

На правах рукописи

**КОЧЕНОВА**

**Евгения Александровна**

**ДЕФОРМАЦИИ КИСТЕВОГО СУСТАВА И ИХ ЛЕЧЕНИЕ У ДЕТЕЙ  
С ВРОЖДЕННЫМ МНОЖЕСТВЕННЫМ АРТРОГРИПОЗОМ**

14.01.15 – травматология и ортопедия

**АВТОРЕФЕРАТ**

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Санкт-Петербург

2016

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Научно-исследовательский детский ортопедический институт имени Г.И. Турнера» Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Научный руководитель:** доктор медицинских наук

**Агранович Ольга Евгеньевна**

**Официальные оппоненты:**

**Кожевников Олег Всеволодович** – доктор медицинских наук, ФГБУ «ЦИТО им. Н.Н. Приорова» Минздрава России, 10 травматолого-ортопедическое детское отделение, заведующий

**Шихалёва Наталья Геннадьевна** – доктор медицинских наук, ФГБУ «Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» имени академика Г.А. Илизарова» Минздрава России, клинично-экспериментальная лаборатория реконструктивно-восстановительной микрохирургии и хирургии кисти, старший научный сотрудник

**Ведущая организация:** ФГБУ «Приволжский федеральный медицинский исследовательский центр» Минздрава России.

Защита состоится \_\_\_\_\_ 2017 года в \_\_\_\_\_ часов на заседании диссертационного совета Д 999.037.02 при ФГБУ «Российский ордена Трудового Красного знамени научно-исследовательском институте травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена Министерства здравоохранения Российской Федерации (195427, Санкт-Петербург, ул. Академика Байкова, д. 8, конференц-зал).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «РНИИТО им. Р.Р. Вредена» Минздрава России и на сайте: <http://dissovet.rniito.ru>

Автореферат разослан «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2017 года.

Ученый секретарь диссертационного совета:

кандидат медицинских наук



Денисов Алексей Олегович

### **Актуальность исследования**

Деформации кистевого сустава находятся на втором месте по частоте поражения опорно-двигательного аппарата у детей с врожденным множественным артрогрипозом (Розовская Л.Е., Тер-Егiazаров Г.М., 1973; Gibson D.A., Urs N.D.K., 1970; Yonenobu K. et. al, 1984; Ezaki M., 2000; Staheli L., 2008; Lester R., 2015). Самообслуживание пациентов с данным видом патологии крайне затруднено, в связи с чем для выполнения элементарных бытовых навыков они часто используют компенсаторно-приспособительные механизмы.

По данным H.L. Friedlander с соавт. (1968), в 96% случаев деформации кистевых суставов носят двусторонний и симметричный характер. При этом наиболее часто встречаются сгибательные контрактуры в сочетании с ульнарной девиацией и изолированные сгибательные контрактуры (Hall J.G., 1997; Sells J.M., 1998).

Классификации деформаций кистевых суставов у больных с врожденным множественным артрогрипозом, представленные в доступной литературе, крайне малочисленны и не отражают в полной мере все возможные варианты патологии (Агранович О.Е., Петрова Е.В., 2008). Авторы подчеркивают в своей работе, что в подавляющем большинстве случаев у больных с артрогрипозом сгибательная контрактура кистевого сустава выявляется на уровне межзапястного, а не лучезапястного сустава. Однако отсутствуют работы, описывающие состояние других суставов, образующих кистевой сустав (межзапястного, запястно-пястного и дистального лучелоктевого суставов).

L.M. Brown (1980) выявил корреляцию между уровнем поражения спинного мозга и вариантами деформаций верхних конечностей у детей с врожденным множественным артрогрипозом. Другие авторы также отмечали изменения со стороны нервов и мышц предплечья и кисти, которые, по их мнению, свидетельствовали о переднероговом сегментарном поражении на уровне шейного утолщения спинного мозга, однако корреляция между характером изменений спинного мозга и тяжестью деформации кистевого сустава ими не

проводилась (Петрова Е.В., 2007; Amick L.D., 1967; Dastur D.K., 1972; Banker B.Q., 1985; Södergård J., 1997; Fletcher N.D., 2010; Gaitanis J.N., 2010; Kimber E., 2015).

В настоящее время в мире отсутствуют единые взгляды на тактику лечения деформаций кистевых суставов у больных с врожденным множественным артрогрипозом. Варианты операций, выполняемых при данной патологии, многочисленны и включают в себя: сухожильно-мышечные пластики, аллодезы, артродезы, частичную или полную карпэктомия, укорачивающую остеотомию костей предплечья, а также коррекцию аппаратом внешней фиксации (Никифорова Т.К., 1970; Малахов О.А. с соавт., 2003; Шведовченко И.В., 2004; Комаревцев В.Д. с соавт., 2004; Weeks P.M., 1965; Friedlander H.L., 1968; Wenner S.M., Saperia B.S., 1987; Mennen U., 1993; Ezaki M., 2004). После проведенного лечения в ряде случаев отмечалось ограничение движений в кистевом суставе, рецидивы деформаций, что требовало выполнения повторных хирургических вмешательств (Ezaki M.B., 2000).

В литературе отсутствуют данные о ведении больных в послеоперационном периоде в зависимости от тяжести патологии и варианта хирургического лечения, не определены сроки ортезирования и последующего диспансерного наблюдения.

Таким образом, отсутствие единых разработанных подходов к лечению деформаций кистевого сустава у больных с врожденным множественным артрогрипозом обуславливает актуальность исследования.

### **Цель исследования:**

Улучшить результаты лечения деформаций кистевого сустава у детей с врожденным множественным артрогрипозом.

### **Задачи исследования**

1. Определить варианты деформаций кистевого сустава и изучить их клинично-рентгенологические и нейрофизиологические особенности у детей с врожденным

множественным артрогрипозом, а также оценить влияние уровня сегментарного поражения спинного мозга на степень их выраженности.

2. Разработать алгоритм выбора метода хирургического лечения деформаций кистевого сустава, усовершенствовать известные и разработать новые способы хирургических вмешательств.

3. Оценить результаты хирургического лечения пациентов с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе с учетом варианта деформации и уровня сегментарного поражения спинного мозга.

4. Проанализировать ошибки и осложнения хирургического лечения деформаций кистевого сустава.

#### **Новизна исследования**

- Впервые на большом клиническом материале определены варианты деформаций кистевого сустава и их частота встречаемости у детей с врожденным множественным артрогрипозом: сгибательная контрактура кистевого сустава, сгибательная контрактура кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией кисти и изолированная ульнарная девиация кисти.
- Впервые проведена оценка клинических, рентгенологических и электрофизиологических особенностей у детей с различными деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе в зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга. Пациенты с деформациями кистевых суставов были разделены на 3 группы: с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга.
- Определены показания к операции в зависимости от варианта патологии кистевого сустава и степени пассивной коррекции деформации.
- Предложены новые способы лечения деформаций кистевого сустава: «Способ восстановления сухожилий разгибателей кисти у больных с артрогрипозом» (патент РФ № 21414184. от 20.03.2011); «Способ лечения сгибательной контрактуры кистевого сустава при избыточном сгибании в

лучезапястном суставе у детей с артрогрипозом» (приоритетная справка №2016128308 от 14.07.16).

- Проведена оценка результатов лечения в зависимости от варианта деформации кистевого сустава и уровня сегментарного поражения спинного мозга, что позволило прогнозировать его результат. Впервые выявлено, что результат лечения коррелирует с уровнем сегментарного поражения спинного мозга - при поражении C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного возможно восстановление активного разгибания кисти и улучшение функции кисти, а у пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов проведенные вмешательства позволяют лишь вывести кисть в функционально выгодное положение с целью улучшения функции схвата кисти.
- Проанализированы ошибки и осложнения хирургического лечения деформаций кистевого сустава, на основании чего оптимизирована тактика послеоперационного ведения больных, ортезирования и диспансерного наблюдения.

### **Практическая значимость исследования**

- Оценка варианта деформаций кистевого сустава, степень пассивной коррекции, наличие (отсутствие) сопутствующих деформаций верхней конечности и уровень сегментарного поражения спинного мозга определяют тактику ведения пациентов с врожденным множественным артрогрипозом.
- Разработан алгоритм выбора метода хирургического лечения деформаций кистевого сустава у детей с врожденным множественным артрогрипозом, включающий в себя различные варианты сухожильно-мышечной пластики, при необходимости дополненные корригирующей остеотомией костей запястья и костей предплечья.
- Определение уровня сегментарного поражения спинного мозга позволяет прогнозировать результат лечения деформации кистевых суставов у больных с врожденным множественным артрогрипозом.

- Предложенная тактика лечения пациентов с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе позволяет расширить функциональные возможности кисти, улучшить способность к самообслуживанию, бытовой реабилитации и повысить качество жизни больных.

### **Основные положения, выносимые на защиту**

1. Для определения тактики ведения пациентов с деформаций кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе необходимо оценить вариант деформации, степень ее пассивной коррекции, наличие (отсутствие) сопутствующих деформаций верхней конечности и уровень сегментарного поражения спинного мозга.
2. Выбор метода хирургического лечения должен основываться на варианте деформации и степени ее пассивной коррекции.
3. Критерием, определяющим возможный результат лечения деформаций кистевого сустава у пациентов с врожденным множественным артрогрипозом, является уровень сегментарного поражения спинного мозга, так как он отображает степень выраженности нарушений нейромышечного аппарата верхней конечности и потенциальную возможность кисти к схватам.
4. Улучшение функции кисти и способности к самообслуживанию пациентов с врожденным множественным артрогрипозом в отдаленные сроки после хирургического лечения подтверждают эффективность выработанной тактики лечения деформаций кистевого сустава, а длительная реабилитация, адекватное ортезирование и диспансерное наблюдение до окончания роста ребенка позволяют избежать рецидивов и развития вторичных деформаций.

### **Апробация и реализация диссертационной работы**

По результатам работы опубликовано 16 работ, в том числе 3 статьи в научных журналах, в рецензируемых научных журналах, входящих в перечень рекомендованных ВАК.

Основные положения и результаты диссертационной работы доложены и обсуждены: на IX съезде травматологов-ортопедов (Саратов, 2010); совместном XVI конгрессе Федерации европейского общества хирургии кисти и X конгрессе Европейской федерации общества терапии кисти "Eurohand" (Осло, Норвегия, 2011); Всероссийской научно-практической конференции с международным участием, посвященной памяти профессора А.Н. Горячева (Омск, 2011); конференции молодых ученых Северо-Западного Федерального округа «Актуальные вопросы травматологии и ортопедии» (Санкт-Петербург, 2011); на 12 конгрессе Федерации международного общества хирургии кисти и 9 международном конгрессе федерации общества терапии кисти и хирургии кисти (Индия, Дели, 2013); на XVIII Российском национальном конгрессе «Человек и его здоровье» (Санкт-Петербург, 2013); II международном симпозиуме по артрогрипозу «Новости со всего мира» (Санкт-Петербург, 2014); конференции молодых ученых Северо-Западного Федерального округа «Актуальные вопросы травматологии и ортопедии» (Санкт-Петербург, 2014); Ассоциации травматологов ортопедов Санкт-Петербурга (Санкт-Петербурга, 2015); научно-практической конференции с международным участием «Врожденная и приобретенная патология верхних конечностей у детей (диагностика, лечение, реабилитация)» (Санкт-Петербург, 2016).

Результаты исследования внедрены в клиническую практику ФГБУ «НИДООИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России и в учебный процесс кафедры детской травматологии и ортопедии государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования "Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова" Министерства здравоохранения Российской Федерации.

### **Объем и структура диссертации**

Диссертация изложена на 204 страницах текста и состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, библиографического



списка использованной литературы, включающего 123 источника (из них 28 – отечественных и 95 – зарубежных). Работа иллюстрирована 83 рисунками и 30 таблицами.

**В первой главе** диссертационной работы представлен аналитический обзор данных научной литературы о современном состоянии проблемы диагностики и лечения деформаций кистевых суставов у детей с врожденным множественным артрогрипозом (ВМА). Подробно описаны применяемые способы лечения, а также их результаты.

**Во второй главе** описана структура работы, представлена характеристика изученного материала и использованных методов исследования. Произведен анализ результатов обследования 101 пациента (196 кистей) с ВМА в возрасте от 1 месяца до 17 лет, находившихся на лечении в ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им Г.И. Турнера» Минздрава России с 2009 по 2015 год. Исследование включало в себя две основные взаимосвязанные части: первая – диагностика варианта деформации кистевого сустава на основании клинического, рентгенологического и электрофизиологического методов обследования и вторая – анализ результатов хирургического лечения детей с данной патологией. Критерием включения в изучаемую группу было наличие патологии верхней конечности у детей с ВМА в возрасте от 1 месяца до 17 лет. Деформации кистевого сустава были выявлены у 90 пациентов (174 кисти).

Схема первой части исследования представлена на рисунке 1.

Для определения уровня сегментарного поражения спинного мозга нами была использована схема сегментарной иннервации мышц верхних конечностей (модифицированная схема М.В. Carpenter (1976) и S. Hoppenfeld (1977) цит. по L.M. Brown, M.J. Robson, W.J.W. Sharrard, 1980).

Первая часть	
Диагностика деформаций кистевого сустава у 101 пациента (196 кистей) при ВМА	
90 пациентов (174 кисти) с деформациями кистевого сустава	11 пациентов (22 кисти) без деформации кистевого сустава
Определение уровня сегментарного поражения спинного мозга по W.J.W Sharrard (1957) в модификации М.В. Carpenter (1976) и S. Hoppenfeld (1977)	
Рентгенологическое обследование - 101 пациент (196 кистей)	
Физиологическое обследование (72 пациента, 144 кисти)	
Основная группа 62 пациента с ВМА (124 кисти)	Контрольная группа 17 пациентов (34 кисти) без патологии верхней конечности и 10 пациентов (20 кистей) с ВМА без деформации кистевого сустава

Рисунок 1. Схема первой части исследования

На основании сегментарной иннервации мышц верхних конечностей и клинической характеристики нами выделены 2 группы пациентов с поражением верхних конечностей при ВМА: без деформации кистевого сустава (при поражении С<sub>6</sub> сегментов), с деформациями кистевого сустава (при поражении С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub>; С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub>; С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга).

Во второй части работы проведен анализ результатов хирургического лечения детей с деформациями кистевого сустава, при этом сравнивались положение кисти, амплитуда движений в кистевом суставе, косметический вид, функциональная способность к различным видам схватов, рентгенологические и электрофизиологические показатели до и после хирургического лечения.

Схема второй части исследования представлена на рисунке 2.

Вторая часть исследования		
Анализ результатов хирургического лечения 90 пациентов (162 кисти) с деформациями кистевого сустава при ВМА		
Сгибательная контрактура кистевого сустава	Сгибательная контрактура кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией	Изолированная ульнарная девиация кисти
Оценка состояния кисти по балльной шкале		
<ul style="list-style-type: none"> <li>• В зависимости от варианта деформации кистевого сустава</li> <li>• В зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга</li> </ul>		
Анализ рентгенологических изменений кистевого сустава после хирургического лечения 90 пациентов (162 кисти)		
Анализ электрофизиологических изменений мышц предплечья и кисти 59 пациентов (117 кистей)		

Рисунок 2. Схема второй части исследования

При клиническом исследовании пациентов с деформациями кистевого сустава при ВМА проводилась оценка положения кисти, амплитуды пассивных и активных движений в кистевом суставе, функциональной способности кисти к схватам и состояния смежных суставов. При оценке функции схвата кисти использовали «Способ оценки функции схвата кисти у детей при врожденных и приобретенных дефектах» (патент 2425624 (РФ), Климон Н.Л. с соавт., 2010). У детей оценивали 4 основных вида схвата (концевой, латеральный, формообразующий и крючковой) с использованием игровых пособий с учетом возраста ребенка. После оценки каждого вида основных схватов производили общую оценку функции схвата кисти у детей, складывая полученные оценки в баллах каждого из 4-х видов схвата по формуле. При  $\Phi_c=70-100\%$  -

функциональная способность кисти к схватам оценивалась как высокая, при  $\Phi_c=40-69\%$  - средняя, при  $\Phi_c=0-39\%$  - низкая.

Проведено комплексное лучевое (рентгенологическое и компьютерно-томографическое) обследование у детей с деформациями кистевого сустава.

Рентгенологическое обследование проводилось 101 пациенту (196 кистей) с поражением верхних конечностей при ВМА, из них 90 (174 кисти) с деформациями кистевого сустава и 11 (22 кистей) без деформации кистевого сустава. Проанализированы анатомические соотношения в дистальном лучелоктевом, лучезапястном, межзапястном, запястно-пястных суставах.

Функциональное состояние нейромышечного аппарата предплечья и кисти анализировали по результатам электрофизиологического исследования, которое было проведено 62 пациентам (124 кисти) с деформациями кистевого сустава и 10 пациентам без деформации кистевого сустава и включало в себя поверхностную и стимуляционную электромиографию. Контрольную группу составили 17 пациентов (34 верхних конечностей) без патологии верхней конечности.

**В третьей главе** диссертации изложены результаты клинического, электрофизиологического и лучевых методов обследования пациентов с деформациями кистевых суставов и различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга при ВМА.

У пациентов с поражением  $C_6$  сегментов спинного мозга в 100% случаев деформаций кистевого сустава выявлено не было. В группах с поражением  $C_6-C_7$ ,  $C_5-C_7$ ,  $C_5-Th_1$  сегментов спинного мозга отмечалось в большинстве случаев двустороннее симметричное поражение кистевого сустава. Выделены 3 варианта деформаций кистевого сустава: изолированная сгибательная контрактура (64%), сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией (24%) и изолированная ульнарная девиация кисти (12%). Сгибательная контрактура кистевого сустава превалировала во всех 3-х группах. Зависимости варианта деформации, а также величины сгибательного компонента и ульнарной девиации от уровня сегментарного поражения спинного мозга выявлено не было ( $p>0,05$ ).

Однако по мере увеличения количества вовлеченных сегментов спинного мозга снижалась степень пассивной коррекции всех компонентов деформации, амплитуда пассивных и активных движений в кистевом суставе, сила мышц, функциональная способность кисти к схватам и увеличивалась степень и частота сопутствующих деформаций суставов верхних конечностей.

Для объективной оценки состояния кисти у пациентов с деформациями кистевого сустава при ВМА нами предложена шкала, которая включала в себя следующие критерии: положение кисти во фронтальной и сагиттальной плоскостях, амплитуду активного разгибания кисти, косметический вид кисти, функциональную способность кисти к схватам в баллах. По сумме баллов состояние кисти расценивалось как хорошее, удовлетворительное и неудовлетворительное. Хорошее состояние кисти до оперативного лечения отмечалось только у больных с изолированной ульнарной девиацией при C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> (15%) и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> (7%) уровнях сегментарного поражения спинного мозга, при этом пациенты и их родители предъявляли жалобы на косметический вид кисти. При сгибательной контрактуре кистевого сустава, как в изолированном варианте, так и в сочетании с ульнарной девиацией, у пациентов этих двух групп состояние кисти в большинстве случаев было удовлетворительное (85%). Среди больных с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга превалировало неудовлетворительное состояние кисти вне зависимости от варианта деформации кистевого сустава (94%).

По результатам электрофизиологического исследования выявлена обратная линейная зависимость между количеством вовлеченных сегментов и изменениями амплитуды электрогенеза исследованных мышц, то есть при увеличении количества пораженных сегментов спинного мозга амплитуда электрогенеза мышц снижалась ( $r = -0,7413$ , при  $p < 0,05$ ).

При анализе данных лучевых методов исследования выявлено наличие карпальной коалиции в 29% случаях у пациентов с деформациями кистевых суставов. Сращение головчатой и крючковидной костей наблюдалось у

большинства пациентов (49%). У пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга наблюдалось наибольшее количество случаев различных вариантов карпальной коалиции (43%), в том числе и полное сращение костей запястья.

**В четвертой главе** освещены показания к выполнению различных вариантов хирургических вмешательств и проанализированы причины ошибок и осложнений, возникших в ходе лечения.

Нами было прооперировано 90 пациентов (162 кисти) с деформациями кистевых суставов при ВМА. Выбор вида оперативного лечения зависел от варианта деформации и степени пассивной коррекции компонентов деформации кистевого сустава. Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти выполнялась пациентам при возможности пассивной коррекции деформации кистевого сустава до 20° ладонной флексии в сагиттальной плоскости и 15° ульнарной девиации во фронтальной плоскости и менее. При отсутствии пассивной коррекции операцию дополняли корригирующей остеотомией костей запястья и костей предплечья. При недоразвитии разгибателей кисти, когда отмечалась аплазия их мышечной части, а сухожильная часть была представлена лишь в дистальной трети предплечья, предложен способ восстановления сухожилий разгибателей кисти заключающийся в транспозиции лучевого и локтевого сгибателей на тыл кисти и подшивании их к дистальным концам соответствующих сухожилий разгибателей (Патент РФ №2414184 от 20.03.11). С целью профилактики рецидива деформации разработан «Способ лечения сгибательной контрактуры кистевого сустава при избыточном сгибании в лучезапястном суставе у детей с артрогрипозом», (приоритетная справка №2016128308 от 14.07.16), при этом выполняют капсулопластику лучезапястного сустава с созданием дубликатуры по тыльной поверхности.

В группах с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга в большинстве случаев выполнялась сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти (76% и 82% соответственно), а у пациентов с поражением C<sub>5</sub>-

Т<sub>h1</sub> с одинаковой частотой выполнялась сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти и сухожильно-мышечная пластика в сочетании с корригирующей остеотомией костей запястья (51% и 48% случаев соответственно).

Проведенный анализ хирургического лечения пациентов с деформациями кистевого сустава, в зависимости от варианта деформации и степени ее пассивной коррекции позволил разработать дифференцированный алгоритм лечения, представленный на рисунке 3.



Рисунок 3. Алгоритм выбора тактики хирургического лечения деформаций кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе

**В пятой главе** проанализированы результаты хирургического лечения пациентов с деформациями кистевых суставов, в зависимости от варианта деформации и уровня сегментарного поражения спинного мозга.

После хирургического лечения у большинства пациентов положение кисти в сагиттальной и фронтальной плоскостях изменилось в сторону функционального. Амплитуда пассивных и активных движений в кистевом суставе уменьшилась после операции при всех вариантах деформации, но сектор движений изменился в сторону функционального диапазона, что улучшило функцию схвата кисти и возможность самообслуживания. У пациентов с C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга функциональная способность кисти к схватам после оперативного лечения улучшилась на 11%, при C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> - на 19% и перешла в диапазон высокой функциональной способности кисти к схватам. При C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровне сегментарного поражения спинного мозга функциональная способность кисти к схватам улучшилась на 14%, но осталась низкая ( $p < 0,05$ ).

При оценке результатов лечения деформаций кистевого сустава использовалась предложенная нами шкала оценки состояния кисти. По совокупности полученных данных результаты лечения были разделены на хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные. При сравнительном анализе состояния кисти до и после хирургического лечения деформаций кистевого сустава, отмечено, что до лечения хорошее состояние кисти было в 6%, удовлетворительное в 53%, а неудовлетворительное в 41% случаев. После хирургического лечения деформаций кистевого сустава в 55% случаев отмечался хороший результат, в 41% – удовлетворительный, а в 4% – неудовлетворительный.

При оценке результатов лечения у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга вне зависимости от варианта деформации и выполненной операции выявлено, что при поражении C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга после оперативного лечения хорошие результаты



лечения наблюдались в подавляющем большинстве случаев (88% и 87% соответственно), а у пациентов с C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровнем превалировали удовлетворительные результаты (81%).

В послеоперационном периоде у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга амплитуда электрогенеза сгибателей пальцев после операции снижалась, а затем возрастала до предоперационных показателей. Показатели амплитуды разгибателей кисти у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга в послеоперационном периоде имели незначительные отличия от таковых до оперативного лечения, а в группе с поражением C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга имели тенденцию к снижению через 6 месяцев после операции, а затем не претерпевали значительных изменений. У пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов амплитуда электрогенеза исследуемых мышц не имела значимых отличий до и после оперативного лечения.

При оценке рентгенологических показателей кистевого сустава после оперативного лечения отмечено улучшение положения кисти у пациентов в сагиттальной плоскости в среднем с 54° до 6° ладонной флексии, а во фронтальной плоскости с 32° до 9° ульнарной девиации.

При выполнении корригирующей остеотомии костей запястья мы искусственно создавали карпальную коалицию в функциональном положении. После операции в 4% случаях отмечался анкилоз лучезапястного сустава, преимущественно у пациентов в группе с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга.

Ошибки и осложнения при лечении пациентов с деформациями кистевого сустава отмечались в 14% случаев. В большинстве случаев выявлены рецидивы контрактур кистевого сустава (21 кисть), а у одного пациента (2 кисти) - формирование вторичной деформации. Наибольшее количество рецидивов наблюдалось у пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга. Основными причинами рецидивов деформации являлись организационные (нарушение сроков ортезирования и диспансерного наблюдения), тактические

(нарушение последовательности устранения контрактур верхней конечности) и технические ошибки. Причинами вторичной деформации в виде разгибательной контрактуры кистевого сустава являлся дисбаланс между сгибателями и разгибателями кисти вследствие технических ошибок (чрезмерное укорочение лучевых разгибателей кисти в ходе операции, изготовление ортезов в положении избыточной тыльной экстензии), а также организационных ошибок.

### **Выводы**

1. Выделены 3 варианта деформаций кистевого сустава у детей с врожденным множественным артрогрипозом: изолированная сгибательная контрактура (64%), сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией (24%) и изолированная ульнарная девиация кисти (12%). У всех больных с деформациями кистевого сустава выявлены клиничко-неврологические признаки поражения мотонейронов передних рогов шейного утолщения спинного мозга на одном из 3-х уровней: C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub>. По мере увеличения количества вовлеченных сегментов спинного мозга отмечалось снижение пассивной коррекции деформации, амплитуды пассивных и активных движений в кистевом суставе, силы мышц, функциональной способности кисти к схватам, амплитуды электрогенеза мышц, ухудшение его структуры, нарастание частоты и степени снижения М-ответов, а также увеличение частоты и протяженности карпальных коалиций ( $p < 0,05$ ).

2. Предложенный алгоритм выбора метода хирургического лечения деформаций кистевого сустава по степени пассивной коррекции позволяет осуществить выбор между выполнением сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти изолированно или в сочетании с корригирующей остеотомией костей запястья и костей предплечья. Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти показана пациентам при возможности пассивной коррекции деформации кистевого сустава до 20° ладонной флексии и до 15° ульнарной

девиации и менее. Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья показана пациентам при отсутствии пассивной коррекции деформации кистевого сустава до 20° ладонной флексии и 15° ульнарной девиации. При сгибательной контрактуре кистевого сустава 90° и более, невозможности ее пассивной коррекции, в сочетании со сгибательными контрактурами пальцев кисти тяжелой степени показана сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья.

3. Результат лечения деформаций кистевого сустава прямо пропорционально зависит от уровня сегментарного поражения спинного мозга. В группах с C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга хорошие результаты лечения отмечались в 88% и 87% случаев соответственно, при этом было возможно восстановление активного разгибания кисти. При поражении C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов преобладали удовлетворительные результаты (81%), и оперативное лечение позволяло лишь вывести кисть в функциональное положение с целью улучшения функции схвата кисти и возможности самообслуживания.

4. Ошибки и осложнения при лечении пациентов с деформациями кистевого сустава наблюдались в 14% случаев, при этом в большинстве случаев отмечены рецидивы деформаций кистевого сустава. Наибольшее количество рецидивов выявлено у пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга. Разработанный нами подход к выбору метода хирургического лечения, соблюдение последовательности устранения контрактур верхней конечности, оптимизация сроков ортезирования и диспансерного наблюдения до окончания роста ребенка позволяют избежать возможных осложнений.

### **Практические рекомендации**

1. Консервативное лечение деформаций кистевых суставов необходимо начинать с рождения ребенка. При отсутствии положительного эффекта от

консервативного лечения с 6 месячного возраста показано хирургическое лечение.

2. До начала лечения необходимо определить уровень сегментарного поражения шейного утолщения спинного мозга, что позволит спрогнозировать результат лечения. У пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга в результате оперативного лечения возможно восстановление активного разгибания кисти. В случае поражения C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга можно рассчитывать лишь на выведение кисти в функционально выгодное положение, что позволяет улучшить функцию схвата кисти.

3. При выборе способа хирургической коррекции деформации кистевого сустава необходимо определить вариант деформации, степень ее пассивной коррекции, а также наличие (отсутствие) сопутствующих контрактур верхней конечности.

4. При определении последовательности лечения деформаций верхних конечностей ключевым моментом является оценка пассивных движений в локтевом суставе: при пассивном сгибании в локтевом суставе  $\geq 90^\circ$  - первым этапом необходимо устранение деформации кистевого сустава; при пассивном сгибании в локтевом суставе  $< 90^\circ$  или сгибательной контрактуре локтевого сустава  $> 90^\circ$ , первым этапом показаны мобилизующие операции на локтевом суставе, а затем устранение деформаций кистевого сустава. У детей старше 3 лет с ротационными деформациями верхних конечностей первым этапом устраняют порочное положение плеча или предплечья, а затем деформацию кистевого сустава. Во всех остальных случаях первым этапом выполняют операции с целью устранения деформации кистевого сустава. При наличии деформации пальцев кисти, операции по их устранению следует, по возможности, сочетать с операциями на кистевом суставе.

5. Показанием к операции сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти является возможность пассивного выведения кисти до  $20^\circ$  ладонной флексии и до  $15^\circ$  ульнарной девиации и менее. Если пассивная коррекция

невозможна операцию дополняют корригирующей остеотомией костей запястья (при необходимости - укорачивающей остеотомией костей предплечья).

6. В послеоперационном периоде необходимо ортезирование больного (тутор от верхней трети предплечья до пястно-фаланговых суставов с фиксацией кистевого сустава в положении тыльной экстензии 15-20°) и диспансерное наблюдение до окончания роста ребенка.

### **Список работ, опубликованных по теме диссертации**

1. Агранович, О.Е., Тактика лечения деформаций верхних конечностей у больных с артрогрипозом / О.Е. Агранович, Е.В. Петрова, Д.С. Буклаев, Е.А. Коченова // Сборник тезисов IX съезда травматологов-ортопедов, Саратов, 2010, Т.3, С.845-846.
2. Агранович, О.Е. Принципы лечения деформации верхних конечностей у детей с артрогрипозом / О.Е. Агранович, А.Г. Баиндурашвили, С.И. Трофимова, Д.С. Буклаев, Е.А. Коченова // «Бюллетень Восточно-Сибирского научного центра СО РАМН», 2011 №4 (80), С.13-14.
3. Петрова, Е.В. Лечение контрактур лучезапястных суставов у больных с артрогрипозом / Е.В. Петрова, Е.А. Коченова, С.И. Трофимова // Профилактическая и клиническая медицина, СПб 2011, №1 (38), С. 365.
4. **Агранович, О.Е. Консервативное лечение деформаций верхних и нижних конечностей у детей раннего возраста с артрогрипозом / О.Е. Агранович, А.Г. Баиндурашвили, Е.В. Петрова, А.В. Сапоговский, М.В. Нейумина, В.Ю. Рождественский, С.И. Трофимова, Д.С. Буклаев, Е.А. Коченова, Е.Ф. Микиашвили, Д.Я. Янаков // Детская хирургия, Москва 2012 - №2, С.10-15.**
5. Агранович, О.Е. Тактика лечения деформаций верхних конечностей у больных с врожденным множественным артрогрипозом / О.Е. Агранович, А.Г. Баиндурашвили, С.И. Трофимова, Д.С. Буклаев, Е.А. Коченова // Мат-лы II Евразийского конгресса и II съезда травматологов-ортопедов Кыргызстана,

- посвящ. 75-летию проф. С.К. Кожокматова, Медицина Кыргызстана, 2011, №4, С.188-189.
6. Агранович, О.Е. Алгоритм лечения деформаций верхних конечностей у больных с врожденным множественным артрогрипозом / О.Е. Агранович, А.Г. Баиндурашвили, С.И. Трофимова, Е.А. Коченова // Материалы Международной юбилейной научно-практической конференции травматологов-ортопедов «Достижения и перспективы развития травматологии и ортопедии», посвященной 20-летию Независимости Республики Казахстан, Астана 2011, №2 (20), С.242.
  7. Agranovich, O. Surgical management of arthrogryposis in the upper extremity / O. Agranovich, A. Baiduraschvili, E. Petrova, D. Buklaev, S. Trofimova, E. Kochenova // The Journal of Hand Surgery (European Volume). – 2011. – Vol.36 E (Suppl 1), P. 24.
  8. Агранович, О.Е. Варианты деформаций лучезапястных суставов у больных с артрогрипозом и их лечение / О.Е. Агранович, А.Г. Баиндурашвили, Е.А. Коченова, Петрова Е.В. // Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием, посвященная 45-летию кафедры травматологии, ортопедии и экстремальной хирургии СамГМУ, Самара 2012, С.166-167.
  9. Agranovich, O. Clinical variants and classification of upper limbs deformities in patients with arthrogryposis multiplex congenita / O. Agranovich, A. Baidurashvili, S. Trofimova, E. Kochenova // Abstracts book International Federation of Societies for Surgery of the Hand, New Delhi, India, 2013, P.175.
  10. Коченова, Е.А. Варианты деформации кистевого сустава у детей с артрогрипозом / Е.А. Коченова, О.Е. Агранович // XVIII Российский национальный конгресс «Человек и его здоровье», Вестник всероссийской гильдии протезистов-ортопедов, СПб 2013, №4 (54), С.97.
  11. Коченова Е.А. Хирургическое лечение деформации кистевого сустава у детей с врожденным множественным артрогрипозом / Е.А. Коченова // Конференция

- молодых ученых Северо-Западного Федерального округа/ Актуальные вопросы травматологии и ортопедии. СПб, 2014, С. 28.
12. Коченова, Е.А. Хирургическое лечение деформации кистевого сустава у детей с артрогрипозом / О.Е. Агранович, Е.А. Коченова // Второй международный симпозиум по артрогрипозу «Новости со всего мира». Материалы симпозиума СПб 2014, С.13.
13. **Коченова, Е.А. Карпальная коалиция (обзор литературы) / Е.А. Коченова, О.Е. Агранович // Детская хирургия, Москва 2014 – №4, (Том 18), С.43-47.**
14. Коченова Е.А. Прогнозирование результатов хирургического лечения детей со сгибательными контрактурами кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе / Е.А. Коченова // Конференция молодых ученых Северо-Западного Федерального округа/ Актуальные вопросы травматологии и ортопедии. СПб, 2015, С.31.
15. **Коченова, Е.А. Деформации кистевого сустава и их лечение у детей с врожденным множественным артрогрипозом / Е.А. Коченова, О.Е. Агранович, М.В. Савина // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста, СПб 2016, Том 4 (1), С.26-36.**
16. Коченова, Е.А. Анализ осложнений хирургического лечения детей с деформацией кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе // Е.А. Коченова, О.Е. Агранович // Научно-практическая конференция с международным участием – «Врожденная и приобретенная патология верхних конечностей у детей (диагностика, лечение, реабилитация)», СПб 2016. С.33.

### **Патенты и изобретения**

1. Пат. 21414184 РФ МПК А61В17/56 Способ восстановления сухожилий разгибателей кисти у больных с артрогрипозом / Агранович О.Е., Коченова Е.А.; заявитель и патентообладатель ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» - № 2009126303/14; заявл. 08.07.09; опубл. 20.03.11, Бюл.№8.

2. Способ лечения сгибательной контрактуры кистевого сустава при избыточном сгибании в лучезапястном суставе у детей с артрогрипозом / Агранович О.Е., Коченова Е.А., Микишвили Е.Ф.; приоритетная справка №2016128308 от 14.07.16.