящая контрактура правого ТБС: А – до ОВБ; Б – интраоперационно, после ОВБ; В – через 3,5 года после ОВБ

Результаты проведенного МСКТ исследования ТБС у детей 2 подгруппы после операции ОВБ представлены в таблице 5.9.

Таблица 5.9

Результаты МСКТ ТБС пациентов 2 подгруппы после ОВБ, Ме (Q1; Q3), градусы (°)

Наименование показателей			Группы детей		p**
			основная группа (N*=19; n**=17)	контрольная группа (N=27; n=32)	
УАВВ	12 (12; 13)*****	до	23 (18; 26,7)	25 (20; 29)	0,181
	14 (11; 15)*****	после	19 (14; 19)		0,000
	-	p***	0,001	-	-
УПК	63,5 (60,5; 65,7)*****	до	70 (70; 73)	68 (59; 80)	0,117
	61 (55,2; 65)*****	после	64 (61; 67)		0,046
	-	p	0,001	-	-

УЗК	54,5 (51; 55,7)*****	до	52 (49; 56)	45 (40; 50)	0,001
	45 (41; 53,5)*****	после	47 (45; 50)		0,191
	-	p	0,001	-	-
СУ	116 (114,2; 120,7)*****	до	122 (120; 128)	115,5 (104,5; 128)	0,119
	107 (100; 112,7)*****	после	111 (108; 113)		0,143
	-	p	0,001	-	-
УПП	41 (36,2; 48,2)*****	до	-	0	-
	45 (41; 52)*****	после	41 (38; 45,7)		-
УЗП	66 (64; 70,2)*****	до	-	-	-
	85 (80; 87)*****	после	81 (79,5; 81)		-
УСП	109 (100,2; 118)*****	до	-	-	-
	130 (125; 137)*****	после	122 (116; 126)		-
Ист. ШДУ	130 (125; 130)*****	до	130 (125; 130)	125 (125; 130)	0,262
	128 (122,5; 135)*****	после	125 (120; 135)		0,025
	-	p	0,001	-	-
УТБК	5 (4,5; 8,5)*****	до	12 (10; 33)	17 (13,5; 24)	0,941
	10 (5; 21)*****	после	15 (12; 25)		0,955
	-	p	0,304	-	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ***** - показатели условной нормы для грудного возраста; ***** - показатели условной нормы для дошкольного возраста

У пациентов 2 подгруппы после ОБВ получена значимая положительная динамика развития переднего и заднего краев вертлужной впадины, а также уменьшения ее антеверзии, что продемонстрировал внутригрупповой и межгрупповой анализ с контрольной группой по УПК, УЗК, СУ, УАВВ ($p \leq 0,05$).

УЗК, УЗП пациентов 2 подгруппы после ОБВ соответствовали условной возрастной норме ($p > 0,05$), УПК, СУ, УПП, УСП имели тенденцию к нормализации показателей ($p \leq 0,05$). Таким образом, у детей 2 подгруппы после ОБВ имеет-

ся значимая положительная тенденция развития переднего края вертлужной впадины, улучшающая переднее покрытие головки бедренной кости в горизонтальной плоскости, однако степень его развития не достигает нормы (рис. 5.7).

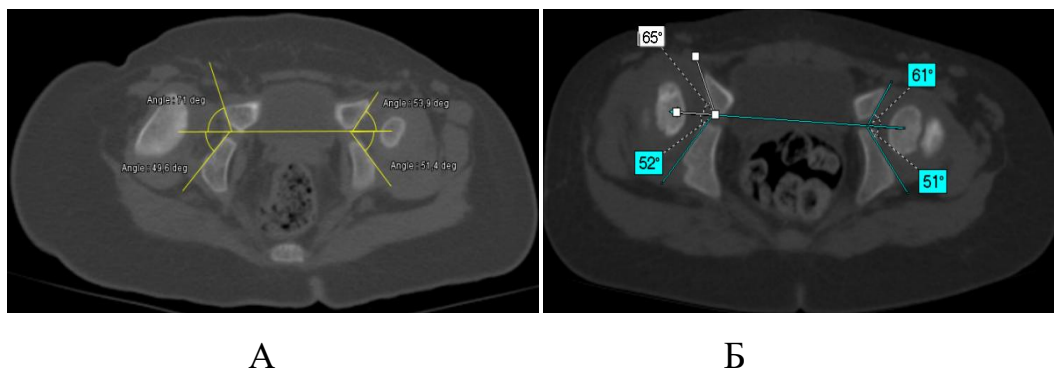


Рис. 5.7. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы пациента П., 2016 г.р. (и/б №17/0599, 20/2448), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, приводящая контрактура правого ТБС: А – до лечения; Б, В – через 3,5 года после ОВБ

УАВВ после ОВБ у детей основной группы при внутригрупповом и межгрупповом анализе с контрольной группой уменьшился, но его значения остались больше условной возрастной нормы ($p \leq 0,05$).

В результате анализа по ШРОТБС у детей 2 подгруппы после ОВБ в 2 случаях (10%) отмечено удовлетворительное рентгенологическое состояние ТБС и в 17 наблюдениях (90%) – хорошее (табл. 5.10).

Таблица 5.10

Оценка ТБС по ШРОТБС у детей 2 подгруппы после ОВБ,
Me (Q1; Q3) в баллах

Группы пациентов	До лечения	После лечения	p^{****}
Основная группа (N*=17, n**=19)	6 (6; 6)	10 (10; 11)	0,000
Контрольная группа (N=27, n=32)	6 (6; 6)		
p^{***}	0,612	0,000	

* – количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ****- T-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$)

Проведенный статистический анализ демонстрирует лучшее рентгенологическое состояние ТБС у детей 2 подгруппы после операции ОВБ, чем до хирургического лечения, а также лучшее, чем у пациентов контрольной группы, которым хирургическое лечение не проводилось ($p \leq 0,05$) (рис. 5.8).

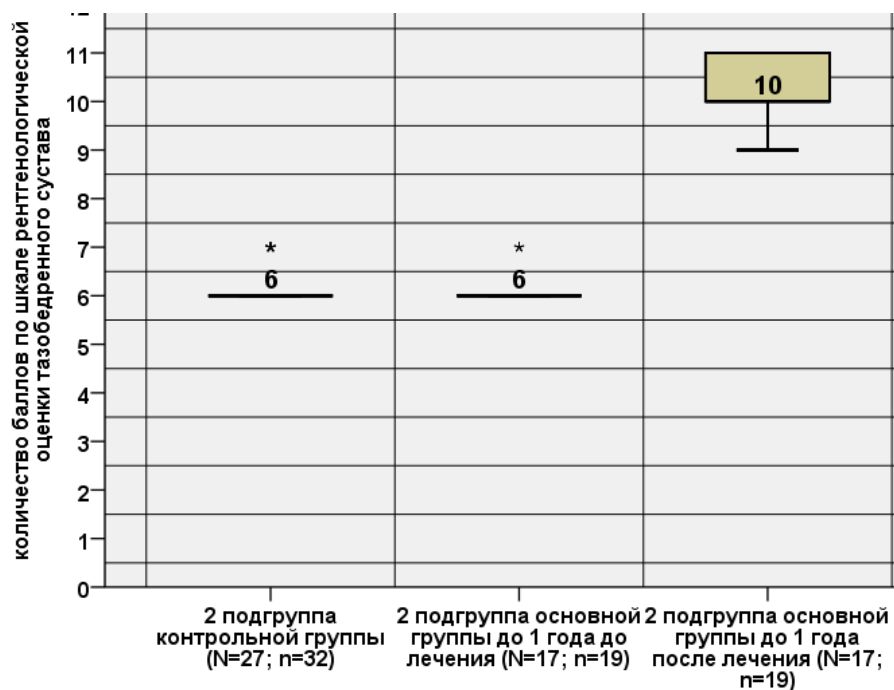


Рис. 5.8. Диаграмма размаха баллов по ШРОТБС у детей 2 подгруппы после ОВБ ($p \leq 0,05$, Н-критерий Краскела-Уоллиса)

5.2 Результаты хирургического лечения детей дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии

Прослежены результаты лечения 19 пациентов основной группы после 24 операций ОВБ в сочетании с ПОС и КОБ, выполненных в дошкольном возрасте.

5.2.1.1 Сравнительный анализ результатов клинического метода исследования детей 1 подгруппы дошкольного возраста после хирургического лечения с пациентами 1 подгруппы контрольной группы

Проанализированы результаты клинического метода исследования 6 пациентов 1 подгруппы после выполнения 8 операций ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС в дошкольном возрасте.

Укорочение длины нижних конечностей после хирургического лечения у пациентов 1 подгруппы составило 1,5 (0; 2) см за счет бедра. При внутригрупповом анализе величины укорочения у детей 1 подгруппы, а также при межгрупповом анализе с контрольной группой статистически значимых различий получено не было ($p>0,05$). Отсутствие разницы в длине нижних конечностей до и после хирургического лечения связано с укорачивающей остеотомией бедренной кости.

Изучена амплитуда пассивных движений в ТБС после операции ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС у пациентов 1 подгруппы, результаты представлены в таблице 5.11.

Таблица 5.11

Амплитуда пассивных движений в ТБС у детей 1 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС, M_e (Q1; Q3) в градусах ($^{\circ}$)

Движения в ТБС		Группы детей		p****
		Основная группа (N*=6; n*=8)	Контрольная группа (N=3; n=5)	
Сгибание	до	70 (62; 73)	75 (70; 75)	0,222
	после	85 (51; 98)		0,524
	p***	0,324	-	-
Разгибание	до	-15 (-20; -15)	-10 (-15;-10)	0,065
	после	0 (-7; 0)		0,011
	p	0,010	-	-
Отведение	до	45 (40; 53)	45 (42;50)	0,766
	после	37 (30; 44)		0,036
	p	0,034	-	-
Приведение	до	-10 (-14; -10)	-10 (-12; -10)	0,524
	после	0 (0; 4)		0,002
	p	0,010	-	-
Внутренняя ротация	до	-15 (-22; -11)	-15 (-20; -10)	0,524
	после	10 (-4; 20)		0,002
	p	0,011	-	-

Наружная ротация	до	90 (77; 90)	85 (80; 90)	0,724
	после	35 (20; 63)		0,002
	p	0,011	-	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

После операции ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС, проведенной пациентам 1 подгруппы, при внутригрупповом и межгрупповом анализе амплитуд пассивных движений в ТБС с группой контроля имела место динамика уменьшения степени выраженности сгибательной, отводящей и наружноротационной контрактур ($p \leq 0,05$). Уменьшение отводящей и наружноротационной контрактур привело к уменьшению амплитуд пассивного отведения и наружной ротации ($p \leq 0,05$), которые остались в пределах нормы.

Пассивное приведение после операции ОВБ, КОБ, ПОС увеличилось ($p \leq 0,05$), но было менее функционального диапазона. Амплитуда пассивного сгибания у детей 1 подгруппы значимо не изменилась после хирургического лечения ($p > 0,05$) (рис. 5.9).

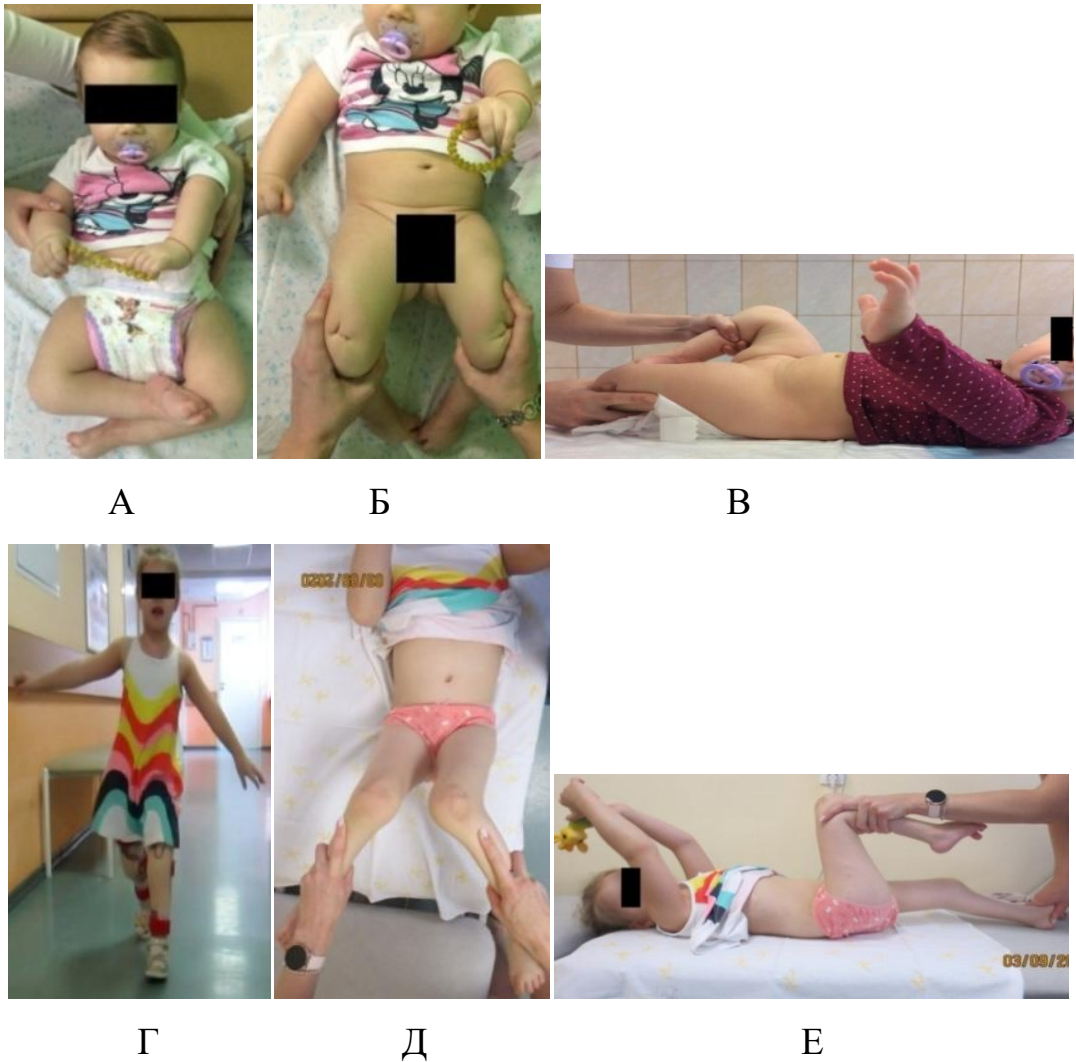


Рис. 5.9. Результат лечения пациентки В., 2016 г.р. (и/б №18/0082, №20/0458), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А, Б, В – до лечения (А – внешний вид больной; Б – пассивная внутренняя ротация и приведение; В – пассивное сгибание справа); Г, Д, Е – через 2,5 года после ОВБ, КОБ, ПОС (Г – внешний вид больной в положении стоя, Д – пассивная внутренняя ротация и приведение; Е – пассивное сгибание справа)

Проанализирована функция ТБС после операции ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС у детей 1 подгруппы по ШОФТБС (табл. 5.12).

Оценка функции ТБС по ШОФТБС у детей 1 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС,
Me (Q1; Q3) в баллах

Группы пациентов	До лечения	После лечения	p***
Основная группа (N*=6; n*=8)	12 (10; 13)	14 (12; 15)	0,023
Контрольная группа (N=3; n=5)	11 (10; 12)		-
p****	0,724	0,05	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); **** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

После ОВБ, КОБ и ПОС у детей 1 подгруппы отмечена в равном количестве по 4 случая (по 50%) хорошая и удовлетворительная функция ТБС по ШОФТБС. У больных 1 подгруппы после лечения улучшилось функциональное состояние ТБС при внутригрупповом и межгрупповом анализе с группой контроля ($p \leq 0,05$), что обусловлено увеличением пассивной внутренней ротации в ТБС (рис. 5.10).

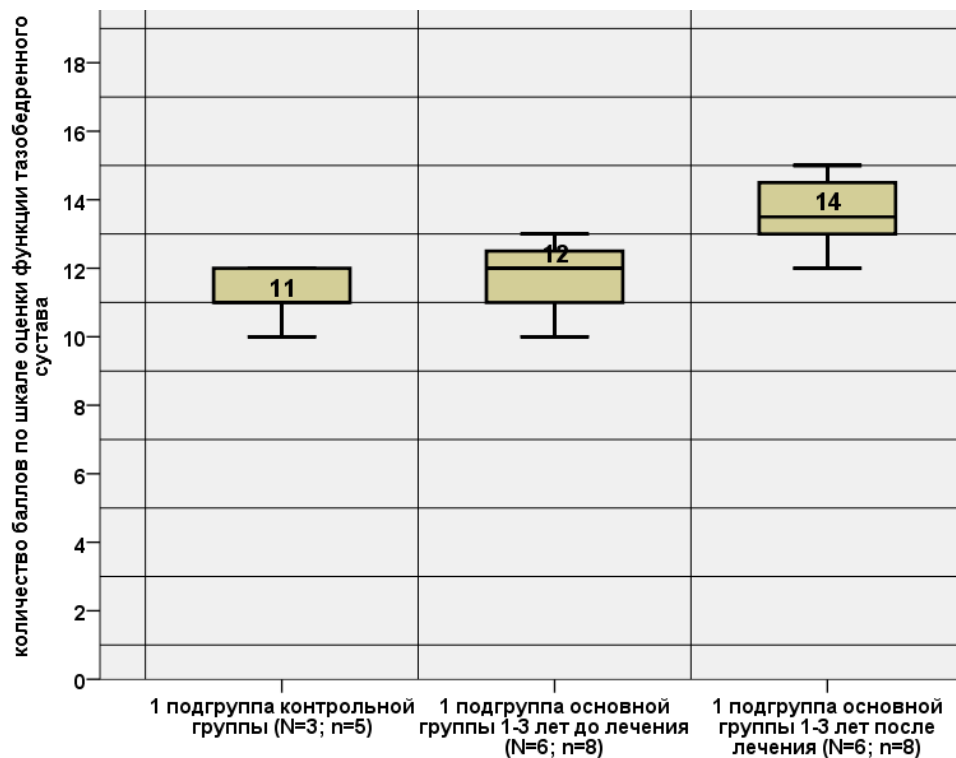


Рис. 5.10 Диаграмма размаха баллов по ШОФТБС у детей 1 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС ($p \leq 0,05$, H-критерий Краскела-Уоллиса)

5.2.1.2 Сравнительный анализ результатов лучевого метода исследования детей 1 подгруппы преддошкольного возраста после хирургического лечения с пациентами 1 подгруппы контрольной группы

Проанализированы результаты лучевых методов исследования 6 пациентов 1 подгруппы после 8 операций ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС.

По классификации IHDI после лечения у детей 1 подгруппы I класс ТБС отмечен во всех случаях, что указывало на положительную динамику изменения класса ТБС при внутригрупповом и межгрупповом анализе ($p=0,009$).

Результаты рентгенографии 6 пациентов 1 подгруппы после выполнения ОВБ, КОБ, ПОС в преддошкольном возрасте представлены в таблице 5.13.

Таблица 5.13

Результаты рентгенографии ТБС пациентов 1 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС, Me (Q1; Q3), градусы (°), проценты (%)

Наименование показателей			Группы детей		p****
			Основная группа (N*=6; n**=8)	Контрольная группа (N=3; n=5)	
АИ (°)	22 (20; 27)*****	до	38 (35; 45)	37 (36; 40)	0,524
	21 (14,7; 23,2)*****	после	10 (2; 14)		0,002
	-	p***	0,012	-	-
Угол Шарпа (°)	52 (45; 51)*****	до	50 (50; 54)	52 (50; 53,5)	0,724
	50 (45; 53)*****	после	40 (37; 42)		0,002
	-	p	0,012	-	-
Угол Виберга (°)	26,5 (25; 30,7)*****	до	-	-	-
	30 (25; 31)*****	после	35 (30; 43)		-
СКПФ (%)	100 (80; 100)*****	до	-	-	-
	100 (90; 100)*****	после	100 (100; 100)		-

N* - количество пациентов; n** - количество ТБС; ***- Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ***** - показатели условной нормы для преддошкольного возраста; ***** - показатели условной нормы для дошкольного возраста

При внутригрупповом и межгрупповом анализе с группой контроля выявлено значимое уменьшение величин АИ и угла Шарпа в результате ротации вертлужной впадины кпереди, кнаружи и книзу в ходе операции ($p \leq 0,05$). Медианные значения АИ и угла Шарпа после операции ОВБ, КОБ, ПОС у детей 1 подгруппы соответствовали минимальным значениям условной возрастной нормы ($p > 0,05$).

Угол Виберга, СКПФ у пациентов 1 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС соответствовали условной возрастной норме ($p > 0,05$) (рис. 5.11).

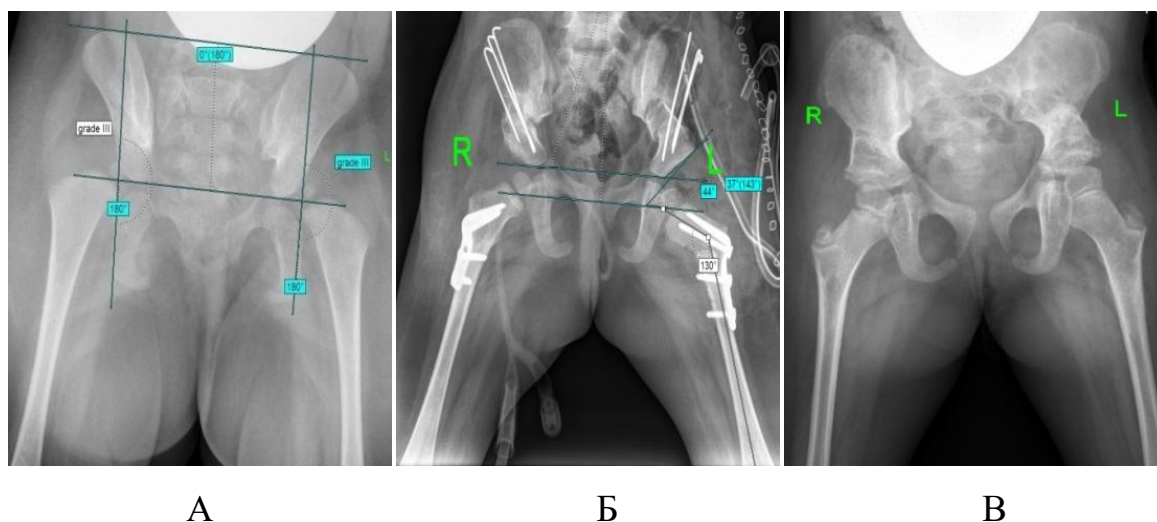


Рис. 5.11. Результаты рентгенографии ТБС в прямой проекции пациентки В., 2016 г.р., (и/б №17/0436, №20/0458), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А – до лечения; Б – интраоперационно после ОВБ, КОБ, ПОС; В – через 2 года после ОВБ, КОБ, ПОС

Результаты МСКТ ТБС пациентов 1 подгруппы после хирургического лечения представлены в таблице 5.14.

Таблица 5.14

Результаты МСКТ ТБС пациентов 1 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС,
Me (Q1; Q3), градусы (°)

Наименование показателей	Группы детей		p****
	Основная группа (N*=6; n**=8)	Контрольная группа (N=3; n=5)	

УАВВ	15 (11; 15,7)*****	до	31 (29; 34)	32 (31; 34)	0,524
	14 (11; 15)*****	после	24 (24; 30)		0,006
	-	p***	0,05	-	-
УПК	62 (60; 65,7)*****	до	79 (72; 80)	75 (64,5; 76)	0,354
	61 (55,2; 65)*****	после	58 (54; 62)		0,045
	-	p	0,011	-	-
УЗК	50 (41,2; 54)*****	до	38 (34; 46)	36 (35; 38)	0,724
	45 (41; 53,5)*****	после	41 (35; 47)		0,354
	-	p	0,483	-	-
СУ	112 (104,2; 115)*****	до	116 (113; 127)	112 (100; 113)	0,52
	107 (100; 112,7)*****	после	104 (100; 107)		0,03
	-	p	0,036	-	-
УПП	41 (37; 50)*****	до	-	-	-
	45 (41; 52)*****	после	43 (35; 50)		-
УЗП	78 (72; 80)*****	до	-	-	-
	85 (80; 87)*****	после	85 (80; 106)		-
УСП	120 (114; 128)*****	до	-	-	-
	130 (125; 137)*****	после	131 (115; 146)		-
Ист. ШДУ	130 (125; 130)*****	до	125 (121; 125)	125 (125; 127,5)	0,126
	128 (122,5; 135)*****	после	125 (123; 125)		0,435
	-	p	0,577	-	-
УТБК	7 (4; 15)*****	до	-10 (-18; -10)	-9 (-10; 0)	0,065
	10 (5; 21)*****	после	10 (6; 20)		0,003
	-	p	0,017	-	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); **** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ***** - показатели условной нормы для дошкольного возраста; ***** - показатели условной нормы для дошкольного возраста

В результате проведенного внутригруппового и межгруппового анализа показателей МСКТ ТБС детей 1 подгруппы после проведенного лечения получена значимая положительная динамика развития УПК, СУ, УПП, УЗП, УСП ($p \leq 0,05$), которые соответствовали условной возрастной норме ($p > 0,05$) (рис. 5.12).

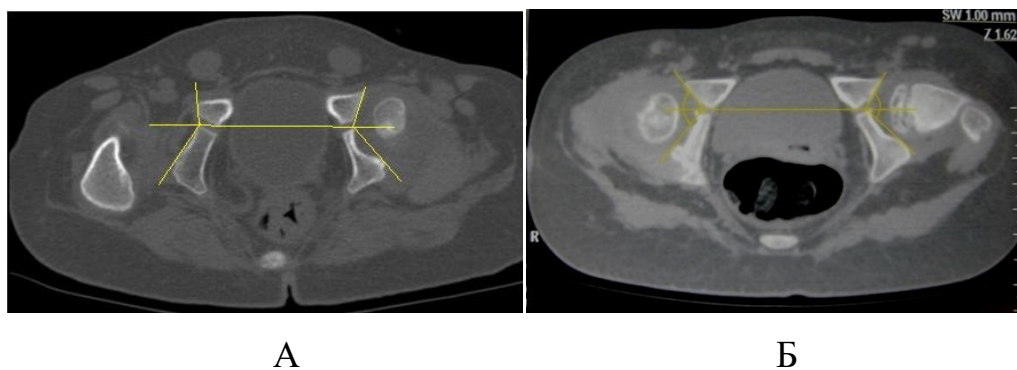


Рис. 5.12. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы пациентки Б., 2014 г.р. (и/б №16/3949, №20/0956), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А – до лечения; Б – через 3 года после ОВБ, КОБ, ПОС

После операции ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС у детей 1 подгруппы отмечено уменьшение УАВВ при внутригрупповом и межгрупповом анализе, однако, данный показатель превышал условную норму ($p \leq 0,05$). Данный факт обусловлен степенью развития заднего края вертлужной впадины, который у детей 1 подгруппы более выражен, чем у детей аналогичного возраста со стабильными ТБС при амиоплазии ($p \leq 0,05$).

Внутригрупповой и межгрупповой анализ УТБК продемонстрировал его нормализацию после хирургического лечения ($p \leq 0,05$), который стал соответствовать условной возрастной норме ($p > 0,05$), что обусловлено выполнением КОБ.

Согласно разработанной ШРОТБС проанализировано состояние ТБС у 6 пациентов 1 подгруппы после хирургического лечения (таб. 5.15).

Оценка ТБС по ШРОТБС у детей 1 подгруппы после ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС, Ме (Q1; Q3), баллы

Группы пациентов	До лечения	После лечения	p***
Основная группа (N*=6, n*=8)	7 (6; 7)	10 (7,5;11)	0,017
Контрольная группа (N=3, n=5)	7 (6; 7)		
p****	1,000	0,003	

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); **** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

После лечения у пациентов 1 подгруппы в 4 случаях (50%) отмечено хорошее рентгенологическое состояние ТБС и по 2 наблюдения (по 25%) удовлетворительного и неудовлетворительного. Внутригрупповой и межгрупповой анализ с группой контроля по ШРОТБС показал улучшение рентгенологического состояния ТБС у детей 1 подгруппы после проведенного лечения ($p \leq 0,05$) (рис. 5.13).

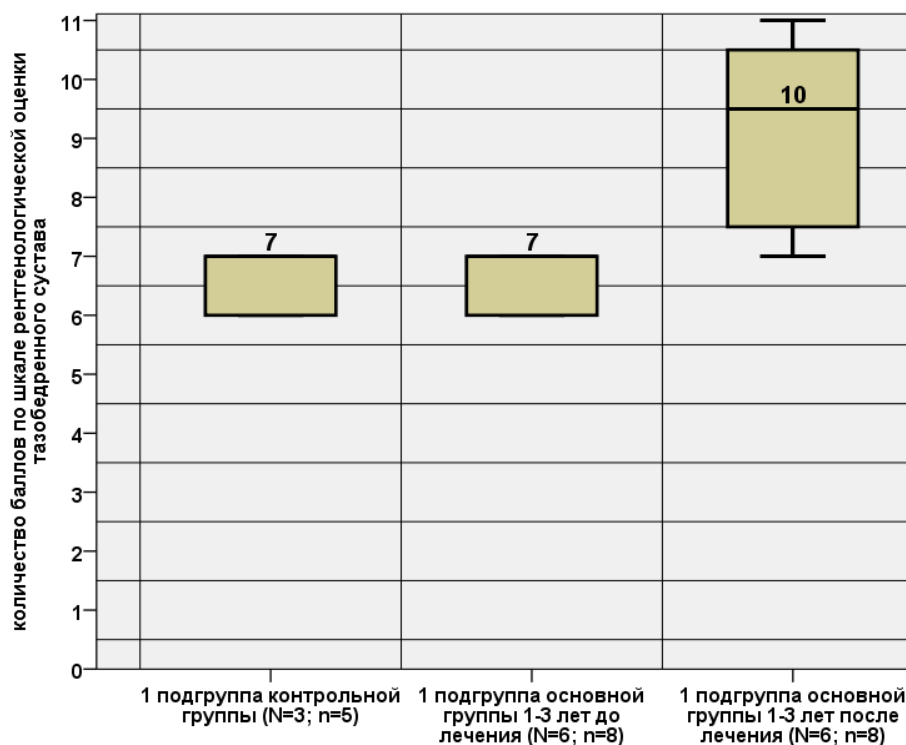


Рис. 5.13. Диаграмма размаха баллов по ШРОТБС у пациентов 1 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС ($p \leq 0,05$, H-критерий Краскела-Уоллиса)

5.2.2.1 Сравнительный анализ результатов клинического метода исследования детей 2 подгруппы дошкольного возраста после хирургического лечения с пациентами 2 подгруппы контрольной группы

Проведен анализ результатов клинического метода исследования 13 пациентов 2 подгруппы после 16 операций ОВБ, КОБ, ПОС.

После проведенного хирургического лечения укорочение длины нижних конечностей у детей 2 подгруппы составило 1,5 (1; 2) см за счет бедра. При анализе величины укорочения нижних конечностей у детей 2 подгруппы основной и контрольной групп статистически значимых различий получено не было ($p > 0,05$), что обусловлено выполнением укорачивающей КОБ.

Результаты измерений амплитуды пассивных движений в ТБС после операции ОВБ, КОБ, ПОС у пациентов 2 подгруппы представлены таблице 5.16.

Таблица 5.16

Амплитуда пассивных движений в ТБС у детей 2 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС, M_e (Q1; Q3) в градусах (°)

Движения в ТБС		Группы детей		p****
		основная группа (N*=13; n**=16)	контрольная группа (N=27; n=32)	
Сгибание	до	97,5 (90; 100)	90 (81;94)	0,120
	после	95 (90; 100)		0,146
	p***	0,932	-	-
Разгибание	до	0 (-10; 0)	0 (-9;0)	0,877
	после	0 (-5; 0)		0,529
	p	0,855	-	-
Отведение	до	25 (20; 25)	20 (20;25)	0,490
	после	40 (31; 45)		0,000
	p	0,000	-	-
Приведение	до	25 (20; 30)	25 (20; 28)	0,484
	после	25 (21; 30)		0,295
	p	0,705	-	-

Внутренняя ротация	до	15 (0; 24)	10 (0;20) 11±14	0,955
	после	20 (15; 32)		0,006
	p	0,005	-	-
Наружная ротация	до	50 (40; 67)	60 (50;80)	0,329
	после	40 (35; 55)		0,000
	p	0,005	-	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

При внутригрупповом и межгрупповом анализе амплитуды пассивных движений в ТБС у детей 2 подгруппы отмечено уменьшение степени выраженности приводящей и наружноротационной контрактур ($p \leq 0,05$). Отмечено значимое увеличение амплитуды отведения, которая соответствовала норме и превышала функциональный диапазон ($p \leq 0,05$). Увеличение амплитуды пассивной внутренней ротации у детей 2 подгруппы после хирургического лечения было также отмечено, однако значения находились внутри функционального диапазона и были меньше нормы (рис. 5.14).

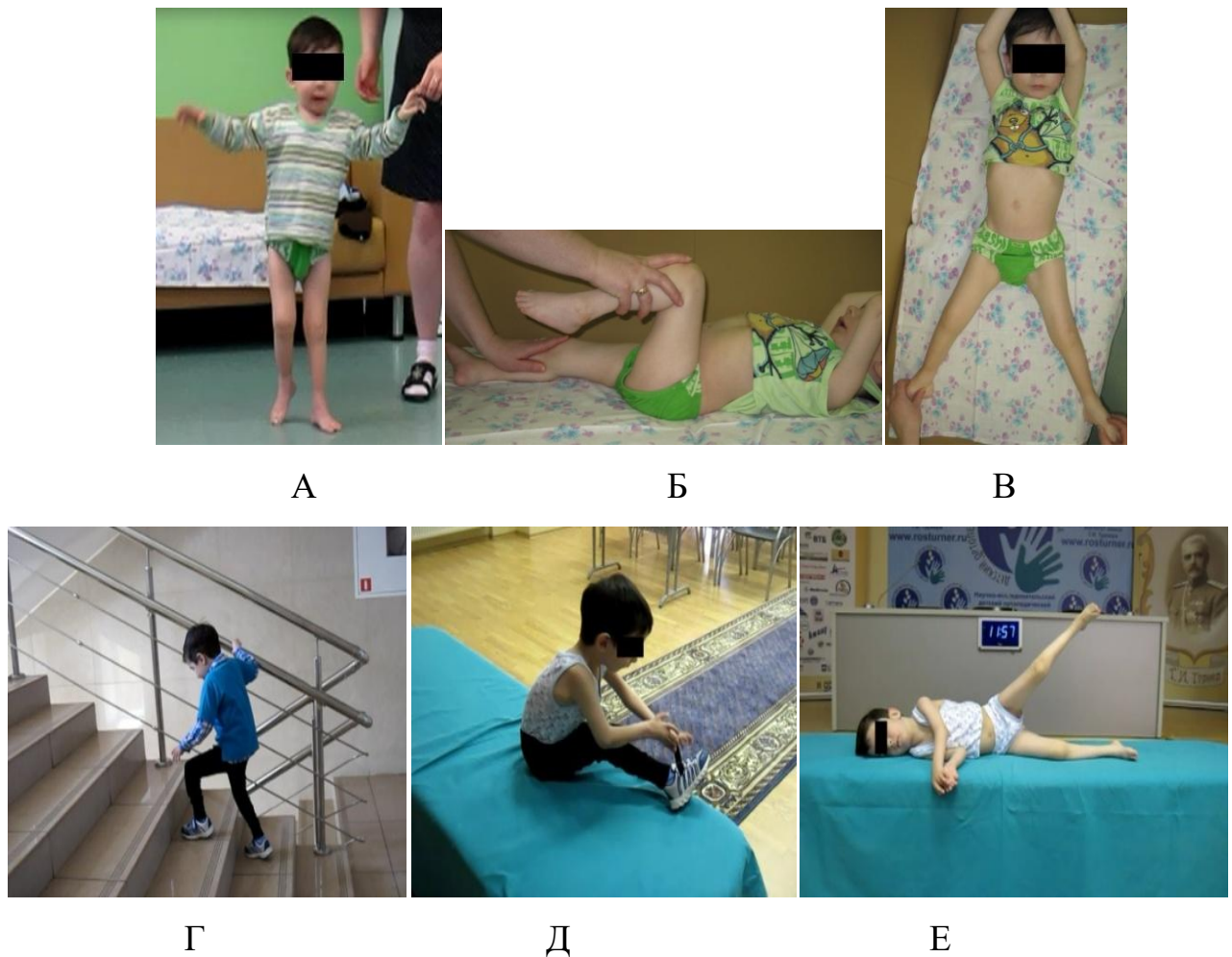


Рис. 5.14. Результат лечения пациента Л., 2009 г.р. (и/б №13/3267, №16/3517), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС: А, Б, В – до лечения (А – внешний вид; Б – пассивное сгибание слева; В – пассивное отведение слева); Г, Д, Е – через 3 года после ОВБ, КОБ, ПОС (Г – внешний вид, Д – пассивное сгибание справа; Е – пассивное отведение слева).

Результаты оценки функции ТБС по ШОФТБС у пациентов 2 подгруппы после ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС представлены в таблице 5.17.

Таблица 5.17

Оценка функции ТБС по ШОФТБС у детей 2 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС, Ме (Q1; Q3) в баллах

Группы пациентов	До лечения	После лечения	р***
Основная группа (N*=13, n**=16)	14 (13; 15)	16 (15; 16)	0,005

Контрольная группа (N=27, n=32)	14 (13; 14)		-
p****	0,366	0,000	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); **** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

После хирургического лечения выполненного детям 2 подгруппы в преддошкольном возрасте в объеме ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС только в 1 случае (6%) было отмечено удовлетворительное функциональное состояние ТБС, в остальных 15 наблюдениях (94%) определено хорошее состояние.

Проведенный внутригрупповой и межгрупповой анализ баллов по ШОФТБС у пациентов 2 подгруппы после проведенного лечения показал значимое улучшение функции ТБС ($p \leq 0,05$), что связано с увеличением амплитуды пассивного отведения в ТБС, которая стала соответствовать норме (рис. 5.15).

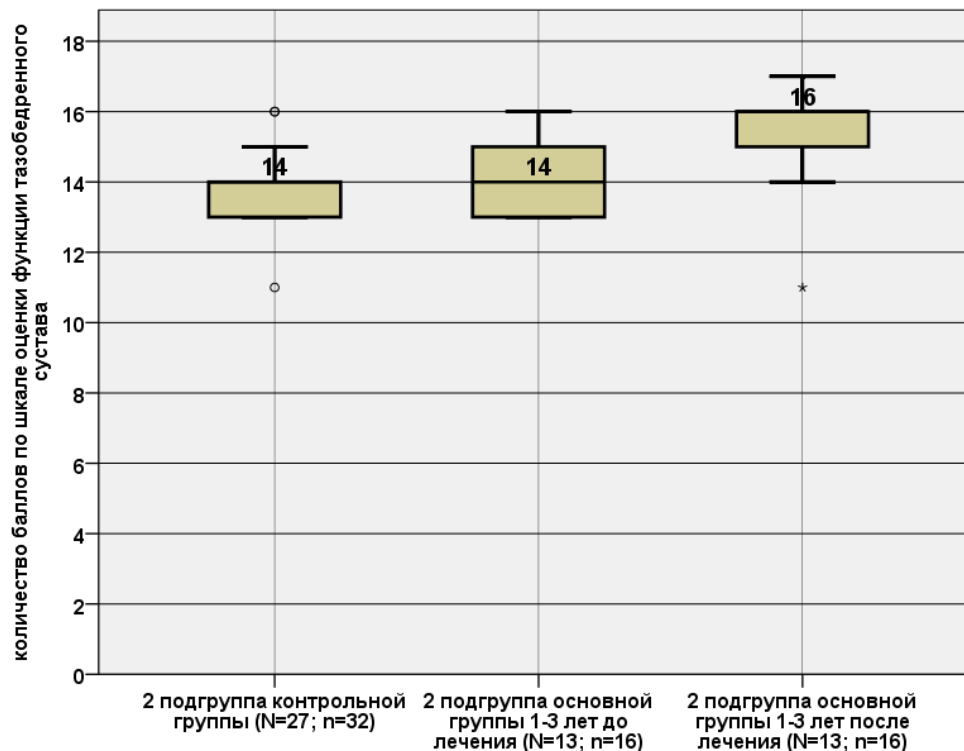


Рис. 5.15. Диаграмма размаха баллов согласно ШОФТБС у детей 2 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС ($p \leq 0,05$, H-критерий Краскела-Уоллиса)

5.2.2.2 Сравнительный анализ результатов лучевого метода исследования детей 2 подгруппы преддошкольного возраста после хирургического лечения с пациентами 2 подгруппы контрольной группы

Проанализированы результаты лучевых методов исследования 13 пациентов 2 подгруппы после выполнения 16 операций ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС.

Результаты рентгенологического исследования ТБС у детей 2 подгруппы после хирургического лечения представлены в таблице 5.18.

Таблица 5.18

Результаты рентгенографии ТБС пациентов 2 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС, Me (Q1; Q3), градусы (°), проценты (%)

	Наименование показателей		Группы детей		p****
			основная группа (N*=13; n**=16)	контрольная группа (N=27; n=32)	
АИ (°)	22 (20; 27)*****	до	42,5 (33,2; 51,5)	40 (35,5; 46,7)	0,793
	21 (14,7; 23,2)*****	после	15,5 (10,5; 20,5)		0,000
	-	p***	0,000	-	-
Угол Шарпа (°)	52 (45; 51)*****	до	57,5 (52,5; 61,7)	58 (54,2; 61,7)	0,476
	50 (45; 53)*****	после	43 (39; 48)		0,000
	-	p	0,000	-	-
Угол Виберга (°)	26,5 (25; 30,7)*****	до	-		-
	30 (25; 31)*****	после	31 (30; 44,5)		-
СКПФ (%)	100 (80; 100)*****	до	-		-
	100 (90,5; 100)*****	после	100 (100; 100)		-

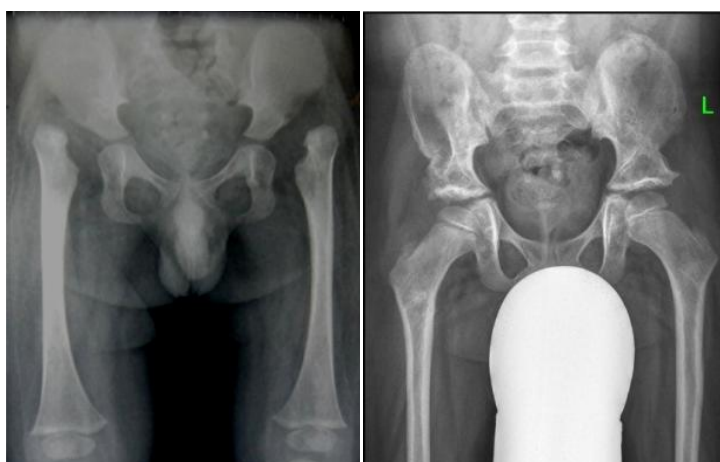
* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ***** - показатели условной нормы для преддошкольного возраста; ***** - показатели условной нормы для дошкольного возраста

После внутригруппового и межгруппового анализа результатов рентгенометрии у детей 2 подгруппы после лечения выявлено уменьшение величин АИ и

угла Шарпа, что обусловлено ПОС; полученные медианные значения стали соответствовать норме ($p > 0,05$).

Угол Виберга и СКПФ после хирургического лечения у детей 2 подгруппы стали соответствовать условной возрастной норме ($p > 0,05$).

По классификации IHDI после ОБВ, КОБ, ПОС у детей 2 подгруппы I класс ТБС отмечен в 15 случаях (94%), III класс – в 1 случае (6%). Внутригрупповой и межгрупповой анализ классов по IHDI у больных 2 подгруппы указывает на значимую положительную динамику развития суставов ($p = 0,000$) (рис.5.16).



А

Б

Рис. 5.16. Результаты рентгенографии ТБС в прямой проекции пациента Л., 2009 г.р., (и/б №12/3267, №16/3517), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС: А – до лечения; Б – через 3 года после ОБВ, КОБ, ПОС

Результаты МСКТ ТБС детей 2 подгруппы представлены в таблице 5.19.

Таблица 5.19

Результаты МСКТ ТБС пациентов 2 подгруппы после ОБВ, КОБ, ПОС,
Me (Q1; Q3), градусы (°)

Наименование показателей	Группы детей		p****
	основная группа (N*=13; n**=16)	контрольная группа (N=27; n=32)	

УАВВ	15 (11; 15,7)*****	до	26 (18,2; 29)	25 (20; 29)	0,746
	14 (11; 15)*****	после	15,5 (14; 18,7)		0,000
	-	p***	0,000	-	-
УПК	62 (60; 65,7)*****	до	79 (67,5; 83)	68 (59; 80)	0,083
	61 (55,2; 65)*****	после	61 (57,2; 62,7)		0,010
	-	p*	0,000	-	-
УЗК	50 (41,2; 54)*****	до	48 (42; 54,5)	45 (40; 50)	0,295
	45 (41; 53,5)*****	после	49,5 (43; 55)		0,156
	-	p*	0,006	-	-
СУ	112 (104;115)*****	до	123 (114; 129,2)	115,5 (104,5; 128)	0,363
	107(100;112)*****	после	110 (101,2; 115)		0,127
	-	p*	0,005	-	-
УПП	41 (37; 50)*****	до	-	-	-
	45 (41; 52)*****	после	52 (45; 58)		-
УЗП	78 (72; 80)*****	до	-	-	-
	85 (80; 87)*****	после	86 (84; 95)		-
УСП	120 (114; 128)*****	до	-	-	-
	130(125;137)*****	после	138 (128; 148)		-
Ист. ШДУ	130 (125; 130)*****	до	127,5 (120; 130)	125 (125; 130)	0,769
	128(122;135)*****	после	125 (125; 130)		0,377
	-	p*	0,564	-	
УТБК	7 (4; 15)*****	до	17 (7,5; 30)	17 (13,5; 24)	0,718
	10 (5; 21)*****	после	10 (10; 15)		0,002
	-	p*	0,013	-	

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; ***- Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); ****- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); ***** - показатели условной нормы для грудного возраста; ***** - показатели условной нормы для дошкольного возраста

После операции ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС у детей 2 подгруппы основной группы при внутригрупповом и межгрупповом анализе с группой контроля отмечено значимое уменьшение УАВВ, УПК ($p \leq 0,05$), которые соответствовали условной возрастной норме ($p > 0,05$), УЗК значимо увеличился после операции ($p \leq 0,05$), но соответствовал условной возрастной норме ($p > 0,05$). Данный факт, мы полагаем, связан с особенностью ротационного смещения вертлужной впадины кпереди и книзу при ПОС, при этом увеличивается переднее покрытие головки и уменьшается заднее покрытие, таким образом уменьшается УПК и увеличивается УЗК (рис.5.17).

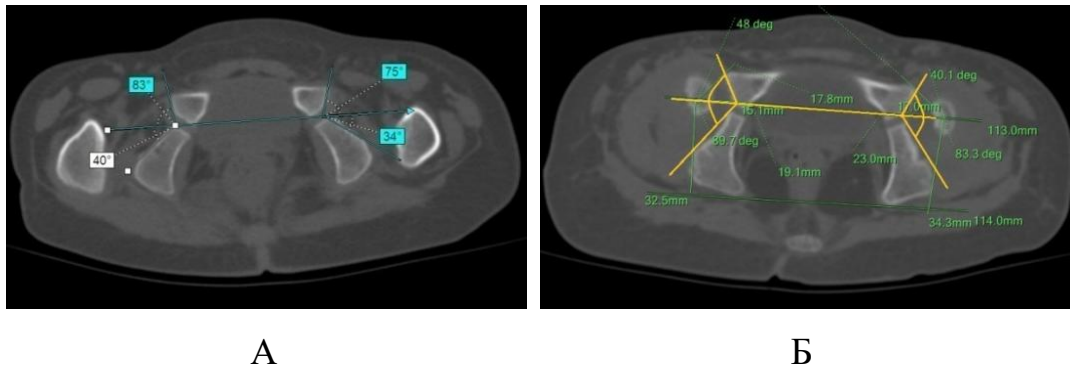


Рис. 5.17. Результаты МСКТ ТБС, аксиальные срезы пациентки А., 2015 г.р. (и.б. №18/0314, 19/1747), диагноз амиоплазия, двусторонний вывих бедра, приводящие контрактуры ТБС: А – до лечения; Б – через 1,5 года после ОВБ, КОБ, ПОС

Полученные индексы стабильности, а именно УПП, УЗП, УСП в горизонтальной плоскости имели положительную динамику развития, а также соответствовали условной возрастной норме ($p > 0,05$).

При внутригрупповом и межгрупповом анализе с контрольной группой УТБК у детей 2 подгруппы после хирургического лечения значимо уменьшился ($p \leq 0,05$), что связано с деторсионной межвертельной остеотомией бедренной кости, полученные данные соответствовали условной возрастной норме ($p > 0,05$).

Результаты оценки по ШРОТБС у пациентов 2 подгруппы после проведенного хирургического лечения представлены в таблице 5.20.

Оценка ТБС по ШРОТБС у детей 2 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС,
Ме (Q1; Q3), баллы

Группы пациентов	до лечения	после лечения	p***
Основная группа (N*=13, n**=16)	6 (6; 6)	11 (10; 11)	0,000
Контрольная группа (N=27, n=32)	6 (6; 6)		-
p****	0,775	0,000	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); **** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

После лечения пациентов 2 подгруппы в 1 случае (6%) отмечено неудовлетворительное рентгенологическое состояние ТБС, в 3 наблюдениях (19%) удовлетворительное, в остальных 12 случаях (75%) - хорошее. Таким образом, отмечено значительно лучшее рентгенологическое состояние ТБС у детей 2 подгруппы после лечения, чем до него, а также чем у пациентов контрольной группы, которым хирургическое лечение не проводилось ($p \leq 0,05$) (рис. 5.18).

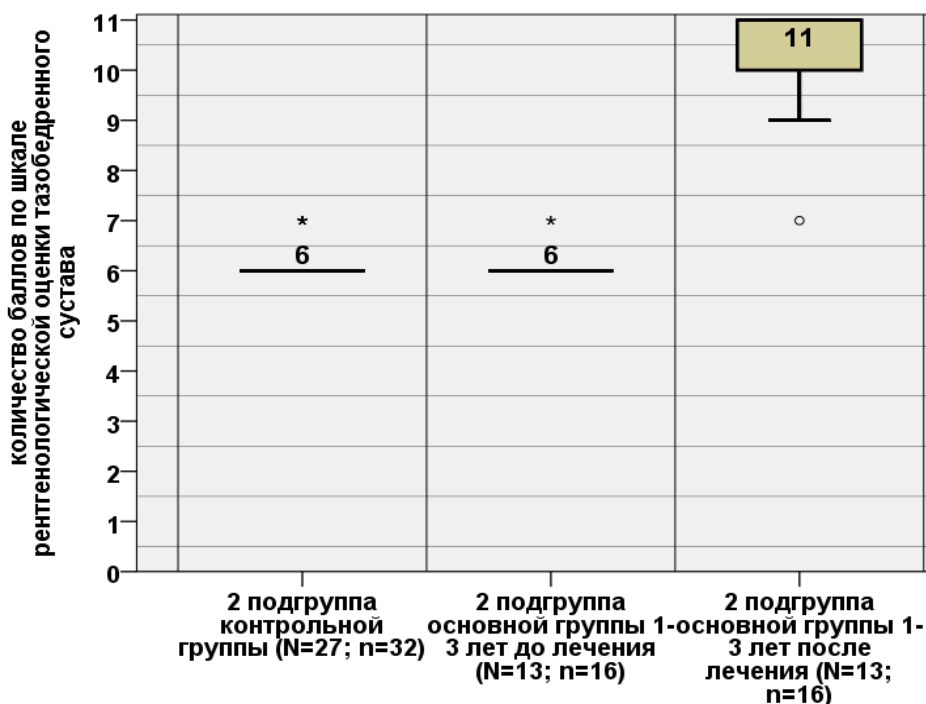


Рисунок 5.18. Диаграмма размаха баллов по ШРОТБС у пациентов 2 подгруппы основной группы после ОВБ, КОБ, ПОС ($p \leq 0,05$, H-критерий Краскела-Уоллиса)

5.3 Ошибки и осложнения хирургического лечения

Анализ причин неблагоприятных результатов позволил выделить основные виды ошибок, приведших к осложнениям в ранние и отдаленные сроки после оперативного вмешательства.

Под техническими ошибками мы понимали погрешности, допущенные в ходе выполнения операции, а также в ближайшие сроки после хирургического лечения.

К тактическим ошибкам мы относили неправильный выбор способа операции из имеющегося арсенала, а также возраст пациента на момент ее выполнения.

К организационным ошибкам мы относили нарушение ухода за ребенком в послеоперационном периоде, а также недостаточно тщательную диспансеризацию больных в отдаленные сроки после лечения, что не позволяло вовремя заметить деформации, развивающиеся в процессе роста.

Осложнения после проведенного хирургического лечения оценивались на основании модифицированной для детской ортопедии классификации хирургических осложнений Clavien-Dindo-Sink с выделением пяти классов (Dodwell E.R. et al., 2018; Sink E.L. et al., 2012).

У пациентов с данной патологией после проведенных операций на ТБС наблюдались осложнения II-IV классов. К II классу осложнений, не требующих дополнительных хирургических операций, были отнесены случаи развития АНГБК I группы, являющиеся обратимым осложнением и требовавшим лишь увеличения срока ограничения осевой нагрузки. III класс осложнений включал в себя релюксацию и подвывих бедра, а также ложный сустав тела подвздошной кости, которые требовали повторного хирургического лечения. К IVb классу осложнений были отнесены АНГБК III и IV групп по Kalamchi-McEwen, приводящие к деформации компонентов ТБС и к ухудшению функции.

5.3.1 Осложнения после хирургического лечения, проведенного детям

1 подгруппы в грудном и дошкольном возрасте

Осложнения после 14 операций, выполненных 8 детям 1 подгруппы в грудном и дошкольном возрасте наблюдались в 9 случаях (64%), из них по 2 случая (по 14%) релюксации, подвывиха бедра, АНГБК III и IV групп по Kalamchi-MacEwen и 1 случай (8%) развития ложного сустава тела подвздошной кости. Осложнения в виде нестабильности ТБС (релюксация и подвывих бедра) встречались только у пациентов грудного возраста после операции ОБВ (табл. 5.21).

Таблица 5.21

Распределение послеоперационных осложнений у детей 1 подгрупп после хирургического лечения

Осложнение		После ОБВ (N*=4; n**=6)		После ОБВ, КОБ, ПОС (N=6; n=8)		Всего (N=10; n=14)	
		Абс	%	Абс	%	Абс	%
Релюксация бедра		2	33	-	-	2	14
Подвывих бедра		2	33	-	-	2	14
Ложный сустав подвздошной кости				1	12,5	1	8
АНГБК по Kalamchi- MacEwen	I группа	-	-	-	-	-	-
	II группа	-	-	-	-	-	-
	III группа	1	17	1	12,5	2	14
	IV группа	-	-	2	25	2	14
Итого		5	83	4	50	9	64

* - количество пациентов; ** - количество ТБС

После выполнения 6 операций ОБВ 4 пациентам 1 подгруппы осложнения выявлены в 5 случаях (83%). Отмечено по 2 случая (по 33%) развития релюксации и подвывиха бедра, потребовавших выполнения повторного хирургического лечения в объеме ОБВ в сочетании с КОБ и ПОС в дошкольном возрасте, и 1 случай (17%) АНГБК III группы по Kalamchi-MacEwen, приведший к формированию деформации проксимального отдела бедренной кости по типу *coxae vara*

trochanterica. У детей 1 подгруппы после выполнения данной операции осложнения III класса были отмечены в 66% случаев, IVb класса в 17%, которые повлияли на отдаленные результаты лечения.

Клинический пример осложнения после хирургического лечения больного грудного возраста 1 подгруппы

Пациент Ц., мальчик, диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС. В возрасте 11 месяцев ребенку была выполнена операция ОВБ в сочетании с тенотомиями *m. piriformis*, *m. rotator triceps* соxae, задней капсулотомией. Через 6 недель после операции была выявлена релюксация бедра, которая. Причиной данного осложнения стала тактическая ошибка, заключающаяся в недооценке анатомических особенностей ТБС (низкий потенциал до-развития переднего и верхнего краев вертлужной впадины, ретроторсия бедренной кости). Пациент был повторно оперирован в возрасте 2,5 лет в объеме повторного ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС (рис. 5.19).

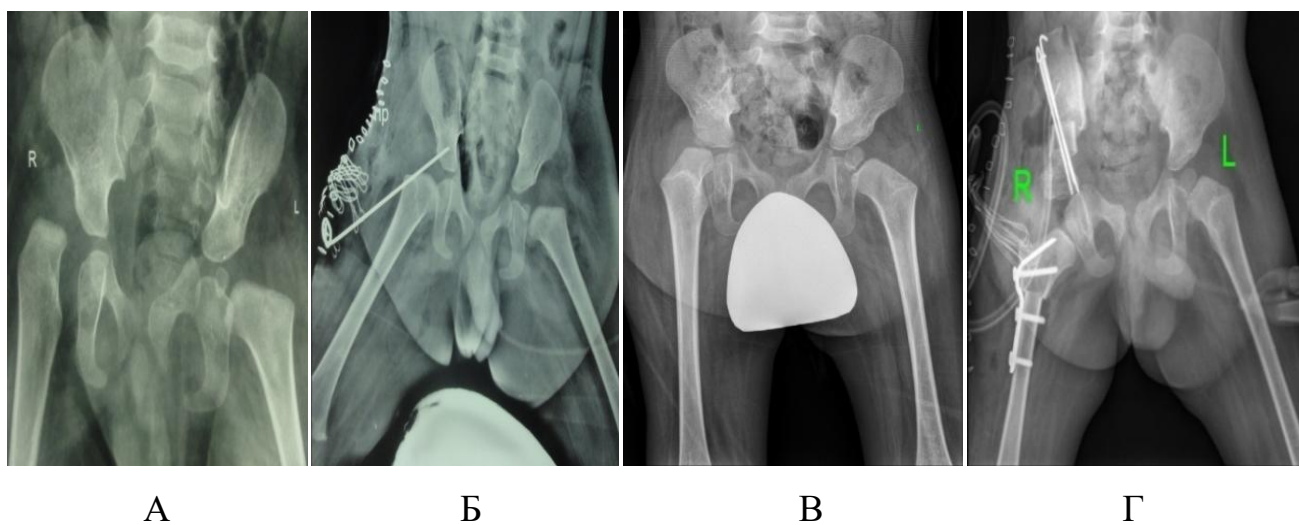


Рис. 5.19. Результаты рентгенографии ТБС в прямой проекции пациента Ц., 2014 г.р. (и.б. №15/2292, 17/0599), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А – до лечения; Б – интраоперационно после ОВБ; В – через 1,5 года после ОВБ; Г – интраоперационно после ОВБ, в сочетании с КОБ, ПОС

После выполнения 8 ОВБ, КОБ, ПОС 6 детям 1 подгруппы осложнения выявлены в 4 случаях (50%). АНГБК развился в 3 случаях (38%), из них к III группе по Kalamchi-MacEwen был отнесен 1 сустав (12%), а к IV группе – 2 сустава (26%). В 1 наблюдении (12%) развился ложный сустав подвздошной кости. Осложнения III класса отмечены в 12% случаев, а IVb класса в 38%. Все осложнения у больных 1 подгруппы после ОВБ, ПОС, КОБ повлияли на результат лечения.

Клинический пример осложнения после хирургического лечения больного преддошкольного возраста 1 подгруппы

Пациент М., мальчик, диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС. В возрасте 2 лет и 11 месяцев ребенку была выполнена операция ОВБ, КОБ и ПОС, тенотомии m. piriformis, m. rotator triceps соxae, Z-образное удлинение сухожильных частей mm. gluteus medius et minimus, задняя капсулотомия. После лечения развился ложный сустав тела подвздошной кости, а также АНГБК IV группы по Kalamchi-MacEwen. Развитие ложного сустава подвздошной кости и АНГБК, вероятно, вызвано организационной ошибкой, а именно нарушением режима реабилитации, заключавшимся в ранней осевой нагрузке (через 2 месяца после операции) (рис. 5.20).

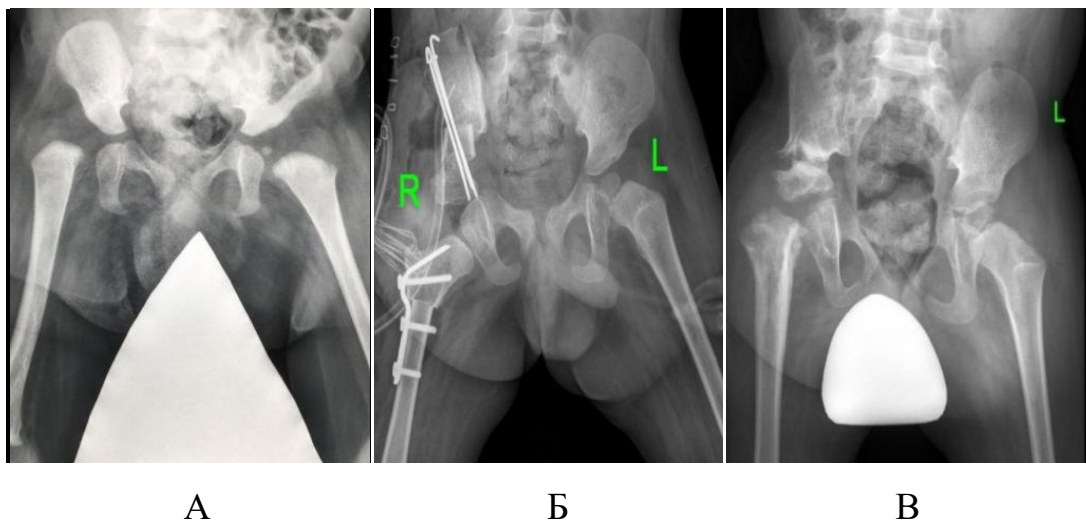


Рис. 5.20. Результат рентгенографии ТБС в прямой проекции пациента М., 2014 г.р. (и.б. №17/0599, №20/1057), диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, отводящие контрактуры ТБС: А – до лечения; Б – интраоперационно после ОВБ, КОБ, ПОС; В – через 2 года после ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС

Таким образом, все осложнения после хирургического лечения у детей 1 подгруппы относились к III и IV классам по модифицированной классификации Clavien-Dindo-Sink, и значимо чаще наблюдались после операции ОББ, чем после ОББ в сочетании с КОБ и ПОС ($p \leq 0,05$) (рис. 5.21).

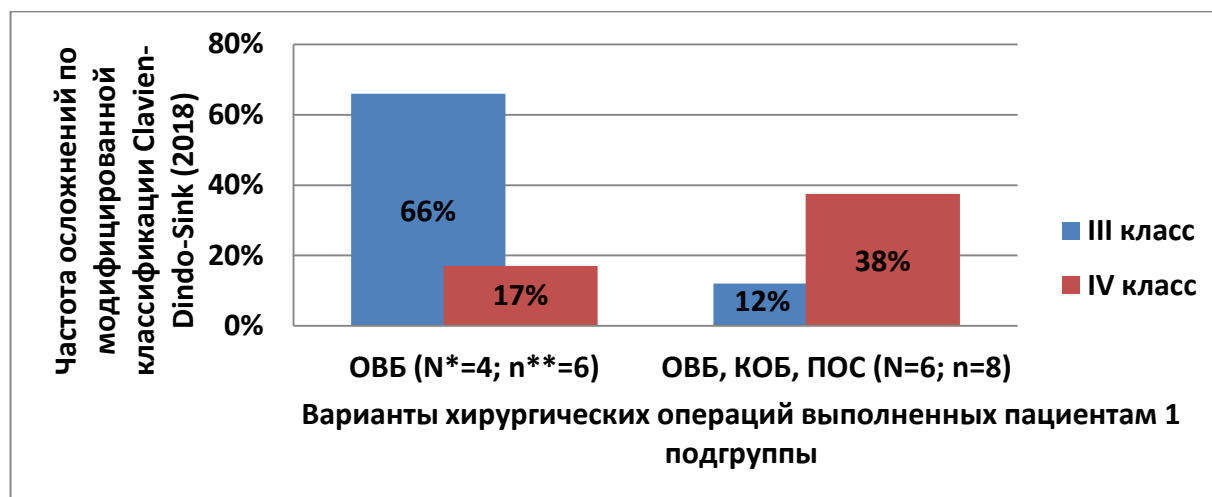


Рисунок 5.21. Частота послеоперационных осложнений у детей 1 подгруппы по модифицированной для детской ортопедии классификации Clavien-Dindo-Sink (2018): * - количество пациентов; ** - количество ТБС

5.3.2 Осложнения после хирургического лечения, проведенного детям 2 подгруппы в грудном и дошкольном возрасте

Осложнения после 35 операций, выполненных 30 пациентам 2 подгруппы в грудном и дошкольном возрасте, отмечены в 10 случаях (28%), из них по 1 случаю (по 3%) релюксации и подвывиха бедра, по 4 наблюдения (по 11%) АНГБК I и III групп по Kalamchi-MacEwen. Осложнения в виде нестабильности ТБС встречались, как после ОББ, так и после ОББ, КОБ, ПОС (табл. 5.22).

Таблица 5.22

Распределение послеоперационных осложнений у детей 2 подгрупп после хирургического лечения

Осложнение	После ОББ (N*=17; n**=19)		После ОББ, КОБ, ПОС (N=13; n=16)		Всего (N=30; n=35)	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%

Релюксация бедра		-	-	1	6	1	3
Подвывих бедра		1	5	-	-	1	3
АНГБК по Kalamchi-MacEwen	I группа	3	16	1	6	4	11
	II группа	-	-	-	-	-	-
	III группа	1	5	3	19	4	11
	IV группа	-	-	-	-	-	-
Итого		5	26	5	31	10	28

* - количество пациентов; ** - количество ТБС

После выполнения 19 операций ОВБ 17 больным 2 подгруппы осложнения выявлены в 5 случаях (26%). Подвывих бедра развился в 1 наблюдении (5%), потребовавший выполнения хирургического вмешательства в объеме КОБ и ПОС в дошкольном возрасте. АНГБК развился в 4 случаях (21%), из них в 3 наблюдениях (16%) отмечена I группа по Kalamchi-MacEwen с полным восстановлением сферичности головки бедренной кости через 1,5 года и в 1 случае (5%) - III группа с формированием сохae vara trochanterica. У детей 2 подгруппы после выполнения операции ОВБ осложнения III и IVb классов были отмечены в равном количестве по 5% случаев, а осложнения II класса наблюдались в 16%, которые не повлияли на отдаленные результаты лечения.

Клинический пример осложнения после хирургического лечения больного грудного возраста 2 подгруппы

Пациент А., мальчик, диагноз амиоплазия, левосторонний вывих бедра, приводящая контрактура левого ТБС. В возрасте 7 месяцев ребенку была выполнена операция ОВБ слева в сочетании с тенотомиями m. piriformis, m. rotator tri-seps сохae и задней капсулотомией. После операции развился АНГБК III группы по Kalamchi-MacEwen, что по нашему мнению, возможно, связано с повреждением капсулярных сосудов при передней и задней капсулотомии или избыточным давлением свода вертлужной впадины на головку бедренной кости из-за тяги контрагированных ягодичных мышц (рис. 5.22).

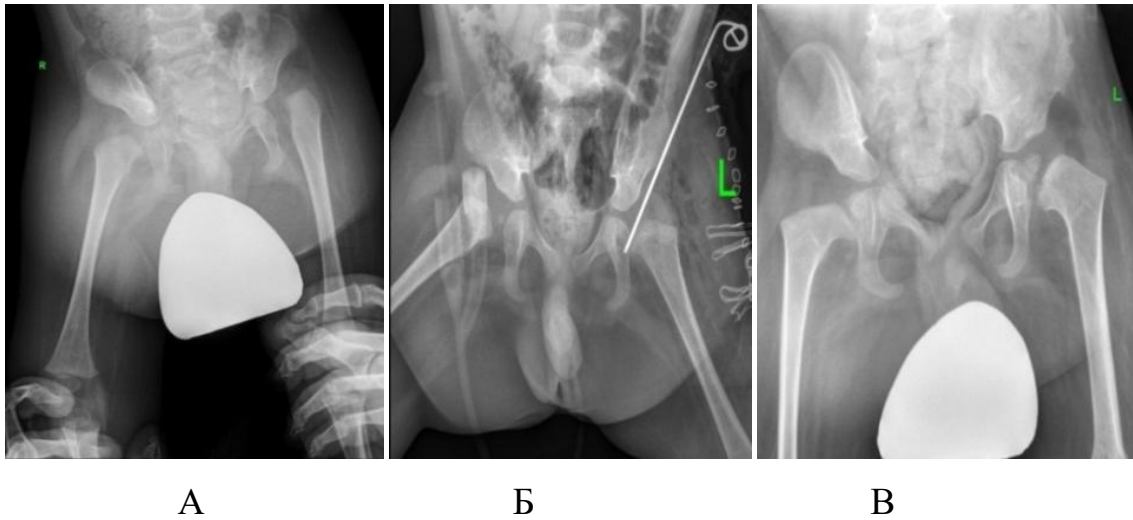


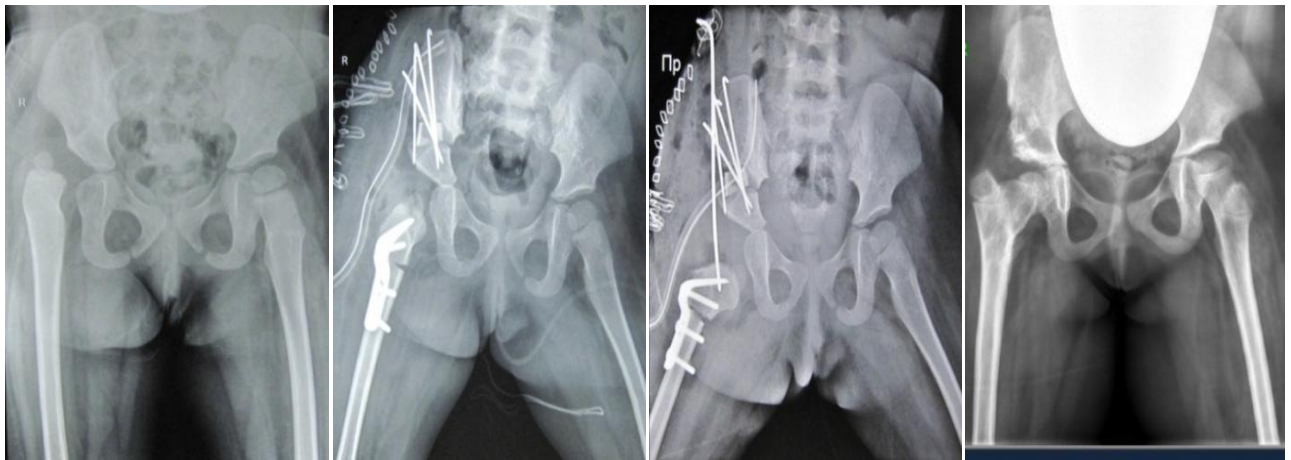
Рис. 5.22. Результаты рентгенографии ТБС в прямой проекции пациента А., 2016 г.р. (и.б. № 17/1719, №19/1879), диагноз амиоплазия, левосторонний вывих бедра, приводящая контрактура левого ТБС: А – до лечения; Б – интраоперационно после ОВБ; В – через 2 года после ОВБ, АНГБК III группы по Kalamchi-MacEwen

После выполнения 16 операций ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС 13 пациентам 2 подгруппы осложнения выявлены в 5 случаях (31%). Релюксация бедра отмечена в 1 наблюдении (6%), в остальных 4 наблюдениях (25%) развился АНГБК, из них к III группе по Kalamchi-MacEwen были отнесены 3 сустава (19%), а к I группе – 1 сустав (6%). Таким образом, осложнения II класса были отмечены в 6% случаев и не повлияли на отдаленные результаты лечения, III и IVb класс наблюдались в 5 случаях в виде релюксации и АНГБК III группы, что составило 25%, которые потребовали повторной хирургической операции или привели к деформации ТБС и ухудшили его функцию.

Клинический пример осложнения после хирургического лечения больного преддошкольного возраста 2 подгруппы

Пациент Д., девочка, диагноз амиоплазия, правосторонний вывих бедра, приводящая контрактура правого ТБС. В возрасте 2 лет 4 месяцев ребенку была выполнена ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС с тенотомиями *m. piriformis*, *m. rotator triceps coxae*. После КОБ ШДУ и УАТБК составили 135° и 15° соответственно, величина укорочения бедренной кости составила 1,5см. В раннем послеоперационном периоде диагностирована релюксация бедра, потребовавшая повторного хи-

рургического вмешательства. Пациент был повторно оперирован в объеме повторного ОВБ и КОБ. Дополнительно были выполнены задняя капсулотомия, а также укорочение бедренной кости на 1 см с варизацией ШДУ в 120° , а также трансартикулярная фиксация ТБС спицей Киршенра. После проведенных оперативных приемов достигнута внутренняя ротация бедра 15° , достаточная для центрации головки в вертлужной впадине. Через 4 года после лечения отмечена деформация проксимального отдела бедренной кости по типу соха vara trochanterica, что стало последствием АНГБК III группы по Kalamchi-Macewen. Данное осложнение, по нашему мнению, связано с техническими ошибками, допущенными в ходе первой операции, а именно компрессии головки бедренной кости в вертлужной впадине из-за недостаточного укорочения, а также повреждением капсулярных сосудов при проведении задней капсулотомии при повторной операции (рис. 5.23).



А

Б

В

Г

Рис. 5.23. Результат рентгенографии ТБС в прямой проекции пациентки Д., 2012 г.р., (и.б. № 14/6740, 19/5436), диагноз амиоплазия, вывих правого бедра, приводящая контрактура ТБС: А – до лечения; Б – интраоперационно после ОВБ, КОБ, ПОС; В – интраоперационно после повторного ОВБ, КОБ; Д – через 4 года после ОВБ, КОБ, ПОС

Таким образом, после хирургического лечения детей 2 подгруппы осложнения по модифицированной классификации Clavien-Dindo-Sink III и IV классов

наблюдались в 25% случаев после ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС и только в 10% после операции ОВБ ($p \leq 0,05$) (рис.5.24).

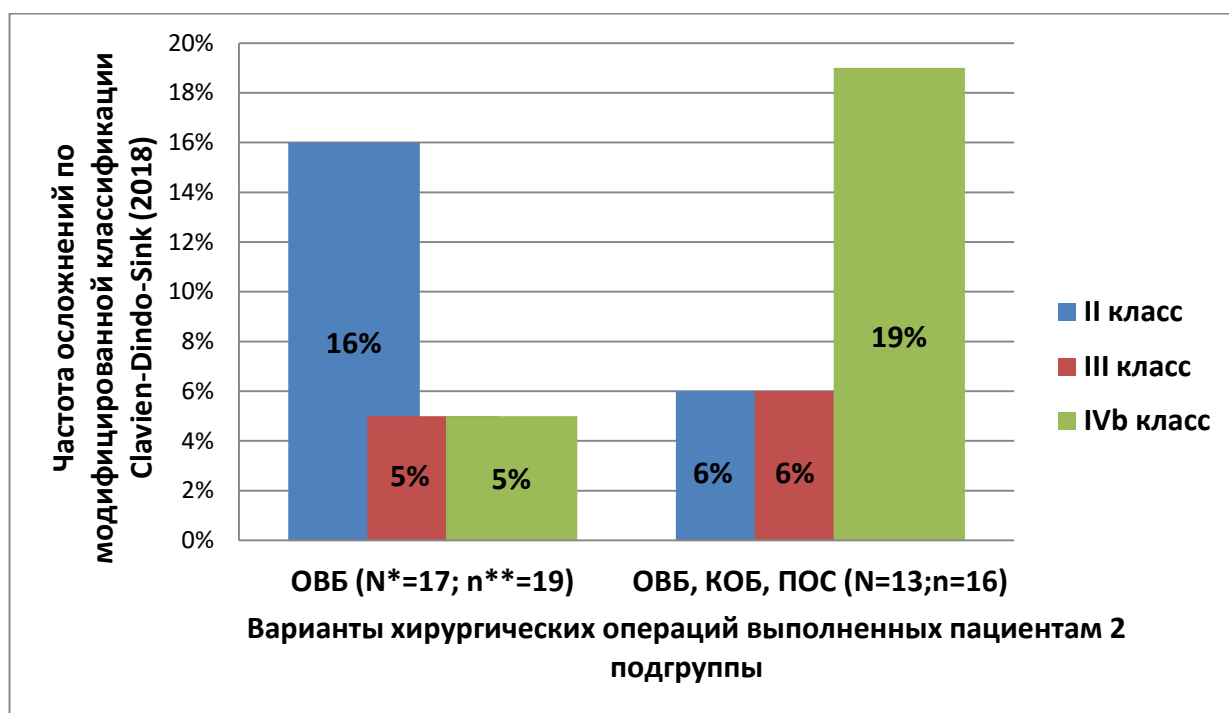


Рисунок 5.24. Частота послеоперационных осложнений у детей 2 подгруппы по модифицированной для детской ортопедии классификации Clavien—Dindo-Sink (2018): * - количество пациентов; ** - количество ТБС

5.4 Сравнительный анализ результатов хирургического лечения, проведенного детям основной группы в грудном и дошкольном возрасте

Проведен сравнительный анализ исходов хирургического лечения вывиха бедра у 40 детей основной группы в зависимости от возраста, варианта контрактур и сопутствующих им деформаций ТБС. Результаты лечения оценивались в совокупности на основании разработанных ШОФТБС и ШРОТБС. К хорошим результатам мы относили ТБС, набравшие 14-18 баллов по ШОФТБС и 10-11 баллов по ШРОТБС, к удовлетворительным результатам относили ТБС с 8-13 баллами по ШОФТБС и 8-9 баллами по ШРОТБС, к неудовлетворительными результатами относили суставы с 7 и менее баллами по ШРОТБС и ШОФТБС.

5.4.1 Сравнительный анализ результатов хирургического лечения, проведенного детям 1 подгрупп в грудном и дошкольном возрасте

Отмечено значимо лучшее функциональное состояние ТБС по ШОФТБС у детей 1 подгруппы после ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС, чем у пациентов 1 подгруппы после ОВБ, а также чем у детей контрольной группы ($p \leq 0,05$) (таб. 5.23, рис. 5.25).

Таблица 5.23

Оценка функции ТБС по ШОФТБС у детей 1 подгрупп после ОВБ и ОВБ, КОБ, ПОС, Ме (Q1; Q3) в баллах

Группы пациентов	После ОВБ	После ОВБ, КОБ, ПОС	p***
Основная группа (N*=10; n**=14)	13 (11; 13)	14 (13; 14,7)	0,002
Контрольная группа (N=3; n=5)	12 (12; 12)		-
p****	0,177	0,003	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); **** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

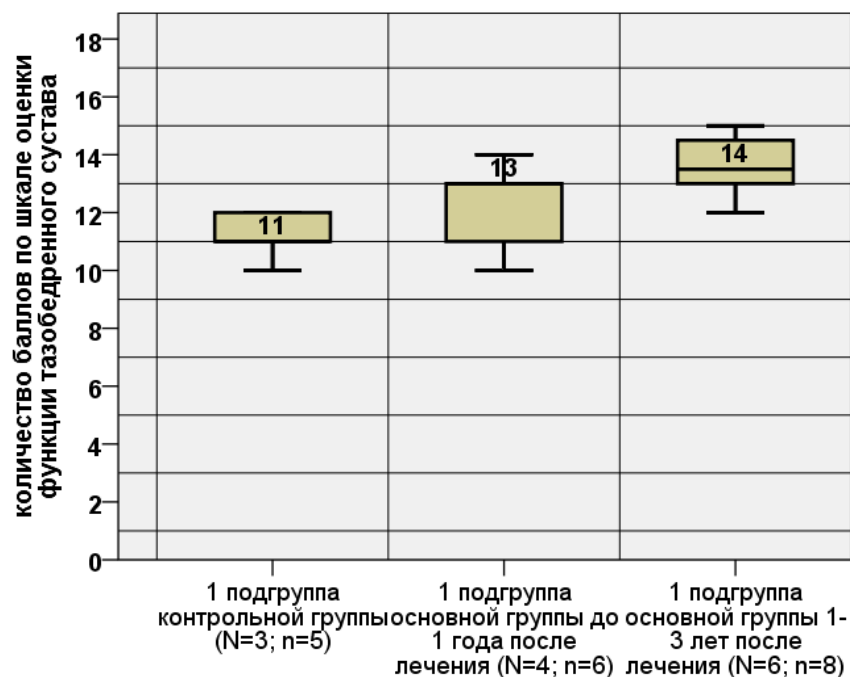


Рис. 5.25. Диаграмма размаха баллов по ШОФТБС у пациентов 1 подгрупп после хирургического лечения ($p \leq 0,05$, H-критерий Краскела-Уоллиса)

Рентгенологическое состояние ТБС по ШРОТБС было значимо лучше у детей 1 подгруппы, которым хирургическое лечение было выполнено в дошкольном возрасте в объеме ОВБ, КОБ, ПОС, чем у пациентов грудного возраста, которым было выполнено ОВБ, а также чем у детей контрольной группы ($p \leq 0,05$) (таб. 5.24, рис. 5.26).

Таблица 5.24

Оценка ТБС по ШРОТБС у детей 1 подгрупп после ОВБ и ОВБ, КОБ, ПОС, Me (Q1; Q3) в баллах

Группы пациентов	После ОВБ	После ОВБ, ПОС, КОБ	p^{***}
Основная группа (N*=10, n**=14)	8 (6; 8)	10 (7,5; 11)	0,043
Контрольная группа (N=3, n=5)	7 (6; 7)		-
p^{****}	0,247	0,003	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); **** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

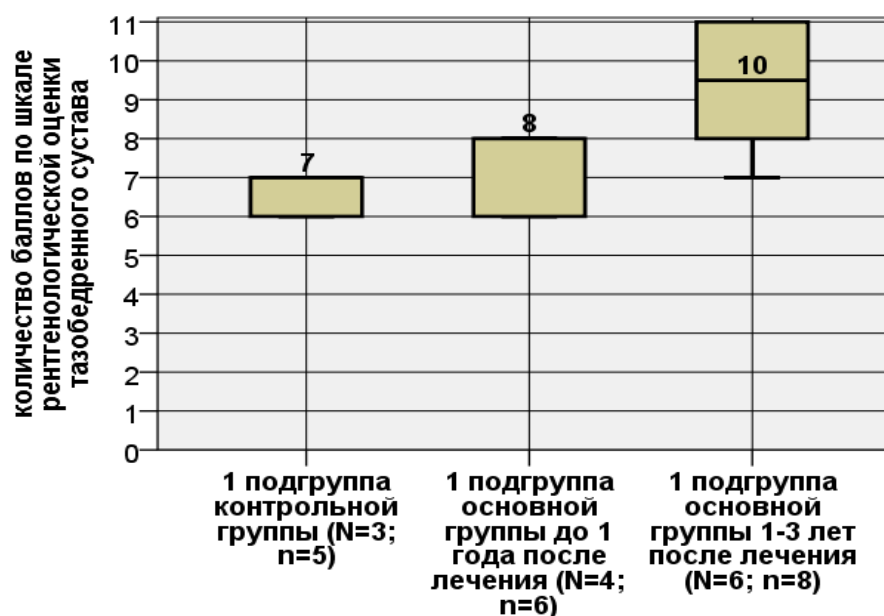


Рис. 5.26. Диаграмма размаха баллов по ШРОТБС у пациентов 1 подгрупп основной группы после хирургического лечения ($p \leq 0,05$, H-критерий Краскела-Уоллиса)

У детей 1 подгруппы после ОВБ, КОБ, ПОС хорошие и удовлетворительные результаты лечения получены в 6 случаях (75%), а у больных 1 подгруппы после ОВБ в 4 наблюдениях (67%) ($p \leq 0,05$) (рис. 5.27).

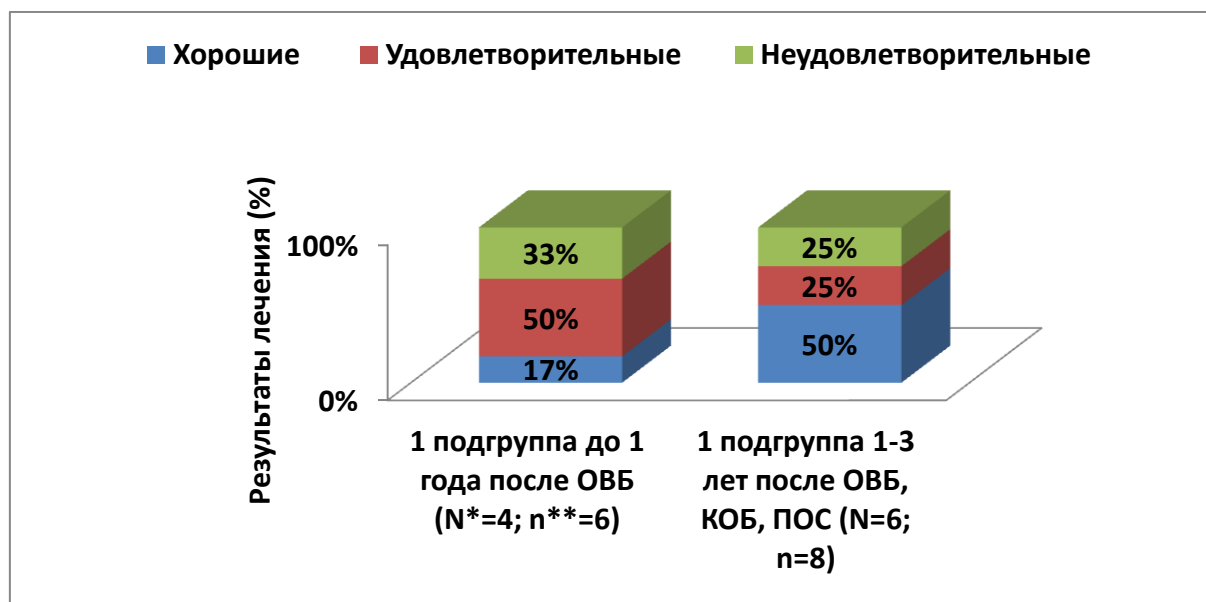


Рис. 5.27. Оценка эффективности операций ОВБ и ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС, выполненных пациентам 1 подгруппы: * - количество пациентов; ** - количество ТБС

Операция ОВБ, выполненная детям 1 подгруппы, не устраняет ретроторсию бедренной кости, а ограниченная внутренняя ротация бедра недостаточна для концентрического вправления, что приводит к хорошим результатам лечения лишь в 17% случаев с развитием осложнений в 83% наблюдений в виде релюкации, подвывиха и АНГБК III группы, таким образом данное хирургическое вмешательство является значимо менее эффективным чем операция ОВБ в сочетании с ПОС, КОБ, которая воздействует на все элементы деформации ТБС и позволяет достичь хороших исходов в 50% случаев и сопровождается меньшим количеством осложнений (50%) ($p \leq 0,05$).

5.4.2 Сравнительный анализ результатов хирургического лечения, проведенного детям 2 подгрупп в грудном и дошкольном возрасте

При межгрупповом анализе функционального состояния ТБС по ШОФТБС у детей 2 подгрупп, которым хирургическое лечение было проведено в грудном и дошкольном возрасте, статистически значимых различий выявлено не было ($p > 0,05$). Согласно ШОФТБС отмечено значимо лучшее функциональное состояние ТБС у больных 2 подгрупп после хирургического лечения, чем у пациентов 2 подгруппы контрольной группы, которым хирургическое лечение не проводилось ($p \leq 0,05$) (таб. 5.25, рис. 5.28).

Таблица 5.25

Оценка функции ТБС по ШОФТБС у детей 2 подгрупп после ОВБ и ОВБ, КОБ, ПОС, Ме (Q1; Q3) в баллах

Группы пациентов	После ОВБ	После ОВБ, КОБ, ПОС	p^{***}
Основная группа (N*=13, n**=16)	17 (14; 17)	16 (15; 16)	0,423
Контрольная группа (N=27, n=32)	14 (13; 14)		-
p^{****}	0,000	0,000	-

* - количество пациентов; ** - количество ТБС; *** - Т-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$); **** - U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$)

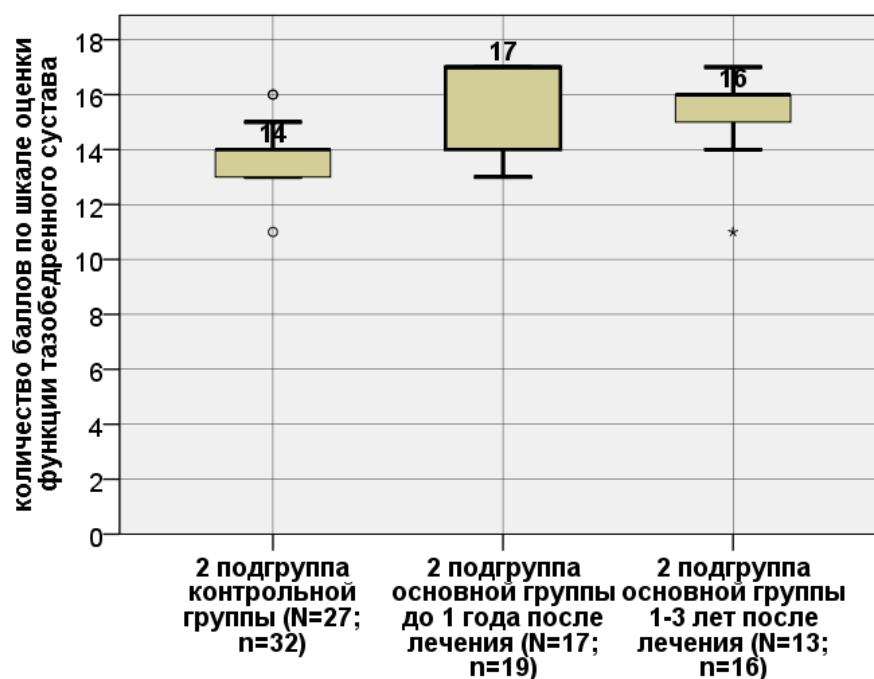


Рис. 5.28. Диаграмма размаха баллов по ШОФТБС у пациентов 2 подгрупп после хирургического лечения ($p \leq 0,05$, Н-критерий Краскела-Уоллиса)

Результаты обследования по ШРОТБС у больных 2 подгрупп, которым хирургическое лечение было выполнено в объеме как изолированного ОВБ, так и ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС, значимо не отличались ($p > 0,05$). У пациентов 2 подгрупп основной группы рентгенологическое состояние ТБС было значимо лучше, чем у детей 2 подгруппы контрольной группы ($p \leq 0,05$) (таб. 5.26, рис. 5.29).

Таблица 5.26

Оценка ТБС по ШРОТБС у детей 2 подгрупп после ОВБ и ОВБ, КОБ, ПОС, Ме (Q1; Q3) в баллах

Группы пациентов	После ОВБ	После ОВБ, КОБ, ПОС	p^{**}
Основная группа (N=30, n=25)	10 (10; 11)	11 (10; 11)	0,880
Контрольная группа (N=27, n=32)	6 (6; 6)		-
p^*	0,000	0,000	-

*- U-критерий Манна-Уитни ($p \leq 0,05$); **- T-критерий Вилкоксона ($p \leq 0,05$)

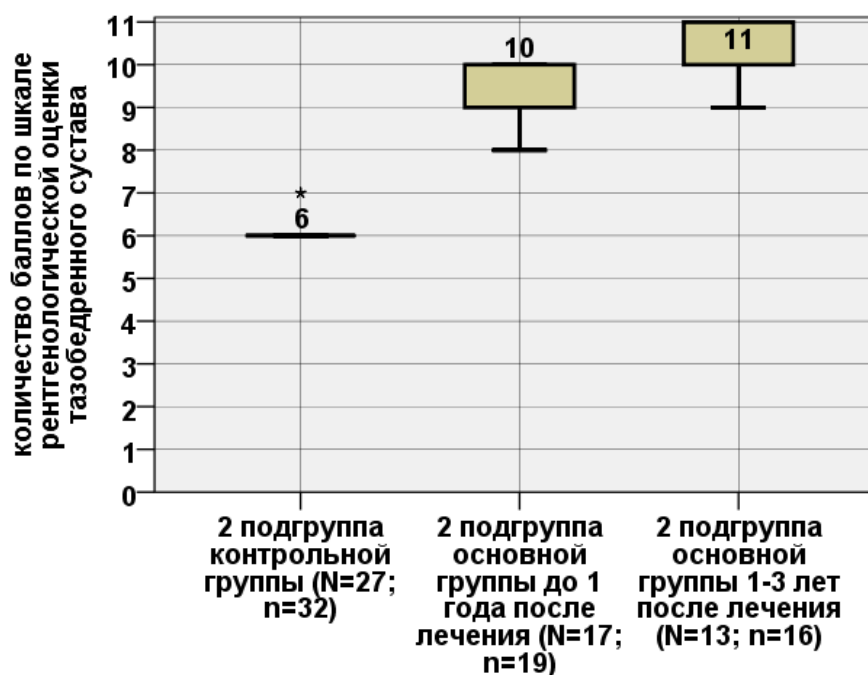


Рис. 5.29. Диаграмма размаха баллов по ШРОТБС у пациентов 2 подгрупп после хирургического лечения ($p \leq 0,05$, Н-критерий Краскела-Уоллиса)

У детей 2 подгруппы после операции ОВБ хорошие результаты отмечены в 17 случаях (90%), а удовлетворительные в 2 наблюдениях (10%). У больных 2 подгруппы после ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС в 12 наблюдениях (75%) отмечены хорошие результаты, в 3 наблюдениях (19%) – удовлетворительные и в 1 случае (6%) – неудовлетворительный результат ($p > 0,05$) (рис. 5.30).

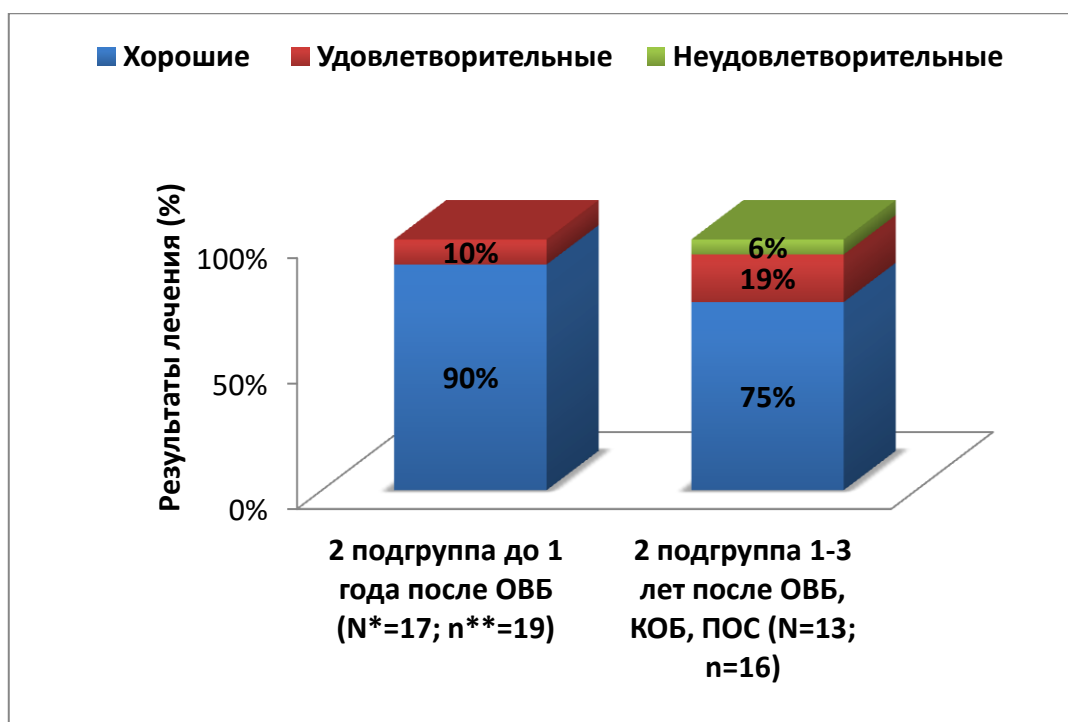


Рис. 5.30. Оценка эффективности операций ОБВ и ОБВ в сочетании с КОБ, ПОС, выполненных пациентам 2 подгрупп: * - количество пациентов; ** - количество ТБС

У детей 2 подгруппы после операции ОБВ отмечены хорошие результаты лечения в 90% случаев. Осложнения после данной операции составили 26% из них в 16% случаев был отмечен АНГБК I группы, что являлось обратимым осложнением, не повлиявшим на исход лечения. Таким образом в 10% наблюдений развились осложнения в виде подвывиха бедра и АНГБК III группы, что в результате ухудшило исходы лечения. После операции ОБВ в сочетании с КОБ и ПОС хорошие результаты отмечены в 75% наблюдений. Осложнения после данного хирургического вмешательства составили 31% из них в 6% случаев после АНГБК I группы отмечено полное восстановление сферичности головки бедренной кости, таким образом в 25% случаев отмечены более тяжелые осложнения (релюкация бедра, АНГБК III группы), ухудшившие исходы лечения. Таким образом у детей 2 подгрупп количество и тяжесть осложнений значительно больше после операции ОБВ в сочетании с КОБ, ПОС, чем после после ОБВ ($p \leq 0,05$).

5.5 Алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии

На основании проведенного сравнительного анализа эффективности хирургического лечения пациентов 1 и 2 подгрупп основной группы с аналогичными подгруппами детей контрольной группы разработан алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения больных грудного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии, который позволит оптимизировать результаты лечения пациентов данного профиля (рис. 5.31).

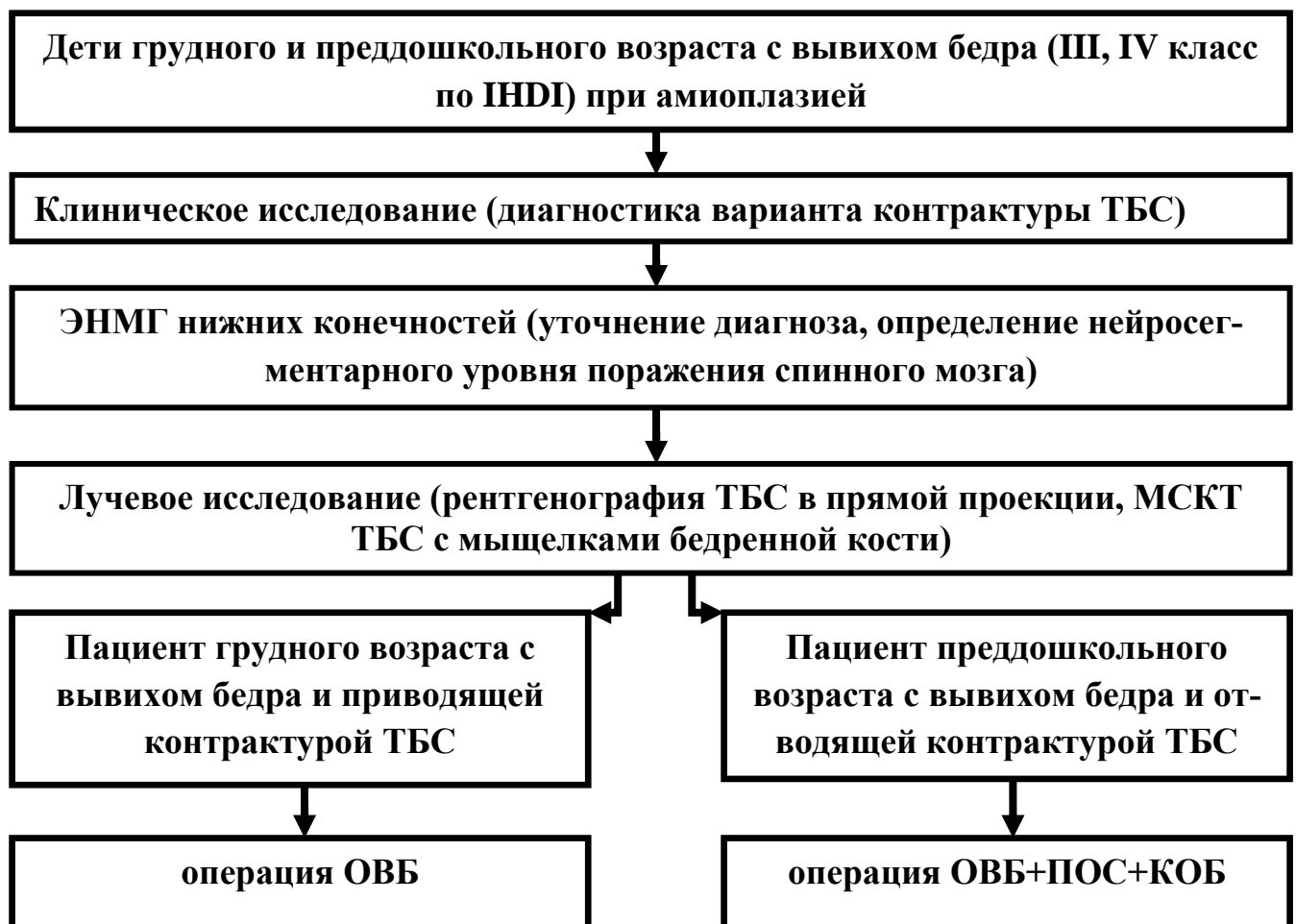


Рисунок 5.31. Алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии

Первоочередным этапом выбора рационального способа хирургического лечения детей грудного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амио-

плазии является правильная постановка диагноза и уточнение варианта контрактур ТБС, а также определения уровня нейросегментарного поражения мотонейронов спинного мозга на основании клинического и физиологического (ЭНМГ) методов исследований. Лучевое обследование в объеме рентгенографии в прямой проекции и МСКТ ТБС с захватом мышечков бедренной кости позволяет определить рентгеноанатомические особенности характерные для пациентов с сопутствующими отводящими или приводящими контрактурами, которые необходимо учитывать в ходе предоперационного планирования.

Таким образом, при помощи разработанного алгоритма удалось выявить две подгруппы пациентов, требующих дифференцированного подхода к выбору способа хирургического лечения. К 1 подгруппе были отнесены дети со сгибательно-разгибательно-отводяще-наружноротационной контрактурой ТБС, со снижением функциональной активности *m. rectus femoris* более чем на 95% относительно нормы, а также с патологически увеличенной антеверзией вертлужной впадины, недоразвитием ее переднего и верхнего краев и ретроторсией бедренной кости. Во 2 подгруппу вошли пациенты со сгибательно-разгибательно-приводяще-наружноротационной контрактурой ТБС, со снижением функциональной активности *m. rectus femoris* не более чем на 75% относительно нормы, увеличенной антеверзией вертлужной впадины, недоразвитием ее переднего и верхнего краев, а также антеторсией бедренной кости, которая может варьировать в широком диапазоне.

В результате проведенного исследования обоснованы и уточнены показания к применяемым способам хирургического лечения пациентов грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии. Так, операция ОВБ показана детям грудного возраста только с приводящими контрактурами, так как данное вмешательство значительно улучшает функциональное и рентгенологическое состояние ТБС по сравнению с пациентами контрольной группы с аналогичными контрактурами и сопровождается меньшей частотой осложнений и большим количеством хороших результатов лечения, чем после сочетания данной операции с КОБ и ПОС, выполненной пациентам преддошкольного возраста. Больным с отводя-

щими контрактурами ТБС показана операция ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС в преддошкольном возрасте, так как данное вмешательство значительно улучшает функциональное и рентгенологическое состояние сустава и сопровождается меньшим количеством осложнений по сравнению с операцией ОВБ, выполненной больным в грудном возрасте, а также при сравнении с пациентами контрольной группы с аналогичными контрактурами, которым хирургическое лечение не выполнялось.

Таким образом, обоснован посредством анализа собственного клинического материала алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии с учетом их возраста, варианта контрактур и сопутствующих им деформаций ТБС.

5.6 Резюме

Операция ОВБ, выполненная детям 1 подгруппы, не устраняет ретроторсию бедренной кости, а ограниченная внутренняя ротация бедра недостаточна для концентрического вправления, что приводит к хорошим результатам лечения лишь в 17% случаев с развитием осложнений III и IVb классов по модифицированной классификации Clavien-Dindo-Sink (2018) в 83% наблюдений в виде релюксации, подвывиха и АНГБК, таким образом данное хирургическое вмешательство является значительно менее эффективным, чем ее сочетание с ПОС и КОБ, которая воздействует на все элементы деформации ТБС и позволяет достичь хороших исходов в 50% случаев и сопровождается меньшим количеством осложнений (50%) ($p \leq 0,05$).

Таким образом, функциональное и рентгенологическое состояние ТБС значительно лучше у пациентов 1 подгруппы, которым выполнена операция ОВБ в сочетании с КОБ и ПОС в преддошкольном возрасте, чем у больных после ОВБ, выполненной в грудном возрасте, а также чем у пациентов контрольной группы которым хирургическое лечение не проводилось ($p \leq 0,05$).

У детей 2 подгруппы после операции ОВБ отмечается доразвитие верхнего и переднего краев вертлужной впадины, а также уменьшение ее антеверзии, что

приводит к хорошим результатам лечения в 90% случаев, а при ее сочетании с КОБ и ПОС хорошие исходы лечения отмечаются в 75% наблюдений, при частоте осложнений III и IVb классов по модифицированной классификации Clavien-Dindo-Sink (2018) 10% и 25% случаев соответственно ($p>0,05$).

Таким образом, у больных 2 подгруппы хирургическое лечение проведенное, как в грудном, так и в преддошкольном возрасте значительно улучшает функциональное и рентгенологическое состояние ТБС по сравнению с больными контрольной группы, однако операция ОББ позволила достичь хороших результатов лечения в значимо большем количестве случаев при меньшем количестве осложнений III и IVb классов по модифицированной классификации Clavien-Dindo-Sink (2018), чем при ее сочетании с КОБ и ПОС.

На основании полученных данных в ходе проведенного исследования можно сделать вывод, что операция ОББ эффективна только у детей грудного возраста с вывихом бедра и приводящими контрактурами ТБС при амиоплазии. Операция ОББ в сочетании с КОБ и ПОС эффективна у пациентов преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии с сопутствующими отводящими и приводящими контрактурами ТБС. Таким образом, полученные данные позволили обосновать разработанный алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при данной патологии, а его дальнейшее применение позволяет надеяться на улучшение исходов лечения, а также уменьшение частоты осложнений.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Вывих бедра при амиоплазии относится к группе тератогенных и встречается с частотой от 13,5% до 58% случаев. По данным большинства авторов консервативное лечение вывиха бедра у пациентов с данной патологией неэффективно и требует первичного хирургического лечения.

В настоящее время в доступной профильной литературе рекомендованная тактика лечения пациентов с вывихом бедра при амиоплазии включает в себя выполнение операции ОВБ в возрасте от 3 месяцев до 1 года. При этом недоразвитие вертлужной впадины после выполнения данной операции наблюдается с частотой от 11% до 46% случаев, по данным литературы. Тематические научные работы, приводящие результаты хирургического лечения вывиха бедра при данной патологии малочисленны и основаны на описании единичных клинических случаев, а также включают в себя многочисленные артрогрипозоподобные заболевания, рассматриваемые в совокупности.

При анализе доступной профильной литературы нами не выявлены данные о рентгеноанатомических особенностях ТБС, а также состоянии нейромышечного аппарата нижних конечностей у больных с вывихом бедра и различными вариантами контрактур при амиоплазии.

В последние годы отмечается рост интереса к изучению паттернов деформаций нижних конечностей при амиоплазии, а также к прогнозированию исходов лечения в зависимости от них, однако исследования, учитывающие характер деформаций конечностей при выборе способа лечения, отсутствуют.

Цель диссертационной работы: обосновать посредством анализа собственного клинического материала и профильных научных публикаций алгоритм рационального выбора метода хирургического лечения детей грудного и дошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии, направленного на улучшение исходов лечения.

Задача 1 состояла в изучении клинических и рентгеноанатомических особенностей ТБС, а также оценке функции нейромышечного аппарата нижних ко-

нечностей у детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии.

Для решения поставленной задачи нами было проведено обследование 70 пациентов с вывихом бедра при данной патологии (140 нижних конечностей) в возрасте от 5 месяцев до 7 лет, находившихся на лечении в отделении №10 ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России с 2012 по 2020 года.

Установлено, что у всех детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии имелись сгибательно-разгибательно-наружноротационные контрактуры ТБС, различающиеся по степени выраженности, а также наличию отводящего или приводящего компонентов. На основании полученных данных дети основной и контрольной групп были разделены внутри групп на подгруппы по характеру сопутствующих контрактур: 1 подгруппа - с отводящими контрактурами и 2 подгруппа - с приводящими.

Проведенное ЭНМГ исследование у всех пациентов основной и контрольной групп выявило снижение М-ответов с *m. rectus femoris*, *m. abductor hallucis*, *m. extensor digitorum brevis* в выраженной и умеренной степени, что указывало на нарушение функциональной активности мышц в зоне сегментарной иннервации L2-S2. У всех детей 1 подгрупп основной и контрольной групп выявлено: выраженное снижение амплитуд М-ответов с *m. rectus femoris* на 95% и 96% ниже нормы, что обусловлено нарушением активности мышц в зоне сегментарной иннервации L2-L4; снижение М-ответа с *m. extensor digitorum brevis* в выраженной степени на 96% и на 97% - нарушение активности мышц в зоне сегментарной иннервации L5; снижение в умеренной степени М-ответа с *m. abductor hallucis brevis* на 36% и на 48% - нарушение активности мышц в зоне сегментарной иннервации S1-S2 ($p > 0,05$). У всех пациентов 2 подгрупп основной и контрольной групп выявлено: выраженное снижение амплитуд М-ответов с *m. rectus femoris* на 68% и 75% ниже нормы, что обусловлено нарушением активности мышц в зоне сегментарной иннервации L2-L4; снижение М-ответа с *m. extensor digitorum brevis* в выраженной степени на 83% и на 85% - нарушение активности мышц в зоне сегмен-

тарной иннервации L5; снижение в умеренной степени М-ответа с *m. abductor hallucis brevis* на 39% и на 42% - нарушение активности мышц в зоне сегментарной иннервации S1-S2 ($p > 0,05$). Выявлены статистически значимые различия величин амплитуд М-ответов с *m. rectus femoris* между детьми 1 и 2 подгрупп основной и контрольной групп, что указывало на разную степень нарушения в зоне сегментарной иннервации L2-L4 ($p \leq 0,05$).

Рентгеноанатомическими особенностями ТБС у детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии являлись: нарушение оссификации проксимального отдела бедренной кости, недоразвитие переднего и верхнего краев вертлужной впадины, ее избыточная антеверзия. Недоразвитие верхнего края вертлужной впадины значимо более выражено у пациентов 2 подгрупп, чем у больных 1 подгрупп, как основной, так и контрольной групп ($p \leq 0,05$). Для пациентов 1 подгрупп характерны: значимо более выраженная антеверзия вертлужной впадины, более развитый задний край вертлужной впадины, ретроторсия бедренной кости по отношению к условной норме и аналогичным данным детей 2 подгрупп, как основной, так и контрольной групп ($p \leq 0,05$). Недоразвитие переднего и верхнего краев вертлужной впадины у больных с вывихом бедра при амиоплазии, по нашему мнению, связано с отсутствием стимулирующего влияния головки бедренной кости на вертлужную впадину на этапе эмбрионального развития. Ретроторсия бедренной кости, мы полагаем, обусловлена отсутствием влияния тяги мышц антагонистов у больных с отводящими контрактурами в период эмбрионального развития.

Исходя из полученных данных в ходе исследования, нарушение сегментарной иннервации на уровне L2-S2 в обеих подгруппах больных, отличавшихся степенью выраженности нарушений на уровне L2-L4 ($p \leq 0,05$), по нашему мнению, обуславливало разную степень нарушения функциональной активности мышц в зоне сегментарной иннервации на этом уровне и, следовательно, клинически проявлялось различными контрактурами ТБС. Так, у пациентов 2 подгрупп указанные изменения были менее выражены, что обуславливало сохранение активности приводящих мышц и формирование приводящей контрактуры ТБС. У детей 1

подгрупп, напротив, были более выражены изменения в приводящих мышцах по сравнению с *m. gluteus maximus* и наружными ротаторами бедра, что и обуславливало формирование отводящих контрактур ТБС.

Задача 2 состояла в разработке шкал для функциональной и рентгенологической оценки состояния ТБС у детей с вывихом бедра при амиоплазии.

Для разработки ШОФТБС нами изучена нормальная амплитуда пассивных движений в ТБС, а также проанализированы результаты трехплоскостного анализа движений в суставах нижних конечностей, необходимых человеку для выполнения повседневных действий, а также компенсаторно-приспособительные механизмы компенсации нижних конечностей, на основе данных, представленных в литературе. Нами уточнен функциональный диапазон движений в ТБС, необходимый для ходьбы по лестнице и по горизонтальной плоскости, сидения, выполнения гигиенических процедур, одевания одежды и обуви на нижние конечности. Согласно разработанной ШОФТБС нами проводилась оценка амплитуды пассивных движений в ТБС до и после лечения в горизонтальном положении без учета сопутствующих контрактур суставов нижних конечностей. Результаты оценивались при суммировании полученных баллов: чем больше количество баллов, тем лучше результат.

С целью определения рентгенологического состояния ТБС до и после лечения при помощи лучевых методов исследования нами была также разработана ШРОТБС для детей с вывихом бедра при амиоплазии. Согласно данной шкале определялась стабильность ТБС во фронтальной и в горизонтальной плоскостях, а также оценивалось наличие или отсутствие ишемических изменений в проксимальном отделе бедренной кости после проведенного хирургического лечения. Оценка стабильности ТБС во фронтальной плоскости проводилась на основании классификации IHDI. Для комплексной оценки стабильности ТБС у пациентов с данной патологией, по нашему мнению, необходимо проводить исследование не только во фронтальной, но и в горизонтальной плоскостях. Данная задача решалась при помощи измерения УСП на аксиальных МСКТ срезах ТБС. Наличие или

отсутствие АНГБК проводилось на основании классификации, разработанной А. Kalamchi и D. MacEwen (1980).

Исходы лечения определялись при суммировании баллов, полученных при оценке функционального и рентгенологического состояния ТБС по разработанным шкалам, и распределялись на хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные.

Для решения 3 задачи было необходимо оценить эффективность операции изолированного ОВБ и ее сочетания с ПОС и КОБ у больных с вывихом бедра при амиоплазии в зависимости от возраста, варианта контрактуры и сопутствующих им деформаций ТБС.

Операция ОВБ, выполненная детям 1 подгруппы, не устраняет ретроторсию бедренной кости, а ограниченная внутренняя ротация бедра недостаточна для концентрического вправления, что приводит к хорошим результатам лечения лишь в 17% случаев с развитием тяжелых осложнений III и IVb классов по модифицированной классификации Clavien-Dindo-Sink (2018) в 83% наблюдений в виде релюксации, подвывиха и АНГБК, таким образом данное хирургическое вмешательство значимо не улучшает функциональное и рентгенологическое состояние ТБС при сравнении с контрольной группой, следовательно менее эффективно, чем операция ОВБ в сочетании с ПОС и КОБ, которая воздействует на все элементы деформации ТБС и позволяет достичь хороших исходов лечения в 50% случаев и сопровождается меньшим количеством тяжелых осложнений (50%) ($p \leq 0,05$).

У детей 2 подгруппы после операции ОВБ отмечается доразвитие верхнего и переднего краев вертлужной впадины, а также уменьшение ее антеверзии, что приводит к хорошим результатам лечения в 90% случаев, а при операции ОВБ в сочетании с КОБ, ПОС хорошие результаты отмечаются в 75% наблюдений, при частоте тяжелых осложнений III и IVb классов по модифицированной классификации Clavien-Dindo-Sink (2018) 10% и 25% соответственно ($p \leq 0,05$).

Таким образом, у больных 2 подгрупп хирургическое лечение проведенное, как в грудном, так и в преддошкольном возрасте значимо улучшает функцио-

нальные и рентгенологические результаты лечения по сравнению с детьми контрольной группы. Однако, операция ОВБ, выполненная пациентам 2 подгруппы в грудном возрасте сопровождается значимо большим количеством хороших результатов лечения и меньшей частотой тяжелых осложнений, чем после ее сочетания с КОБ и ПОС.

Разработан и обоснован посредством анализа профильных научных публикаций и собственного клинического материала алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии с учетом их возраста, варианта контрактур и сопутствующих им деформаций ТБС, что являлось заключительной 4 задачей.

Алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии включает в себя выполнение операции ОВБ только пациентам грудного возраста с приводящими контрактурами ТБС, а больным с вывихом бедра и отводящими контрактурами необходимо сочетать данную операцию с ПОС и КОБ в преддошкольном возрасте.

Таким образом, проведенное клиническое исследование позволило, на наш взгляд, решить все поставленные задачи и благодаря этому достичь цели диссертационной работы – обосновать посредством анализа собственного клинического материала и профильных научных публикаций алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии, направленного на улучшение исходов лечения. Выводы и практические рекомендации, сформулированные по результатам проведенного исследования, представлены в следующих разделах диссертации.

ВЫВОДЫ

1. Установлено, что у детей основной и контрольной групп с вывихом бедра при амиоплазии имеются сгибательно-разгибательно-наружноротационные контрактуры тазобедренных суставов, различающиеся по степени выраженности, наличию отводящего или приводящего компонентов, что связано с нарушением функциональной активности мышц в зоне сегментарной иннервации L2-S2 различной степени выраженности ($p \leq 0,05$), при этом деформации тазобедренных суставов представлены в виде недоразвития переднего и верхнего краев вертлужной впадины. Определено, что для больных с отводящими контрактурами характерны значимо большая антеверзия вертлужной впадины вследствие более развитого ее заднего края и ретроторсия бедренной кости, а для детей с приводящими контрактурами присуще более выраженное недоразвитие верхнего края вертлужной впадины и антеторсия бедренной кости ($p \leq 0,05$), которая может варьировать в широком диапазоне.

2. Разработанные количественные шкалы, основанные на измерении амплитуды пассивных движений в тазобедренном суставе и их отношении к функциональному диапазону, определении его стабильности во фронтальной и горизонтальной плоскостях, наличии или отсутствии ишемических нарушений в проксимальном отделе бедренной кости, позволяют оценить его функцию при нахождении больного в горизонтальном положении без учета сопутствующих деформаций нижних конечностей, а также определить рентгенологическое состояние сустава у детей с вывихом бедра при амиоплазии вне зависимости от возраста.

3. Операция открытого вправления бедра, выполненная детям основной группы грудного возраста с отводящими контрактурами при амиоплазии приводит к хорошим результатам в 17% случаев с развитием тяжелых осложнений в 83%, вследствие наружноротационной контрактуры и ретроторсии бедренной кости, которые не позволяют добиться концентрического вправления, тем самым значимо не улучшая функциональное и рентгенологическое состояние тазобедренного сустава при сравнении с больными контрольной группы, что свидетельствует о ее неэффективности ($p > 0,05$). Операция открытого вправления бедра в

сочетании с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости, выполненная пациентам основной группы с отводящими контрактурами в преддошкольном возрасте, является эффективным хирургическим способом лечения, значимо улучшая функциональное и рентгенологическое состояние тазобедренного сустава при сравнении с детьми контрольной группы, так как воздействует на все элементы деформации сустава и позволяет достичь хороших результатов в 50% случаев, а также сопровождается меньшим количеством тяжелых осложнений (50%) ($p \leq 0,05$).

4. Операция открытого вправления бедра, выполненная детям основной группы грудного возраста с приводящими контрактурами, а также ее сочетание с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости, проведенной пациентам преддошкольного возраста с аналогичными контрактурами, являются эффективными методами хирургического лечения, так как они улучшают функциональное и рентгенологическое состояние тазобедренного сустава по сравнению с больными контрольной группы ($p \leq 0,05$). После операции открытого вправления бедра хорошие результаты получены в 90% случаев при частоте тяжелых осложнений 10%, а при сочетании данной операции с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости хорошие результаты отмечаются в 75% наблюдений при частоте тяжелых осложнений 25% ($p \leq 0,05$).

5. На основании анализа профильных научных публикаций и собственного клинического материала обоснован алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии с учетом их возраста, варианта контрактуры и сопутствующих им деформаций тазобедренного сустава, который включает в себя выполнение операции открытого вправления бедра только детям грудного возраста с приводящими контрактурами, а для больных с отводящими контрактурами предусматривает оперативное лечение в преддошкольном возрасте, предполагающее сочетание данной операции с подвздошной остеотомией по Солтеру и корригирующей остеотомией бедренной кости.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Для верификации диагноза больным с вывихом бедра при амиоплазии следует проводить стимуляционную ЭНМГ нижних конечностей, а также игольчатую ЭМГ для исключения первичного мышечного поражения.

2. При предоперационном планировании для измерения формы и пространственного положения вертлужной впадины, истинного ШДУ, торсии бедренной кости пациентам изученного профиля необходимо выполнять рентгенографию и МСКТ ТБС.

3. Использование оригинальных шкал оценки функционального и рентгенологического состояния ТБС позволяют проводить статистический анализ изучаемых показателей при оценке исходов лечения детей с данной патологией.

4. При проведении операции ОВБ в сочетании с ПОС и КОБ пациентам с отводящими контрактурами с целью мобилизации сустава и устранения сгибательно-разгибательно-отводяще-наружноротационной контрактуры ТБС по показаниям необходимо производить расширенный периартикулярный релиз в объеме: тенотомий *m. rectus femoris*, *m. piriformis*, *m. rotator triceps coxae*, Z-образного удлинения сухожильных частей *mm. gluteus medius et minimus* и задней капсулотомии.

5. В ходе выполнения операции ОВБ в изолированном виде или ее сочетании с ПОС и КОБ детям с приводящими контрактурами ТБС для мобилизации сустава и устранения сгибательно-разгибательно-приводяще-наружноротационной контрактуры по показаниям рекомендуется выполнять расширенный периартикулярный релиз, который включает в себя: тенотомии *m. rectus femoris*, *m. piriformis*, *m. rotator triceps coxae*, *mm. adductor longus et brevis*, *m. gracilis* и заднюю капсулотомию.

6. Для улучшения исходов лечения данного контингента больных целесообразно использовать разработанный нами на основании анализа собственного клинического материала алгоритм рационального выбора способа хирургического лечения детей грудного и преддошкольного возраста с вывихом бедра при амиоплазии.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АИ – ацетабулярный индекс

ВМА – врожденный множественный артрогрипоз

КОБ – корригирующая остеотомия бедренной кости

ЛФК – лечебная физическая культура

М – ответ – моторный ответ

ОВБ – открытое вправление бедра

ПОС – подвздошная остеотомия по Солтеру

СУ – суммарный угол вертлужной впадины

СКПФ – степень костного покрытия во фронтальной плоскости

ТБС – тазобедренный сустав

УА – угол антеверзии

УАВВ – угол антеверзии вертлужной впадины

УЗК – угол заднего края вертлужной впадины

УЗП – угол заднего покрытия

УПК – угол переднего края вертлужной впадины

УПП – угол переднего покрытия

УСП – угол суммарного покрытия

УТБК – угол торсии бедренной кости

ФТЛ – физиотерапевтическое лечение

ист. ШДУ – истинный шейно-диафизарный угол

ШОФТБС - шкала оценки функции тазобедренного сустава

ШРОТБС – шкала рентгенологической оценки тазобедренного сустава

ЭМГ - электромиография

ЭНМГ – электронейромиография

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Баиндурашвили, А. Г., Структура поражения нижних конечностей у детей с врожденным множественным артрогрипозом / А. Г. Баиндурашвили, Д. В. Деревянко, О. Е. Агранович. – Текст : непосредственный / Тезисы XVII Российского национального конгресса «Человек и его здоровье. 24-27.10.2012, Санкт-Петербург // Вестник всероссийской гильдии протезистов-ортопедов. - 2012. - № 3(49). - С. 75.
2. Баиндурашвили, А.Г. Врожденный вывих бедра у детей грудного возраста: клиника, диагностика, консервативное лечение / А.Г. Баиндурашвили, С.Ю. Волошин, А.И. Краснов. – Санкт-Петербург : Спец. Лит, 2016. – 95с. - Текст : непосредственный.
3. Баиндурашвили, А. Г. Современные тенденции лечения деформаций верхних и нижних конечностей у детей с артрогрипозом первого года жизни / А.Г. Баиндурашвили, О.Е. Агранович, М.П. Конюхов. – Текст : непосредственный // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. - 2014. - №3. - С. 3-13.
4. Басков, В.Е., Особенности тотального эндопротезирования тазобедренного сустава у детей после артропластики деминерализированными костно-хрящевыми аллоколпачками / В.Е. Басков, В.А. Неверов, П.И. Бортулев и др. – Текст : непосредственный // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. - 2017. - №1. - С. 13-20.
5. Белокрылов, Н.М. Малоинвазивное лечение врожденного вывиха бедра у детей раннего возраста / Н.М. Белокрылов, Н.В. Полякова, А.Н. Белокрылов. – Текст : непосредственный // В сборнике: ТУРНЕРОВСКИЕ ЧТЕНИЯ. Сборник статей. Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера. -2020. - С. 50-54.
6. Болевич, С.Б. Молекулярные механизмы в патологии человека / С.Б. Болевич, В.А. Войнов. – М. : Медицинское информационное агентство, 2012. – 208 с. - Текст непосредственный.

7. Бут–Гусаим, И. А. Диагностика и лечение контрактур и деформаций конечностей у детей с артрогрипозом : специальность : 14.00.22 "Травматология и ортопедия" : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Ирина Александровна Бут-Гусаим ; ГУН "Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии". - Москва, 2005. - 119 с. : 57 ил. - Текст : непосредственный.
8. Волков, М. В. Клиника и лечение артрогрипоза у детей / М. В. Волков. – Текст : непосредственный // Хирургия. - 1956. - № 10. - С. 31–36.
9. Волошин, С. Ю. Комплексное функциональное лечение врожденного вывиха бедра у детей грудного возраста : специальность : 14.00.22 "Травматология и ортопедия" : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Сергей Юрьевич Волошин ; Научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена. - Санкт-Петербург, 2005. - 25 с. - Текст непосредственный.
10. Воронцов, И. М. Пропедевтика детских болезней : учебник / И. М. Воронцов, А. В. Мазурин. - Изд. 3-е, доп. и перераб. - Санкт-Петербург : Фолиант, 2009. - 1001 с. - ISBN 978-5-93929-184-2. - Текст : непосредственный.
11. Иванов, С. В. Ортопедическое лечение подвывиха и вывиха бедра у детей с последствиями спинномозговых грыж : специальность : 14.01.15 "Травматология и ортопедия" : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Иванов Станислав Вячеславович ; Российский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена. - Санкт-Петербург, 2016. - 137 с. : ил. - Текст : непосредственный.
12. Казанцева, Н.Д. Артрогрипоз (клиника и лечение): диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Казанцева Нина Давыдовна ; М-во здравоохранения РСФСР. Ленингр. сан.-гигиен. мед. ин-т . - Ленинград, 1954. 277 с. - Текст непосредственный.
13. Камоско, М. М. Транспозиция вертлужной впадины при нестабильности тазобедренного сустава диспластического генеза : специальность : 14.00.22 "Травматология и ортопедия" : диссертация на соискание ученой степени доктора ме-

дицинских наук / Камоско Михаил Михайлович; ГУН Российский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена. - Санкт-Петербург, 2007. - 364 с. - Текст непосредственный.

14. Камоско, М. М. Система лечения дисплазии тазобедренного сустава у детей / М. М. Камоско, А. И. Краснов, В. Е. Басков и др. – Текст : непосредственный // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. - 2013. - №1. - С. 26-35.

15. Капанджи, А.И. Верхняя конечность. Физиология суставов / А.И. Капанджи; [пер. с англ. Г. М. Абелевой, Е. В. Кишиневского]. – Москва : Эксмо, 2009. - 365 с. : цв. ил.; ISBN 978-5-699-33140-6. - Текст непосредственный.

16. Кожевников, О.В. Коксартроз у детей и подростков: профилактика развития при лечении врожденной и приобретенной патологии тазобедренного сустава и особенности эндопротезирования / О.В. Кожевников, С.Э. Кралина, В.Ю. Горохов и др. - Текст : непосредственный // Вестник травматологии и ортопедии. – 2007. – № 1. – С. 48.

17. Кожевников, О.В. Биохимические изменения в тканях и синовиальной жидкости тазобедренного сустава при врожденных и дегенеративно-дистрофических заболеваниях у детей и подростков / О.В. Кожевников, С.Э. Кралина, Л.Н. Фурцева и др. – Текст : непосредственный // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. – 2016. – № 3. – С. 33–40.

18. Кольцов, А.А. Деформации конечностей у детей с врожденным множественным артрогрипозом: проблема или жизненная необходимость / А.А. Кольцов, И.В. Шведовченко. – Текст : непосредственный // Вестник клинической нейрофизиологии. = 2017. - №5. – С.104.

19. Команцев, В.Н. Методические основы клинической электромиографии : руководство для врачей / В. Н. Команцев, В. А. Заболотных. – Санкт-Петербург : Лань, 2001. - 349 с. - ISBN 5-8114-0299-6. - Текст : непосредственный.

20. Конюхов, М. П. Ортопедо-хирургическое лечение деформаций нижних конечностей у детей с системными заболеваниями : пособие для врачей / М. П. Конюхов, Ю.А. Лапкин ; ФГУ "Научно-исследовательский детский ортопедический ин-

ститут им. Г.И. Турнера". - Санкт-Петербург, 2004. - 39 с. - Текст непосредственный.

21. Лапкин, Ю. А. Лечение наиболее распространенных деформаций нижних конечностей при артрогрипозе / Ю. А. Лапкин, М. П. Конюхов. – Текст : непосредственный // Травматология и ортопедия России. - 2002. - № 3. - С. 86-92.

22. Лапкин, Ю. А. Особенности лечения деформаций нижних конечностей у детей с системными заболеваниями опорно-двигательного аппарата / Ю. А. Лапкин, М. П. Конюхов // Вестник травматологии и ортопедии имени Н.Н. Приорова. - 2003. - № 4. - С. 88-93.

23. Лапкин, Ю.А. Вывих бедра при артрогрипозе. Эффективность различных методов лечения / Ю. А. Лапкин, А. И. Краснов, М. П. Конюхов, Е. В. Петрова. - Текст : непосредственный // IX Российский национальный конгресс «Человек и его здоровье» (ортопедия-травматология-протезирование-реабилитация). 22-26 ноября 2004, Санкт-Петербург, Россия : материалы конгресса. - Санкт-Петербург : Человек и здоровье. - С.137-138.

24. Малахов, О.Л. Клиника, диагностика и лечение врожденного артрогрипоза у детей / О.Л. Малахов, И.С. Косов, И.А. Бут-Гусаим, С.А. Михайлова - Текст : непосредственный // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. - 2003. - №2. - С. 79-85.

25. Маркс, В.О. Ортопедическая диагностика : руководство / В.О. Маркс. - Минск : Наука и техника, 1978. - 510 с. : ил. - Текст : непосредственный.

26. Мирзоева, И. И. О формировании тазобедренных суставов при артрогрипозе / И. И. Мирзоева, Т. К. Никифорова. - Текст : непосредственный // Вывихи бедра у детей: сборник научных трудов. Отв. ред. П. Я. Фищенко ; Ленинградский научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера . - Ленинград, 1972. - С.115-118.

27. Неттер, Ф. Атлас анатомии человека : атлас / Ф. Неттер ; ред. пер. с англ. Л. Л. Колесников. - 6-е изд. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 624 с. : ил. - ISBN 978-5-9704-3372-0. - Текст : непосредственный.

28. Никитюк, И.Е. Восстановление опорной функции нижних конечностей у детей с коксартрозом после двустороннего тотального эндопротезирования тазобедренных суставов (биомеханическое исследование) / И.Е. Никитюк, Е.Л. Кононова, В.Е. Басков и др. – Текст : непосредственный // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. - 2019. - №1. - С. 43-50.
29. Никифорова, Т. К. К клинике и лечению вывихов бедра при врожденном множественном артрогрипозе / Т. К. Никифорова. - Текст : непосредственный // Ортопедия и травматология. - 1966. - № 1. - С. 9-14.
30. Никифорова, Т. К. Клиника и лечение врожденного множественного артрогрипоза : специальность : 777 - Хирургия : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Т. К. Никифорова ; Ленинградский педиатрический медицинский институт. - Ленинград, 1970. - 30 с. - Текст : непосредственный.
31. Огарев, Е.В. Формирование проксимального отдела бедренной кости у детей и подростков / Е.В. Огарев. - Текст : непосредственный // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. - 2006. - № 1. - С. 51-56.
32. Огарев, Е. В. Возрастная анатомия вертлужной впадины у детей (анатомо-рентгенологические сопоставления) / Е. В. Огарев, А. К. Морозов. - Текст : непосредственный // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. - 2006. - № 3. - С. 3-10.
33. Петрова, Е. В. Патология тазобедренных суставов у больных с артрогрипозом / Е. В. Петрова, А. И. Краснов, В. Е. Басков. - Текст : непосредственный // Актуальные проблемы детской травматологии и ортопедии : материалы научно-практической конференции детских ортопедов-травматологов России с международным участием. 19-21 сентября 2007, г. Екатеринбург / ФГУ "Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера"; отв. ред. А. Г. Баиндурашвили. - Санкт-Петербург, 2007. - С. 263-264.
34. Петрова, Е. В. Ортопедо-хирургическое лечение детей младшего возраста с артрогрипозом : специальность : 14.00.22 "Травматология и ортопедия" : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Петрова Екате-

рина Владимировна ; ГУН "Российский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии". - Санкт-Петербург, 2008. - 355 с. - 134 ил. - Текст : непосредственный.

35. Петрова, Е. В. Подход к лечению контрактур и деформаций нижних конечностей у детей раннего возраста с артрогрипозом / Петрова Е.В., Агранович О.Е., Трофимова С.И. и др. - Текст : непосредственный // В сборнике: Новые технологии в травматологии и ортопедии детского возраста. Сборник научных статей, посвященный 125-летию Научно-исследовательского детского ортопедического института имени Г.И. Турнера. Санкт-Петербург, 2017. С. 177-183.

36. Поздникин, И. Ю. Хирургическое лечение детей младшего возраста с дисплазией тазобедренного сустава и врожденным вывихом бедра специальность : 14.00.22 "Травматология и ортопедия" : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Поздникин Иван Юрьевич ; ГУН "Российский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии". - Санкт-Петербург, 2006. - 244 с. - Текст : непосредственный.

37. Поздникин, И. Ю. Ошибки диагностики и начала консервативного лечения детей с врожденным вывихом бедра / И. Ю. Поздникин, В. Е. Басков, С. Ю. Волошин и др. - Текст : непосредственный // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2017. – Т. 5, Вып. 2. – С.42–51.

38. Розовская, Л. Е. Ортопедическое лечение артрогрипоза у детей : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Л. Е. Розовская ; Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии. - М., 1967. - 23 с. - Текст : непосредственный.

39. Розовская, Л. Е. Артрогрипоз / Л. Е. Розовская, Г. М. Тер-Егiazаров. - Москва : Медицина, 1973. - 144 с. - Текст : непосредственный.

40. Садофьева, В. И. Нормальная рентгеноанатомия костно-суставной системы детей / В. И. Садофьева. - Ленинград: Медицина, 1990. - 223 с.: ил. - Текст : непосредственный.

41. Скворцов Д. В. Клинический анализ движений. Анализ походки / Д. В. Скворцов. - Москва : Науч.-мед. фирма "МБН", 1996. - 344 с. - ISBN 5-86139-066-5. - Текст : непосредственный.
44. Сударикова, Т. А. К клинике артрогрипоза / Т. А. Сударикова, Л. В. Тарабанова // Здоровоохранение Казахстана. - 1974. - № 1. - С. 80–81.
43. Тихилов, Р. М. Эндопротезирование тазобедренного сустава при костных анкилозах различной этиологии, причины и результаты / Тихилов Р. М., Шубняков И. И., Мясоедов А. А. и др. – DOI: 10.17513/spno.27426. – Текст : электронный // Современные проблемы науки и образования. - 2018. - № 2. - URL: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=27426> (дата обращения 05.02.2021).
44. Тихоненков, Е. С. Современные взгляды на оперативное лечение врожденного вывиха бедра у детей: Актовая речь к расширенному заседанию Ученого совета ЛНИДОИ им. Г.И.Турнера 10 октября 1978 года / Е. С. Тихоненков. - Ленинград : Медицина, 1978. - 29 с. - Текст : непосредственный.
45. Хофер М. Компьютерная томография: базовое руководство / М. Хофер ; пер. с англ.: А. П. Кутько, Ф. И. Плешков ; ред. Г. Е. Труфанов. - Москва : Медицинская литература, 2006. - 208 с. : ил.: - ISBN 5-89677-090-1.
46. Хрыпов, С.В. Особенности тотального эндопротезирования при лечении вторичного коксартроза различного генеза у детей старшего возраста / С.В. Хрыпов, Д.А. Красавина, А.Г. Веселов. - Текст : непосредственный // Педиатр. – № 4. – С. 43–47.
47. Allison, K. Sex-specific walking kinematics and kinetics in individuals with unilateral, symptomatic hip osteoarthritis: A cross sectional study / K. Allison, M. Hall, T. V. Wrigley, Y. H. Pua, B. Metcalf, K.L. Bennell. - DOI:10.1016/j.gaitpost.2018.07.179. - Текст : непосредственный // Gait Posture. - 2018. - Vol. 65. - P. 234-239.
48. Akazawa, H. Surgical management of hip dislocation in children with arthrogyrosis multiplex congenital / H. Akazawa, K. Oda, S. Mitani, T. Yoshitaka, K. Asaumi, H. Inoue. - DOI: 10.1302/0301-620x.80b4.8216. - Текст : непосредственный // The Journal of Bone and Joint Surgery (Br). - 1998. - Vol. 80, N 4. - P. 636–640.

49. Andriacchi, T. P. A study of lower-limb mechanics during stair-climbing / T. P. Andriacchi, G. B. Andersson, R. W. Fermier, D. Stern, J.O. Galante // *The Journal of Bone and Joint Surgery (Am)*. - 1980. - Vol. 62, N 5. - P. 749-757.
50. Asif, S. Operative treatment of bilateral hip dislocation in children with arthrogryposis multiplex congenital / S. Asif, M. Umer, R. Beg, M. Umar - DOI: 10.1177/230949900401200102. - Текст : непосредственный // *Journal of Orthopaedic Surgery* . - 2004. - Vol. 12, N 1. - P. 4-9.
51. Aydin, B.K. Short-term results of early (before 6 months) open reduction of dislocated hips in arthrogryposis multiplex congenital / G. Yilmaz, H. Senaran, F.J. Durgut. - DOI:10.1097/BPB.0000000000000371. - Текст : непосредственный // *The Journal of Pediatric Orthopaedics B*. - 2016. - Vol. 25, N 6. - P. 509-513.
52. Bamshad, M. Arthrogryposis: a review and update / M. Bamshad, M. Bamshad, A.E. Van Heest, D. Pleasure. - DOI: 10.2106/JBJS.I.00281. - Текст : непосредственный // *The Journal of Bone and Joint Surgery (Am)*. - 2009. - Vol. 91, Suppl. 4. - P. 40-46.
53. Banker B.Q. Arthrogryposis multiplex congenita: spectrum of pathologic changes / B.Q. Banker. - DOI: 10.1016/s0046-8177(86)80177-0. - Текст : непосредственный // *Human Pathology*. - 1986. - Vol. 17, N 7. - P. 656-672.
54. Banskota, A.K. Hip arthrodesis in children: A review of 28 patients / A. K. Banskota, S. P. Shresthya, B. Banskota, B. Bijukacche, T. Rajbhandari. - DOI:10.4103/0019-5413.55977. - Текст : непосредственный // *Indian Journal of Orthopaedics*. - 2009. - Vol. 43, N 4. - P. 383-388.
55. Beals R.K. The distal arthrogryposes: a new classification of peripheral contractures. - Текст : непосредственный // *Clinical Orthopaedics and Related Research*. - 2005. - Vol. 435, N 6. - P. 203–210.
56. Bernstein, R. M. Arthrogryposis and Amyoplasia / R. M. Bernstein. - DOI: 10.5435/00124635-200211000-00006. - Текст : непосредственный // *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*. - 2002. - Vol.10, N 6. -P. 417-424.
57. Bevan, W. P. Arthrogryposis multiplex congenita (amyoplasia): an orthopaedic perspective / W. P. Bevan, J.G. Hall, M. Bamshad et al. DOI:

10.1097/BPO.0b013e318070cc76. - Текст : непосредственный // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 2007. - Vol. 27, N 5. - P. 594-600.

58. Bittersohl, B. Hip arthrodesis in the pediatric population: where do we stand? / B. Bittersohl, D. Zaps, J.D. Bomar, H.S. Hosalkar. - DOI: 10.4081/or.2011.e13. - Текст : электронный // Orthopedic Reviews (Pavia). – 2011. – Vol. 3, N 2. – e13. – URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3206514/> (дата обращения 05.02.2021).

59. Bradish, C. The hip in arthrogryposis / C. Bradish. - DOI: 10.1007/s11832-015-0693-5. - Текст : непосредственный // Journal of Children's Orthopaedics. - 2015. - Vol. 9, N 6. - P. 459-463.

60. Brown, L. M. The pathophysiology of arthrogryposis multiplex congenital neurologica / L. M. Brown, M. J. Robson, W. J. W. Sharrard. - DOI: 10.1302/0301-620X.62B3.7410459. - Текст : непосредственный // The Journal of Bone and Joint Surgery (Br). - 1980. - Vol. 62, N 3. - P. 291-296.

61. Charbonnier, C., Chagué S., Schmid J., Kolo F. C., Bernardoni M., Christofilopoulos P. Analysis of Hip Range of Motion in Everyday Life: A Pilot Study. - DOI: 10.5301/hipint.5000192. - Текст : непосредственный // Hip International. - 2015. - Vol. 25, N 1. - P. 82-90.

62. Cameron, H. U. Total joint replacement in multiplex congenita contractures: a case report / H. U. Cameron. - Текст : непосредственный // Canadian Journal Surgery. - 1998. - Vol. 41, N 3. - P. 245-247.

63. Carlson, W. O. Arthrogryposis multiplex congenita. A long-term follow-up study / W. O. Carlson, G. J. Speck, V. Vicari, D. R. Wenger. - Текст : непосредственный // Clinical Orthopaedics and Related Research. - 1985. - Vol. 194. - P. 115-123.

64. Crasselt, C. Die Arthrogryposis multiplex congenita und ihre Auswirkung auf die Hüftgelenke [Arthrogryposis multiplex congenita and its effect on the hip joints] / C. Crasselt. - Текст : непосредственный // Beitrage zur Orthopadie und Traumatologie [Beitr Orthop Traumatol]. - 1968. - Vol. 15, N 10. - P. 607-609.

65. Dahan-Oliel, N. International multidisciplinary collaboration toward an annotated definition of arthrogryposis multiplex congenita / N. Dahan-Oliel, S. Cachecho, D.

Barnes at al. - DOI: 10.1002/ajmg.c.31721. Epub 2019 Jul 7. - Текст : непосредственный // American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics. - 2019. - Vol. 181, N 3. - P. 288-299.

66. Dalton, D. M. Bilateral total hip replacement in arthrogryposis multiplex congenita / D. M. Dalton, P. Magill, K. J. Mulhall. - DOI: 10/1136/bcr-2015-212687. - Текст : электронный // British Medical Journal Case Reports. - 2015. - P. 2015 bcr2015212687. - URL: <https://casereports.bmj.com/content/2015/bcr-2015-212687.full> (дата обращения 05.02.2021).

67. Darin, N. Multiple congenital contractures: birth prevalence, etiology, and outcome / N. Darin, E. Kimber, A. Kroksmark et al. - DOI: 10.1067/mpd.2002.121148. - Текст : непосредственный // The Journal of Pediatrics. - 2002. - Vol. 140, N 1. - P. 61-67.

68. Deuschl, G. Recommendations for the Practice of Clinical Neurophysiology: Guidelines of the International Federation of Clinical Neurophysiology / G. Deuschl, A. Eisenю. - Текст : непосредственный // Electroencephalography and Clinical Neurophysiology. - 1999. - Suppl. 52. - P. 186-220.

69. Dodwell, E. R. Reliability of the Modified Clavien-Dindo-Sink Complication Classification System in Pediatric Orthopaedic Surgery / E. R. Dodwell, R. Pathy, R. F. Widmann at al. - DOI: 10.2106/JBJS.OA.18.00020. Published online 2018 Oct 23. - Текст электронный // The Journal of Bone and Joint Surgery. Open Access. -2018. - Vol. 3, N 4. - P. e0020.

70. Donohoe, M. Predicting ambulatory function based on infantile lower extremity posture types in amyoplasia arthrogryposis / M. Donohoe, B. Pruszcynski, K. Rogers, J. R. Bowen. - DOI: 10.1097/BPO.0000000000001322. - Текст : электронный // Journal of Pediatric Orthopedics. - 2019. - Vol. 39, N 7. - P. e531-e535. - URL: https://journals.lww.com/pedorthopaedics/Abstract/2019/08000/Predicting_Ambulatory_Function_Based_on_Infantile.13.aspx (дата обращения 05.02.2021).

71. Drummond, D.S. Management of arthrogryposis multiplex congenital / D. S. Drummond, T.N. Siller, R.C. Cruess. - Текст : непосредственный // American Academy of Orthopaedic Surgeons Instructional Course Lecture. - 1974. Vol. 23. - P. 79-95.

72. Dubousset, J. Long-term outcome for patients with arthrogryposis multiplex

congenita / J. Dubousset, M. Guillauma. - DOI: 10.1007/s11832-015-0692-6. Epub 2015 Oct 26. - Текст : непосредственный // Journal of Children's Orthopaedics. - 2015. - Vol. 9, N 6. - P. 449-458.

73. Fassier, A. Arthrogyrosis multiplex congenital. Long-term follow-up from birth until skeletal maturity / A. Fassier, P. Wieart, J. Dubousset, R. Seringe. - Текст : непосредственный // Journal of Children's Orthopaedics. - 2009. - Vol. 3, N 5. - P. 383-390.

74. Feluś J., Radło W., Miklaszewski K., Sułko J. The treatment of the hip cotracture with intertrochanteric osteotomy of the femur in children with Arthrogyrosis multiplex congenita [Article in Polish] / J. Feluś, W. Radło, K. Miklaszewski, J. Sułko. Текст : непосредственный // Chirurgia Narzadow Ruchu Ortopedia Polska. - 2007. - Vol. 72. - N 1. - P. 15-17.

75. Fisher, R. L. Arthrogyrosis multiplex congenita: a clinical investigation / R. L. Fisher, W. T. Johnstone, W. H. Jr Fisher, O. G. Goldkamp. - DOI: 10.1016/s0022-3476(70)80171-8. - Текст : непосредственный // The Journal of Pediatrics. - 1970. - Vol. 76, N 2. - P. 255-261.

76. Fisher, K. A. Total hip and knee replacement in a patient with arthrogyrosis multiplex congenita / K. A. Fisher, D. A. Fisher. - Текст : непосредственный // American journal of orthopedics (Belle Mead, N.J.). - 2014. - Vol. 43, N 4. - P. 79-82.

77. Flores, A. Tratamiento de la displasia del desarrollo de la cadera tipo Graf III y IV con el arnés de Pavlik / A. Flores, L.P. Castañeda. - Текст : непосредственный // Rev. Mex. Ortop. Ped. - 2010 - Vol. 12, N 1. - P.19-23.

78. Friedlender, H. L. Arthrogyrosis multiplex congenital. A Review of Forty-Five Cases / H. L. Friedlender, G. W. Westin, W. L. Wood Jr. - Текст : непосредственный // The Journal of Bone and Joint Surgery Am. - 1968. - Vol. 50, N 1. - P. 89-112.

79. Gibson, D. A. Arthrogyrosis multiplex congenita / D.A. Gibson, N.D.K. Urs. - Текст : непосредственный // The Journal of Bone and Joint Surgery (Br). - 1970. - Vol. 52, N 3. - P. 483-493.

80. Griffet, J. Amyoplasia and distal arthrogyrosis / J. Griffet, K. Dieterich, V. Bourg, E. Bourgeois. - DOI: 10.1016/j.otsr.2020.102781. Epub ahead of print. 2020 Dec 13. -

Текст : электронный // Orthopaedics and Traumatology: Surgery Research. - 2020. - P. 102781. URL: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1877056820303728?via%3Dihub> (дата обращения 05.02.2021).

81. Grill F. Das arthrogrypotische Hüftgelenk / F. Grill. - Текст : непосредственный. – Zeitschrift für Orthopädie und Unfallchirurgie. – 1990. - Vol. 128, N 4. - P. 384-390.

82. Gruel, C.R. Teratologic dislocation of the hip / C. R. Gruel, J. G. Birch, J. W. Roach, J. A. Herring. - DOI: 10.1097/01241398-198611000-00009. - Текст : непосредственный // The Journal of Pediatric Orthopaedics . – 1986. - Vol. 6, N 6. - P. 693-702.

83. Guarniero, R. Evaluation of treatment of the hip in arthrogryposis multiplex congenital / R. Guarniero, N. B. Montenegro, C.A. Luzo at al. - Текст : непосредственный. - 1991. - Vol. 46, N 6. - P. 271-275.

84. Hahn G. Arthrogryposis: pediatric review and habilitative aspects / G. Hahn. - Текст : непосредственный // Clinical Orthopaedics and Related Research. - 1985. - Vol. 194, N 4. - P. 104-114.

85. Hamdy, R. C. Treatment and outcomes of arthrogryposis in the lower extremity / R. C. Hamdy, H. van Bosse, H. Altiok at al. – DOI: <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31734>. - Текст : непосредственный // American Journal of Medical Genetics. Part C: Seminars in Medical Genetics. - 2019. - Vol. 181, N 3. - P. 372-384.

86. Hall, J. G. Arthrogryposis multiplex congenita: etiology, genetics, classification, diagnostic approach, and general aspects / J. G. Hall. - PMID: 9260643. - Текст : непосредственный // Journal of Pediatric Orthopedics B. - 1997. - Vol. 6, N 3. - P. 159-166.

87. Hall, J. G. Amyoplasia revisited / J. G. Hall, K. A. Aldinger, K. I. Tanaka. - DOI: 10.1002/ajmg.a.36395. - Текст : непосредственный // American Journal of Medical Genetics Part A. - 2014. - Vol. 164A. - N 3. - P. 700-730.

88. Harris, W. H. Traumatic arthritis of the hip after dislocation and acetabular fractures: treatment by mold arthroplasty. An end-result study using a new method of result evaluation / W. H. Harris. - Текст : непосредственный // Journal of Bone and Joint Surgery Am. - 1969. - Vol. 51, N 4. - P. 737-755.

89. Hemmerich, A. Hip, knee, and ankle kinematics of high range of motion activities of daily living / A. Hemmerich, H. Brown, S. Smith at al. - DOI: 10.1002/jor.20114. - Текст : непосредственный // Journal of Orthopaedic Research. - 2006. - Vol. 24, N 4. - P. 770-781.
90. Hoffer, M. M. Ambulation in severe arthrogyrosis / M. M. Hoffer, S. Swank, F. Eastman at al. - DOI: 10.1097/01241398-198307000-00004. Текст : непосредственный // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 1983. - Vol. 3, N 3. - P. 293-296.
91. Holmes, G.L. Clinical neurophysiology of infancy, childhood, and adolescence / G. L. Holmes, L. Solomon Mosh, H. R. Jones, Jr. - 1st ed. - Philadelphia: Heinemann, 2006. - 885 p. - Текст : непосредственный
92. Huurman W.W., Jacobsen S.T. The hip in arthrogyrosis multiplex congenital / W. W. Huurman, S. T. Jacobsen. - Текст : непосредственный // Clinical Orthopaedics and Related Research. - 1985. - Vol. 194, N 4. - P. 81-86.
93. Hyodo, K. Hip, knee, and ankle kinematics during activities of daily living: a cross-sectional study / K. Hyodo, T. Masuda, J. Aizawa at al. - DOI:10.1016/j.bjpt.2017.03.012. Epub 2017 Apr 9. - Текст : непосредственный // The Brazilian Journal of Physical Therapy. - 2017. - Vol. 21, N 3. - P. 159-166.
94. Jia, J. Three dimensional-CT evaluation of femoral neck anteversion, acetabular anteversion and combined anteversion in unilateral DDH in an early walking age group / J. Jia, L. Li, L. Zhang at al. - DOI:10.1007/s00264-011-1337-0. - Текст : непосредственный // International Orthopaedics (SICOT). - 2012. - Vol. 36, N 1. - P. 119-124.
95. Karol, L.A. Gait and function after intra-articular arthrodesis of the hip in adolescents / L. A. Karol, S. E. Halliday, P. Gourineni. - Текст : непосредственный // The Journal of Bone and Joint Surgery Am. - 2000. - Vol. 82, N 4. - P. 561-569.
96. Kang, P. B. Diagnostic value of electromyography and muscle biopsy in arthrogyrosis multiplex congenita / P. B. Kang, G. W. Lidov, W. S. David et al. - DOI: 10.1002/ana.10769. - Текст : непосредственный // Annals of Neurology. - 2003. - Vol. 54, N 6. - P. 790-795.

97. Kim, H. T. Location of acetabular deficiency and associated hip dislocation in neuromuscular hip dysplasia: three-dimensional computed tomographic analysis / H.T. Kim, D. R. Wenger. - DOI: 10.1097/00004694-199703000-00002. - Текст : непосредственный // Journal of Pediatric Orthopedics. - 1997. - Vol. 17, N 2. - P. 143-151.
98. Kim, S. H. Lumbopelvic motion during seated hip flexion in subjects with low-back pain accompanying limited hip flexion / S. H. Kim, O. Y. Kwon, C. H. Yi at al. - DOI: 10.1007/s00586-013-2973-4. Epub 2013 Aug 30. - Текст : непосредственный // European Spine Journal. - 2014. - Vol. 23, N 1. - P. 142-148.
99. Lebel, M. E. The surgical treatment of teratologic dislocation of the hip / M. E. Lebel, R. Gallien. - DOI: 10.1097/01202412-200509000-00004. - Текст : непосредственный // Journal of Pediatric Orthopedics. - 2005. - Vol. 14, N 5. - P. 331-336.
100. Leonard, M. Total hip arthroplasty in a patient with arthrogryphosis and an ipsilateral above knee amputation / M. Leonard, P. Nicholson. - DOI: 10.1177/112070001002000424. - Текст : непосредственный // Journal Hip International. 2010. - Vol. 20. - N 4. - P. 559-561.
101. Lloyd-Roberts, G. C. Arthrogryphosis multiplex congenita / G. C. Lloyd-Roberts, A. W. F. Lettin. - Текст : непосредственный // The Journal of Bone and Joint Surgery. - 1970. - Vol. 52B. - P. 494-508.
102. Hip disorder in arthrogryphosis multiplex congenita / G. D. MacEwen. - Текст : непосредственный // Katz J. F., Siffert R. S. (eds). Management of lup disorders in children. - 1st ed. - Philadelphia: JB Lippincott, 1983. - P. 209-228.
103. McKay, D. W. A comparison of the innominate and the pericapsular osteotomy in the treatment of congenital dislocation of the hip / D. W. McKay. - DOI: 10.1097/00003086-197401000-00013. - Текст : непосредственный // Clinical Orthopaedics and Related Research. - 1974. - Vol. 98, N 1. - P. 124-132.
104. Miao, M. Early open reduction of dislocated hips using a modified Smith-Petersen approach in arthrogryphosis multiplex congenital / M. Miao, H. Cai, Z. Wang, et al. - DOI: 10.1186/s12891-020-3173-0. Published on: 4 March 2020. – Текст электронный.

- // BMC Musculoskeletal Disorders. – 2020. – Vol. 21. – P. 144. URL: <file:///C:/Users/LIBRAR~1/AppData/Local/Temp/s12891-020-3173-0.pdf> (дата обращения 05.02.2021).

105. Narayanan, U. International Hip Dysplasia Institute. Reliability of a new radiographic classification for developmental dysplasia of the hip / U. Narayanan, K. Mulpuri, W.N. Sankar at al. - DOI: 10.1097/BPO.0000000000000318. Published online 2015 Jun 19. - Текст : непосредственный // Journal of Pediatric Orthopedics. - 2015. - Vol 35. - N 5. - P. 478-484.

106. Obeidat, M. M. Short-term functional outcome in children with arthrogryposis multiplex congenita after multiple surgeries at an early age / M. M. Obeidat, Z. Audat, W. Khriesat. - DOI: 10.2147/JMDH.S31660._Epub 2012 Aug 10. - Текст : непосредственный // Journal of Multidisciplinary Healthcare. - 2012. - Vol. 5. - P. 195-200.

107. Pous, J. G. Symposium de la société française de chirurgie infantile: l'arthrogrypose pendant l'enfance / J. G. Pous, J. P. Lebard, J. Lefart et al. - Текст : непосредственный // Journal de Chirurgie Pédiatrique. - 1981. - Vol. 22, N 5. - P. 289-364.

108. Radło, W. Rekonstrukcja teratologicznego zwicniecia stawu biodrowego u dzieci w przebiegu Arthrogryposis multiplex congenita [Reconstructions of the teratogenic hip dislocation in childrens with AMC] / W. Radło, K. Miklaszewski, J. Feluś, J. Sułko. - Текст : непосредственный // Chirurgia narzadow ruchu i ortopedia polska. - 2007. - Vol. 72, N 1. - P. 9-13.

109. Rocha, L. E. Open reduction of hip dislocation in patients with arthrogryposis multiplex congenita - an anteromedial approach / L. E. Rocha, F. K. Nishimori, D. C. Figueiredo at al. - DOI: 10.1016/S2255-4971(15)30427-4. - Текст : непосредственный // Revista Brasileira de Ortopedia (English Edition). - 2010. - Vol. 45, N 5. - P. 403-408.

110. Salas, F.Á. Hallazgos ultrasonográficos tempranos asociados a una falla tardía en el tratamiento de la displasia del desarrollo de la cadera con el arnés de Pavlik / F.Á. Salas, P.C. Leeder. - Текст : непосредственный // Rev Mex Ortop Ped. – 2009. – Vol. 11, N 1. – P. 29–34.

111. Salter, R. B. The first fifteen year's personal experience with innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip / R. B. Salter, J. P. Dubos . - DOI: 10.1097/00003086-197401000. -00009. - Текст : непосредственный // *Clinical Orthopaedics and Related Research*. - 1974. - Vol. 98, N 1. - P. 72-103.
112. Sarwark, J. F. Amyoplasia (a common form of arthrogryposis) / J. F. Sarwark, G. D. MacEwen, C. I. Scott Jr. - Текст : непосредственный // *The Journal of Bone and Joint Surgery Am.* - 1990. - Vol. 72, N 3. - P. 465-469.
113. Severin, E. A. Contribution to the knowledge of congenital dislocation of the hip joint. Late results of closed reduction and arthrographic studies of recent cases / E. A. Severin. - Текст : непосредственный // *Acta chirurgica Scandinavica*. - 1941. - Supplement. - 145 p.
114. Sink E. L. Reliability of a complication classification system for orthopaedic surgery / E. L. Sink, M. Leunig, I. Zaltz at al. - DOI: 10.1007/s11999-012-2343-2. Epub 2012 Apr 19. - Текст непосредственный // *Clinical Orthopaedics and Related Research*. - 2012. - Vol. 470, N 8. - P. 2220-2226.
115. St. Clair, H. S. A plan of management and treatment result in the arthrogryptic hip / H. S. St. Clair, S. Zimbler. - Текст : непосредственный // *Clinical Orthopaedics and Related Research*. - 1985. - Vol. 194. - N 4. - P. 74-80.
116. Södergard J. La hanche dans l'arthrogrypose multiple congénitale [Hip in arthrogryposis multiplex congenita] / J. Södergard. - Текст : непосредственный // *Revue de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l Appareil Moteur*. - 1996. - Vol. 82, N 5. - P. 403-409.
117. Södergård, J. Arthrogryposis multiplex congenita: perinatal and electromyographic findings, disability and psychosocial outcome / J. Södergård, L. Hakamies-Blomqvist, D. K. Sainio et al. - Текст : непосредственный // *Journal of Pediatric Orthopaedics B*. - 1997. - Vol. 6, N 3. - P. 167-171.
118. Staheli L. T. Management of hip dislocation in children with arthrogryposis / L. T. Staheli, D. E. Chew, J. S. Elliott at al. - Текст : непосредственный // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. - 1987. - Vol. 7, N 6. - P. 681-685.

119. Staheli, L. T. *Arthrogyposis: A Text Atlas* / L. T. Staheli, J. G. Hall, K. Jaffe et al. - New York: Cambridge University Press, 2008. - 178 p. - ISBN 978-0521571065. - Текст : непосредственный.
120. Stilli, S. *Management of hip contractures and dislocations in arthrogyposis* / S. Stilli, D. Antonioli, M. Lampasi at al. - DOI: 10.1007/s12306-012-0180-9. Epub 2012 Jan 26. - Текст : непосредственный // *Musculoskeletal Surgery*. - 2012. - Vol. 96. - N. 1. - P. 17-21.
121. Strehl, E. *EMG and needle muscle biopsy studies in arthrogyposis multiplex congenital* / E. Strehl, M. Vanasse, P. Brochu. - DOI: 10.1055/s-2008-1059541. - Текст : непосредственный // *Neuropediatrics*. - 1985. - Vol. -16, N 4. - P. 225-227.
122. Strzyzewski, H. [A simplified method for radiological determination of the angle of antetorsion and neck-shaft angle of the femur in children] / H. Strzyzewski. - Текст : непосредственный // *Chirurgia Narzadow Ruchu Ortopedia Polska*. - 1966. - Vol. 31, N 1. - P. 65-73.
123. Szöke, G. *Medial-approach open reduction of hip dislocation in amyoplasia - type arthrogyposis* / G. Szöke, L.T. Staheli, K. Jaffe at al. - DOI: 10.1097/00004694-199601000-00026. - Текст : непосредственный // *J Pediatr Orthop*. - 1996. - Vol. 16, N 1. - P. 127-130.
124. Tateuchi, H. *Gait kinematics of the hip, pelvis, and trunk associated with external hip adduction moment in patients with secondary hip osteoarthritis: toward determination of the key point in gait modification* / H. Tateuchi, H. Akiyama, K. Goto at al. - DOI:10.1186/s12891-019-3022-1. Published 2020 Jan 6. - Текст : электронный // *BMC Musculoskeletal Disorders*. - 2020. - Vol. 21, N 1. - Article number: 8. - URL: <https://bmcmsculoskeletdisord.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s12891-019-3022-1.pdf> (дата обращения 05.02.2021).
125. Theil, C. *Total joint replacement of the hip and knee in patients with arthrogyposis multiplex congenita: a report of six joints* / C.Theil, R. Roedl, G. Gosheger at al. - DOI: 10.1007/s00402-020-03611-3. Published: 10 October 2020. Advance online publication. - Текст : электронный // *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*. – 2020. - URL:

file:///C:/Users/LIBRAR~1/AppData/Local/Temp/Theil2020_Article_TotalJointReplacementOfTheHipA.pdf (дата обращения 05.02.2021).

126. Tönnis, D. Congenital dysplasia and dislocation of the hip in children and adults / D. Tönnis. - Berlin Heidelberg: Springer-Verlag, 1987. - 536 p. - ISBN 978-3-642-71038-4. - Текст непосредственный.

127. Tönnis, D. Acetabular and femoral anteversion: relationship with osteoarthritis of the hip / D. Tönnis, A. Heinecke. - DOI: 10.2106/00004623-199912000-00014. - Текст непосредственный // The Journal of Bone and Joint Surgery Am. - 1999. - Vol. 81, N 12. - P. 1747-1770.

128. Thompson, G.H. Comprehensive management of arthrogyrosis multiplex congenital / G. H. Thompson, R. M. Bilenker. - Текст непосредственный // Clinical Orthopaedics and Related Research. - 1985. - Vol. 194, N 4. - P. 6-14.

129. van Bosse, HJP. Orthopaedic care of the child with arthrogyrosis: a 2020 overview / H. J. P. van Bosse. - DOI: 10.1097/MOP.0000000000000847. - Текст непосредственный // Current Opinion in Pediatrics. - 2020. - Vol. 32, N 1. - P. 76-85.

130. van Bosse, H. J. Pelvic positioning creates error in CT acetabular measurements / H. J. van Bosse, D. Lee, E. R. Henderson. - DOI: 10.1007/s11999-011-1827-9. Epub 2011 Mar 2. - Текст непосредственный // Clinical Orthopaedics and Related Research. - 2011. - Vol. 469, N 6. - P. 1683-1691.

131. Wada, A. Surgical treatment of hip dislocation in amyoplasia-type arthrogyrosis / A. Wada, T. Yamaguchi, T. Nakamura at al. - DOI: 10.1097/BPB.0b013e328355d040. - Текст непосредственный // Journal of Pediatric Orthopaedics B. - 2012. - Vol. 21, N 5. - P. 381-385.

132. Yau, P. W. P. Twenty - year follow-up of hip problems in arthrogyrosis multiplex congenita / P. W. P. Yau, W. Chow, Y. H. Li, G. C. Y. Leong. - Текст : непосредственный // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 2002. - Vol. 22, N 3. - P. 359-363.

133. Zhang, X. Early acetabular cartilage degeneration in a rabbit model of developmental dysplasia of the hip / X. Zhang, Q. Meng, R. Ma, at al. - Текст : непосредственный // Int. Clin. Exp. Med. – 2015. – Vol. 8, N 8. – P. 14505–14512.

Приложение 1**Анкета для родителей детей с вывихом бедра при амиоплазии****Анамнез родителей:**

1. Регион проживания РФ:
2. Профессия/образование (родителей), профессиональные вредности:
 - мать:
 - отец:
3. Хронические и инфекционные заболевания родителей:
 - мать:
 - отец:
4. Вредные привычки (алкоголизм, курение, наркотическая зависимость) родителей:
 - мать:
 - отец:
5. Наследственность ближайших родственников (ортопедические или нейромышечные заболевания, генетические заболевания):
6. Возраст родителей на момент беременности:
 - мать:
 - отец:
7. Беременность, роды по счету:
8. Исходы предыдущих беременностей:
9. Течение и особенности беременности (угрозы прерывания, кровотечения, прием лекарственных средств во время беременности, вредности, инфекции с указанием триместра беременности, генитальные и экстрагенитальные заболевания):
10. Течение родов (срок, предлежание плода (ягодичное, головное, поперечное), длительность, оценка по шкале Апгар, реанимационные мероприятия, рост и масса ребенка при рождении):
11. Поза нижних конечностей при рождении (описать):

Анамнез заболевания ребенка:

1. Где, в каком возрасте и кем впервые установлен диагноз амиоплазия/врожденный множественный артрогрипоз?
2. Сопутствующая патология -
3. Получал(а) ли ранее консервативное/хирургическое лечение на тазобедренных суставах и какое?
4. Осложнения в результате проведенного лечения -
5. Эффективность ранее проведенного консервативного или хирургического лечения: объем движений в тазобедренных суставах позволяет/не позволяет сидеть, ходить, стоять у опоры; снимать/одевать обувь или одежду; завязывать шнурки; подниматься/спускаться по лестнице; выполнять гигиенические процедуры (туалет).
6. Жалобы в настоящее время (со стороны нижних конечностей, тазобедренных суставов): болевой синдром; порочное положение нижних конечностей (нижние конечности согнуты или разогнуты в тазобедренных суставах; перекрест нижних конечностей, поза «лягушки» или «Будды»); нарушение походки (не ходит; ходит с поддержкой, в ортопедических аппаратах; шатающаяся, ныряющая, раскачивающаяся «утиная»); ограничение в повседневной жизни (не может ходить, сидеть, одеваться, выполнять гигиенические процедуры).

Приложение 2

Шкала оценки функции тазобедренного сустава для пациентов с вывихом бедра при амиоплазии		Баллы
Амплитуда пассивного сгибания		
a) >90		3
b) 50-90		2
c) <50		1
Амплитуда пассивного отведения		
a) >30		3
b) 5-30		2
c) <5		1
Амплитуда пассивного разгибания		
a) >10		3
b) -30-10		2
c) <-30		1
Амплитуда пассивного приведения		
a) >20		3
b) 5-20		2
c) <5		1
Амплитуда пассивной внутренней ротации		
a) >30		3
b) 5-30		2
c) <5		1
Амплитуда пассивной наружной ротации		
a) >30		3
b) 5-30		2
c) <5		1

Анализ результатов по разработанной ШОФТБС, проводился при суммировании полученных баллов, чем больше количество баллов, тем лучше результат, отличные результаты не предполагались.

Хорошее функциональное состояние - амплитуда всех пассивных движений в ТБС больше функционального диапазона; амплитуда пассивного сгибания и отведения в ТБС больше функционального диапазона, оставшиеся оцениваемые пассивные движения в ТБС в пределах функционального диапазона или больше его (14 – 18 баллов).

Удовлетворительное функциональное состояние - амплитуда пассивного сгибания и отведения в ТБС не менее функционального диапазона, оставшиеся оцениваемые пассивные движения в ТБС меньше функционального диапазона или 3 из 4 движений в его пределах (8 – 13 баллов).

Неудовлетворительное функциональное состояние - амплитуда пассивного сгибания или отведения в ТБС в пределах функционального диапазона или меньше его, оставшиеся оцениваемые пассивные движения в ТБС меньше функционального диапазона (7 и менее баллов).

Приложение 3

Шкала рентгенологической оценки тазобедренного сустава для пациентов с вывихом бедра при амиоплазии		Баллы
Оценка стабильности ТБС во фронтальной плоскости по классификации IHDI		
a) I класс		4
b) II класс		3
c) III класс		2
d) IV класс		1
Оценка стабильности ТБС в горизонтальной плоскости (°)		
a) УСП \geq 130		3
b) УСП<130		2
c) УСП=0		1
Дистрофическое поражение головки бедренной кости по классификации Kalamchi-MacEwen		
a) Нет		4
b) АНГБК I группа		3
c) АНГБК II, III группа		2
d) АНГБК IV группа		1

Анализ результатов по разработанной ШРОТБС, проводился при суммировании полученных баллов, чем больше количество баллов, тем лучше результат, отличные результаты не предполагались.

Хорошее рентгенологическое состояние – I класс ТБС по IHDI, УСП \geq 130°, отсутствие ишемических поражений головки бедренной кости; I класс ТБС по IHDI, УСП \geq 130°, АНГБК I группы по Kalamchi-MacEwen; I класс ТБС по IHDI, УСП<130°, отсутствие ишемического поражения головки бедренной кости (10-11 баллов).

Удовлетворительное рентгенологическое состояние – I класс ТБС по IHDI, УСП \geq 130° или УСП<130°, АНГБК II-III групп по Kalamchi-MacEwen; II класс ТБС по IHDI, УСП<130°, отсутствие ишемического поражения головки бедренной кости или АНГБК I группы по Kalamchi-MacEwen (8-9 баллов).

Неудовлетворительное рентгенологическое состояние – III и IV классы ТБС по IHDI, УСП=0°, отсутствие ишемического поражения головки бедренной кости или наличие любой степени выраженности; II класс ТБС по IHDI, УСП<130°, АНГБК II-IV групп по Kalamchi-MacEwen; I класс ТБС по IHDI, УСП=0°, АНГБК IV группы по Kalamchi-MacEwen (7 баллов и менее).