

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ДЕТСКИЙ ОРТОПЕДИЧЕСКИЙ  
ИНСТИТУТ имени Г.И. ТУРНЕРА»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

КОЧЕНОВА

Евгения Александровна

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

14.01.15 – травматология и ортопедия

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
доктор медицинских наук  
О.Е. АГРАНОВИЧ

Санкт-Петербург

2016

## СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	5
ГЛАВА 1	
ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	12
1.1 Определение понятия «кистевое сустава».....	12
1.2 Частота встречаемости деформации кистевого сустава у детей с врожденным множественным артрогрипозом.....	13
1.3 Классификация деформаций кистевого сустава у больных с врожденным множественным артрогрипозом.....	13
1.4 Состояние костно-мышечного и нейромышечного аппаратов у больных с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе.....	14
1.5 Лечение деформаций кистевого сустава у детей с врожденным множественным артрогрипозом .....	18
1.5.1 Принципы лечения деформации кистевого сустава .....	18
1.5.2 Консервативное лечение .....	20
1.5.3 Хирургическое лечение .....	21
1.6 Определение понятий «функциональное положение кисти» и «функциональный диапазон» движений в кистевом суставе.....	28
1.7 Результаты лечения деформации кистевого сустава у больных с врожденным множественным артрогрипозом.....	30
ГЛАВА 2	
МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	35
2.1 Общая характеристика клинического материала.....	35
2.2 Общая характеристика исследования.....	39
2.1.1 Клиническое исследование.....	39
2.2.2 Лучевые методы исследования .....	41
2.2.3 Электрофизиологическое исследование.....	50

2.2.4 Статистическое исследование.....	54
ГЛАВА 3	
РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С ДЕФОРМАЦИЯМИ КИСТЕВОГО СУСТАВА ПРИ ВРОЖДЕННОМ МНОЖЕСТВЕННОМ АРТРОГРИПОЗЕ.....	58
3.1 Результаты клинического обследования .....	58
3.2 Оценка состояния кисти у пациентов с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе.....	75
3.3 Результаты электрофизиологического исследования .....	78
3.4 Результаты лучевых методов исследования.....	87
3.4.1 Сравнительная характеристика рентгенологических показателей кистевого сустава у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга .....	95
3.5 Обсуждение полученных результатов .....	106
ГЛАВА 4	
ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЕФОРМАЦИЯМИ КИСТЕВЫХ СУСТАВОВ ПРИ ВРОЖДЕННОМ МНОЖЕСТВЕННОМ АРТРОГРИПОЗЕ.....	109
4.1 Принципы консервативного лечения .....	109
4.2 Хирургическое лечение.....	111
4.2.1 Основные принципы хирургического лечения .....	111
4.2.2 Общая характеристика оперативных вмешательств.....	113
4.2.3 Основные операции.....	116
4.3 Характер оперативных вмешательств у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга.....	123
4.4 Дополнительные операции.....	130
4.5 Послеоперационное ведение и реабилитация.....	132
4.6 Ошибки и осложнения после оперативного лечения пациентов с деформациями кистевого сустава.....	135

## ГЛАВА 5

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕФОРМАЦИЙ КИСТЕВОГО СУСТАВА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ МНОЖЕСТВЕННЫМ АРТРОГРИПОЗОМ.....	145
5.1 Результаты хирургического лечения деформаций кистевого сустава..	145
5.2 Оценка состояния кисти до и после хирургического лечения деформаций кистевого сустава.....	152
5.3 Сравнительный анализ результатов хирургического лечения деформаций кистевого сустава.....	160
5.4 Результаты электрофизиологического обследования пациентов с деформациями кистевого сустава после хирургического лечения .....	166
5.5 Рентгенологическая характеристика кистевого сустава после хирургического лечения.....	172
5.5.1 Сравнительная характеристика рентгенологических показателей кистевого сустава у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга после операции.....	175
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	179
ВЫВОДЫ.....	188
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	190
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	192
БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....	193

## ВВЕДЕНИЕ

Деформации кистевого сустава значительно ограничивают функцию верхней конечности и находятся на втором месте по частоте поражения опорно-двигательного аппарата у детей с врожденным множественным артрогрипозом (Розовская Л.Е., Тер-Егиазаров Г.М., 1973; Sheldon W., 1933; Steindler A., 1949; Friedlander H.L. et. al, 1968; Gibson D.A., Urs N.D.K., 1970; Yonenobu K. et. al, 1984; Ezaki M., 2000; Staheli L., 2008; Lester R., 2015). Самообслуживание таких пациентов затруднено, и они используют бимануальные или дополнительные маневры для выполнения элементарных действий (Hall J.G., 2014).

По данным H.L. Friedlander с соавт. (1968), в 96% случаев деформации носят двусторонний симметричный характер. В большинстве случаев описаны сгибательные контрактуры в сочетании с ульнарной девиацией и изолированные сгибательные контрактуры (Gibson D.A., Urs N.D.K., 1970; Yonenobu K.; 1984 Hall J.G., 1985, 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).

Как подчеркивают в своей работе О.Е. Агранович, Е.В. Петрова (2008), в подавляющем большинстве случаев у больных с артрогрипозом сгибательная контрактура кистевого сустава выявляется на уровне межзапястного, а не лучезапястного сустава. Однако, состояние других суставов, образующих кистевой сустав – межзапястного, запястно-пястного и дистального лучелоктевого изучено недостаточно.

В литературе встречаются работы, в которых описывается состояние сухожильно-мышечного аппарата у больных с артрогрипозом, однако, отсутствуют данные о взаимосвязи характера изменений спинного мозга и

клиническими проявлениями заболевания, а также корреляции между тяжестью деформации кистевого сустава и степенью морфологических изменений сухожильно-мышечного аппарата, обнаруживаемых интраоперационно (Куценок Б.С., Рабинович О.А., 1936; Drachman D.B., Banker B.Q., 1961).

В настоящее время в мире отсутствуют единые взгляды на тактику лечения деформаций кистевых суставов у больных с артрогрипозом.

Большинство авторов сходятся во мнении, что консервативная терапия (в виде этапных коррекций деформаций с наложением гипсовых повязок, массажа, лечебной физкультуры, физиотерапии) должна быть начата как можно раньше после рождения (Агранович О.Е., Петрова Е.В., 2008; Mennen U., Van Heest A.E., Ezaki M.B., 2004).

По-прежнему спорным остается вопрос о выборе оптимального возраста пациента для начала оперативного лечения и метода хирургического вмешательства. Так U. Mennen (2005) рекомендовал проводить операции на кисти в возрасте 3-6 месяцев. И.И Мирзоева (1971) считала, что в 3-4 года необходимо выполнять лишь вмешательства на сухожильно-мышечном аппарате, а с 10-12 лет и на костях.

Варианты операций, выполняемых у больных с врожденным множественным артрогрипозом с целью коррекции деформаций кистевого сустава, многочисленны и включают в себя: сухожильно-мышечные пластики, аллодезы, артродезы, частичную или полную карпэктомия, укорачивающую остеотомию костей предплечья, а также коррекцию деформации аппаратом внешней фиксации (Никифорова Т.К., 1970; Розовская Л.Е., Тер-Егиазаров Г.М., 1973; Малахов О.А. с соавт., 2003; Шведовченко И.В., 2004; Комаревцев В.Д. с соавт., 2004; Weeks P.M., 1965; Friedlander H.L., Westin G.W., Wood W.L., 1968; Wenner S.M., Saperia B.S., 1987; Mennen U., 1993; Ezaki M., 2004). Показания для операции и результаты хирургического лечения деформаций кистевого сустава неоднозначны.

Отсутствуют данные о ведении больных в послеоперационном периоде в зависимости от тяжести патологии, варианта хирургического лечения, ортезировании и последующем диспансерном наблюдении.

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.

Для осуществления поставленной цели требуется решение следующих задач:

1. Определить варианты деформаций кистевого сустава и изучить их клинико-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

1. 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.

2. 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.

3. Определены показания к операции в зависимости от варианта патологии кистевого сустава и степени пассивной коррекции деформации.

4. Предложены новые способы хирургического лечения деформаций кистевого сустава: «Способ восстановления сухожилий разгибателей кисти у больных с артрогрипозом» (Патент РФ № 21414184 от 20.03.2011, авторов Агранович О.Е., Коченова Е.А.); «Способ лечения сгибательной контрактуры кистевого сустава при избыточном сгибании в лучезапястном суставе у детей с артрогрипозом» (приоритетная справка №2016128308 от 14.07.16, авторов Агранович О.Е., Коченова Е.А., Микиашвили Е.Ф.).

5. 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 улучшения 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.

6. Проанализированы ошибки и осложнения хирургического лечения деформаций кистевого сустава, на основании чего оптимизирована тактика



послеоперационного ведения больных, ортезирования и диспансерного наблюдения.

#### Практическая значимость исследования

1. 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.

2. 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.

3. Определение уровня сегментарного поражения спинного мозга позволяет прогнозировать результат лечения деформации кистевых суставов у больных с врожденным множественным артрогрипозом.

4. 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 деформациями 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 определении варианта деформации и оценке 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 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 позволяет избежать рецидивов и развития вторичных деформаций.

#### Апробация работы:

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).

#### Реализация работы

По результатам работы опубликовано 13 тезисов в сборниках научных трудов, из них 2 тезисов – в зарубежных журналах, а также 3 статьи в научных журналах, входящих в перечень рецензируемых научных изданий. Получен 1 патент по теме диссертации: «Способ восстановления сухожилий разгибателей кисти у больных с артрогрипозом» (Патент РФ № 21414184). Подана заявка на изобретение «Способ лечения сгибательной контрактуры кистевого сустава при избыточном сгибании в лучезапястном суставе у детей с артрогрипозом», (приоритетная справка №2016128308 от 14.07.16).

#### Внедрение результатов исследования

Результаты исследования внедрены в клиническую практику ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России и 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.

## ГЛАВА 1

### ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

#### 1.1 Определение понятия «кистевой сустав»

Термин «кистевой сустав» в России использовался еще в 19 веке (Пирогов Н.И., Лесгафт П.Ф. и др.), затем он видоизменился в «лучекистевой сустав», а позже многими отечественными авторами был трансформирован в «лучезапястный сустав», под которым понимали единый сустав в основании кисти, имеющий клиническое и биомеханическое значение. Н.И. Пирогов подразумевал под кистевым суставом комплекс из лучезапястного, запястного и запястно-пястных суставов. Более полное определение данной анатомической области было дано А.И. Ашкенази (1990): «Кистевой сустав – это «мост», соединяющий кисть с предплечьем, состоящий из нескольких суставов: лучезапястный сустав (между костями предплечья и проксимальным рядом костей запястья), запястный (среднезапястный) сустав (между проксимальным и дистальным рядами запястья), межзапястные суставы, запястно-пястные суставы, межпястные суставы и дистальный лучелоктевой сустав». По данным И.О. Голубева (2001) кистевой сустав как сложное многосуставное образование состоит из шести изолированных синовиальных полостей или собственно суставов: дистальный лучелоктевой, лучезапястный, среднезапястный, гороховидно-трехгранный, трапециевидно-пястный, общий запястно-пястный.

Несмотря на то, что термин «кистевой сустав» известен достаточно давно, до сих пор в отечественной литературе некоторые авторы используют его, как синоним лучезапястного.

Таким образом, кистевой сустав является уникальным и весьма сложным многосуставным образованием, все элементы которого находятся в анатомо-функциональном единстве, взаимосвязаны и соподчинены; составляющие его

суставы можно рассматривать отдельно только в анатомическом плане или в связи с определенными состояниями и вмешательствами. Обычно расстройства, возникающие на любом уровне, приводят к функциональным нарушениям всего кистевого сустава (Богоявленский И.Ф., 1972; Ашкенази А.И., 1990).

## 1.2 Частота встречаемости деформаций кистевого сустава у детей с врожденным множественным артрогрипозом

По данным D.A. Gibson и N.D.K. Urs (1970), деформации кистевого сустава наблюдались в 33% случаев у больных с врожденным множественным артрогрипозом (ВМА), из них у 67% сгибательные контрактуры сочетались с ульнарной девиацией, а у 33% встречались изолированные сгибательные контрактуры. В исследовании J.G. Hall (1985, 1997) и J.M. Sells (1998) частота встречаемости сгибательной контрактуры кистевого сустава составляла 86%, а у трети из них она сочеталась с ульнарной девиацией кисти.

Данные о частоте встречаемости других вариантов деформаций кистевого сустава у больных при ВМА в научной литературе не представлены.

## 1.3 Классификация деформаций кистевого сустава у больных с врожденным множественным артрогрипозом

Большинство авторов выделяют два варианта деформаций кистевого сустава: сгибательная контрактура кистевого сустава и сгибательная контрактура кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией кисти (Lloyd-Roberts G.C., 1970; Hall J.G., 1983; Ezaki M., 2000; O'Flaherty, P., 2001; Staheli L., Hall J.G., 2008). Наиболее типично двустороннее симметричное поражение, но в редких случаях описано и асимметричное поражение кистевых суставов (Mennen U., 2005; Fletcher, N.D., 2010). О.Е. Агранович, Е.В. Петрова (2010) предложили классификацию сгибательной контрактуры кистевого сустава, которая учитывает

угловую величину исходной деформации, возможность ее пассивной коррекции, а также амплитуду активных движений в лучезапястном суставе. Выделены 4 степени тяжести сгибательной контрактуры кистевого сустава: легкая, средняя, тяжелая и крайне тяжелая. Классификаций других вариантов деформации кистевого сустава в научной литературе не найдено.

#### 1.4 Состояние костно-суставного и нейромышечного аппаратов у больных с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе

В литературе встречаются различные методы исследований, которые используются для анализа причин и особенностей деформации кистевого сустава, оценки состояния костно-суставного и нейромышечного аппаратов у больных с ВМА.

При гистологическом исследовании Б.С. Куценок и О.А. Рабинович (1936), производившие оценку состояния мышц у больных с артрогрипозом, обнаружили дегенеративное перерождение части мышечных волокон, наиболее выраженное в мышцах, антагонистических по отношению к имеющейся контрактуре сустава. По данным многих авторов, дегенеративно-дистрофические изменения отмечаются как в сгибателях, так и в разгибателях кисти (Казанцева Н.Д., 1953; Banker, B.Q., 1957; Yuill G.M., 1974; Kroksmark A., 2006).

По мнению L.M.Brown (1980), сгибание и, зачастую, ульнарная девиация кисти связаны со слабостью или параличом преимущественно лучевых разгибателей кисти.

По наблюдению M. Ezaki (2000), причинами контрактуры кистевого сустава являются измененная капсула суставов, сухожилия мышц, фасция, кожа и подкожная жировая клетчатка, а также деформация суставных поверхностей сочленяющихся костей. В процессе исследования были отмечены фиброзные изменения лучевых разгибателей кисти (мышечной и сухожильной части), в то время как локтевой разгибатель кисти, иннервируемый нижним сегментом C<sub>7</sub>,

часто был сохранен, но имел противоположную функцию и вызывал ульнарную девиацию, а не разгибание кисти. L. Staheli и J. Hall (2008) выявили уплотнение капсулы лучезапястного сустава по ладонной поверхности.

По данным Е.В. Петровой (2007), отмечалось снижение амплитуды электрической активности в разгибателях кисти по отношению к сгибателям.

L.M. Brown (1980) выявил корреляцию между уровнем поражения спинного мозга и вариантами деформаций верхних конечностей. Так сгибательная контрактура и ульнарная девиация кисти наблюдались при C<sub>5</sub>, C<sub>6</sub>, C<sub>7</sub>, Th<sub>1</sub> уровнях поражения. Другие авторы также отмечали изменения со стороны нервов и мышц предплечья и кисти у больных с ВМА, которые, по их мнению, свидетельствовали о переднероговом сегментарном поражении на уровне шейного утолщения спинного мозга (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).

По наблюдению О.Е. Агранович, Е.В. Петровой (2008) в подавляющем большинстве случаев у больных с артрогрипозом сгибательная контрактура выявлялась на уровне межзапястного, а не лучезапястного сустава.

Одним из наиболее частых рентгенологических признаков деформаций кистевого сустава у больных с артрогрипозом, который отмечали многие авторы, являлась карпальная коалиция (Cockshott W.P., 1963; Orlin H., Alpert M., 1967; Newcombe D.S. et al., 1969; Poznanski A.K., 1970, 1971; Cope J.R., 1974; McCredie J., 1975; Garn S.M., 1976; Carlson D.H., 1981; Simmons B.P., 1984; Delaney, T.J., 1992; Campbell A.C., 1994; Ezaki M., 2000; Singh P., Tuli A., 2003; Staheli L., Hall J., 2008; Alemohammad A. M, 2009 ). Н. Orlin и М. Alpert (1967) при рентгенологическом исследовании таких пациентов в большинстве случаев наблюдали полное сращение всех костей запястья. В одном случае они отмечали сращение трапециевидной и ладьевидной костей. С ростом пациентов карпальная коалиция выявлялась чаще, а в дальнейшем деформация становилась более ригидной (Ezaki M., 2000). По данным L. Staheli и J. Hall (2008), сращение костей

запястья и их значительная деформация наблюдались при тяжелой степени сгибательной контрактуры у детей старшего возраста.

По наблюдениям А.К. Poznanski (1970), при рентгенологическом исследовании лучезапястных суставов у больных с артрогрипозом наиболее часто выявлялось слияние костей запястья, увеличение карпального угла, укорочение запястья, реже отмечалась деформация ладьевидной кости, сращение ладьевидной кости с другими костями запястья, а также деформация головчатой кости (рисунок 1).

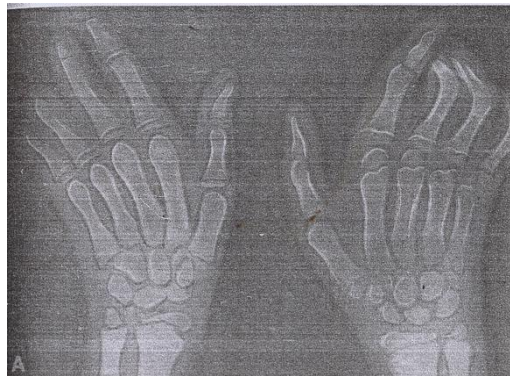


Рисунок 1. Увеличение карпального угла и полулунно-ладьевидное сращение у мальчика 9 лет с артрогрипозом (цит. по А.К. Poznanski, 1970)

Карпальная коалиция, по мнению А.К. Poznanski (1970), обычно наступала после 10 лет. Первоначально сращение костей запястья формировалось с проксимального ряда, но в итоге происходило сращение всех костей запястья (рисунок 2).



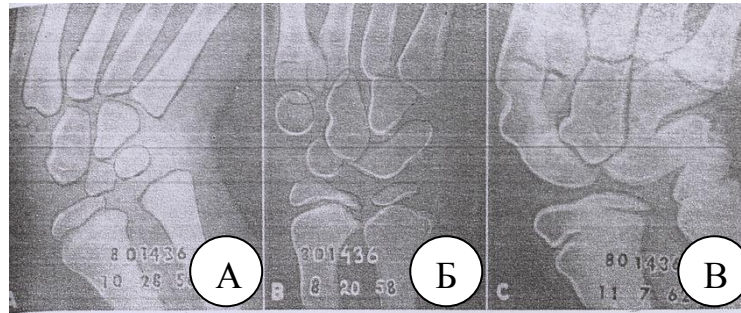


Рисунок 2. Формирование карпальной коалиции у девочки с двусторонним поражением верхних конечностей при артрогрипозе (цит. по А.К. Poznanski, 1970): А – 6 лет, Б – 8 лет, В – 10 лет (трапециевидно-ладьевидное и полулунно-треугольное сращение)

Сращение костей запястья чаще происходило между костями одного ряда (проксимального или дистального) или в виде слияния всех костей запястья (рисунок 3), что могло быть выявлено билатерально (Петрова Е.В., 2007; Hughes P.C.R., 1966; Orlin H., Alpert M., 1967; Poznanski A.K., La Rowe P.C, 1970). Увеличение карпального угла предшествовало развитию карпальной коалиции. Также возможны дополнительные центры оссификации костей запястья.



Рисунок 3. Тотальная карпальная коалиция при артрогрипозе (цит. по Н. Orlin, M. Alpert, 1967)

По мнению D.C. Newcombe с соавт. (1969) и D.H. Carlson (1981), карпальная коалиция у больных с артрогрипозом является не врожденным, а приобретенным состоянием, возникающим в результате отсутствия движений в кистевом суставе. Авторы обнаружили остатки суставного пространства при препарировании образцов кистевого сустава, однако это не исключало возможности, что внутриутробно происходит частичное сращение костей запястья. A. Weathermann (1952) обнаружил нормально сформированную суставную щель между костями запястья у 2 месячного эмбриона. При рождении область кистевого сустава имеет полностью хрящевую структуру и нарушение сегментации не выявляется рентгенологически до появления центров оссификации (Orlin H., Alpert M., 1967).

Таким образом, описаны 2 варианта деформаций кистевого сустава (сгибательная контрактура кистевого сустава и сгибательная контрактура кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией кисти), отмечено снижение амплитуды электрической активности в разгибателях кисти по отношению к сгибателям, а также при деформациях кистевого сустава наиболее часто наблюдалась карпальная коалиция. Однако, нет данных о нейрофизиологических и рентгенологических особенностях в зависимости от варианта деформации и степени тяжести патологии кистевого сустава у детей с ВМА.

## 1.5 Лечение деформаций кистевого сустава у детей с врожденным множественным артрогрипозом

### 1.5.1 Принципы лечения деформаций кистевого сустава

Многие авторы в своих работах предлагают различные подходы и принципы лечения детей с деформациями кистевых суставов при ВМА.

По мнению M. Ezaki (2004), предоперационное обследование больного должно включать оценку амплитуды движений (пассивных и активных) в кистевом и локтевом суставах, а также амплитуду движений в суставах пальцев

кисти. Такой же точки зрения придерживаются M.W. Axt, U. Neithard (1997) считавшие, что до проведения хирургического лечения необходимо внимательно оценить функцию пальцев и определить положение кисти, оптимальное для лучшей функции.

Н.Д. Казанцева (1953) при множественном поражении верхней конечности рекомендовала устранять деформацию кистевого сустава после устранения контрактуры локтевого сустава. При удовлетворительной функции локтевого сустава (активное или пассивное сгибание до  $100^{\circ}$ - $110^{\circ}$ ) основное внимание уделялось исправлению деформаций кисти. О.Е. Агранович (2011) отмечала, что устранение деформации кистевого сустава показано при возможном пассивном сгибании в локтевых суставах до  $90^{\circ}$  и более.

М. Ezaki (2004) и M.Obeidat (2012) считали целью хирургического лечения верхних конечностей – улучшение функциональной независимости и качества жизни пациентов. По мнению R.C. Burgess (2012), процедуры, направленные на коррекцию только одного сустава конечности без учета функции других, могут иметь негативные последствия. Пациентам с ограничением пассивных движений в локтевом суставе полное сгибание кисти в лучезапястном суставе позволяло достать до рта. С.А. Goldfarb (2014) и J. Dubousset (2015) отмечали, что при контрактурах кистевого сустава у пациентов с ВМА значительно ограничена амплитуда движений пальцев, а также затруднен бимануальный хват, что имеет важное значение при нарушенной функции всей верхней конечности.

По мнению R.C. Burgess (2012), вмешательства на кистевом суставе у больных с ВМА должны проводиться избирательно, с учетом функциональных и анатомических особенностей. Например, кисть, фиксированная в положении сгибания, позволяет пациенту использовать её в качестве «крючка» для захвата сумки, и выпрямление кисти в косметически более правильное положение приведет к исчезновению данной функции. «В связи с этим желание хирурга корригировать видимую деформацию должно быть сдержано тщательной оценкой функциональных результатов данной процедуры» (цит. по R.C. Burgess, 2012).

Таким образом, как видно из представленных публикаций, при выборе показаний к оперативному лечению, авторы рекомендуют, прежде всего, оценить амплитуду пассивных движений в локтевых суставах, функцию пальцев и определить положение кисти, оптимальное для лучшей функции, чтобы не ухудшить имеющиеся функциональные возможности и качество жизни пациента.

### 1.5.2 Консервативное лечение

Большинство авторов единодушны во мнении, что консервативное лечение деформаций верхней конечности должно быть начато как можно раньше после рождения (Казанцева Н.Д., 1953; Агранович О.Е., Петрова Е.В., 2008; Palmer P.M., 1985; Kamil N.I., Correia A.M., 1990; Axt M.W., Neithard U., 1997; Bernstein R.M., 2002; Farmer S.E. et al., 2005; Bevan W.P. et al., 2007; Ezaki M.B., 2010; и др.).

Н.Д. Казанцева (1953) для коррекции сгибательной контрактуры кистевого сустава применяла этапные гипсовые повязки (от кончиков пальцев до верхней трети предплечья). Целью лечения было достигнуть  $15^{\circ}$ - $20^{\circ}$  тыльной экстензии, а длительность лечения в среднем составляла около 2-2,5 месяцев. После снятия гипсовой повязки назначалась активная и пассивная лечебная гимнастика с массажем в сочетании с ритмической фарадизацией разгибателей кисти и пальцев (применение низкочастотного переменного тока, используемого, главным образом, в импульсном режиме для лечения мышечных атрофий). По данным автора, результаты консервативного лечения были различными, в зависимости от тяжести контрактур, возраста ребенка и последующего соблюдения ортопедического режима.

По мнению P. Williams (1984), гипсование кисти позволяло смоделировать ситуацию артродеза лучезапястного сустава и определить, улучшало ли такое положение функцию кисти.

Многие исследователи рекомендовали проводить ежедневные упражнения на растяжение и ФТЛ в комбинации с этапными гипсовыми повязками и ортезированием (Агранович О.Е., Петрова Е.В., 2008; Palmer P.M., 1985; Axt M.W., Neithard U., 1997; Staheli L., Hall J., 2008).

Шинирование кистевого сустава следовало начинать с первых дней жизни, и это тот период, при котором достигалась наибольшая коррекция. В большинстве случаев целью лечения являлось выведение кисти в среднее положение (Агранович О.Е., Петрова Е.В., 2010; Farmer S.E. et al., 2005; Staheli L., Hall J., 2008).

### 1.5.3 Хирургическое лечение

Вопросы о выборе оптимального возраста больных для начала оперативного лечения и методе хирургического вмешательства, по-прежнему, остаются спорными. Многие авторы считали, что хирургическое лечение следует проводить в раннем возрасте, для того, чтобы изменить адаптационные функциональные паттерны детей (Axt M.W., Neithard F.U., 1997; Bernstein R.M., 2002).

L.G. Bayene (1985) отмечал, что при отсутствии видимого прогресса после проведения адекватной консервативной терапии в течение от 6 месяцев до 1 года, пациентам показано хирургическое лечение, а по данным О.Е. Агранович, Е.В. Петровой (2010) - с возраста 10–12 месяцев. U. Mennen (1993) полагал, что отсутствие положительного эффекта от консервативного лечения в сроки до 3 месяцев является плохим прогностическим признаком и рекомендовал проводить операции на кисти в возрасте 3-6 месяцев. В этом возрасте восстановление функции оперированной кисти проходит быстро, отсутствуют вторичные изменения периартикулярных тканей, кроме того, у детей, оперированных в раннем возрасте, удается достичь большей амплитуды активных движений в

лучезапястном суставе за счет большей ремоделирующей способности суставных поверхностей.

По наблюдению И.И. Мирзоевой (1971), в 3-4 года необходимо выполнять лишь вмешательства на сухожильно-мышечном аппарате, а с 10-12 лет и на костях. Идеальным возрастом для проведения хирургического лечения деформаций верхней конечности, по мнению М.В. Ezaki (2004), являются 1-3 года и при планировании очередности хирургических вмешательств, следовало учитывать общее состояние здоровья и перспективы ребенка.

Большинство работ, найденных нами в научной литературе по данному вопросу, посвящено хирургическому лечению сгибательных контрактур лучезапястных суставов в сочетании с ульнарной девиацией кисти.

Варианты операций, выполняемых у больных с артрогрипозом с целью коррекции деформации кистевого сустава, описанные в литературе, многочисленны и включают в себя: сухожильно-мышечные пластики, частичную или полную карпэктомия, укорачивающую остеотомию костей предплечья, коррекцию деформации аппаратом внешней фиксации, а также аллодезы и артродезы лучезапястного сустава (Агранович О.Е., Петрова Е.В., 2010; Бут-Гусаим И.А., 2005; Волков М.В., 1956; Никифорова Т.К., 1970; Розовская Л.Е., Тер-Егизаров Г.М., 1973; Малахов О.А. с соавт. 2003; Комаревцев В.Д. с соавт., 2004; Шведовченко И.В., 2004; Weeks P.M., 1965; Friedlander H.L., Westin G.W., Wood W.L., 1968; Shapiro F., Bresnan M., 1982; Bennett, J.B., 1985; Wenner S.M., Saperia S.M., 1987; Neithard F.U., 1997; Mennen U., 2004; Ezaki M.B., 2010; Van Heest A.E., 2013; Kowalczyk B., Felus J., 2016 и другие).

Чаще всего у детей, достигших 3-4 летнего возраста, для устранения сгибательной контрактуры в лучезапястном суставе производили операцию на капсуле лучезапястного сустава и сухожильно-мышечном аппарате, заключающуюся в удлинении локтевого сгибателя кисти, укорочении перерастянутого лучевого разгибателя, а при необходимости выполняют пересадку мышц (Никифорова Т.К., 1970; Комаревцев В.Д. с соавт., 2004;

Friedlander H.L., 1968). Однако J.G. Pous (1981) отмечал, что коррекция контрактур не должна быть за счет удлинения сухожилий активно работающих мышц, функция которых может ухудшаться после данного вмешательства.

Н.Д. Казанцева (1953) при легких формах сгибательной контрактуры лучезапястного сустава выполняла пересадку локтевого сгибателя на сухожилие общего разгибателя пальцев с фиксацией конечности циркулярной гипсовой повязкой до средней трети плеча в положении небольшой ладонной флексии. Далее через 3 недели изготавливали съемную гипсовую шину, и назначалось восстановительное лечение (массаж, ЛФК, ФТЛ).

L. Staheli и J. Hall (2008) рекомендовали при сгибательных контрактурах кистевых суставов выполнять релиз капсулы лучезапястного сустава по ладонной поверхности, а Р.М. Palmer с соавт.(1985) предлагал сочетать релиз капсулы с пересадкой локтевого сгибателя кисти на лучевой короткий разгибатель кисти.

По мнению Л.Е. Розовской, Г.М. Тер-Егизарова (1973), И.В. Шведовченко (2004) при функционирующих зонах роста костей предплечья операцией выбора при сгибательных контрактурах лучезапястных суставов является лавсанодез лучезапястного сустава, однако, необходимым условием для проведения аллодеза является коррекция или даже гиперкоррекция сгибательной контрактуры кисти этапными гипсовыми повязками. При этом один конец ленты проводили через сформированный поперечный канал в дистальном метафизе лучевой кости и фиксировали швами, второй ее конец проводили под сухожилиями разгибателей на тыл кисти, затем вокруг III пястной кости и также фиксировали. В послеоперационном периоде осуществляли длительную иммобилизацию гипсовой повязкой (до 3-4 месяцев), а затем назначалось ношение тьютора до 6 месяцев.

Описано несколько способов артрореза лучезапястного сустава при тяжелых формах контрактур и частых рецидивах деформации кистевого сустава у детей с артрогрипозом. Р. Williams (1984) предлагал проводить артрорез кистевого сустава с одновременной коррекцией сгибательной контрактуры и ульнарной

девиации кисти. По данным Н.Д. Казанцевой (1953), выполнение артрореза лучезапястного сустава по способу Р.Р. Вредена показано при рецидиве деформации кистевого сустава после сухожильно-мышечной пластики. Согласно данному методу производили продольный разрез по тыльной поверхности лучезапястного сустава, после рассечения капсулы сустава удаляли хрящ с суставных поверхностей и для ликвидации локтевого отведения кисти иссекали небольшой клин с дистального конца лучевой кости. В созданный канал через лучевую кость в полулунную в косом направлении внедряли костный аллотрансплантат. Иммобилизация кисти в послеоперационном периоде проводили циркулярной гипсовой повязкой от кончиков пальцев до верхней трети плеча на срок до 4 месяцев, после чего изготавливалась съёмная шина.

U. Mennen (2003), уже начиная с 3-6 месяцев, рекомендовал проводить карпэктомия проксимального ряда костей запястья (с удалением ладьевидной, полулунной и трехгранной, а, при необходимости, и проксимальной части трапециевидной, головчатой и крючковидной костей до достижения необходимой экстензии) в сочетании с транспозицией сгибателей кисти на тыл и фиксацией к пястным костям или сухожилиям длинного лучевого и локтевого разгибателей кисти. При перемещении лишь одного из сгибателей кисти, его подшивали к основанию III пястной кости. Сгибатели кисти автор рекомендовал отсекал после карпэктомии и фиксации кисти, что предотвращало натяжение срединного нерва и лучевой артерии. Фиксацию кисти осуществляли в положении 40° тыльной экстензии и 10-15° лучевой девиации спицами Киршнера, проведенными через III или III-IV пястные кости и гипсовой повязкой на срок до 5 недель (Mennen U., 2005). При ранней коррекции деформации снижался объем необходимого оперативного вмешательства, а в некоторых случаях кости запястья, частично сохраненные в результате резекции, впоследствии развивались в полноценные анатомические структуры благодаря оставшимся участкам центров оссификации.

R.J. Smith (1973) при тяжелых формах деформации кистевого сустава предпочитал проводить проксимальную линейную карпэктомия в сочетании с



сухожильно-мышечной пластикой (удлинение лучевого сгибателя кисти, транспозицию локтевого сгибателя кисти на короткий лучевой разгибатель кисти), в результате чего происходило сокращение контрагированных структур и выведение кисти в нейтральное положение, а также улучшалась её функция.

F. Shapiro и M. Bresnan (1982) рекомендовали частичную карпэктомия для коррекции сгибательной контрактуры кистевого сустава при артрогрипозе. M.W. Axt, F.U. Neithard (1997) также производили устранение сгибательной контрактуры кистевого сустава путем частичной или полной карпэктомии с удалением клина из костей запястья, направленного к тылу. Кисть фиксировали спицами Киршнера и в гипсовой повязке в течение 6 недель до наступления костного сращения.

M.B. Ezaki (2004) для устранения сгибательных контрактур кистевого сустава рекомендовала выполнять двухплоскостную клиновидную резекцию костей запястья с формированием клина, основанием направленным к тылу и радиально, и вершиной, обращенной в ульнарную сторону. По мнению автора, при отсутствии лечения у ребенка с амиоплазией формируется полное сращение среднезапястного сустава, что приводит к тому, что движения кисти совершаются только в лучезапястном суставе. С помощью двухплоскостной клиновидной остеотомии, производится коррекция сгибательной контрактуры до нейтрального положения, при этом сохраняется возможность движения в нетронутым лучезапястном суставе. Производится Z-образное удлинение сухожилий сгибателей кисти или их отсечение. Локтевой разгибатель кисти отсекается от основания V пястной кости и перемещается на тыльную поверхность кисти радиально. Кисть фиксируется на 6 недель в положении коррекции (рисунок 4).

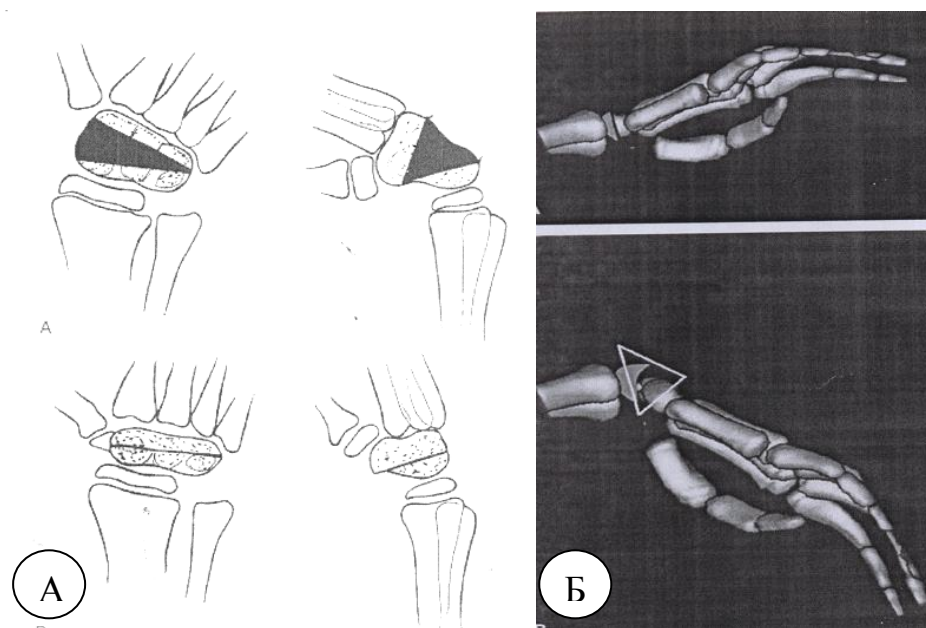


Рисунок 4. Двухплоскостная клиновидная остеотомия костей запястья: А – этапы операции, Б – схематическое изображение операции (цит. по М.В. Ezaki, 2004)

О.Е. Агранович, Е.В. Петрова (2010) считают, что при сгибательных контрактурах лучезапястных суставов тяжелой степени у детей с артрогрипозом раннего возраста показана интеркарпальная резекция костей запястья с основанием клина, направленного к тылу, и с сохранением суставных поверхностей лучезапястного и запястно-пястных суставов 1-5 пальцев, а также пересадка сгибателей кисти на разгибатели. Фиксация проводится спицами Киршнера в положении тыльной экстензии на срок 5-6 недель.

Р. Weeks (1965) рекомендовал для коррекции сгибательной контрактуры кисти у детей с амиоплазией выполнять укорачивающую остеотомию лучевой и локтевой костей в комбинации с ладонной капсулэктомией на уровне лучезапястного сустава и пересадкой сгибателей кисти на центральные разгибатели. Производился разрез в форме клюшки, начиная с локтевой стороны кисти, продолжаясь через сгибательную складку кисти на лучевую сторону и проксимально на 5-7 см. Отдельный разрез на дорсальной ульнарной поверхности производился для остеотомии локтевой кости. Выполнялась резекция костных фрагментов величиной от 1,5 до 2,5 см проксимальнее от квадратного пронатора.

Фиксация осуществлялась штифтами Штеймана, проведенными через дистальные фрагменты. Вмешательство включало в себя укорочение лучевой и локтевой кости приблизительно на 2см, релиз длинного ладонного сгибателя и ладонной поверхности капсулы лучезапястного сустава, с интрамедуллярной фиксацией костей предплечья спицами Киршнера (рисунок 5). По мнению P. Weeks (1965) данная операция являлась профилактикой возможной ишемии локтевого и срединного нервов у пациентов с тяжелой формой сгибательной контрактуры лучезапястного сустава и ульнарной девиацией кисти. D. Buck-Gramcko (1975) и Н.К. Watson, J. Weinzwieg (1999) упоминали данный вариант лечения как рекомендованный для детей с фиксированными сгибательными контрактурами на уровне лучезапястного сустава при артрогрипозе.

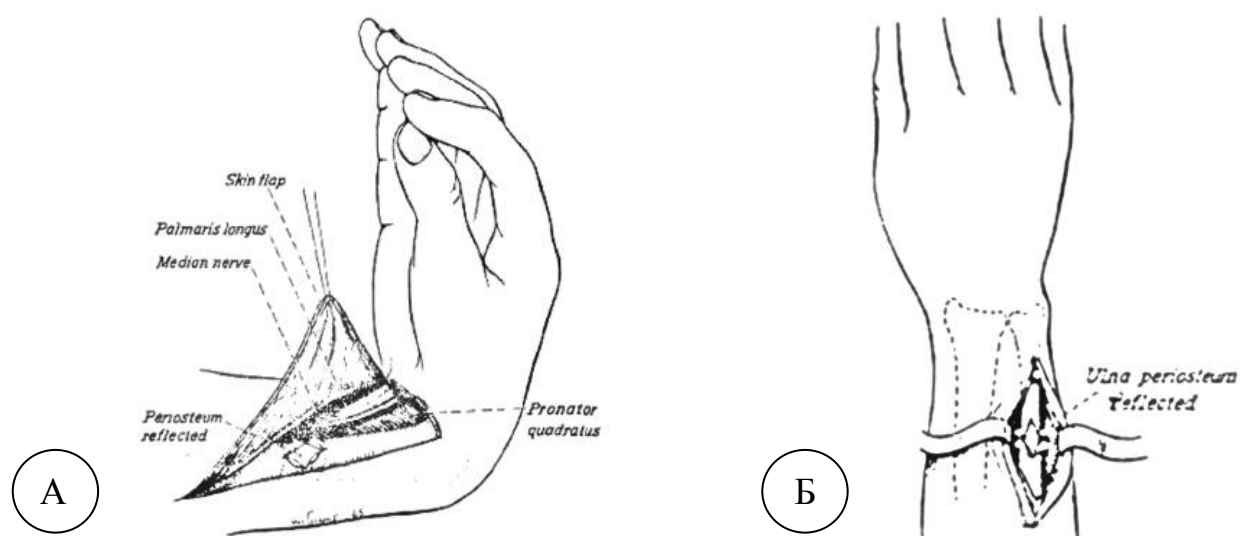


Рисунок 5. Схематичное изображение укорачивающей остеотомии лучевой и локтевой кости: А – выделение зоны остеотомии, Б – разрез на тыльной поверхности кисти для остеотомии локтевой кости (цит. по P. Weeks, 1965)

При тяжелых сгибательных контрактурах лучезапястных суставов О.А. Малахов с соавт. (2003) применяли аппараты внешней фиксации, что

позволяло избежать нейротрофических осложнений и осуществлять постепенную дозированную коррекцию деформации.

### 1.6 Определение понятий «функциональное положение кисти» и «функциональный диапазон» движений в кистевом суставе

Наиболее часто термин функциональное положение кисти используется при обсуждении артрорезирующих операций на лучезапястном суставе (Peterson H.A., 1966; Jebson P.J.L., 2001; Smet L., 2005). Оптимальное положение кисти при артрорезе лучезапястного сустава остается спорным. Так А.И. Ашкенази (1990) предлагал устанавливать кисть в разгибании от  $10^{\circ}$  до  $20^{\circ}$  и в локтевой девиации около  $15^{\circ}$ , считая это положение наиболее функциональным. Большинство авторов рекомендуют от  $0^{\circ}$ - $30^{\circ}$  градусов разгибания и  $0^{\circ}$ - $15^{\circ}$  ульнарной девиации (Savage R., 1966; Brumfield R.H., 1984; Claton M.L., 1984; Rayan G., 1987; Duncan S.F.M., 2013), хотя другие авторы рекомендовали меньшее разгибание ( $5^{\circ}$ - $20^{\circ}$ ) (Wright C., 1983; Wood M., 1987; Jebson P.J., 2001) и нейтральное лучелоктевое отклонение (Rayan G., 1987). По данным S.W. O'Driscoll (1992), у пациентов с артрорезом лучезапястного сустава при отсутствии лучелоктевой девиации сила схвата кисти составляет  $2/3$  (от 59%-78%) от нормальных показателей, а при артрорезе в положении  $15^{\circ}$  разгибания и  $5^{\circ}$  ульнарной девиации –  $3/4$  (66%-83%). Оптимальным положением кисти, при котором отмечается наибольшая сила схвата кисти, авторы считают – от  $30^{\circ}$  до  $40^{\circ}$  разгибания и небольшой ульнарной девиации (Viegas S., 1989; Imrhan S.N., 1991; O'Driscoll S.W., 1992).

Функциональное положение предплечья и кисти было подробно описано J.W. Littler в 1951 году, при этом предплечье находилось в полупронации, запястье разогнуто на  $30^{\circ}$ . По мнению В.Р. Kattel (1996) и Tubiana R. (2008), максимальная сила схвата выявляется при нейтральном положении кисти.

А.И. Капанджи (2010) отмечал, что функциональное положение лучезапястного сустава соответствует такой позиции, при которой обеспечивается максимальная эффективность мышц пальцев, особенно сгибателей. Это положение достигается экстензией до  $40^{\circ}$ — $45^{\circ}$  и легкой ульнарной девиацией до  $15^{\circ}$  (рисунок 6). Именно в этом положении кисть наиболее пригодна для выполнения хватательных функций.

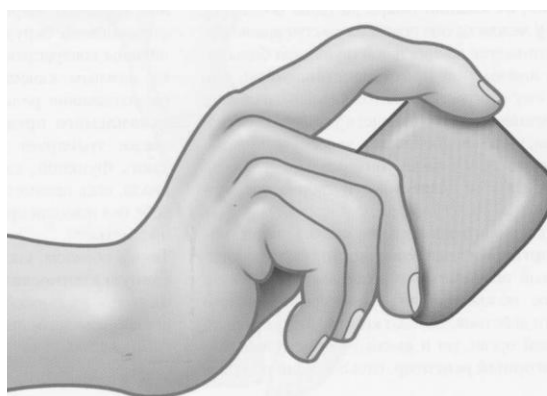


Рисунок 6. Функциональное положение лучезапястного сустава (цит. А.И. Капанджи, 2010)

По мнению Н.Д. Казанцевой (1953) после сухожильно-мышечной пластики на кисти при легких формах сгибательной контрактуры лучезапястного сустава у детей с артрогрипозом фиксацию конечности необходимо было осуществлять в положении небольшой ладонной флексии. U. Mennen (2005) рекомендовал фиксировать кисть в положении  $40^{\circ}$  тыльной экстензии и  $10^{\circ}$ - $15^{\circ}$  лучевой девиации после оперативного лечения. Фиксацию кисти в нейтральном положении после проксимальной линейной карпэктомии осуществлял R.J. Smith (1973).

По мнению С.А. Goldfarb (2014), выведение кисти в нейтральное положение, при котором отмечается наилучшая функция пальцев, может обеспечить максимальную функциональную способность кисти.

Также для осуществления ежедневных бытовых навыков важное значение имеет и, так называемый, функциональный диапазон движений в кистевом суставе, который составляет 35°: от 5° сгибания до 30° разгибания и от 10° радиальной девиации до 15° ульнарной девиации (Mann K.A., Werner F.W., Palmer A.K., 1989; Palmer A.K., Werner F.W., Murphy D., 1985).

### 1.7 Результаты лечения деформаций кистевого сустава у больных с врожденным множественным артрогрипозом

Консервативное лечение деформаций кистевых суставов является трудной задачей. Часть авторов считает, что сгибательные контрактуры кистевых суставов в большинстве случаев достаточно ригидные и не поддаются консервативному лечению (Williams P., 1984; Palmer P.M., 1985; Ezaki M.B., 2004). Применение чрезмерного усилия при их коррекции может привести к некрозу хряща и в дальнейшем к тугоподвижности кистевого сустава. В то же время P.M. Palmer (1985) отмечал в своем исследовании увеличение пассивных движений в кистевом суставе на 50% после консервативного лечения деформации кистевого сустава в раннем возрасте. Однако, даже при успешной коррекции, рецидив деформации развивался достаточно быстро вследствие имеющегося мышечного дисбаланса (Smith D.W., 2002).

Результаты хирургического лечения деформаций кистевого сустава у больных с артрогрипозом неоднозначны.

Капсулотомия лучезапястного сустава и сухожильно-мышечная пластика на кисти приводила к быстрым рецидивам сгибательной контрактуры (Комаревцев В.Д., Бландинский В.Ф., Ярцев В.А., 2004; Pous J.G., 1981).

Противоречивыми являются данные о результатах лавсанодеза лучезапястного сустава (Розовская Л.Е., Тер-Егизаров Г.М., 1973). Хороший косметический и функциональный результаты после лавсанодеза кисти был получен в 73% случаев. Рецидивы деформаций после указанного вмешательства

были связаны с нарушением профилактического ортопедического режима (Розовская Л.Е., Тер-Егиазаров Г.М., 1973). О.Е. Агранович, Е.В. Петрова (2008) наблюдали в 88,9% случаев перелом либо частичную резорбцию костей предплечья, запястья, пястных костей, гиперэкстензию кисти, рецидив сгибательной контрактуры через 1,5-2 года после лавсанодеза лучезапястного сустава, что требовало удаления лавсановой ленты и коррекции вторичных деформаций кисти.

Л.Е. Розовская, Г.М. Тер-Егиазаров (1973) на основании отдаленных результатов артрореза лучезапястного сустава пришли к выводу, что отсутствие движений в лучезапястном суставе снижает функцию кисти. Кроме того, одномоментная коррекция контрактуры ослабляет силу сгибателей пальцев.

При оценке отдаленных результатов после частичной карпэктомии S.M. Wenner (1987) определил их как неудовлетворительные. Даже после полной коррекции контрактуры сохранялся высокий риск развития рецидива деформации, что требовало выполнения артрореза.

По данным U. Mennen (1993), после одноэтапной проксимальной карпэктомии и пересадки сгибателей кисти на тыл у детей раннего возраста рецидива деформации не наблюдалось. После операции активные движения в лучезапястном суставе в среднем составили  $27^\circ$  (от  $10^\circ$  сгибания до  $30^\circ$  разгибания).

По мнению M.B. Ezaki (2000), проксимальная линейная карпэктомия не обеспечивала конгруэнтность и мобильность сустава. Также с помощью данного метода невозможно было корригировать ульнарную девиацию кисти. Выполнение проксимальной карпэктомии или разгибательной остеотомии лучевой кости скорее ограничивало или изменяло в худшую сторону амплитуду движений, чем корригировала деформацию. Отдаленные результаты после выполнения данных вмешательств показали прогрессирующую потерю коррекции, выраженную тугоподвижность и, впоследствии, часто требовали выполнения артрореза кистевого сустава с целью коррекции вторичной деформации (Ezaki M.B., 2000).

После клиновидной резекции и сухожильно-мышечной пластики по данным М.В. Ezaki (2004) при оценке отдаленных результатов (через 18 месяцев) в среднем степень коррекции сгибательной контрактуры составила  $47,6^\circ$  (от  $58,8^\circ$  сгибания до  $11,2^\circ$ ). Амплитуда пассивных движений снижалась в среднем на  $10^\circ$ . Амплитуда активных движений в лучезапястном суставе значительно не изменялась ( $32^\circ$  до операции,  $22^\circ$  после операции) (Foy С.А., Ezaki М.В., 2013). В среднем диапазон амплитуды движений в лучезапястном суставе составил до операции от  $69^\circ$  до  $37^\circ$  сгибания, а после операции от  $33^\circ$  до  $11^\circ$  сгибания. Сектор движений изменялся в сторону более функционального диапазона. У детей младшего возраста, по сравнению с детьми дошкольного и школьного возрастов, послеоперационный период протекал более легко, сохранялась большая амплитуда движений в суставе, а рецидивы были реже.

По мнению L. Staheli и J. Hall (2008), сравнительные результаты различных методов лечения деформации кистевого сустава показали, что ладонный релиз капсулы лучезапястного сустава с пересадкой локтевого сгибателя на короткий лучевой разгибатель кисти у детей раннего возраста предпочтительнее, чем артродез костей запястья в более старшем возрасте. Карпэктомии и артродезы костей запястья требовались только при стойких, ранее нелеченых деформациях у детей старшего возраста, при этом проведенное вмешательство давало хороший результат.

По данным О.Е. Агранович, Е.В. Петровой (2010), при оценке отдаленных результатов после интеркарпальной резекции костей запястья с пересадкой сгибателей кисти на разгибатели по методике, предложенной авторами для устранения сгибательной контрактуры лучезапястного сустава тяжелой степени, неудовлетворительных результатов не наблюдалось. Отличные, хорошие и удовлетворительные результаты наблюдались в 32%, 54% и 14% случаев соответственно.

По данным Р.М. Weeks (1965), во всех случаях после укорачивающей остеотомии костей предплечья были выявлены функциональные улучшения.



Однако, U. Mennen (1993) отмечал, что потеря коррекции после данной процедуры в отдаленные сроки была значительной. R.C. Burgess (2012) также наблюдал у всех пациентов после этой операции рецидив контрактуры, что требовало проведения дополнительных хирургических мероприятий с целью коррекции рецидива.

При оценке результатов лечения деформаций опорно-двигательного аппарата и, в частности, кистевых суставов, U. Mennen (2004) разработал радиальную дискограмму, которая показывает изменения амплитуды пассивных и активных движений в суставе, функцию до, на этапах и после оперативного лечения (рисунок 7, 8).

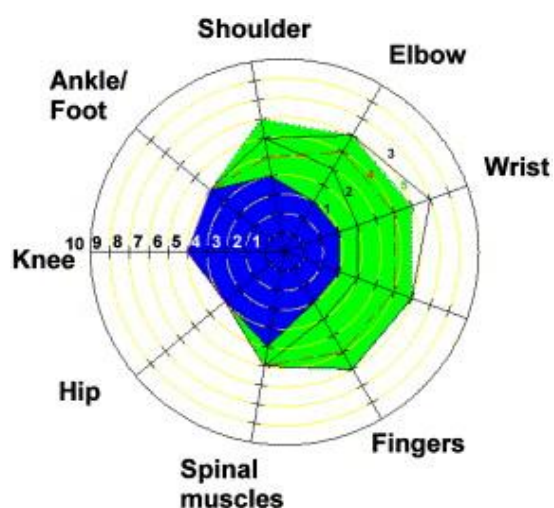


Рисунок 7. Дискограмма (цит. по U. Mennen, 2004)

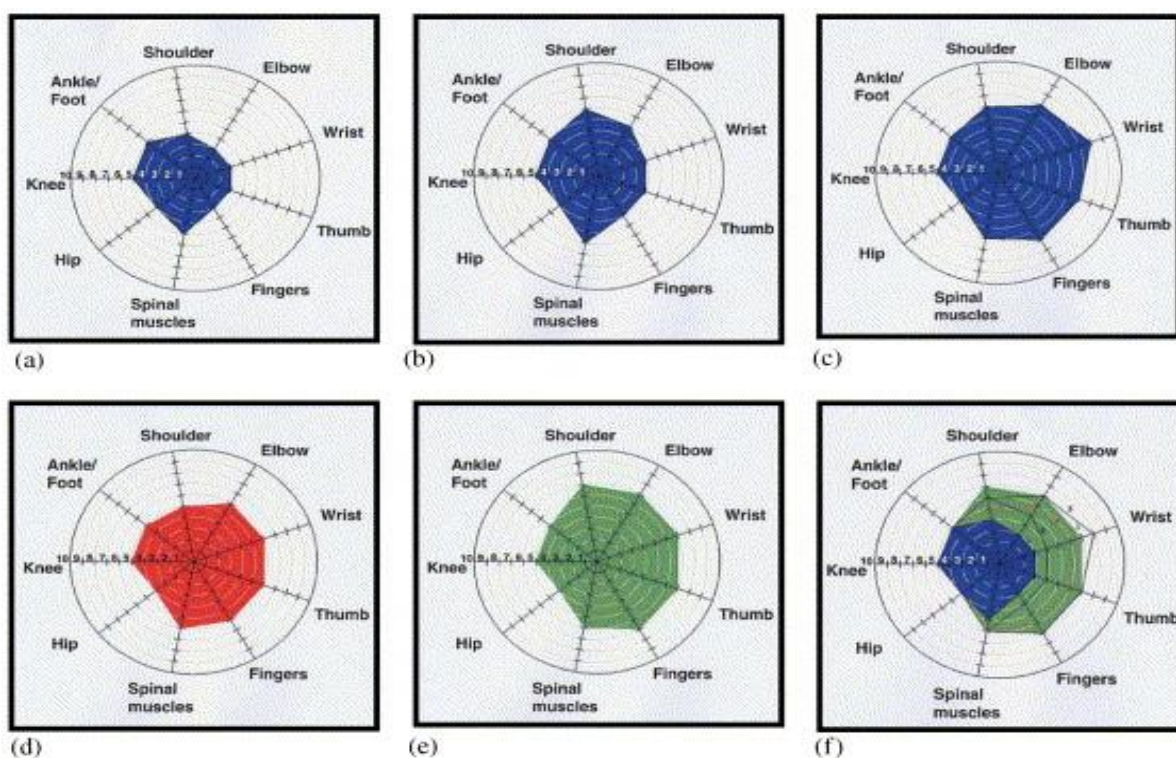


Рисунок 8. Пример использования дискограммы: а - амплитуда пассивных движений в лучезапястном суставе у ребенка 3 месяцев до лечения; б - амплитуда пассивных движений в лучезапястном суставе через 6 месяцев после консервативного лечения; с - амплитуда пассивных движений в лучезапястном суставе в 15 месяцев, через 8 месяцев после карпэктомии; д - амплитуда активных движений ребенка в возрасте 5 лет; е - функция кисти, выраженная в процентах с использованием опросника DASH, в возрасте 15 лет; ф - все пункты оценки, соединенные в дискограмме отражают значительный положительный эффект консервативного и хирургического лечения кисти (цит. по U. Mennen, 2004)

Представленный обзор научной литературы свидетельствует о том, что на данный момент не уточнены анатомические и функциональные особенности деформации кистевых суставов у детей с артрогрипозом, нет единого мнения по поводу возраста, в котором необходимо применять оперативное лечение, а также отсутствует единый подход к лечению различных вариантов деформаций кистевого сустава. Таким образом, данная проблема является актуальной и требует изучения.

## ГЛАВА 2

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

#### 2.1 Общая характеристика клинического материала

Диссертационное исследование основано на анализе результатов обследования и лечения 101 пациента (196 кистей) с ВМА в возрасте от 1 месяца до 17 лет, находившихся на лечении в ФГБУ «НИДОИ им Г.И. Турнера» Минздрава России с 2009 -2015 год. Исследование включало в себя две основные взаимосвязанные части: первая - диагностика варианта деформации кистевого сустава и вторая – анализ результатов хирургического лечения детей с данной патологией. Объектом исследования были 73 мальчика и 28 девочек. Распределение пациентов по возрасту при первичном обращении в институт представлено в таблице 1.

Таблица 1

Распределение больных по возрасту при первичном обращении

	Возраст пациентов					Всего
	0-1	1-3	4-6	7-11	12-17	
Количество пациентов	8	48	19	16	10	101
%	7,9%	47,5%	18,8%	15,8%	10%	100%

Как видно из таблицы 1, чаще всего больные обращались за медицинской помощью в возрасте от 1 до 3-х лет (47,5%).

В первой части исследования проводилась диагностика деформаций кистевого сустава с использованием клинико-неврологического, лучевых и электрофизиологического методов исследования (рисунок 9). Критерием включения в изучаемую группу было наличие патологии верхней конечности у

детей при ВМА в возрасте от 1 месяца до 17 лет. Схема первой части исследования представлена на рисунке 9.

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 M.B. Carpenter (1976) и S. Hoppenfeld (1977)	
Рентгенологическое обследование – 101 пациента (196 кистей)	
Электрофизиологическое 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 9. 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 (рисунок 10):

- без деформации кистевого сустава (при поражении С<sub>6</sub> сегментов спинного мозга);
- 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).

Разное количество больных с патологией верхней конечности при ВМА с деформациями кистевого сустава и без деформации определялось редкой частотой встречаемости пациентов с поражением С<sub>6</sub> сегментов спинного мозга.

C4	C5	C6	C7	C8	Th1
	Pectoralis major				
	Deltoid				
	Biceps brachii				
	Brachialis				
	Triceps brachii				
	Brachioradialis				
	Supinator				
	Ext.carpi rad.				
	Pronator teres				
	Flexor carpi radialis				
	Flexor pollicis longus				
	Abductor pollicis longus				
	Extensor pollicis longus				
	Extensor digitorum communis				
	Extensor carpi ulnaris				
	Flexor digitorum sublimis				
	Flexor digitorum profundus				
	Flexor carpi ulnaris				
	Adductor pollicis				
	Lumbricalis				
	Palmar interossei				
	Dorsal interossei				

Рисунок 10. Сегментарная иннервация 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).

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 11.

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 показателей кистевого сустава после операции 90 пациентов (162 кисти)		
Анализ электрофизиологических показателей мышц предплечья и кисти после операции 59 пациентов (117 кистей)		

Рисунок 11. Схема второй части исследования

Критерием включения в группу исследования было наличие деформации кистевого сустава, ограничивающей функциональную способность к схватам и существенно влияющей на косметический вид кисти у пациентов при ВМА. Производился сравнительный анализ состояния кисти по балльной системе до и после хирургического лечения в зависимости от варианта деформации кистевого сустава и уровня сегментарного поражения спинного мозга.

## 2.2 Общая характеристика исследования

При оценке состояния больных использовали следующие методы исследования: клинический, рентгенологический, электрофизиологический и статистический.

### 2.2.1 Клиническое исследование

Проводилось клиническое исследование 101 ребенка (196 кистей) с патологией верхней конечности при ВМА. При этом выясняли анамнез, предъявляемые жалобы, а также результаты классического ортопедического осмотра пациента. При клиническом осмотре кисти проводилась оценка ее положения, амплитуды пассивных и активных движений в кистевом суставе во фронтальной и сагиттальной плоскостях (ладонная флексия, тыльная экстензия, радиальное и ульнарное отведение), активных движений кисти и пальцев, а также функциональных возможностей кисти.

Амплитуду движений в кистевом суставе – сгибание (ладонная флексия), разгибание (тыльная экстензия), лучевое и локтевое отклонения (радиальное и ульнарное отведение) определяли угломером (гониометром), при этом вели отсчет от нейтрального нулевого положения (Ашкенази А.И., 1990; Маркс В.О., 1978). На основании данных обзора литературы, функциональным положением кисти мы считали от 0° - 30° тыльной экстензии и 0° - 15° ульнарной девиации (стр. 28-30).

Средние показатели амплитуды движений в кистевом суставе в норме составляют: сгибание-разгибание по 80°-85°, приведение 40° (45°) и отведение 15° (Капанджи А.И., 2009). На среднезапястный сустав приходится около 60% сгибания, соответственно, на лучезапястный – около 40% этой функции. Разгибание происходит примерно в равной степени в обоих суставах. Во фронтальной плоскости 55-60% локтевой девиации приходится на лучезапястный

сустав, 40-45% - на среднезапястный. Около 60-65% лучевой девиации происходит в среднезапястном суставе и 35-40% – в лучезапястном суставе (Голубев И.О., 2001). Для анализа сектора движений в сагиттальной и фронтальной плоскостях у пациентов с ВМА использовали так называемый, функциональный диапазон движений в кистевом суставе, который составляет 35°: от 5° сгибания до 30° разгибания и от 10° радиальной девиации до 15° ульнарной девиации.

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 и игрушек различных форм и размеров с учетом возраста ребенка и дефекта его кисти. Расчет производился по формуле:  $Фс = (С1 + С2 + С3 + С4) \times 100 / 12$ , %, где  $Фс$  – функциональная способность кисти к схватам;  $С1$  – оценка концевого схвата в баллах;  $С2$  – оценка латерального схвата в баллах;  $С3$  – оценка формообразующего схвата в баллах;  $С4$  – оценка крючкового схвата в баллах. Максимальная оценка за каждый схват 3 балла. Оценка функциональных способностей кисти проводится по 4-бальной системе каждого из 4-х видов схвата. Например, при оценке концевого вида схвата, если:

- ребенок не может брать и удерживать игрушку – 0 баллов;
- ребенок может брать и удерживать игрушку с большими затруднениями – 1 балл;
- ребенок может брать и удерживать игрушку с небольшими затруднениями – 2 балла;
- ребенок может свободно брать и удерживать игрушку – 3 балла.

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  $Фс = 70-100\%$  – функциональная способность



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

По субъективной оценке родителей пациентов проанализирован косметический вид кисти, который был расценен как хороший, удовлетворительный и неудовлетворительный.

Также производили диагностику состояния смежных сегментов верхней конечности (контрактуры 1 пальца и трехфаланговых пальцев, контрактуры локтевых и плечевых суставов). Изучали компенсаторно-приспособительные навыки пациентов, позволяющие осуществить элементарные бытовые навыки самообслуживания.

Мышечная сила оценивалась по 6-и бальной шкале (от 0 до 5 баллов) BMRS (British Medical Research Council, 1942), при движении на плоскости, с преодолением силы тяжести и при ручном сопротивлении. У пациентов оценивалась сила сгибателей и разгибателей кисти и пальцев.

При неврологическом обследовании оценивали тонус и силу мышц, физиологические рефлексы с верхних конечностей, а также выраженность и симметричность мышечного тонуса.

Исследовались сухожильные рефлексы верхней конечности: рефлекс двухглавой мышцы плеча ( $C_5-C_6$ ), рефлекс трехглавой мышцы плеча ( $C_7-C_8$ ), карпорадиальный ( $C_6-C_8$ ) и карпоульнарный ( $C_6-C_7$ ) рефлексы.

Поверхностная чувствительность исследовалась у всех пациентов, глубокая чувствительность определялась у детей старше 5 лет, нарушение которых не было выявлено у пациентов с ВМА.

### 2.2.2 Лучевые методы исследования

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

Рентгенологическое обследование выполнялось 90 пациентам (174 кисти) с деформацией кистевого сустава до лечения и на различных этапах после операции и 11 пациентам (22 кисти) без патологии кистевого сустава при ВМА. Рентгенография кисти производилась в двух стандартных проекциях — ладонной (прямой) и боковой.

На рентгенограммах в стандартных проекциях лучезапястного сустава и кисти объектами исследования являлись: анатомические соотношения в дистальном лучелоктевом, лучезапястном, межзапястном, запястно-пястных суставах; дистальные зоны роста лучевой и локтевой костей, зоны роста пястных костей и фаланг пальцев; линейные размеры костей запястья, пястных костей и фаланг пальцев. Положение кисти во фронтальной и сагиттальной плоскостях, соотношения в дистальном лучелоктевом суставе оценивались у детей всех возрастов, остальные показатели – зависимости от возраста пациентов (с учетом сроков оссификации костей).

#### Положение кисти во фронтальной и сагиттальной плоскостях

Рентгенологические критерии правильности анатомических соотношений в лучезапястном и межзапястном суставах в сагиттальной и фронтальной плоскостях отражают истинное положение кисти. Оценка соотношения в лучезапястном и межзапястном суставе возможна с 4 лет при появлении точки оссификации полулунной кости (Садофьева В.И., 1990).

В сагиттальной плоскости по боковой рентгенограмме при среднем положении кисти критериями правильности являются расположение центров суставных поверхностей дистального эпифиза лучевой и полулунной кости один над другим. Критериями правильности анатомических соотношений во фронтальной плоскости является расположение центра полулунной кости на уровне дистального лучелоктевого сочленения (рисунок 12) (Коваль Г.Ю., 1975; Садофьева В.И., 1986). Критериями правильности положения кисти во

фронтальной и сагиттальной плоскостях у детей младше 4 лет является соосность продольных осей лучевой, головчатой и III пястной костей (Голубев И.О., 2001; McKinnis L.N., 2015).

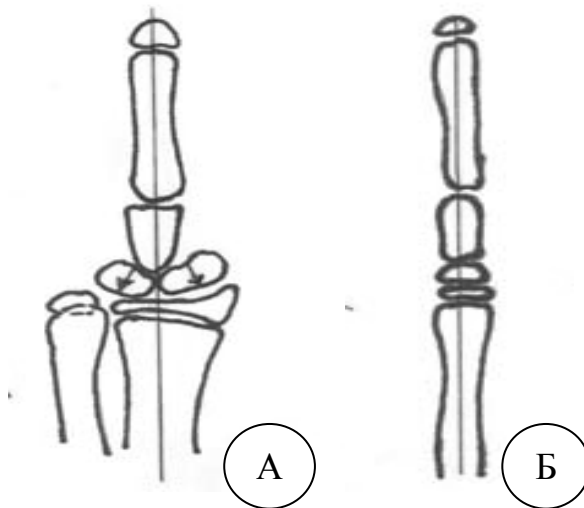


Рисунок 12. Схема правильности анатомических соотношений в лучезапястном и межзапястном суставах во фронтальной (А) и сагиттальной (Б) плоскостях

Также для определения отклонения кисти во фронтальной плоскости проводилось измерение карпального угла (рисунок 13). Карпальный угол - это угол между костями проксимального ряда костей запястья, а именно между линиями, проведенными от полулунной кости к ладьевидной и от полулунной кости к трехгранной. В норме этот угол составляет  $131,5^\circ$  (стандартное отклонение  $7,2^\circ$ ) и доступен для измерения у детей старше 4 лет при появлении точек оссификации вышеперечисленных костей запястья.

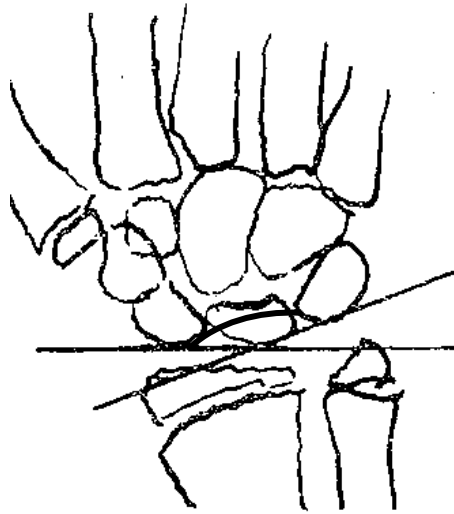


Рисунок 13. Схематическое определение карпального угла (цит. по А.К. Poznanski, 1970).

#### Лучезапястный сустав

Критериями правильности анатомических соотношений в лучезапястном суставе во фронтальной плоскости являются: равномерная высота дугообразной рентгеновской суставной щели между суставными поверхностями эпифиза лучевой кости с одной стороны и ладьевидной и полулунной костей — с другой, расположение центра суставной поверхности полулунной кости на уровне дистального лучелоктевого сустава (рисунок 14). В сагиттальной плоскости основными критериями считаются: равномерность дугообразной рентгеновской суставной щели, совпадение расположения центров суставной поверхности эпифиза лучевой и полулунной костей.

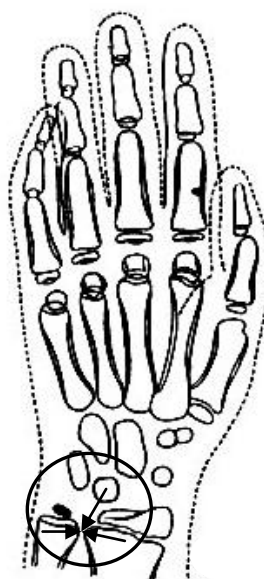


Рисунок 14. Критерий правильности анатомических соотношений в лучезапястном суставе во фронтальной плоскости: расположение центра суставной поверхности полулунной кости на уровне дистального лучелоктевого сустава

#### Межзапястный сустав

Критериями нормального соотношения в межзапястном суставе во фронтальной плоскости является равномерная ширина рентгеновской суставной щели и расположение середины суставной поверхности головчатой кости запястья на уровне промежутка между полулунной и ладьевидной костями у детей старше 4,5 лет, что связано со сроками оссификации названных костей запястья (рисунок 15). Критерии правильности анатомических соотношений в сагиттальной плоскости неодинаковы для различных возрастных периодов. После окончания окостенения хрящевой модели полулунной кости, то есть у детей старше 8 лет, критериями правильности анатомических соотношений в межзапястном суставе считается расположение центра суставной поверхности головчатой кости над центром полулунной кости при среднем положении кисти (рисунок 12 Б). У детей младшего возраста эти ориентиры не могут быть

использованы, так как оссификация тыльного рога полулунной кости происходит быстрее, чем ладонного, вследствие чего центр видимой на рентгенограмме костной части полулунной кости не совпадает с центром ее суставной поверхности. Таким образом, у детей младше 8 лет нормальное соотношение в межзапястном суставе в сагиттальной плоскости оценивается при расположении центра суставной поверхности головчатой кости в среднем положении кисти на границе средней и ладонной 1/3 костной части полулунной кости (Садофьева В.И., 1990).

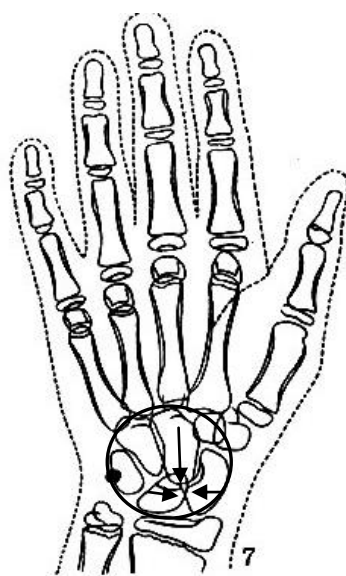


Рисунок 15. Критерий правильности анатомических соотношений в межзапястном суставе во фронтальной плоскости: расположение середины суставной поверхности головчатой кости запястья на уровне промежутка между полулунной и ладьевидной костями

#### Дистальный лучелоктевой сустав

Критериями правильности анатомических соотношений в дистальном лучелоктевом суставе являются: расположение на одном уровне смежных краев проксимальных поверхностей лучевой и локтевой костей и равномерная ширина рентгеновской суставной щели. В норме различают 3 типа стояния дистальных концов лучевой и локтевой кости (рисунок 16): нулевой вариант (суставные

площадки костей находятся на одном уровне); минус-вариант локтевой кости (головка локтевой кости расположена проксимальнее суставной площадки лучевой кости); плюс-вариант локтевой кости (локтевая кость выступает дистальнее лучевой) (Ашкенази А.И., 1990, Королюк И.П., 1996).



Рисунок 16. Варианты расположения дистальных концов лучевой и локтевой костей

#### Запястно-пястные суставы

Запястно-пястные суставы 2-5 пястных костей представляют собой комплекс плоских, с крайне незначительной подвижностью суставов. Нарушения соотношения в этих суставах без предшествующей грубой травмы могут развиваться только в сагиттальной плоскости. Критерием правильности анатомических соотношений считается расположение тыльных краев суставных поверхностей сочленяющихся костей на одном уровне. Оценка анатомических соотношений в этих суставах возможна после появления ядер окостенения головчатой и крючковидной костей, то есть с 4-5 месячного возраста (Садофьева В.И., 1990).

## Костный возраст

При рентгенографии лучезапястного сустава и кисти определялся костный возраст, в сравнении с паспортным возрастом ребенка, в зависимости от оссификации дистальных метаэпифизов костей предплечья, запястья и эпифизов пястных костей и фаланг пальцев (Коваль Г.Ю., 1975; Садофьева В.И., 1990; Gilsanz V., Ratib O., 2012). При этом несоответствие костного возраста с паспортным в сторону уменьшения, считали – отставанием (задержкой развития), а в сторону увеличения – опережением костного возраста.

### Размеры костей запястья, пястных костей и фаланг пальцев

Измерение продольных и поперечных размеров костей кисти проводились с точностью до 1 мм. При этом уменьшение продольных размеров кости считали признаком ее гипоплазии, а увеличение ее размеров – признаком гиперплазии. При оценке костей запястья, отмечали их расположение по отношению друг к другу, наличие (отсутствие) их сращения. Измерены продольные и поперечные размеры костей проксимального и дистального рядов костей запястья, пястных костей и продольные размеры фаланг пальцев. Полученные данные сравнивали при одностороннем поражении со здоровой конечностью, при двустороннем – со среднестатистическими нормативами здоровых детей данной возрастной группы (Дьяченко В.А., 1954; Жуковский М.А., Бухман А.И., 1979).

### Зоны роста

Проводилась оценка состояния зон роста головок пястных костей и эпифизов фаланг пальцев у детей старше 2 лет, дистальных метаэпифизарных зон лучевой и локтевой костей у детей старше 4,5 лет (Садофьева В.И., 1990). Рентгенологическими показателями нормального состояния и функции ростковой



зоны считается равномерность ее высоты на всем протяжении при соответствующей возрастной норме, четкие и ровные дугообразные контуры, ограничивающие зону роста замыкающей пластинкой, однородность зоны препараторного обызвествления. Признаком гипофункции ростковой зоны, по данным литературы, является снижение её высоты и прямолинейность контуров (Рохлин Д.П., 1939; Садофьева В.И., 1990). Неровность контуров ростковой зоны в сочетании с изменением ее высоты и неоднородности зоны препараторного обызвествления свидетельствуют о дистрофии ростковой зоны (Садофьева В.И., 1990).

### Компьютерная томография

Для улучшения качества предоперационного обследования и оценки соотношения в кистевом суставе 26 пациентам (50 кистей) с деформацией кисти, параллельно со стандартным рентгенологическим обследованием, производили мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ). МСКТ – выполняли на мультиспиральном 64-срезовом компьютерном томографе PHILLIPS Brillians коллимацией 2x0.5мм при питче 0.8 с уменьшением напряжения на трубке до 30-80 кW и экранированием излучения свинцом для уменьшения рассеянного излучения. Постпроцессная обработка полученных изображений кистей проводилась с использованием многоплоскостных реконструкций (фронтальная, сагиттальная и аксиальная проекции) в режимах костного, мягкотканного окна и в 3D режиме (объемное представление). МСКТ исследование позволяло более детально оценить линейные размеры костей запястья, пястных костей и фаланг пальцев, выявить наличие сращения костей запястья, оценить соотношения в кистевом суставе у пациентов с артрогрипозом, без проекционных искажений, при коррекции ошибок укладки, неизбежных при рентгенографии, особенно у детей с контрактурами не только кистевого, но и смежных суставов.

### 2.2.3 Электрофизиологическое исследование

Функциональное состояние нейромышечного аппарата кисти и предплечья у детей с патологией верхней конечности при ВМА оценивали при помощи электрофизиологического исследования, которое было проведено 10 пациентам (20 кистей) без деформации кисти и 62 пациентам (124 кисти) с деформацией кистевого сустава до оперативного лечения, в сроки через 6 месяцев, 1 и 2 года после оперативного лечения.

Поверхностная ЭМГ, являясь неинвазивным методом исследования, позволяла оценивать одновременно несколько мышц и регистрировать за одно исследование до двух десятков мышц (Команцев В.Н., 2001). Поверхностная ЭМГ позволяет зарегистрировать суммарно биоэлектрическую активность мышц в покое и при различных режимах напряжения.

Для выполнения поверхностной ЭМГ использовался четырехканальный электронейромиограф «Нейро – МВП-4» фирмы Нейрософт (Россия).

ЭМГ регистрировалась с помощью биполярных накожных электродов площадью 1,5x2,0 см. Исследование проводилось в режиме покоя и в режиме максимального напряжения у детей старше 2 лет или при максимальном произвольном усилии мышц, у детей до 2 лет - при попытке движения или в ответ на рефлекторное раздражение. Регистрация поверхностной ЭМГ проводилась на скорости 50 мм в 1 секунду. Исследованию подвергались следующие мышцы предплечья и кисти: *m. flexor carpi radialis*, *m. flexor carpi ulnaris*, *m. flexor digitorum superficialis*, *m. extensor carpi radialis longus et brevis*, *m. extensor carpi ulnaris*, *m. extensor digitorum communis*.

При оценке результатов поверхностной электромиографии учитывался следующий комплекс критериев

- 1) суммарная амплитуда потенциалов действия (мкВ);
- 2) структура ЭМГ.

В связи с различным возрастом пациентов внутри исследуемых групп сравнение проводилось со средневозрастными показателями амплитуды электрогенеза соответствующих мышц, набранными в контрольной группе у аналогичных по возрасту пациентов без патологии верхних конечностей. Контрольную группу составили 17 пациентов без патологии верхних конечностей, которым проведено исследование мышц предплечья и кисти верхних конечностей.

Получаемый рисунок (паттерн) ЭМГ отражал структуру электрогенеза. Паттерн ЭМГ зависел от состояния периферических мотонейронов, регуляторных супрасегментарных структур и режима регистрации. За норму принималась насыщенная ЭМГ с нормальными показателями амплитуды (рисунок 17).

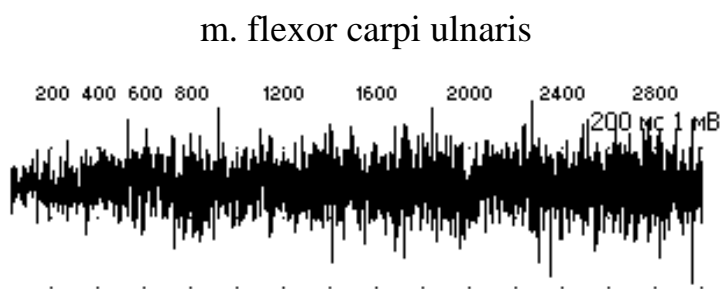


Рисунок 17. Пример насыщенной ЭМГ с нормальными показателями амплитуды

Насыщенная ЭМГ – представляет собой вид интерференционной поверхностной ЭМГ при произвольной и гиперкинетической активации мышц с высокой частотой основных осцилляций (100-200 колебаний в секунду), наслаивающихся друг на друга, без свободных участков нулевой линии (Команцев В.Н., 2001).

В проведенном исследовании были выявлены следующие варианты патологических паттернов ЭМГ: гиперсинхронная ЭМГ, частично уреженная ЭМГ и частокольная ЭМГ (рисунок 18). Гиперсинхронная ЭМГ – вид интерференционной поверхностной ЭМГ при произвольной и гиперкинетической активации мышц с наличием дополнительных, сравнимых между собой по

амплитуде гиперсинхронных осцилляций, наслаивающихся на насыщенную ЭМГ и превышающих ее по амплитуде. Появление высокоамплитудных осцилляций обусловлено синхронным разрядом нескольких двигательных единиц. Уреженная (частично уреженная) ЭМГ – отмечается при произвольной и гиперкинетической активации мышц, в которой периоды насыщенной ЭМГ прерываются участками нулевой линии, на которой регистрируются одиночные осцилляции. Уреженная ЭМГ обусловлена активацией малого числа двигательных единиц за счет гибели значительной части периферических мотонейронов. Частокольная ЭМГ наблюдается при произвольной активации мышц, в которой представлены только одиночные осцилляции, отграниченные друг от друга участками нулевой линии. Частота осцилляций при частокольной форме менее 50 колебаний в секунду. Редкая частота осцилляций обусловлена значительной гибелью периферических мотонейронов (до 70%-90%). Высокая амплитуда осцилляций (выше средних значений насыщенной ЭМГ), как правило, связана с поражением периферических мотонейронов на уровне передних рогов и при достаточной степени компенсаторно-реиннервационных изменений мышцы, а низкая амплитуда – со значительным поражением при недостаточной степени терминальной компенсаторной реиннервации.

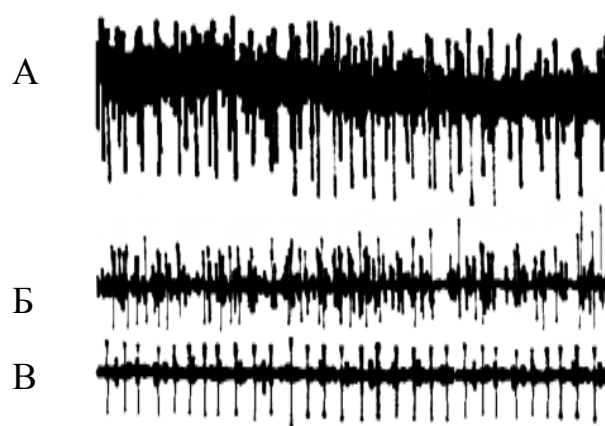


Рисунок 18. Патологические паттерны ЭМГ: А – гиперсинхронная ЭМГ, Б – уреженная ЭМГ, В – частокольная ЭМГ (Команцев В.Н., 2001)

Стимуляционная электромиография (электронейрография) проводилась с помощью накожных электродов. Стимулирующий биполярный электрод накладывался в проекции нерва, иннервирующего данную мышцу, в месте наиболее поверхностного его расположения. Для регистрации М-ответа использовались мышцы, представленные в таблице 2. Регистрирующий активный электрод – на область двигательной точки данной мышцы, референтный – на область сухожилия этой мышцы. Заземляющий электрод размещался между стимулирующим и регистрирующим электродами. Стимуляцию проводили прямоугольными импульсами длительностью 0,2 мс, постепенно увеличивая силу тока, пока амплитуда получаемого М-ответа не перестанет нарастать.

Таблица 2

## Мышцы кисти, использованные для регистрации М-ответа

Регистрация М-ответа	Стимулируемый нерв	Точка стимуляции
m. extensor indicis	n. radialis	верхняя треть предплечья, нижняя треть плеча
m. abductor pollicis brevis	n. medianus	запястье, локтевой сгиб
m. abductor digiti minimi	n. ulnaris	запястье, локтевой сгиб

Электронейрографию лучевого, локтевого и срединного нервов проводили 72 пациентам (107 верхних конечностей) до оперативного лечения. Оценивался М-ответ и СПИ (скорость проведения импульса). Стандартизированной в регистрации и оценке М-ответа является супрамаксимальная стимуляция нерва, позволяющая регистрировать электрический ответ всех двигательных единиц мышцы. М-ответ характеризует возбудимость мышцы и нервных стволов и отражает степень максимальной активации мышцы вне зависимости от тяжести контрактуры суставов.

При анализе М-ответа учитывались латентность и амплитуда. Амплитуда М-ответа отражает количество и синхронность активации двигательных единиц

мышцы. Гибель части мотонейронов (двигательных единиц) приводит к снижению амплитуды М-ответа. Латентность М-ответа характеризует максимальную проводимость по нервным волокнам.

Для оценки степени нарушения М-ответов использовались нормативные показатели амплитуды, латентности, представленные в литературе (Команцев В.Н., 2001). Для мышц кисти длительность М-ответа в норме составляет 4-7мс. Снижение амплитуды М-ответа при патологии обусловлено тремя различными причинами: гибелью части периферических мотонейронов (двигательных единиц), полной или частичной потерей возбудимости мотонейронов (аксонов), нарушением проводимости по нерву.

Скорость проведения импульса (СПИ) представляет собой скорость распространения потенциала действия по волокнам нерва. СПИ определяется отдельно для двигательных, чувствительных, вегетативных волокон. СПИ является расчетным показателем на основе показателей латентностей 2-х М-ответов или латентностей 2-х потенциалов нервов. Расстояние между двумя точками стимуляции нерва делится на разность латентностей соответствующих М-ответов или потенциалов нервов. СПИ выражается в метрах в секунду (м/с). Рассчитанная таким образом СПИ является максимальной, то есть отражает скорость проведения по наиболее высоко проводящим волокнам.

Нейрофизиологическое исследование в совокупности с клинической картиной позволяло повысить достоверность клинической гипотезы о степени тяжести поражения нейромышечного аппарата в зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга у пациентов с ВМА.

#### 2.2.4 Статистический метод исследования

Статистическая обработка проведена с использованием пакета программы Statistika 8.0 с помощью методов параметрической и непараметрической статистики. Соответствие статистического распределения числовых показателей

нормальному распределению оценивали при помощи критерия Колмогорова-Смирнова и Шапиро-Уилкса.

В группах определялись показатели среднего. При сравнении зависимых пар групп применялись непараметрические критерии Вилкоксона. Использовали корреляционный анализ с вычислением парных коэффициентов корреляции Пирсона. При проверке статистических гипотез статистически значимым считалось различие показателей на уровне значимости критерия  $p < 0,05$  (95%). Применялись интервальные и точечные оценки параметров.

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

Таким образом, исследовательская работа была основана на результатах обследования и лечения 101 пациента (196 кистей) с патологией верхней конечности при ВМА в возрасте от 1 месяца до 17 лет, находившихся на обследовании и лечении в ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» с 2009 по 2015 год.

Использовали следующие методы исследования: клинический, рентгенологический, электрофизиологический и статистический.

При клиническом исследовании пациентов с деформациями кистевого сустава при ВМА проводилась оценка положения кисти, амплитуды пассивных и активных движений в кистевом суставе, активных движений пальцев, функциональных возможностей кисти, силы мышц сгибателей и разгибателей кисти и пальцев, функциональную способность кисти к схватам, а также производили диагностику состояния смежных суставов.

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

Рентгенологическое обследование проводилось 101 пациенту (196 кистей) с поражением верхних конечностей при ВМА, из них 90 (174 кисти) с деформацией кистевого сустава и 11 (22 кистей) без деформации кистевого сустава.

Проанализированы следующие показатели: анатомические соотношения в дистальном лучелоктевом, лучезапястном, межзапястном, запястно-пястных суставах; дистальные зоны роста лучевой и локтевой костей, зоны роста пястных костей и фаланг пальцев; линейные размеры костей запястья, пястных костей и фаланг пальцев. Положение кисти во фронтальной и сагиттальной плоскостях, соотношения в дистальном лучелоктевом суставе оценивались у детей всех возрастов, остальные показатели - зависимости от сроков окостенения.

Для улучшения качества предоперационного обследования и оценки соотношения в кистевом суставе у 26 пациентов (50 кистей) с деформациями кистевого сустава, производили мультиспиральную компьютерную томографию.



МСКТ исследование позволяло более детально оценить выраженность нарушения соотношений и структурные изменения суставов кисти.

Функциональное состояние нейромышечного аппарата кисти и предплечья у детей при ВМА анализировали по результатам электрофизиологического исследования, которое было проведено 62 пациентам (124 кисти) с деформациями кистевого сустава и 10 пациентам без деформации кистевого сустава. Электрофизиологическое исследование было проведено с применением поверхностной и стимуляционной ЭМГ. Контрольную группу составили 17 пациентов (34 верхних конечностей) без патологии верхней конечности. Электронейрография с исследованием М-ответа и СПИ (скорость проведения импульса) лучевого, локтевого и срединного нервов выполнялась до оперативного лечения. Для оценки степени нарушения М-ответов использовались нормативные показатели амплитуды, латентности, представленные в литературе (Команцев В.Н., 2001).

Статистическая обработка проведена с использованием пакета программы Statistika 8.0 с помощью методов параметрической и непараметрической статистики. В группах определялись показатели среднего. При сравнении зависимых пар групп применялись непараметрические критерии Вилкоксона. Использовали корреляционный анализ с вычислением парных коэффициентов корреляции Пирсона.

### ГЛАВА 3

## РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С ДЕФОРМАЦИЯМИ КИСТЕВОГО СУСТАВА ПРИ ВРОЖДЕННОМ МНОЖЕСТВЕННОМ АРТРОГРИПОЗЕ

### 3.1 Результаты клинического обследования

Проведено обследование 101 пациента с ВМА (196 кистей) в возрасте от 1 месяца до 17 лет, находившегося в ФГБУ «НИДОИ им Г.И. Турнера» Минздрава России с 2009 по 2015 год. Деформация кистевого сустава была выявлена у 90 пациентов (174 кисти). При клиническом исследовании нами определялись: наличие деформации кистевого сустава и ее вариант, степень пассивной коррекции, амплитуда пассивных и активных движений в кистевом суставе, сила мышц и наличие сопутствующей патологии верхних конечностей. Варианты деформаций кистевого сустава представлены на рисунке 19.

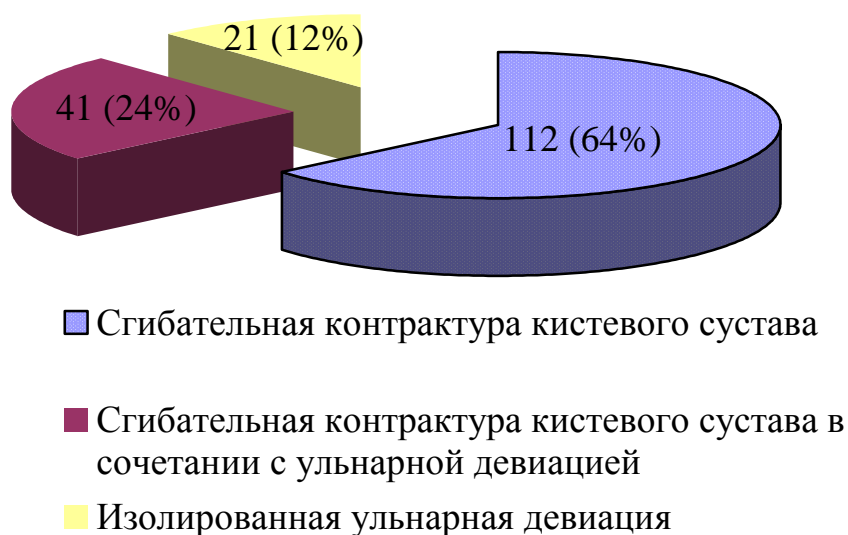


Рисунок 19. Варианты деформаций кистевого сустава у детей с ВМА

Как видно из рисунка 19, в большинстве случаев у пациентов с деформациями кистевого сустава при ВМА преобладала сгибательная контрактура кистевого (64%) и сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией кисти (24%). Изолированная ульнарная девиация кисти встречалась значительно реже (12%).

В большинстве случаев отмечалось двустороннее симметричное поражение кистевого сустава (67 пациентов, 74%), асимметричное – у 23 (26%), при этом у 4 пациентов с одной стороны кисть находилась в функциональном положении (рисунок 20).



Рисунок 20. А – Двустороннее симметричное поражение кистевых суставов у больного Т., 11 лет (и/б №15/1027), Б – Асимметричное поражение кистевого сустава у больного К., 8 лет (и/б №13/5382): левая кисть в среднем положении, сгибательная контрактура правого кистевого сустава

В большинстве случаев вариантом асимметричного поражения являлось сочетание сгибательной контрактуры с одной стороны и сгибательной контрактуры в сочетании с ульнарной девиацией кисти с другой (11 пациентов) (рисунок 21). Сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией кисти с одной стороны и изолированная ульнарная девиация кисти с другой были у 5 пациентов. У 3 больных выявлена сгибательная контрактура кистевого сустава с одной стороны и ульнарная девиация кисти – с другой (рисунок 21).



А



Б



В



Г

Рисунок 21. Варианты асимметричного поражения кистевого сустава: А, Б – сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией кисти слева и изолированная сгибательная контрактура кистевого сустава справа у пациентки К., 10 лет (и/б №10/4219), В, Г – изолированная сгибательная контрактура кистевого сустава справа и изолированная ульнарная девиация кисти слева у пациентки М., 8 лет (и/б №13/3690)

В зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга все пациенты с поражением верхних конечностей при ВМА были разделены нами на группы:

- с поражением  $C_6$  сегмента спинного мозга (11 пациентов, 22 кисти – 11,2%)
- с поражением  $C_6-C_7$  сегментов спинного мозга (18 пациентов, 34 кисти – 17,3%);
- с поражением  $C_5-C_7$  сегментов спинного мозга (35 пациентов, 65 кистей – 33,2%);
- с поражением  $C_5-Th_1$  сегментов спинного мозга (38 пациентов, 75 кистей – 38,3%) (рисунок 22).

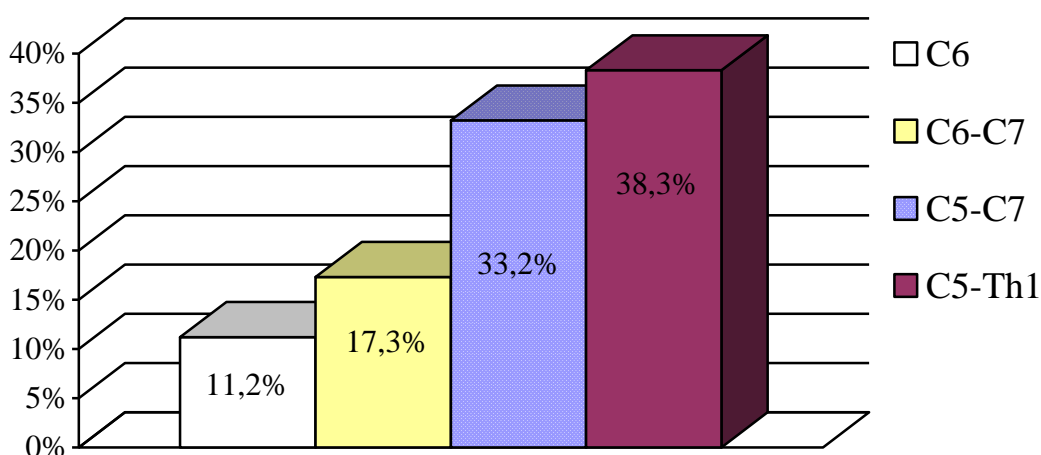


Рисунок 22. Распределение пациентов по группам в зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга (%)

Для определения влияния уровня сегментарного поражения спинного мозга на характер патологии верхней конечности, степень пассивной коррекции, амплитуду пассивных и активных движений в кистевом суставе и наличие сопутствующих деформаций нами проведен соответствующий анализ.

У пациентов с поражением C<sub>6</sub> сегментов спинного мозга в 100% случаев деформации кистевого сустава выявлено не было. При поражении 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 отмечалась деформация кистевого сустава с одной или с двух сторон (таблица 3).

Таблица 3

#### Деформации кистевого сустава у больных с ВМА

Уровень сегментарного поражения спинного мозга	Деформация с двух сторон	Деформация с одной стороны	Всего
	количество пациентов (%)		
C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	16 (89%)	2 (11%)	18
C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	33 (94%)	2 (6%)	35
C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	37 (100%)	-	37
Итого	86 (96%)	4 (4%)	90 (100%)

Как видно из таблицы 3, в подавляющем большинстве (96%) у пациентов встречалась деформация кистевого сустава с двух сторон вне зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга.

Частота встречаемости различных вариантов деформации кистевого сустава при других уровнях сегментарного поражения спинного мозга представлены на рисунке 23.

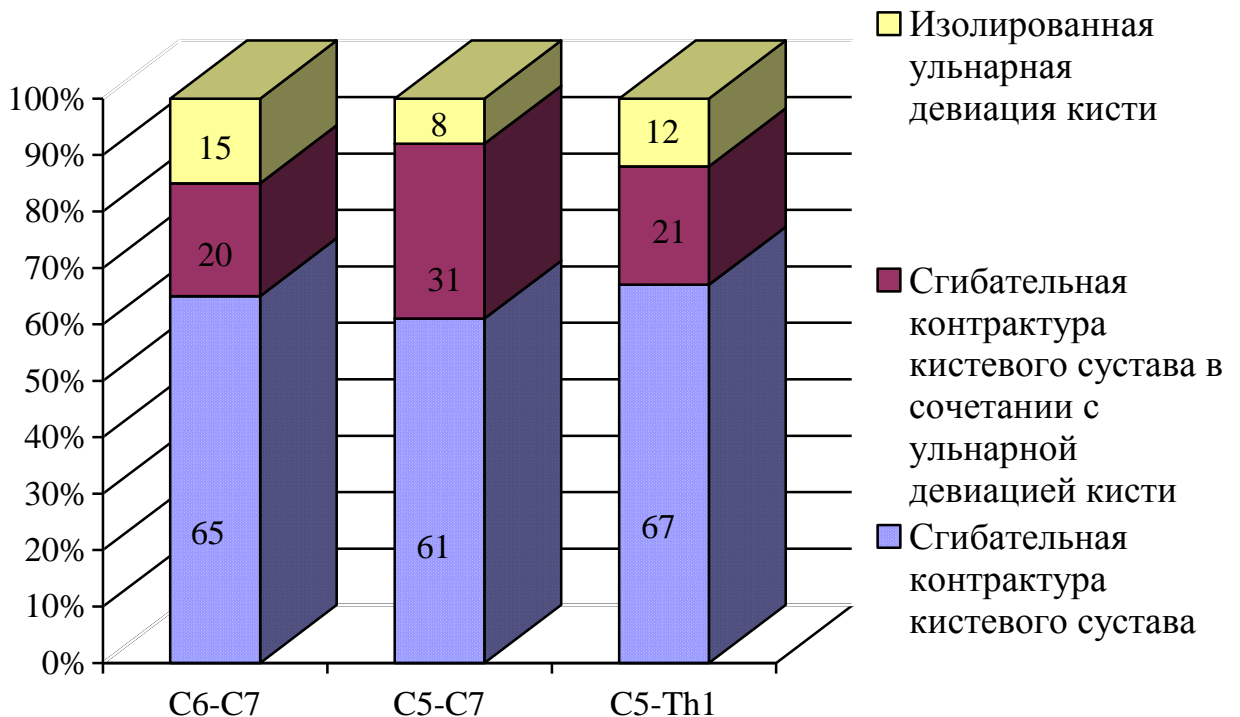


Рисунок 23. Распределение вариантов деформаций кистевого сустава в зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга

При анализе зависимости варианта деформации кистевого сустава от уровня сегментарного поражения спинного мозга выявлено, что сгибательная контрактура кистевого сустава наблюдалась в большинстве случаев практически с одинаковой частотой во всех 3 группах (61-68%). На втором месте по частоте встречаемости выявлена сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией кисти в группах с поражением C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга (рисунки 24 - 26).



А



Б



В

Рисунок 24. Поражение верхних конечностей у пациентки Г., 4 лет (и/б № 14/3739), С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения: А – активное отведение в плечевых суставах, Б, В – сгибательные контрактуры кистевых суставов



А



Б



В

Рисунок 25. Поражение верхних конечностей у пациента П., 6 лет (и/б №14/2125), С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга: А – активное отведение в плечевых суставах, Б, В – сгибательная контрактура кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией кисти слева, сгибательная контрактура кистевого сустава справа



А



Б



В



Г

Рисунок 26. Поражение верхних конечностей у пациентки Б., 1,5 лет (и/б №13/5759), С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга: А – общий вид пациентки, Б – сгибательная контрактура кистевого сустава, В, Г – амплитуда пассивных движений в кистевом суставе

Таким образом, вариант деформации кистевого сустава не зависел от уровня сегментарного поражения спинного мозга.

Нами проведен анализ зависимости величины деформации кистевого сустава во фронтальной и сагиттальной плоскостях у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга (таблица 4).

Таблица 4

Положение кисти во фронтальной и сагиттальной плоскостях при различном уровне сегментарного поражения спинного мозга

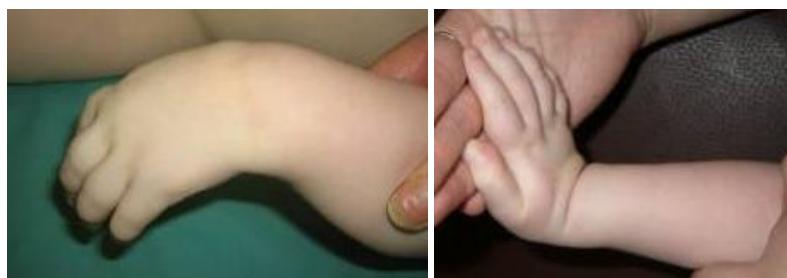
Вариант деформации	Положение кисти в пространстве	Уровень сегментарного поражения спинного мозга		
		C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>
Сгибательная контрактура	Сагиттальная плоскость	58°±18° (35° - 90°)	53°±8° (35° - 75°)	56°±16° (35° - 90°)
Сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией кисти	Сагиттальная плоскость	52°±8° (35° - 90°)	47°±14° (20° - 70°)	55°±19° (30° - 85°)
	Фронтальная плоскость	25°±6° (20° - 30°)	31°±8° (20° - 50°)	37°±9° (28° - 50°)
Ульнарная девиация кисти	Фронтальная плоскость	33°±2° (30° - 35°)	31°±9° (20° - 40°)	41°±9° (30° - 55°)

Как видно из таблицы 4, при анализе зависимости величин сгибательного компонента деформации кистевого сустава и ульнарной девиации кисти у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга достоверных различий между тремя группами выявлено не было ( $p > 0,05$ ).

Величина пассивной коррекции компонентов деформации до среднего положения и более у пациентов в группах с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга составляла 82% и 76% соответственно. Отсутствие пассивной



коррекции до среднего положения в данных группах наблюдалось преимущественно у пациентов старше 7 лет (рисунок 27).



А



Б

Рисунок 27. Возможность пассивной коррекции сгибательного компонента деформации кистевого сустава: А – у пациента А., 3 лет (и/б № 07/0228), С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения; Б – у пациента К., 15 лет (и/б №09/3046), С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения

У пациентов с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга процентное соотношение контрактур с минимальной пассивной коррекцией и возможной пассивной коррекции до среднего положения незначительно отличалось (49% и 51% соответственно), что встречалось во всех возрастных группах. В случае изолированной ульнарной девиации в данной группе пассивная коррекция была невозможна у всех пациентов.

В редких наблюдениях у пациентов со сгибательными контрактурами кистевого сустава была выявлена избыточная ладонная флексия кисти  $>90^\circ$  (2 кисти, 6% - при  $C_6-C_7$ ; 4 кисти, 5% - при  $C_5-Th_1$  уровне сегментарного поражения спинного мозга) (рисунок 28).



А

Б

Рисунок 28. Избыточная ладонная флексия кисти: А - пациент Д., 17 лет (и/б №103063),  $C_6-C_7$  уровень сегментарного поражения, Б – пациент С., 2 лет (и/б №16/1850),  $C_5-Th_1$  уровень сегментарного поражения

Таким образом, по мере увеличения количества вовлеченных сегментов спинного мозга увеличивается частота деформаций кистевого сустава с минимальной пассивной коррекцией.

При анализе амплитуды пассивных и активных движений в кистевом суставе в сагиттальной и фронтальной плоскостях отмечена корреляция с уровнем сегментарного поражения спинного мозга (таблица 5, 6).

Таблица 5

Амплитуда движений в кистевом суставе в сагиттальной плоскости у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

Уровень сегментарного поражения спинного мозга	Движения в кистевом суставе в сагиттальной плоскости	Вариант деформации кистевого сустава		
		Сгибательная контрактура	Сгибательная контрактура в сочетании ульнарной девиацией	Ульнарная девиация
C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	Пассивные	85°±18° ЛФ 88°±13° ТЭ -1°±20°	89°±11° ЛФ 82°±15° ТЭ -6°±13°	97°±16° ЛФ 55°±8° ТЭ 42°±16
	Активные	51°±14° ЛФ 79°±15° ТЭ -27°±16°	45°±12° ЛФ 56°±7° ТЭ -11°±14	55°±17° ЛФ 44°±19 ТЭ 0°±18°
C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	Пассивные	64°±17° ЛФ 78°±10° ТЭ -14°±17°	88°±25° ЛФ 79°±14° ТЭ -7°±24°	74°±22° ЛФ 44°±10° ТЭ 30°±18°
	Активные	34°±7° ЛФ 67°±10° ТЭ -33°±12°	38°±18° ЛФ 61°±15° ТЭ -24°±16°	56°±11° ЛФ 41°±6° ТЭ 7°±10°
C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	Пассивные	46°±14° ЛФ 71°±15° ТЭ -25°±20°	52°±15° ЛФ 72°±14° ТЭ -20°±20°	51°±15° ЛФ 42°±19° ТЭ 9°±7°
	Активные	19°±8° ЛФ 61°±15° ТЭ -40°±20°	17°±9° ЛФ 56°±18° ТЭ -39°±16°	21°±8° ЛФ 23°±10° ТЭ -1°±4°

ЛФ – ладонная флексия, ТЭ – тыльная экстензия

У пациентов с поражением С<sub>6</sub> сегмента спинного мозга кисть находилась в функциональном положении, амплитуда пассивных и активных движений в кистевом суставе в сагиттальной плоскости была снижена в среднем в 1,5 раза, находилась в пределах функционального диапазона и не ограничивала функцию схвата кисти.

В группах с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> и С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга при сгибательной контрактуре кистевого сустава, как в изолированном варианте, так и при сочетании с ульнарной девиацией кисти, амплитуда пассивных движений в кистевом суставе была снижена в среднем в 2-3 раза, а амплитуда активных движений была в 3 раза меньше, чем у здоровых детей. Сектор движений в кистевом суставе при этом находился вне функционального диапазона. При изолированной ульнарной девиации амплитуда пассивных движений в сагиттальной плоскости была наибольшей по сравнению с другими вариантами деформаций, а амплитуда активных движений при изолированной ульнарной девиации кисти была снижена в 2 раза. У пациентов в группе с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга отмечалось значительное снижение амплитуды пассивных и активных движений в сагиттальной плоскости в кистевом суставе, при этом значимых различий между вариантами деформации кисти не выявлено.

Амплитуда активных движений во фронтальной плоскости при ульнарной девиации кисти была сохранена у всех пациентов с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub>, С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга. Сгибательный компонент деформации значительно ограничивал движения в данной плоскости. У пациентов с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> активные движения отсутствовали, а пассивные были минимальными (таблица б).

Таблица 6

Амплитуда движений в кистевом суставе во фронтальной плоскости у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

Уровень сегментарного поражения спинного мозга	Движения в кистевом суставе во фронтальной плоскости	Вариант деформации кистевого сустава		
		Сгибательная контрактура	Сгибательная контрактура в сочетании ульнарной девиацией	Ульнарная девиация
C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	Пассивные	30°±7° отведение - 7°±3°, приведение - 22°±6°	36°±10° отведение - 2°±3°, приведение - 30,2°±7°	40°±5° отведение - 0°±3°, приведение - 35°±5°
	Активные	-	-	10°±2° отведение - 15°±3°, приведение - 25°±6°
C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	Пассивные	20°±7° отведение - 4°±3°, приведение - 16°±6°	17°±2° отведение - 2°±2°, приведение 15°±6°	22°±3°, отведение - 1°±5°, приведение 28°±3°
	Активные	-	-	8°±3° отведение - 17°±3°, приведение - 25°±4°
C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	Пассивные	9°±5° отведение - 3°±4°, приведение - 6°±5°	13°±8° отведение - 7°±8°, приведение - 25°±4°	10°±3° отведение - 17°±3°, приведение - 32°±3°
	Активные	-	-	-

Как видно из таблицы 6, по мере увеличения количества вовлеченных сегментов, амплитуда пассивных и активных движений во фронтальной плоскости в кистевом суставе снижалась.

Сила мышц сгибателей и разгибателей кисти и пальцев у пациентов с ВМА при различном уровне сегментарного поражения спинного мозга оценивалась по 6 балльной шкале (таблица 7).

Таблица 7

Сила мышц сгибателей и разгибателей кисти и пальцев у пациентов при различном уровне сегментарного поражения спинного мозга (в баллах)

Мышцы предплечья и кисти	Уровень сегментарного поражения спинного мозга			
	C <sub>6</sub>	C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>
Сгибатели кисти	4-5	3-4	2-4	0-1
Разгибатели кисти	4-5	2-3	1-2	0
Сгибатели пальцев	4-5	4-5	3-4	0-1
Разгибатели пальцев	4-5	2-4	2-4	0-1

Как видно из таблицы 7, у пациентов с поражением C<sub>6</sub> сегментов сила мышц предплечья и кисти составляла 4 – 5 баллов. У детей с уровнем C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов преимущественно снижена сила разгибателей кисти и пальцев, в тоже время при поражении C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов в равной степени снижена функция сгибатели и разгибатели кисти и пальцев.

У пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга при попытке активного разгибания кисти в кистевом суставе часто отмечалось переразгибание пальцев в пястно-фаланговых суставах, что свидетельствовало о сохраненной функции разгибателей пальцев (рисунок 29).



Рисунок 29. Переразгибание пальцев кисти на уровне пястно-фаланговых суставов трехфаланговых пальцев при попытке активного разгибания кисти: А – пациентка З., 3 лет (и/б №09/1396), С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения, Б – пациентки Г., 3 лет (и/б №12/5947), С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга

При оценке функции кисти выявлено, что по мере увеличения вовлеченных сегментов спинного мозга ухудшалась возможность схвата кисти вне зависимости от варианта деформации кисти. Функциональная способность кисти к схватам у пациентов с поражением С<sub>6</sub> сегмента составляла 100%, а у пациентов с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов была незначительно ограничена, за счет положения кисти и сгибательно-приводящей контрактуры 1 пальца (таблица 8). Функция схвата кисти у пациентов с поражением С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга в большинстве случаев была ограничена и зависела от степени выраженности контрактуры кистевого сустава, а также контрактур пальцев кисти. В группе с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга во всех случаях отмечалось значительное нарушение функции схвата кисти в связи с минимальными движениями в кистевом суставе и контрактурами пальцев кисти.

Таблица 8

## Оценка функциональной способности кисти к схватам в баллах

	Виды схватов кисти				Общее количество баллов	%
	Концевой	Крючковой	Латеральный	Формообразующий		
C <sub>6</sub>	3	3	3	3	12	100
C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	3	3	2,3	2,2	10,5	87
C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	2,6	1,9	2,1	1,8	8,3	69
C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	0,8	0,8	0,8	0,3	2,7	23

Как видно из таблицы 8, у пациентов с поражением C<sub>6</sub> сегментов, C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> сегментов функциональная способность кисти к схватам была высокая, при C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> – средняя, а при C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> – низкая (рисунок 30).

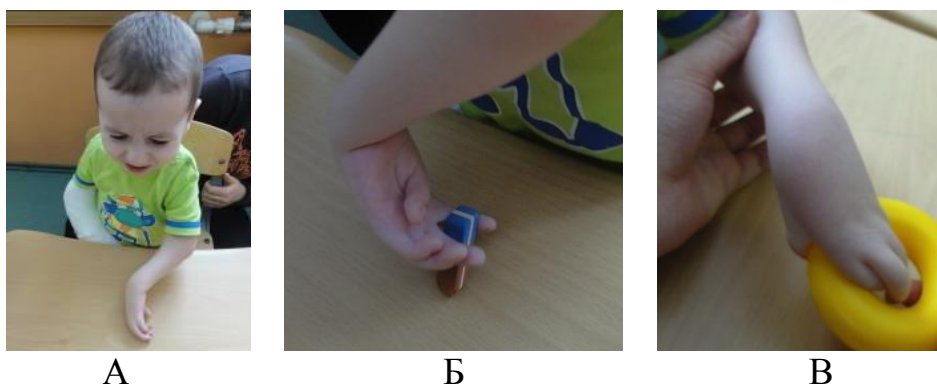


Рисунок 30. Функциональные возможности кисти у пациента М., 3 лет (и/б 15/0033), C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга: А – внешний вид больного, Б – межпальцевой схват, В – крючковой вид схвата

При минимальных активных и пассивных движениях в кистевом суставе, а также при сочетании со сгибательно-приводящей контрактурой 1 пальца, сгибательно-разгибательными контрактурами трехфаланговых пальцев пациенты, в основном, осуществляли межпальцевой или бимануальный схват предметов, а при внутриротационном положении верхних конечностей был возможен только двусторонний перекрестный бимануальный схват (рисунок 31).





Рисунок 31. Перекрестный бимануальный схват предметов у пациента Ч. 6 лет с внутриротационным положением верхних конечностей (и/б №10/1060), C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга

У детей при ВМА наблюдались сопутствующие деформации верхних конечностей (пронационные контрактуры предплечья, плеча) и деформации пальцев кисти. Пронационные контрактуры предплечий у пациентов в группе с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> сегментов наблюдались в 17,6% (3 пациента, 6 верхних конечностей), с поражением C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов – в 55% случаев (18 пациентов, 36 верхних конечностей), причем в 9% (3 пациента/ 6 верхних конечностей) отмечалось внутриротационное положение всей верхней конечности. У всех пациентов в группе с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга отмечались пронационные контрактуры предплечий, а в 48% случаях (36 верхних конечностей) – внутриротационное положение всей верхней конечности (рисунок 32).



Рисунок 32. Внутриротационное положение верхних конечностей у пациента Т., 6 лет (и/б №15/1027), C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга

Частота встречаемости сопутствующих деформаций пальцев кисти у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга представлены в таблице 9.

Таблица 9

Частота встречаемости сопутствующих деформаций пальцев кисти у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

Сопутствующие деформации верхних конечностей	C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>
	*n (%)	n (%)	n (%)
Приводящая/ сгибательно-приводящая контрактура 1 пальца	16 (47%)	41 (63%)	75 (100%)
Сгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев	5 (14,7%)	9 (13,8%)	9 (12%)
Симфалангизм	-	6 (9%)	25 (33%)
Сгибательно-разгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев	-	12 (18%)	13 (17%)
Ульнарная девиация 2-5 пальцев кисти	-	-	6 (8%)
Эктродактилия (Эктросиндактилия)	-	-	5 (6,7%)
Полидактилия	-	1 (2%)	1 (1,3%)

\*n - количество кистей

Как видно из таблицы 9, по мере увеличения количества вовлеченных сегментов спинного мозга в патологический процесс увеличивалось количество сопутствующих деформаций кисти, а наиболее часто встречалась сгибательно-приводящая контрактура 1 пальца.

Таким образом, с увеличением количества вовлеченных сегментов в патологический процесс ухудшалась степень пассивной коррекции деформации кистевого сустава, снижалась амплитуда пассивных и активных движений в кистевом суставе, сила мышц, функциональная способность кисти к схватам и увеличивалось частота сопутствующих деформаций верхних конечностей.

### 3.2 Оценка состояния кисти у пациентов с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе

Для объективной оценки состояния кисти у пациентов с деформациями кистевого сустава при ВМА нами предложена шкала, которая включала в себя оценку следующих признаков: положения кисти во фронтальной и сагиттальной плоскостях, амплитуды активного разгибания кисти, функциональной способности кисти к схватам в баллах и косметический вид кисти.

Критерии оценки:

#### 1. Положение кисти:

- во фронтальной плоскости: функциональное – 1 балл,  
нефункциональное – 0 баллов;

- в сагиттальной плоскости: функциональное – 1 балл,  
нефункциональное – 0 баллов;

#### 2. Активное разгибание кисти: до 0° и более – 2 балла,

менее 0° – 1 балл,

отсутствие активных движений – 0 баллов;

#### 3. Функциональная способность кисти к схватам: высокая – 2 балла,

средняя – 1 балл,

низкая – 0 баллов;

#### 4. Косметический вид кисти: хороший – 2 балла,

удовлетворительный – 1 балл,

неудовлетворительный – 0 баллов.

По сумме баллов состояние кисти расценивалось как хорошее (6-8 баллов), удовлетворительное (3-5 баллов) и неудовлетворительное (менее 3-х баллов).

При оценке состояния кисти в зависимости от варианта деформаций кистевого сустава отмечено, что при сгибательной контрактуре кистевого сустава и при сгибательной контрактуре кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией неудовлетворительное состояние кисти выявлено в 41% (43 кисти) и 42% случаев (17 кистей), а удовлетворительное в 59% (61 кисть) и 58% (24 кисти) случаев соответственно. При изолированной ульнарной девиации кисти состояние кисти в 41% (7 кистей) случаев было неудовлетворительным, а в 59% (10 кистей) хорошим. Несмотря на это, в ряде случаев пациентов с ульнарной девиацией не удовлетворял косметический вид кисти при хорошей функции (рисунок 33).

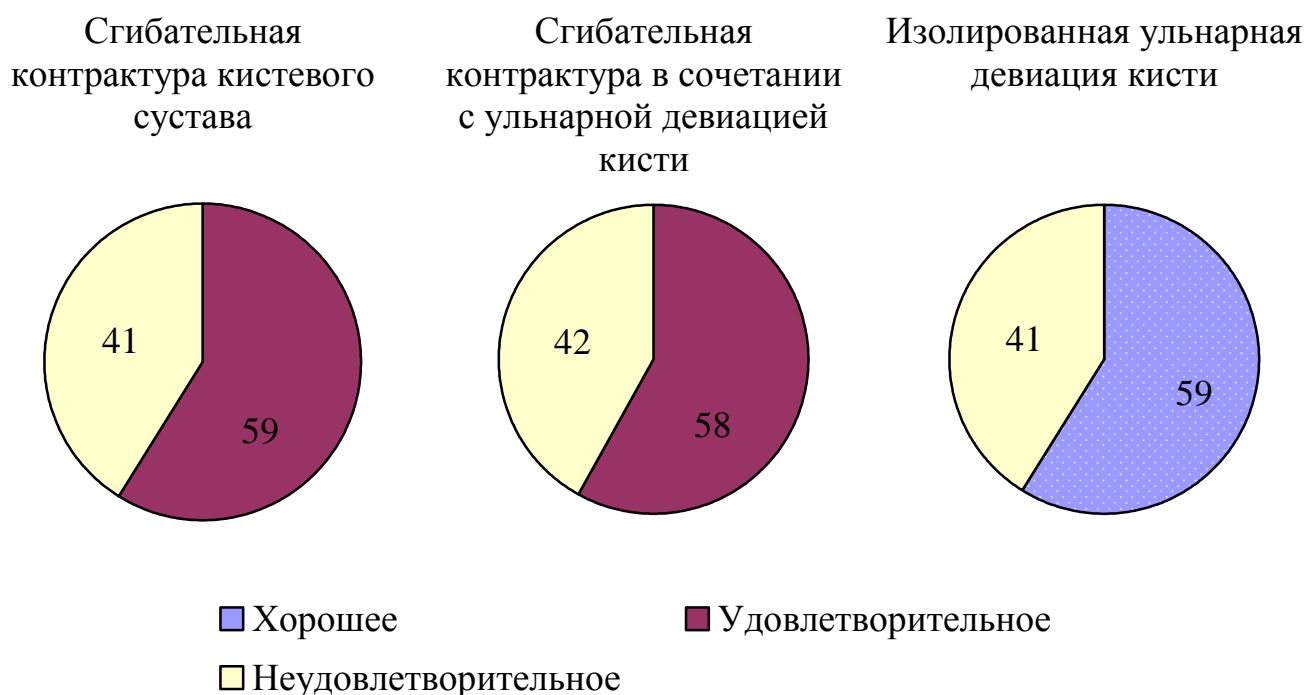


Рисунок 33. Состояние кисти при различных вариантах деформаций кистевого сустава у пациентов при ВМА (%)

В зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга было отмечено, что хорошее состояние кисти до оперативного лечения наблюдалось в

15% случаев при C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и в 7% при C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> уровне сегментарного поражения спинного мозга при изолированной ульнарной девиации кисти. В большинстве случаев (85%) в этих двух группах было отмечено удовлетворительное состояние кисти. В 8% случаев при C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> уровне сегментарного поражения спинного мозга функциональное состояние кисти было неудовлетворительным. У пациентов с уровнем C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> в 94% случаев состояние кисти было неудовлетворительным, а в 6% - удовлетворительным (рисунок 34).

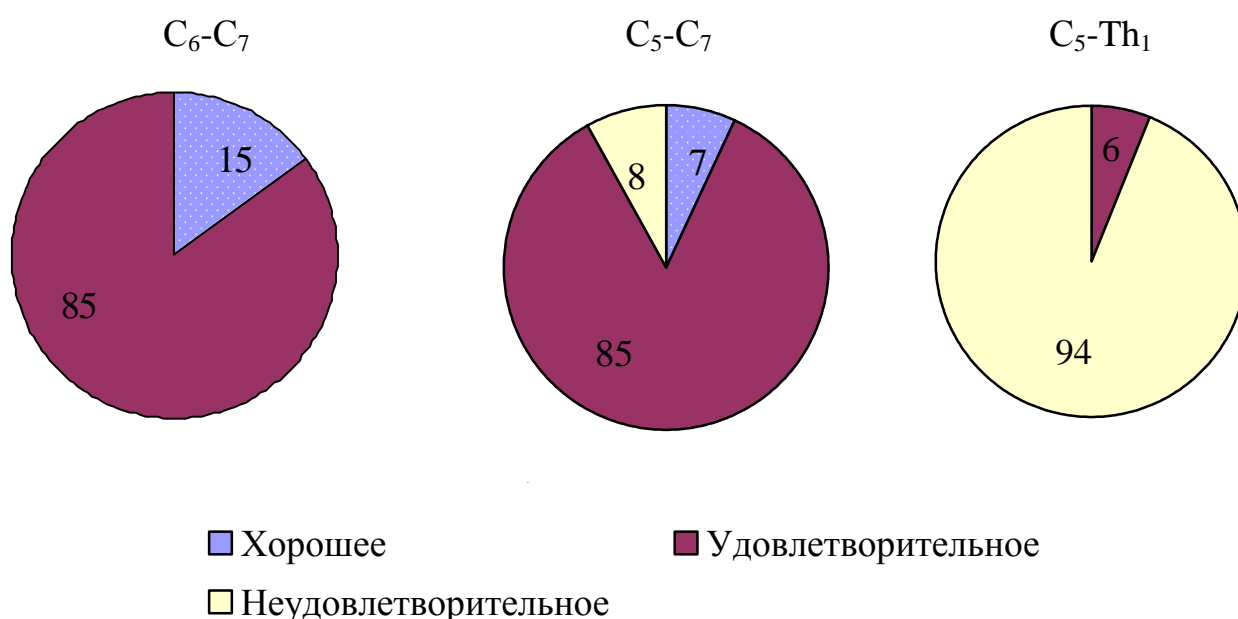


Рисунок 34. Состояния кисти у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга до оперативного лечения (%)

Таким образом, хорошее состояние кисти до оперативного лечения отмечалось только у больных с изолированной ульнарной девиацией с C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> уровнями сегментарного поражения спинного мозга. У большинства пациентов данных групп выявлено удовлетворительное состояние кисти при сгибательной контрактуре кистевого сустава, как в изолированном варианте, так и в сочетании с ульнарной девиацией кисти. 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.

### 3.3 Результаты электрофизиологического исследования

Электрофизиологическое исследование проведено 72 пациентам (144 кисти) с патологией верхней конечности при ВМА, из них 62 пациента (124 кисти) с деформацией кистевого сустава и 10 пациентов (20 кистей) без деформации кистевого сустава. С помощью поверхностной электромиографии был исследован электрогенез следующих мышц предплечья: *m. flexor carpi radialis*, *m. flexor carpi ulnaris*, *m. flexor digitorum communis*, *m. extensor carpi radialis longus et brevis*, *m. extensor carpi ulnaris*, *m. extensor digitorum*. Целью обследования являлось выявление степени выраженности патологических изменений нейромышечного аппарата у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга. При этом учитывалась суммарная амплитуда потенциалов действия (мкВ) и структура электрогенеза (таблица 10). В связи с различным возрастом пациентов внутри исследуемых групп сравнение проводилось со средневозрастными показателями амплитуды электрогенеза соответствующих мышц, набранными в контрольной группе у аналогичных по возрасту пациентов без патологии верхних конечностей (17 пациентов, 34 верхних конечностей).

Таблица 10

Количество обследованных верхних конечностей и пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга до оперативного лечения

Уровень сегментарного поражения спинного мозга	C <sub>6</sub>	C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	Всего
Количество пациентов	10	10	25	27	62
Количество верхних конечностей	20	20	50	54	124

У пациентов с C<sub>6</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга показатели амплитуды электрогенеза сгибателей и разгибателей кисти и пальцев не отличались от показателей контрольной группы ( $p > 0,05$ ), при этом у всех пациентов выявлены нарушения структуры электрогенеза (рисунок 35).

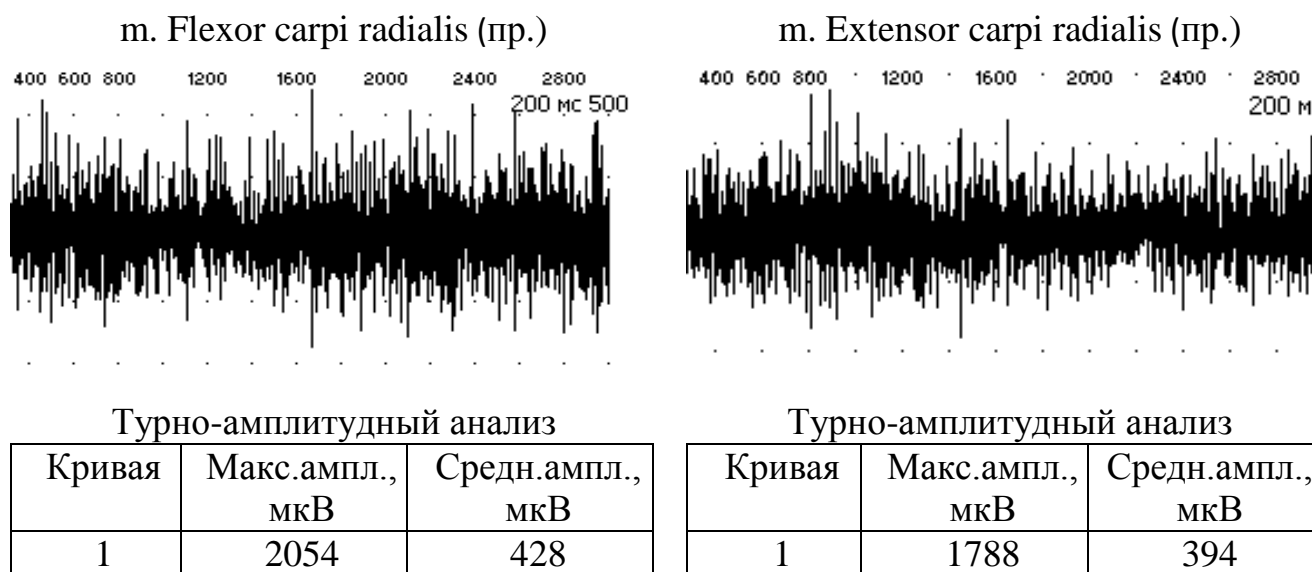


Рисунок 35. Нормальные показатели амплитуды электрогенеза m. flexor carpi radialis и m. extensor carpi radialis справа, гиперсинхронный паттерн у пациента С., 12 лет, C<sub>6</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга (и/б №16/2788)

В группе с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга электрогенез сгибателей кисти и пальцев (m. flexor carpi radialis, m. flexor carpi ulnaris, m. flexor digitorum communis) в 75% случаях (15 кистей) не отличался от возрастных показателей контрольной группы, а в 25% случаев (3 кисти) был снижен на 18%. Амплитуда электрогенеза разгибателей кисти (m. extensor carpi radialis longus et brevis, m. extensor carpi ulnaris, m. extensor digitorum) была снижена в 100% случаев в среднем на 29%.

В группе с поражением C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга снижение амплитуды электрогенеза сгибателей кисти и пальцев на 24% наблюдалось в 44% случаях (22 кисти), у остальных он был в норме (28 кистей, 56%). Амплитуда

электрогенеза разгибателей кисти была снижена в данной группе у всех пациентов в среднем на 35%.

У пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга в 100% случаев отмечалось снижение электрогенеза сгибателей кисти и пальцев (на 35%) и, в большей степени, разгибателей кисти и пальцев (на 47%).

По данным поверхностной электромиографии у пациентов во всех трех группах отмечалось снижение амплитуды электрогенеза мышц разгибателей кисти по сравнению со сгибателями (таблица 11).

Таблица 11

Амплитуда электрогенеза мышц предплечья у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

Исследуемые мышцы		Амплитуда электрогенеза, мкВ		
		C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>
m. flexor carpi radialis	$\bar{x} \pm m$	395±172	356±139	259±72
	<i>lim</i>	250-658	214-764	160-400
m. flexor carpi ulnaris	$\bar{x} \pm m$	429±111	329±148	245±97
	<i>lim</i>	370-700	213-550	168-500
m. flexor digitorum superficialis	$\bar{x} \pm m$	421±96	395±171	247±102
	<i>lim</i>	247-800	200-881	150-500
m. extensor carpi radialis longus et brevis	$\bar{x} \pm m$	335±92	310±108	153±89
	<i>lim</i>	230-550	199-537	0-300
m. extensor carpi ulnaris	$\bar{x} \pm m$	445±146	322±84	186±84
	<i>lim</i>	300-805	234-452	100-382
m. extensor digitorum	$\bar{x} \pm m$	325±138	302±82	232±73
	<i>lim</i>	134-600	190-450	160-383

Уровень сегментарного поражения спинного мозга



Как видно из таблицы 11, у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга показатели амплитуды электрогенеза сгибателей кисти и пальцев были в пределах нормы. Несмотря на то, что клинически у всех больных было выявлено значительное ограничение или отсутствие активного разгибания кисти, по данным поверхностной электромиографии в некоторых случаях показатели электрогенеза разгибателей кисти были в норме. Такие данные можно объяснить увеличением электрогенеза за счет компенсаторной нейрогенной перестройки мышечной активности. При оценке состояния сгибателей и разгибателей пальцев, в большинстве случаев в группе с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга электрогенез *m. flexor digitorum superficialis* в среднем был достаточный, а амплитуда *m. extensor digitorum* – умеренно снижена. В группе с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов наблюдались наименьшие показатели электрогенеза сгибателей, разгибателей кисти и пальцев. У этих пациентов регистрировался электрогенез разгибателей кисти, при полном отсутствии активных движений.

Оценка амплитуды электрогенеза показала, что средние показатели исследуемых мышц предплечья в различных возрастных группах имели равномерную тенденцию к уменьшению, а частота и степень нарушений электрогенеза к увеличению пропорционально количеству пораженных сегментов спинного мозга. Таким образом, 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 сравнительной оценке амплитуды электрогенеза мышц лучевой и локтевой поверхностей предплечья (сгибателей и разгибателей кисти) выявлен дисбаланс мышц при различных вариантах деформации кисти.

При поражении C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга достоверной разницы показателей между пациентами двух групп выявлено не было. Так при сгибательной контрактуре кистевого сустава у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и

C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга была отмечена разница в амплитуде электрогенеза *m. extensor carpi radialis longus et brevis* и *m. extensor carpi ulnaris* преимущественно в пользу последнего в  $52 \pm 42$  мкВ (от 10 до 100 мкВ). Разница в амплитуде электрогенеза *m. flexor carpi radialis* и *m. flexor carpi ulnaris* при данной патологии составила  $50 \pm 22$  мкВ (от 6 до 65 мкВ), с преобладанием *m. flexor carpi ulnaris*. В случаях сгибательной контрактуры в сочетании с ульнарной девиацией кисти у пациентов этих двух групп была отмечена разница в амплитуде электрогенеза *m. extensor carpi radialis longus et brevis* и *m. extensor carpi ulnaris* в пользу последнего в  $149 \pm 85$  мкВ (от 34 до 215 мкВ). Амплитуда электрогенеза *m. flexor carpi ulnaris* была больше *m. flexor carpi radialis* при данной патологии на  $43 \pm 22$  мкВ (от 15 до 77 мкВ). При изолированной ульнарной девиации также отмечено превалирование *m. extensor carpi ulnaris* на  $115 \pm 66$  мкВ (от 39 до 230 мкВ) по сравнению с *m. extensor carpi radialis longus et brevis*, *m. flexor carpi ulnaris* над *m. flexor carpi radialis* на  $32 \pm 22$  мкВ (от 10 до 60 мкВ).

У пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного при сгибательной контрактуре кистевого сустава наблюдалась разница в амплитуде электрогенеза *m. extensor carpi radialis longus et brevis* и *m. extensor carpi ulnaris* в пользу последнего в  $12 \pm 3$  мкВ (от 10 до 15 мкВ). Разница в амплитуде электрогенеза сгибателей кисти при данном варианте деформации составила  $18 \pm 7$  мкВ (от 10 до 29 мкВ). При сгибательной контрактуре кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией кисти показатели амплитуды электрогенеза *m. extensor carpi ulnaris* и *m. flexor carpi ulnaris* были больше на  $28 \pm 12$  мкВ (от 25 до 40 мкВ) и  $30 \pm 20$  мкВ (от 15 до 51 мкВ) соответственно. В случаях изолированной ульнарной девиации в данной группе пациентов отмечены более высокие показатели амплитуды электрогенеза локтевого разгибателя на  $148 \pm 57$  мкВ (от 100 до 242 мкВ), на фоне низких, а в некоторых случаях и нулевых показателей электрогенеза лучевых разгибателей кисти. Амплитуда локтевого сгибателя кисти также была больше лучевого сгибателя на  $66 \pm 32$  мкВ (от 33 до 110 мкВ) на фоне низких показателей электрогенеза обеих мышц. Настолько низкие показатели

разницы электрогенеза мышц предплечья могут косвенно свидетельствовать, о более глубоком поражении нейромышечного аппарата, при этом дисбаланс мышц не являлся основным фактором развития деформации.

Эти результаты анализа амплитуды электрогенеза мышц, демонстрирующих наличие дисбаланса различных групп мышц, подтверждают гипотезу участия в формировании того или иного варианта деформации кистевого сустава у пациентов с поражением  $C_6-C_7$  и  $C_5-C_7$  сегментов спинного мозга.

У всех пациентов с деформацией кистевого сустава при ВМА отмечался патологический паттерн электрогенеза: гиперсинхронный, частично уреженный, уреженный с тенденцией к частоколу и частокольный (рисунок 36).

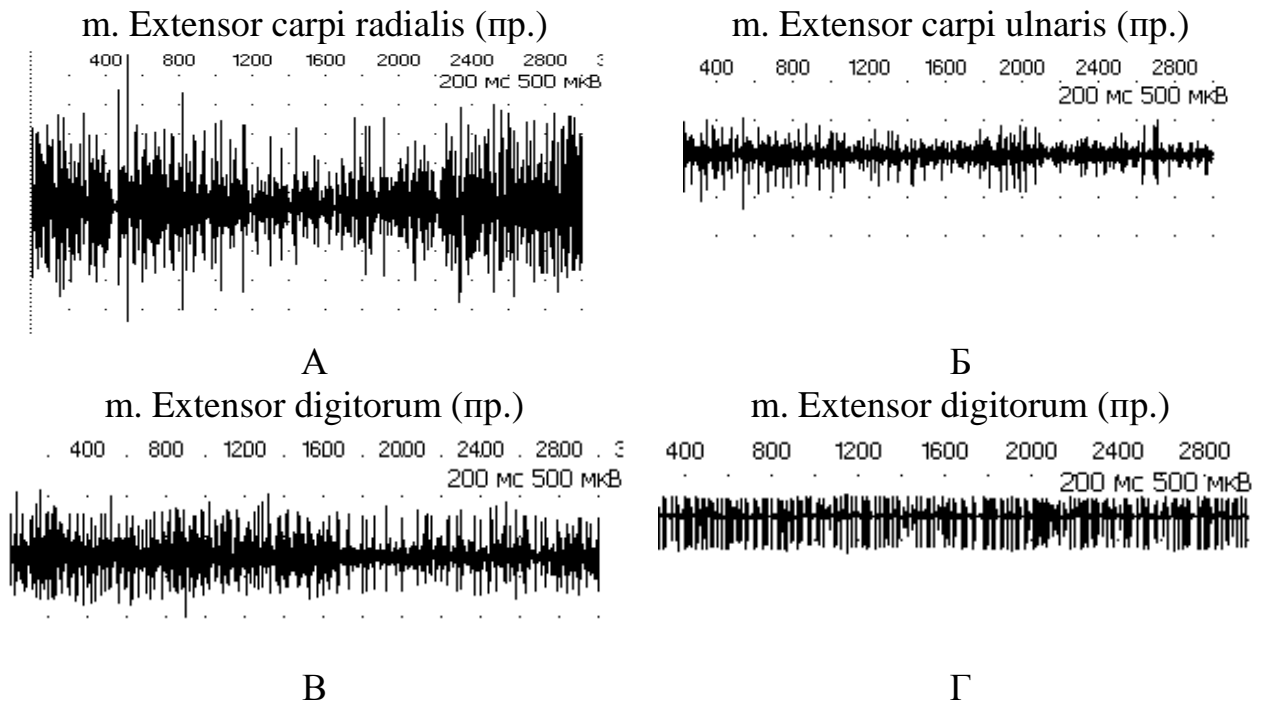


Рисунок 36. Виды патологических паттернов электрогенеза мышц предплечья и кисти у пациентов с ВМА: А – гиперсинхронный у пациентки 16 лет,  $C_6-C_7$  уровень сегментарного поражения (и/б № 15/1027), Б – частично уреженный у пациента 4 лет,  $C_6-C_7$  уровень (и/б № 15/1895), В – уреженный с тенденцией к частоколу у пациента 4 лет,  $C_5-C_7$  уровень (и/б № 12/6072), Г – частокольный у пациента 3 лет,  $C_5-Th_1$  уровень (и/б №13/1924)

У пациентов с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга в 45% случаев отмечалась гиперсинхронная ЭМГ, в 34% - частично уреженная, а 21% случаев – частокольная ЭМГ. В группе пациентов с поражением С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> спинного мозга в большинстве случаев отмечалась уреженная ЭМГ с тенденцией к частоколу (56%). В 23% случаев в данной группе наблюдалась гиперсинхронная ЭМГ, в 22% случаев – частокольная. У пациентов с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга в 72% случаев наблюдалась уреженная ЭМГ с тенденцией к частоколу (с редкой частотой осцилляций), в 18% - частокольная, а в 10% гиперсинхронная (с высокой амплитудой осцилляций).

Электронейрография у пациентов с ВМА проводилась с регистрацией сенсорных и моторных М-ответов при стимуляции по сенсорным и моторным волокнам периферических нервов верхней конечности, а именно срединного, лучевого и локтевого нервов. Нарушения проведения по сенсорным волокнам нервов верхней конечности у пациентов при ВМА выявлено не было.

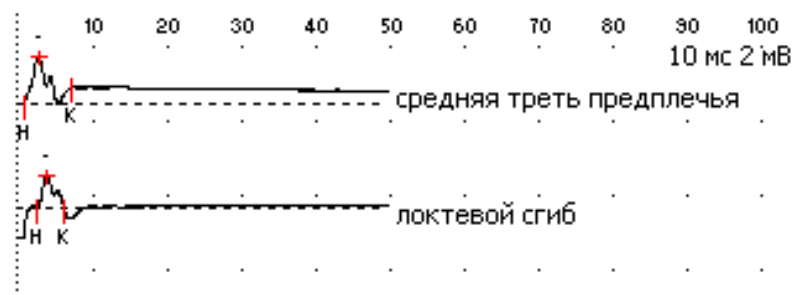
У пациентов с С<sub>6</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга снижение амплитуды М-ответов наблюдалось в 12% случаев, по лучевому нерву и локтевому нерву в среднем на 15%.

Оценка М-ответов при стимуляции моторных волокон периферических нервов верхних конечностей показала, что в группе с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга снижение амплитуды М-ответов наблюдалось в 35% случаев. Снижение амплитуды М-ответа по лучевому нерву отмечалось в 29% (рисунок 37), по локтевому – в 37,5% случаев. Степень снижения амплитуды варьировала от 20% до 60% от нормативных возрастных показателей. По срединному нерву у пациентов в данной группе нарушений амплитуды М-ответа выявлено не было. Показатели СПИ у всех пациентов были в норме.

У пациентов с поражением С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга снижение амплитуды М-ответов наблюдалось в 52% случаев. Снижение амплитуды М-ответа по лучевому нерву отмечалось в 62%, по локтевому – в 76%, по срединному нерву – в 20% случаев (рисунок 38). Степень снижения амплитуды

варьировала от 30% до 80% от нормальных показателей. У пациентов отмечалось легкое снижение СПИ (в среднем на 23%).

#### m. Extensor indicis, n. radialis

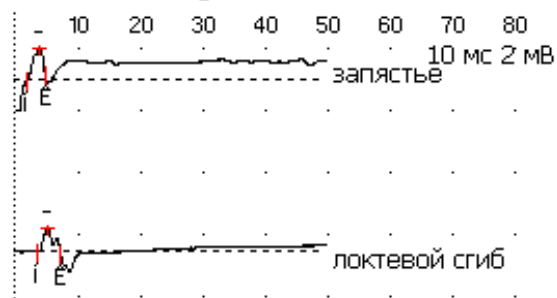


#### Параметры М-ответа

N	Точка стим.	Лат., мс	Длит., мс	Ампл., мВ	Площ., мВ*мс	Расст., мм	Стим., мА	Стим., мкс
1	средняя треть предплечья	1,15	5,9	1	2,02	25	-36	200
2	локтевой сгиб	2,2	3,8	0,84	1,52	95	-36	200

Рисунок 37. Снижение М-ответа по лучевому нерву у пациента К., 3 лет с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга (и/б № 14/0790)

#### m. Abductor pollicis brevis, n. medianus



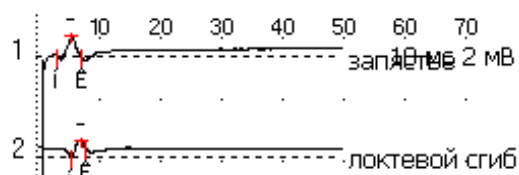
#### Параметры М-ответа

N	Точка стим.	Лат., мс	Длит., мс	Ампл., мВ	Норма ампл., мВ	Откл. Ампл., %	Площ., мВ*мс	Расст., мм	Стим., мА	Стим., мкс
1	запястье	2,15	2,8	1,7	5,75	-70,5	2,36	0	13	500
2	локтевой сгиб	4,1	2,8	2,44	5,75	-57,6	2,95	125	13	500

Рисунок 38. Снижение М-ответа по срединному нерву у пациентки К., 2 лет с уровнем поражения С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга (и/б № 13/4976)

В группе пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга снижение амплитуды М-ответов наблюдалось в 80% случаев. Снижение амплитуды М-ответа по лучевому нерву отмечалось в 87,5%, по локтевому – в 100% (рисунок 39), по срединному нерву – в 56% случаев.

m. Abductor digiti minimi, n. ulnaris



Параметры М-ответа

N	Точка стим.	Лат., мс	Длит., мс	Ампл., мВ	Норма ампл., мВ	Откл. Ампл., %	Площ., мВ*мс	Расст., мм	Стим., мА	Стим., мкс
1	запястье	3,35	10,5	1,03	9	-88,5	5,34	0	20	500
2	локтевой сгиб	4,35	4,9	0,05	9	-99,5	0,12	120	-19	500

Рисунок 39. Снижение М-ответа по локтевому нерву у пациента Л., 8 лет с уровнем поражения C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга (и/б №13/0112)

Степень снижения амплитуды варьировала от 30% до 95% от нормальных показателей. Также отмечалось снижение СПИ по моторным волокнам на 25-43% от возрастной нормы, что расценивалось как нарушение миелинизации вторичного генеза.

Таким образом, по данным поверхностной электромиографии у пациентов с C<sub>6</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга выявлено незначительное снижение амплитуды электрогенеза, однако патологический паттерн электрогенеза мышц предплечья и кисти выявлен у всех пациентов. По данным стимуляционной электромиографии отмечено минимальное снижением М-ответа. У детей с деформациями кистевых суставов во всех трех группах отмечалось снижение амплитуды электрогенеза мышц разгибателей кисти по сравнению со сгибателями и патологический паттерн электрогенеза. Средние показатели

исследуемых мышц предплечья в различных возрастных группах имели равномерную тенденцию к уменьшению, а частота и степень нарушений электрогенеза к увеличению пропорционально количеству пораженных сегментов спинного мозга. Таким образом, выявлена обратная линейная зависимость между количеством вовлеченных сегментов и изменениями амплитуды электрогенеза исследованных мышц, ( $r = -0,7413$ , при  $p < 0,05$ ). Наличие дисбаланса различных групп мышц приводило к формированию того или иного варианта деформации кистевого сустава у пациентов с  $C_6-C_7$  и  $C_5-C_7$  уровнем поражения спинного мозга. По мере увеличения количества вовлеченных сегментов спинного мозга увеличивалась частота снижения амплитуд М-ответов, ухудшалась СПИ, что свидетельствовало о более глубоком поражении нейромышечного аппарата.

#### 3.4 Результаты лучевых методов исследования

Рентгенологическое обследование было проведено 101 больному (196 кистей) из них 90 (174 кисти) с деформацией кистевого сустава и 11 пациентов (22 кисти) без деформации кистевого сустава при ВМА. Компьютерная томография кистевого сустава была выполнена 26 пациентам (50 кистей) с деформациями кистевого сустава. У пациентов были оценены: угловые величины сгибательной контрактуры и ульнарной девиации, соотношения в суставах (дистальном лучелоктевом, лучезапястном, межзапястном, запястно-пястных), состояние костей запястья и их размеры, костный возраст, размеры пястных костей и фаланг пальцев и состояние зон роста.

У 11 пациентов (22 кисти) патологии на уровне кистевого сустава выявлено не было. У 90 пациентов (174 кисти) с деформациями кистевого сустава в сагиттальной и фронтальной плоскостях определено, что в среднем угол сгибательной контрактуры составил  $54^\circ \pm 16^\circ$ , а ульнарной девиации  $32^\circ \pm 8^\circ$ . Для определения отклонения кисти во фронтальной плоскости измерялся карпальный угол, который был увеличен в 100% случаев.

В большинстве случаев сгибательная контрактура кистевого сустава отмечалась на уровне межзапястного сустава. Однако в 8% (12 кистей) у детей старше 12 лет была выявлена деформация на уровне межзапястного и лучезапястного суставов (рисунок 40). Вовлечение в патологический процесс лучезапястного сустава считалось плохим прогностическим признаком, так как повышался риск развития рецидива сгибательной контрактуры после проведенного лечения.



Рисунок 40. Сгибательная контрактура кистевого сустава: А – рентгенограмма левой кисти в боковой проекции пациента Д., 4 лет, сгибательная контрактура на уровне межзапястного сустава (и/б № 12/6072), Б, В – трехмерная реконструкция МСКТ кистевого сустава у пациентки Л., 12 лет (и/б №13/0112): сгибательная контрактура на уровне лучезапястного сустава

У пациентов с деформациями кистевого сустава при ВМА в 29% случаев (51 кисть) было выявлено наличие карпальной коалиции (таблица 12). У 25 пациентов (89%) отмечалось двустороннее симметричное сращение костей запястья, у 3 (11%) – карпальная коалиция встречалась только с одной стороны, причем в большинстве случаев на контралатеральной стороне было выявлено сужение суставной щели между костями запястья.



## Варианты карпальной коалиции

Вариант коалиции	Количество кистей (%)
Головчато-крючковидное	25 (49%)
Полулунно-трехгранное	8 (16%)
Сращение более двух костей запястья	18 (35%)
Всего	51 (100%)

Как видно из таблицы 12, на первом месте по частоте встречаемости (25 кистей, 49%) у пациентов с артрогрипозом находится сращение головчатой и крючковидной костей (рисунок 41). Высокая частота встречаемости головчато-крючковидной коалиции может быть связана с наиболее ранней их оссификацией, при том, что наибольшее количество пациентов, наблюдаемых нами, входили в возрастную группу от 1-3 лет (51%). В 35% случаев (18 кистей) была выявлена карпальная коалиция с вовлечением более двух костей запястья. При этом наблюдалось одновременное сращение костей запястья внутри одного ряда (2 кисти, 11%) и между костями проксимального и дистального рядов (3 кисти, 17%), а также полное сращение всех костей запястья (13 кистей, 72%). На третьем месте по частоте встречаемости находится полулунно-трехгранное сращение (8 кистей, 16%).

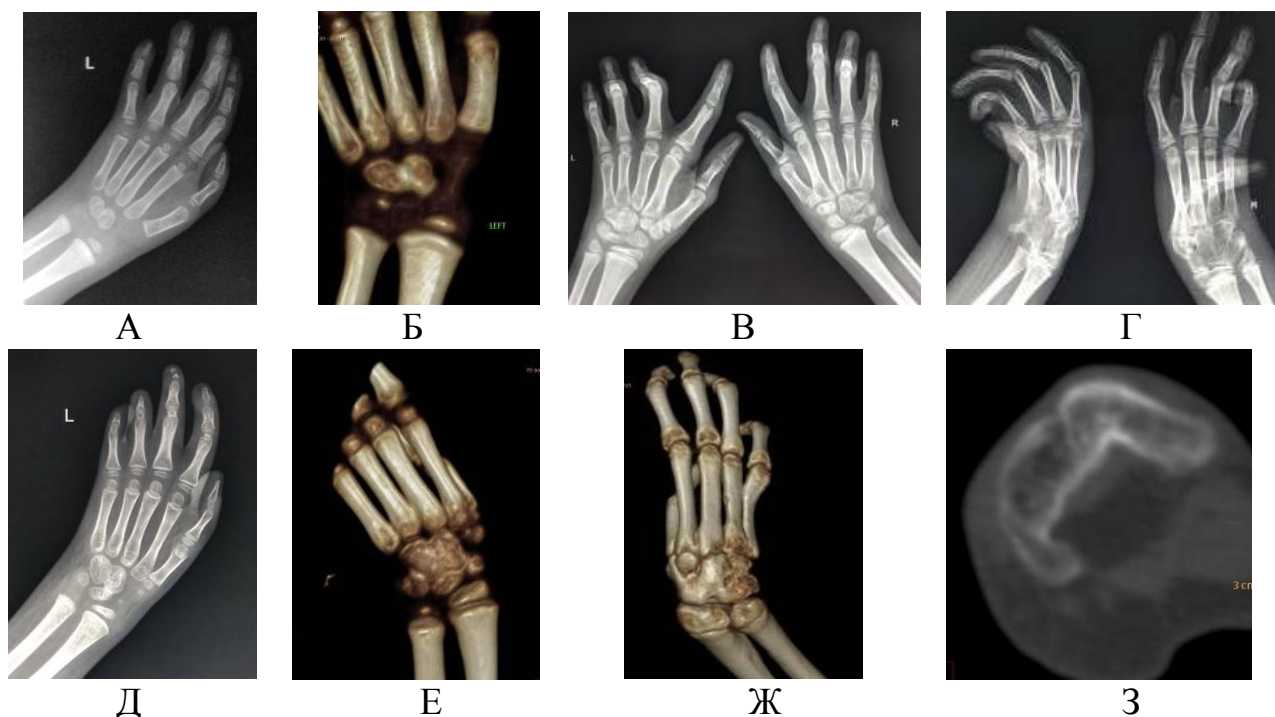


Рисунок 41. Варианты карпальной коалиции у пациентов с артрогрипозом:

А, Б – сращение головчатой и крючковидной костей у пациента И., 3 лет (и/б № 13/1819) (А – рентгенограмма левой кисти в прямой проекции, Б – компьютерная томограмма левой кисти); В – сращение головчатой и крючковидной костей, полулунной и трехгранной костей у пациентки Х., 6 лет (и/б № 14/3105), Г – двусторонняя тотальная карпальная коалиция у пациента К., 12 лет (и/б № 14/4799), Д, Е – сращение головчатой, крючковидной и полулунной костей запястья у пациента Х., 3 лет (и/б № 13/2866) (Д - рентгенограмма левой кисти в прямой проекции, Е – компьютерная томограмма левой кисти); Ж, З – компьютерная томограмма правой кисти пациентки Е., 15 лет с тотальной карпальной коалицией (Ж – объемное представление костных структур по тыльной поверхности правой кисти, З – аксиальная проекция среза на уровне дистального ряда костей запястья (и/б №11/4683)

У 5 пациентов (10 кистей) были прослежены этапы формирования карпальной коалиции в процессе роста: сужение суставной щели, формирование костного мостика, полное сращения костей запястья (рисунок 42).

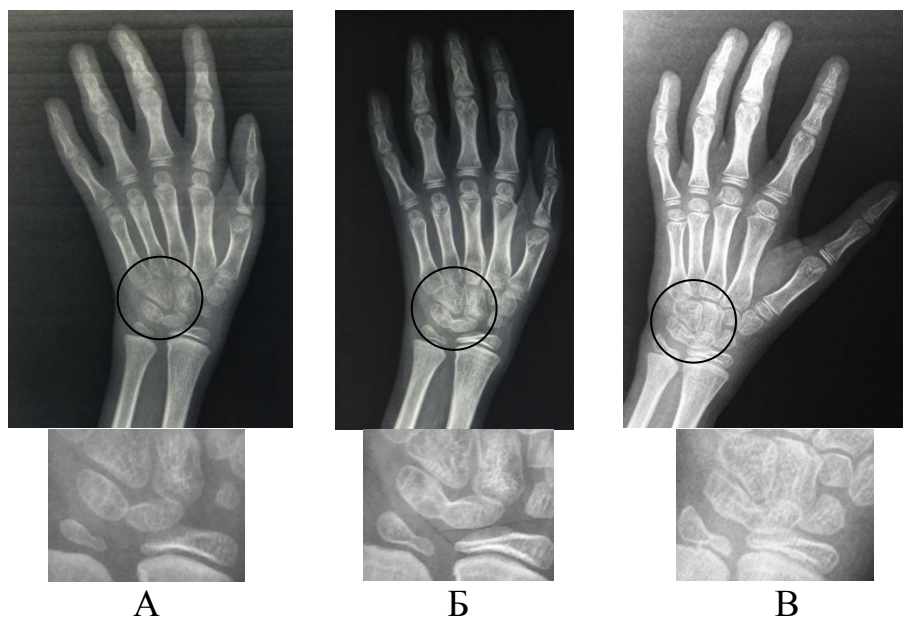


Рисунок 42. Этапы формирования полулунной и трехгранной коалиции в процессе роста у пациента Б. (и/б № 13/1393): А – сужение суставной щели (9 лет); Б – формирование костного мостика (10 лет); В – полное сращение полулунной и трехгранной кости (11 лет)

При оценке частоты встречаемости карпальной коалиции в зависимости от возраста пациентов, выявлено увеличение частоты сращения костей запястья у пациентов старше 7 лет. Наиболее часто карпальная коалиция наблюдалась у пациентов в возрастной группе 12-17 лет (таблица 13).

Таблица 13

Частота встречаемости карпальной коалиции у пациентов различных возрастных групп

	Возраст пациентов					Всего
	0-1	1-3	4-6	7-11	12-17	
Количество кистей с карпальной коалицией (%)	-	17 (20%)	4 (14%)	14 (50%)	16 (84%)	51 (29%)
Общее количество кистей	12	86	29	28	19	174

По нашему мнению, в ряде случаев у больных с ВМА имеется фиброзное сращение между костями запястья. Ограничение или отсутствие движений в кистевом суставе с возрастом приводят к костному сращению между различными костями запястья.

Наиболее часто карпальная коалиция наблюдалась у пациентов с ульнарной девиацией кисти, что составило 68% (у 13 из 21), при этом в подавляющем большинстве отмечалось сращение головчатой и крючковидной костей. При изолированной сгибательной контрактуре или в сочетании с ульнарной девиацией кисти сращение костей запястья было выявлено в 23% (26 из 112) и в 29% случаев (12 из 41) соответственно (таблица 14).

Таблица 14

Карпальная коалиция при различных вариантах деформации кистевого сустава

Варианты деформации кисти	Количество кистей (всего)	Количество кистей с карпальной коалицией (%)
Сгибательная контрактура кистевого сустава	112	26 (23%)
Сгибательная контрактура кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией	41	12 (29%)
Ульнарная девиация кисти	20	13 (68%)
Итого	174	51 (100%)

Соотношение в межзапястном суставе напрямую зависело от наличия сращения костей запястья. Сужение или полное отсутствие щели межзапястного сустава наблюдалось при наличии различных вариантов карпальной коалиции.

Соотношение в лучезапястном суставе было оценено у 39 пациентов (74 кисти) до оперативного лечения. Сужение рентгеновской щели лучезапястного сустава во фронтальной и сагиттальной плоскостях было

выявлено в 24% случаев (18 кистей) у пациентов старше 12 лет, что можно объяснить ухудшением соотношений в суставе по мере роста, при отсутствии или ограничении движений. Во фронтальной плоскости в большинстве случаев было выявлено расположение полулунной кости на уровне дистального лучелоктевого сустава.

Нарушения соотношений в запястно-пястных суставах 2-5 пальцев кисти во фронтальной плоскости не были отмечены у пациентов с деформациями кистевого сустава при ВМА.

При оценке взаимоположения дистальных концов лучевой и локтевой костей наблюдались 3 варианта соотношений (рисунок 43): нулевой вариант (суставные площадки костей находились на одном уровне (62 кисти, 36%), минус-вариант локтевой кости (головка локтевой кости находилась проксимальнее суставной площадки лучевой) (107 кистей, 63%), плюс-вариант локтевой кости (локтевая кость выступала дистальнее лучевой кости) (2 кисти, 1%).

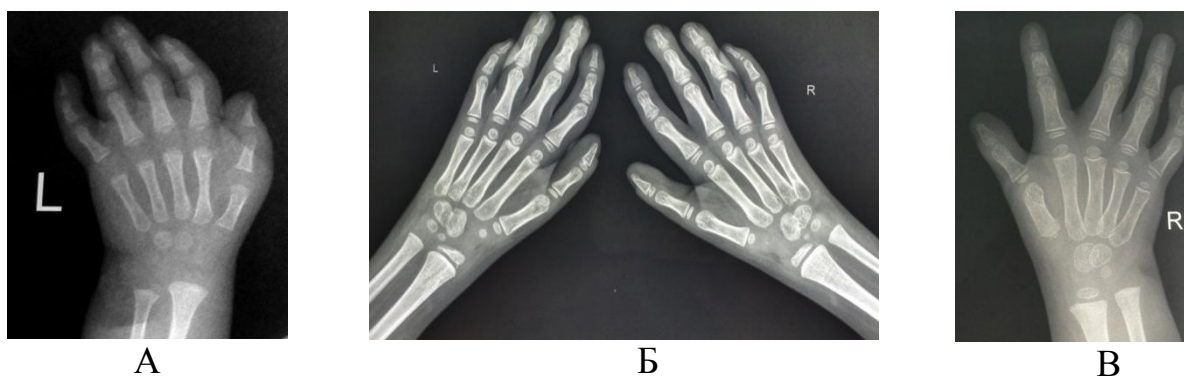


Рисунок 43. Соотношение в дистальном лучелоктевом суставе у пациентов с ВМА: А – минус-вариант локтевой кости у пациента Л., 1г, С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга (и/б №11/2046); Б – двусторонний нулевой вариант у пациентки С., 3 лет, С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга (и/б № 12/1638); В – плюс-вариант локтевой кости справа у пациентки Х., 2 лет, С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга (и/б № 09/1510)

Костный возраст в большинстве случаев у пациентов с деформациями кистевого сустава соответствовал паспортному (75%, 130 кистей). Отставание костного возраста наблюдалось в 21% случаев (36 кистей), опережение - в 4% (8 кистей).

Нормальные размеры костей запястья были отмечены в 55% случаев (95 костей), а в 45% (79 костей) было выявлено их уменьшение.

С целью определения влияния оперативного лечения на рост кисти произведены рентгенометрические измерения пястных костей и фаланг пальцев, а также оценено состояние их зон роста. При этом выявлено снижение продольных в 60% (108 пястных костей) и поперечных в 39% случаев (77 пястных костей) размеров пястных костей. Продольные размеры основных, средних и ногтевых фаланг трехфаланговых пальцев были снижены в 39% случаев (187 фаланг).

Зоны роста эпифизов фаланг, пястных костей, лучевой и локтевой кости были оценены у 23 пациентов (46 кистей, 452 кости). У пациентов с деформациями кистевого сустава нормальные зоны роста были выявлены в 15% (67 костей), гипофункция и дистрофия зон роста наблюдалась в 42% (191 кость) и 43% (194 кости) случаев соответственно (рисунок 44).

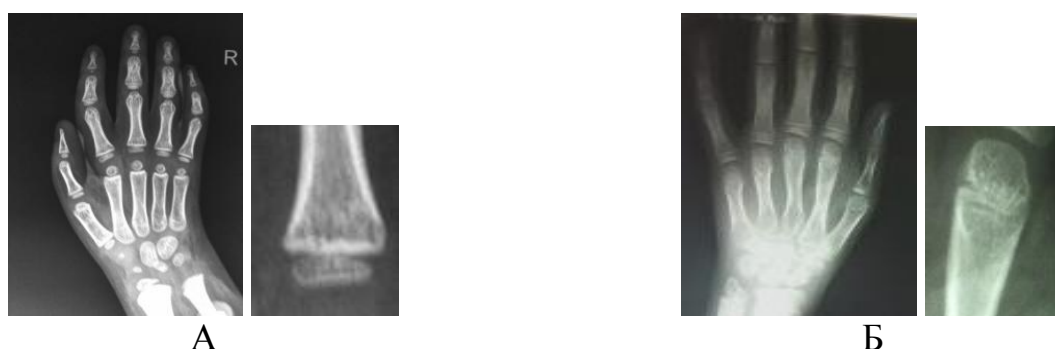


Рисунок 44. Состояние зон роста у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга: А – гипофункция зон роста основных фаланг у пациента И., 4 лет (и/б №13/2024); Б – дистрофия зон роста пястных костей у пациента И., 9 лет (и/б 10/3724)

В 8% случаев (9 кистей) у пациентов с деформациями кистевого сустава, наблюдались различные варианты пороков кисти: у 2 пациентов (2 кисти) – полидактилия 1 пальца, а у 4 – (7 кистей) эктросиндактилия обеих кистей (рисунок 45).



Рисунок 45. Пороки кисти у пациентов с ВМА: А – полидактилия 1 пальца левой кисти пациентки К., 1 года, (и/б №14/1065); Б – эктросиндактилия правой кисти у пациентки В., 3 лет, (и/б № 14/4764)

#### 3.4.1 Сравнительная характеристика рентгенологических показателей кистевого сустава у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

У пациентов с поражением С<sub>6</sub> сегментов спинного мозга (11 пациентов, 22 кисти) нарушений соотношений в кистевом суставе выявлено не было (рисунок 46).



А



Б



В



Г

Рисунок 46. Рентгенограммы кистей у больных с поражением верхних конечностей при ВМА, С<sub>6</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга: А, Б – пациент Д., 1,5 года (и/б №16/1627), В, Г – пациент С., 14 лет (и/б №16/2788)

У пациентов с поражением 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 были выявлены различные варианты деформаций кистевого сустава.

Определение угловых величин сгибательной контрактуры и ульнарной девиации кисти не выявило существенных различий в 3-х группах.

Карпальный угол был увеличен у пациентов во всех группах (рисунок 47).



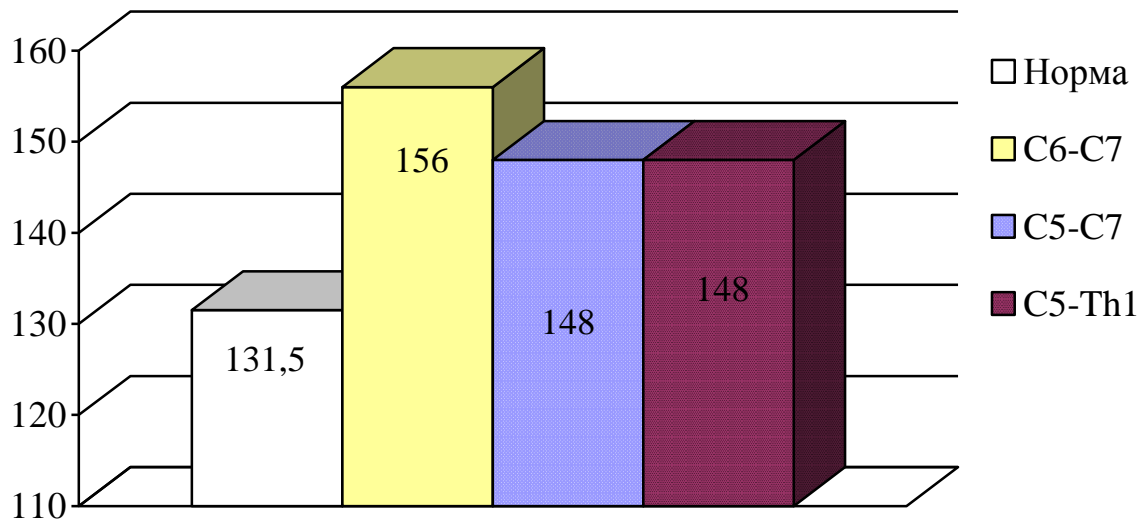


Рисунок 47. Величина карпального угла у пациентов с деформацией кистевого сустава и различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга (средние величины в градусах)

У пациентов, которым был измерен карпальный угол, при поражении C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга карпальная коалиция была выявлена в 54,5% случаев, с поражением C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов – в 62,5% случаев, а в группе с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов в 100% случаев (рисунок 48).

Деформация кистевого сустава на уровне межзапястного сустава преобладала во всех трех группах (таблица 15). Деформация на уровне межзапястного и лучезапястного суставов встречалась в редких случаях в группах с поражением C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> и с C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов (7% и 6% случаев соответственно), но несколько чаще в группе с C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> (15%) уровнем сегментарного поражения спинного мозга что, вероятно, было связано с сохраненной функцией сгибателей кисти и пальцев.



Рисунок 48. Увеличение карпального угла у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга; А - 160° у пациента А., 9 лет, с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов (и/б № 10/1995); Б - 155° у пациента Д., 7 лет, с поражением С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов (и/б № 14/1816); В - 150° у пациента К., 7 лет, с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов (и/б № 14/4799)

Таблица 15

Деформация кистевого сустава на уровне межзапястного и лучезапястного сустава у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

Уровень сегментарного поражения спинного мозга	Деформация кистевого сустава		Всего
	на уровне межзапястного сустава	на уровне межзапястного и лучезапястного суставов	
	количество кистей (%)	количество кистей (%)	
С <sub>6</sub> -С <sub>7</sub>	23 (85%)	4 (15%)	27
С <sub>5</sub> -С <sub>7</sub>	56 (93%)	4 (7%)	60
С <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	62 (94%)	4 (6%)	66
Итого:	141	12	153 (100%)

Нами проведен анализ зависимости частоты встречаемости карпальной коалиции от уровня поражения сегментов шейного утолщения спинного мозга (рисунок 49). Выявлено, что у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга сращение костей запястья встречалось в 18% и 20% случаев соответственно. В данных группах, преимущественно отмечалось сращение между 2 костями запястья в пределах одного ряда. У 2 пациентов (4 кисти) с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> спинного мозга 15 и 17 лет наблюдалась тотальная карпальная коалиция. У пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга наблюдалось наибольшее количество случаев карпальной коалиции (32 кисти, 43%), при этом были выявлены все, ранее описанные, варианты карпальной коалиции, а также сращение всех костей запястья. В большинстве случаев встречалось сращение головчатой и крючковидной костей (16 кистей, 50%), а в 21% случаев (16 кистей) было отмечено сужение суставной щели головчатой и крючковидной костей.

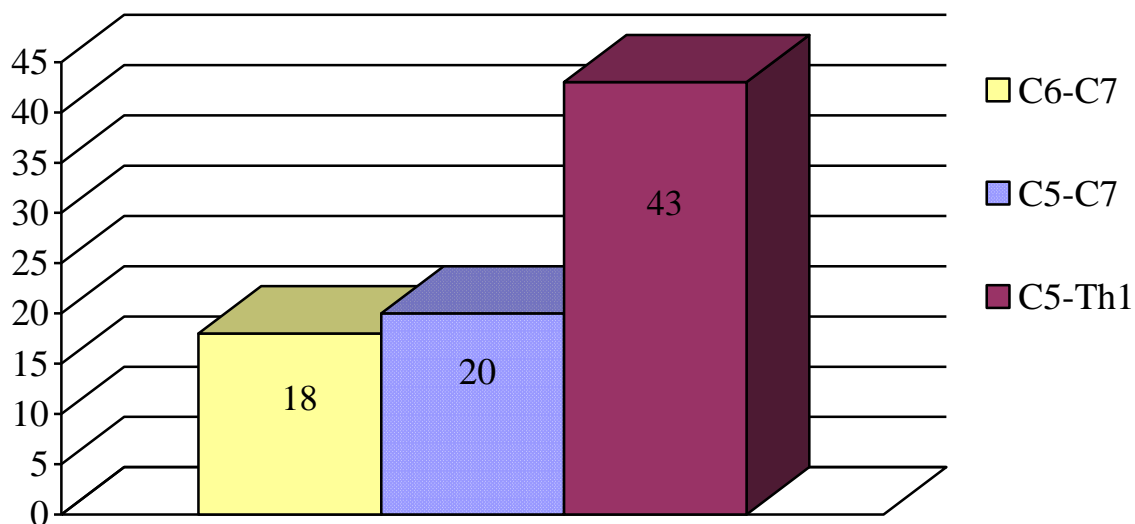


Рисунок 49. Частота встречаемости карпальной коалиции у пациентов с деформациями кистевого сустава и различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

Проведен анализ частоты встречаемости карпальной коалиции в зависимости от возраста пациентов (таблица 16).

Таблица 16

Частота встречаемости карпальной коалиции у пациентов различных возрастных групп

Количество кистей с карпальной коалицией		Возраст пациентов					Всего	
		0-1	1-3	4-6	7-11	12-17		
Уровень сегментарного поражения спинного мозга	C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	-	-	-	-	6 (100%)	6	51
	C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	-	5 (17%)	2 (12,5%)	2 (29%)	4 (57%)	13	
	C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	-	12 (27%)	2 (25%)	12 (86%)	6 (100%)	32	
Общее количество кистей		12	86	29	28	19	174	

Как видно из таблицы 16, наиболее часто карпальная коалиция встречалась у пациентов в возрастной группе 12-17 лет во всех трех группах. По мере увеличения количества вовлеченных в патологический процесс сегментов спинного мозга возрастает частота сращений костей запястья у детей более младшего возраста.

При анализе высоты рентгеновской щели лучезапястного сустава во фронтальной и сагиттальной плоскостях значительное сужение было выявлено в 25% (4 кисти) в группе с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга, с C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов в 20% (6 кистей) и с C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов в 29% случаев (8 кистей) (рисунок 50). Пациенты, у которых был выявлен данный рентгенологический признак, были старше 12 лет, что может быть связано с ухудшением соотношений в суставе с возрастом, при отсутствии или ограничении движений в суставе.

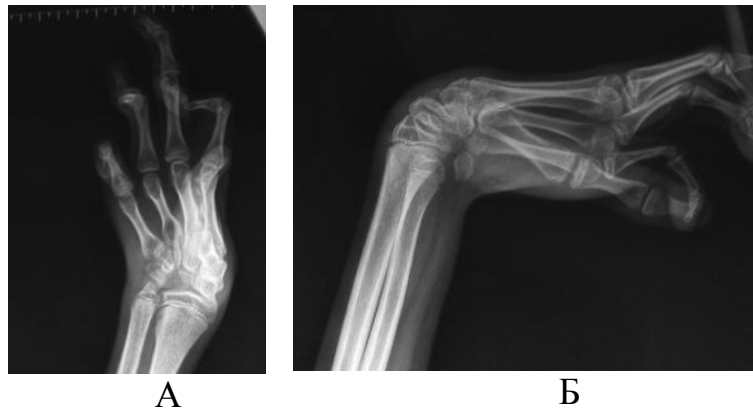


Рисунок 50. Соотношение в лучезапястном суставе у пациента А., 15 лет, С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга: рентгенография левой кисти в прямой (А) и боковой (Б) проекции – сужение рентгеновской щели лучезапястного сустава во фронтальной и сагиттальной плоскостях (и/б № 10/0976)

Зависимости взаимоположения дистальных концов лучевой и локтевой костей от варианта деформации кистевого сустава и уровня поражения спинного мозга нами выявлено не было.

Костный возраст у пациентов в группе с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> и С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга в большинстве случаев соответствовал паспортному (88% и 92% соответственно). Отставание сроков оссификации костей запястья в данных группах наблюдалось в 6% и 8% случаев. Лишь у 1 пациента с С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга было выявлено опережение оссификации костей запястья. В группе с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга костный возраст соответствовал паспортному в 59% случаев, в 33% была отмечена задержка оссификации, а в 8% - ускорение темпов оссификации (рисунок 51).

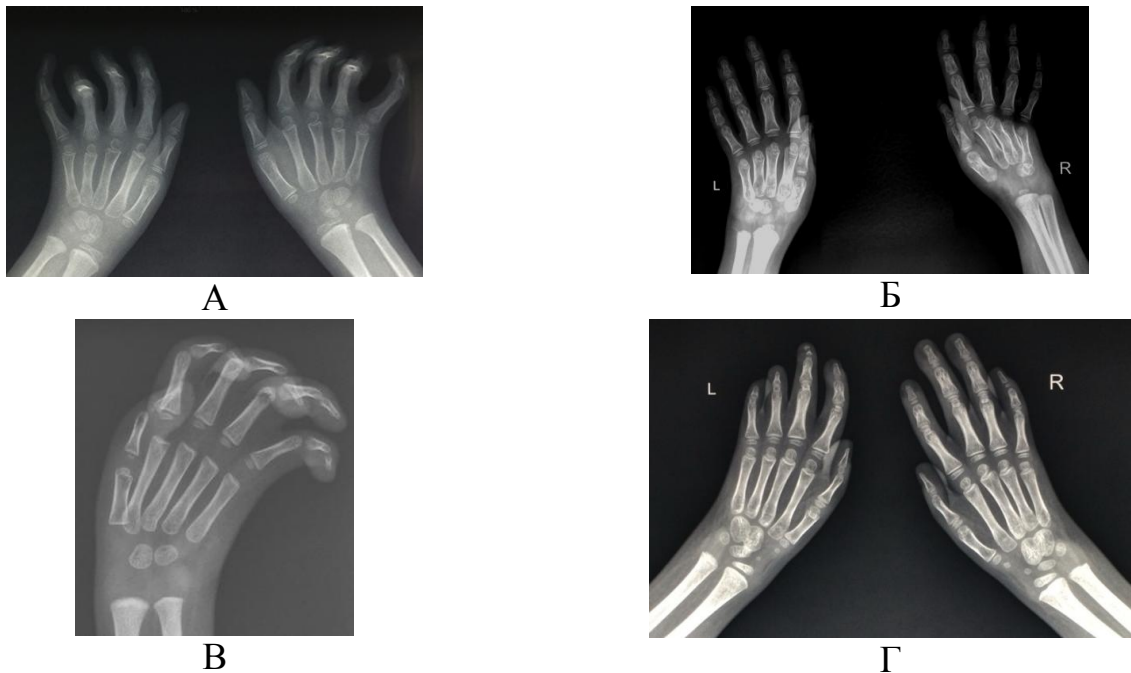


Рисунок 51. Костный возраст у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга: А – задержка появления точек оссификации трапециевидной кости, кости-трапеции и ладьевидной кости у пациента К., 6 лет (и/б №12/3866), С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга (костный возраст соответствует 4 годам); Б – отсутствие точки окостенения трехгранной кости у пациентки Г., 3 лет (и/б №12/5947), С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга (костный возраст соответствует 2 годам); В – задержка появления точек оссификации эпифиза лучевой кости, трехгранной кости, эпифизов пястных костей (соответствует 1-2 годам) у пациента Ч., 3 лет (и/б №12/5608), С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга; Г – ускорение сроков оссификации костей запястья у пациентки Х., 3 лет, С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга, появление точек оссификации трапециевидной кости и ладьевидной, что соответствует 5 году жизни у (и/б № 13/2866)

Проведенный анализ данных рентгенометрии костей запястья, выявил корреляцию между уровнем сегментарного поражения спинного мозга и линейными и объемными размерами костей запястья (таблица 17).

Таблица 17

Размеры костей запястья у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

Уровень сегментарного поражения спинного мозга	Нормальные размеры костей запястья	Уменьшение размеров костей запястья	Всего
	количество костей (%)		
C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	24 (71%)	10 (29%)	34 (100%)
C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	41 (63%)	24 (37%)	65 (100%)
C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	30 (40%)	45 (60%)	75 (100%)
Итого	95 (55%)	79 (45%)	174 (100%)

Как видно из таблицы 17, нормальные размеры костей запястья у пациентов с уровнем поражения C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга наблюдались в большинстве случаев. Уменьшение продольных или поперечных размеров костей запястья (в среднем на 14,5%) в данной группе было выявлено в 29% случаев, с поражением C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов в 37% случаев (на 20%). У пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга размеры костей запястья в 60% случаев были уменьшены, а степень уменьшения в среднем составила 21%. В данной группе было выявлено одновременное уменьшение размеров до 4 костей запястья у одного пациента. Наиболее часто было отмечено уменьшение головчатой кости во всех трех группах.

При оценке размеров пястных костей и фаланг пальцев выявлено, что в большинстве случаев во всех трех группах отмечалось снижение продольных и в большей степени поперечных размеров пястных костей, без значимой разницы между группами с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга.

Пороки развития кисти наиболее часто встречались у пациентов с C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга (9%, 7 кистей), у одного пациента была выявлена полидактилия 1 пальца, а у 4 пациентов

эктросиндактилия обеих кистей. В группе с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов отмечались в 3% (1 кисть), с С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов в 1,5% (1 кисть), при этом у обоих пациентов наблюдалась полидактилия 1 пальца.

Таким образом, лучевое обследование кистей было проведено 101 пациенту (196 кистей) при ВМА, из них 90 (174 кисти) с деформациями кистевого сустава и 11 пациентов (22 кисти) с поражением верхних конечностей без деформации кистевого сустава. Проводилась оценка угловых величин сгибательной контрактуры и ульнарной девиации кисти, соотношения в суставах (дистальном лучелоктевом, лучезапястном, межзапястном, запястно-пястных суставах 2-5 пальцев), состояние костей запястья, определение костного возраста, размеров пястных костей и фаланг пальцев, состояния ростковых зон.

У пациентов с деформациями кистевого сустава величины сгибательной контрактуры и ульнарной девиации были определены по данным рентгенографии и не имели значительных отличий от данных клинического осмотра, а также не было выявлено значительной разницы показателей между группами с разным уровнем сегментарного поражения спинного мозга.

В большинстве случаев сгибательная контрактура кистевого сустава отмечалась на уровне межзапястного сустава, однако у детей старше 12 лет была выявлена деформация также на уровне лучезапястного сустава.

Карпальный угол был увеличен во всех трех группах, преимущественно при наличии карпальной коалиции.

В 29% случаях у пациентов с деформациями кистевого сустава было выявлено наличие карпальной коалиции. Сращение головчатой и крючковидной костей наблюдалось у большинства пациентов (49%). Карпальная коалиция наиболее часто отмечена у пациентов в возрастной группе 12-17 лет, но по мере увеличения количества вовлеченных сегментов, возрастной порог, при котором выявлялось сращение костей запястья, снижался. У пациентов с поражением С<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.

Состояние межзапястного сустава напрямую было связано с наличием карпальной коалиции. Полное отсутствие щели межзапястного сустава наблюдалось при тотальной карпальной коалиции. Изменений в комплексе запястно-пястных суставов не было. При оценке взаимоположения дистальных концов лучевой и локтевой костей наиболее часто встречался минус-вариант локтевой кости. Зависимости взаимоположения дистальных концов лучевой и локтевой костей от варианта деформации кистевого сустава и уровня поражения спинного мозга нами отмечено не было.

Костный возраст у пациентов в группе с поражением  $C_6-C_7$  и  $C_5-C_7$  сегментов спинного мозга в большинстве случаев соответствовал паспортному. У пациентов в группе с поражением  $C_5-Th_1$  сегментов спинного мозга костный возраст соответствовал паспортному в 59%, а задержка оссификации костей запястья наблюдалась в 33%, реже встречалось опережение оссификации костей запястья.

По мере увеличения вовлеченных сегментов шейного утолщения спинного мозга у пациентов возрастала частота встречаемости, а также степень уменьшения размеров костей запястья.

Во всех трех группах отмечалось снижение продольных и в большей степени поперечных размеров пястных костей, без значительной разницы степени отклонения у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга. Уменьшение длины основных, средних и ногтевых фаланг в большей степени выявлены в группе пациентов с поражением  $C_5-Th_1$  спинного мозга.

Зависимости патологии зон роста от уровня сегментарного поражения выявлено не было. У пациентов во всех трех группах гипофункция и дистрофия зон роста встречалась наиболее часто.

У пациентов с ВМА в 8% случаев было выявлено деформации кистевого сустава, которые сочетались с пороком развития кисти, таким как полидактилия 1 пальца и эктросиндактилия кисти, и преобладали у пациентов с C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга.

### 3.5 Обсуждение полученных результатов

Таким образом, нами проведена оценка влияния уровня сегментарного поражения шейного утолщения спинного мозга на клинические, электрофизиологические и рентгенологические показатели у пациентов с ВМА. На основании проведенного клинико-неврологического обследования все пациенты были разделены на группы в зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга: с поражением мотонейронов передних рогов C<sub>6</sub>, C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга.

У пациентов с поражением C<sub>6</sub> сегментов кисть находилась в среднем положении, амплитуда пассивных и активных движений в кистевом суставе во фронтальной и сагиттальной плоскостях была в пределах функционального диапазона и не ограничивала функцию кисти.

В ходе клинического исследования было установлено, что у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга наиболее часто встречались сгибательные контрактуры кистевого сустава и сгибательные контрактуры кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией кисти, а изолированная ульнарная девиация кисти выявлялись реже. Величина сгибательного компонента деформации и степень ульнарной девиации кисти не имели достоверных отличий между пациентами разных групп ( $p > 0,05$ ). Степень возможной пассивной коррекции снижалась по мере увеличения вовлеченных сегментов спинного мозга, при этом у больных с C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментами спинного мозга она снижалась у детей старше 7 лет, а у пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга не зависела от возраста.

Проведенное исследование показало, что у пациентов с ВМА по мере увеличения количества пораженных сегментов спинного мозга снижалась амплитуда пассивных и активных движений в кистевом суставе, уменьшалась сила разгибателей и сгибателей кисти и пальцев, ухудшалась функциональная способность кисти к схватам и увеличилась частота сопутствующей патологии верхней конечности.

При оценке состояния кисти с использованием шкалы, которая включала в себя оценку положения кисти во фронтальной и сагиттальной плоскостях, амплитуды активного разгибания кисти, косметического вида кисти, функциональную способность кисти к схватам (в баллах) у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга отмечено, что хорошее состояние кисти до оперативного лечения наблюдалось у пациентов только с  $C_6-C_7$  и  $C_5-C_7$  уровнем сегментарного поражения спинного мозга при изолированной ульнарной девиации кисти. Удовлетворительное состояние кисти преимущественно также наблюдалось у пациентов этих двух групп со сгибательными контрактурами кистевых суставов в изолированном варианте и в сочетании с ульнарной девиацией кисти. У пациентов с уровнем  $C_5-Th_1$  в 94% случаев состояние кисти было неудовлетворительным, а в 6% - удовлетворительным при всех вариантах деформации кистевого сустава.

Электрофизиологическое обследование демонстрировало снижение амплитуды электрогенеза мышц разгибателей кисти по сравнению со сгибателями и патологический паттерн электрогенеза у пациентов с  $C_6-C_7$ ,  $C_5-C_7$  и  $C_5-Th_1$  сегментов спинного мозга. Средние показатели амплитуды исследуемых мышц предплечья в различных возрастных группах уменьшались, а частота и степень нарушений электрогенеза увеличивались пропорционально количеству пораженных сегментов спинного мозга. Имеющийся дисбаланс различных групп мышц приводило к формированию того или иного варианта деформации кистевого сустава у пациентов с поражением  $C_6-C_7$  и  $C_5-C_7$  сегментов спинного

мозга. Также снижение амплитуд М-ответов, ухудшение СПИ было выявлено по мере увеличения количества вовлеченных сегментов спинного мозга.

При лучевом обследовании выявлено, что в 29% случаях у пациентов с деформациями кистевого сустава было выявлено наличие карпальной коалиции, преимущественно сращение головчатой и крючковидной костей. У пациентов с поражением С<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. Как правило, наличие карпальной коалиции на уровне одного ряда костей запястья не являлись причиной деформации. Тотальная карпальная коалиция при минимальных пассивных движениях в кистевом суставе отмечались у пациентов старше 12 лет у пациентов с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга.

По мере увеличения вовлеченных сегментов шейного утолщения спинного мозга возрастала частота встречаемости, а также степень гипоплазии костей запястья. Во всех трех группах отмечалось снижение продольных и в большей степени поперечных размеров пястных костей, без значительной разницы степени отклонения у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга. Уменьшение продольных размеров основных, средних и ногтевых фаланг в большей степени выявлены в группе пациентов с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга.

В дальнейшей работе мы использовали данные, приведенные выше, которые позволили сформировать рациональную тактику лечения с учетом варианта деформации кистевого сустава и уровня сегментарного поражения спинного мозга у пациентов с ВМА, позволяющие прогнозировать возможный результат.

## ГЛАВА 4

ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЕФОРМАЦИЯМИ КИСТЕВЫХ СУСТАВОВ ПРИ  
ВРОЖДЕННОМ МНОЖЕСТВЕННОМ АРТРОГРИПОЗЕ

Целью консервативного и хирургического лечения являлось устранение деформации кистевого сустава, что позволяло улучшить функцию схвата кисти и возможность самообслуживания пациентов.

## 4.1 Принципы консервативного лечения

Консервативное лечение деформаций кистевых суставов необходимо начинать с рождения ребенка (рисунок 52). При проведении очной (заочной) консультации, родители пациентов получали рекомендации, которые выполняли под наблюдением ортопедов по месту жительства. Консервативное лечение включало в себя: лечебную гимнастику (ЛФК), физиотерапию (ФТЛ), ортезирование. Общий массаж назначался детям, начиная с 2-3 недельного возраста, как только кожный покров ребенка был адаптирован к механической нагрузке, курсом 10-15 сеансов. Тепловые процедуры (солевые грелки, парафиновые или озокеритовые аппликации) использовались перед разработкой на область предплечья и кисти, 1 раз в день курсами по 15-20 процедур. Занятия ЛФК проводились по 5-6 раз в день в течение 10-15 минут.

Большинство пациентов получали консервативное лечение по месту жительства. В отделение артрогрипоза ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» пациенты поступали в возрасте 5-6 месяцев и старше для проведения оперативного лечения.

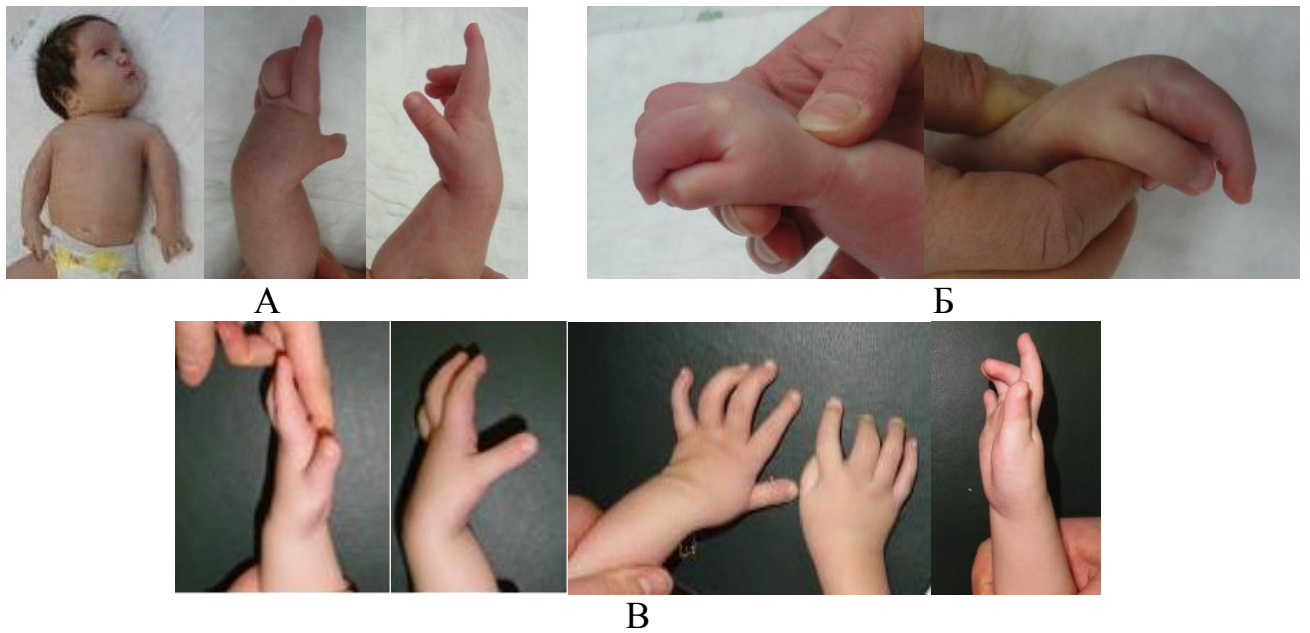


Рисунок 52. Результат консервативного лечения пациентки Н. (и/б №13/3147):  
 А – общий вид ребенка и вид кистей (сгибательная контрактура правого и левого кистевого сустава) до начала консервативного лечения в возрасте 1 месяца, Б – пассивная коррекция контрактуры кистевого сустава до лечения (кисти выводятся до среднего положения с двух сторон), В – внешний вид кистей через 1 год после консервативного лечения (правая кисть в среднем положении, сгибательная контрактура левого кистевого сустава, пассивная коррекция возможна до среднего положения)

Применение гипсовых или пластиковых шин от кончиков пальцев до средней трети предплечья, изготовленных в положении максимально возможной коррекции деформации кистевого сустава, имеет важное значение. При наличии у ребенка сопутствующей разгибательной контрактуры локтевого сустава, применялись гипсовые шины от кончиков пальцев до верхней трети плеча с коррекцией положения в локтевом и кистевом суставах. В случае наличия контрактур пальцев кисти их положение также корригировалось шиной. Рекомендовалось ношение шин по 20-22 часа в сутки в течение первых 3 месяцев жизни, снимая их лишь для проведения гигиенических процедур, занятий лечебной физкультурой и массажа. После 3 месяцев жизни шины назначались на

время ночного и дневного сна ребенка. Для проведения постепенной коррекции контрактуры кистевого сустава изготавливали шины с периодичностью 1 раз в неделю. При отсутствии эффекта от консервативного лечения с 6 месяцев ребенку было показано хирургическое лечение.

## 4.2 Хирургическое лечение

### 4.2.1 Основные принципы хирургического лечения

До проведения хирургического лечения детей с ВМА оценивались варианты деформации кистевого сустава, степень ее возможной пассивной коррекции, амплитуда пассивных и активных движений в кистевом суставе, сила мышц, функция схвата кисти, наличие сопутствующих деформаций суставов верхней конечности, а также степень неврологического дефицита (уровень сегментарного поражения спинного мозга).

После анализа данных клинического, лучевых и электрофизиологического методов обследования планировалась тактика лечения, характер хирургического вмешательства, ведение послеоперационного периода, последующая реабилитация и ортезирование.

Оперативное лечение осуществлялось в условиях сочетанной анестезии (общее обезболивание и региональная анестезия). Хирургические вмешательства выполнялись под жгутом. Во время операции производился тщательный гемостаз с использованием электрокоагулятора.

До начала операции после соответствующей обработки операционного поля ход будущих разрезов предварительно отмечали с помощью стерильного маркера.

У детей в возрасте до 1 года использовалось оптическое увеличение  $\times 2,5$  (бинокулярная лупа).

При хирургическом вмешательстве использовали аподактильную технику, осуществляли тщательный контроль за состоянием кровоснабжения кожных лоскутов и краев ран.

После операции фиксация кисти осуществлялась спицами, проведенными в перекрестных направлениях. Для этого использовали электродрель и спицы толщиной от 1,0-2,0 мм.

С целью предотвращения образования гематом осуществлялось пассивное дренирование ран на 1-2 суток.

Иммобилизация верхней конечности после операции осуществлялась в гипсовой шине от кончиков пальцев до средней трети плеча со сгибанием в локтевом суставе  $90^\circ$ . При наложении повязки ногтевые фаланги пальцев кисти оставляли открытыми, что позволяло осуществлять контроль за кровоснабжением кисти и пальцев в послеоперационном периоде.

С целью профилактики отека в течение 3-4 суток после операции конечности придавали возвышенное положение.

У детей с ВМА, как правило, деформация кистевого сустава сочеталась с контрактурами смежных суставов. При определении последовательности лечения деформаций верхних конечностей ключевым моментом являлась оценка пассивных движений в локтевом суставе. Если у пациента с разгибательной контрактурой локтевого сустава пассивное сгибание было  $<90^\circ$ , то первым этапом производились мобилизующие операции на локтевом суставе, позволяющие улучшить амплитуду движений в суставе, а затем устранение контрактуры кистевого сустава. При пассивном сгибании в локтевом суставе  $\geq 90^\circ$ , первым этапом проводили операции, направленные на устранение деформации кистевого сустава с целью улучшения возможности самообслуживания. Если у пациента отмечалась сгибательная контрактура локтевого сустава  $>90^\circ$ , первым этапом осуществлялась восстановление разгибания в суставе, а затем устранялась деформация кисти.



В случае пронационной контрактуры плеча (предплечья) у детей старше 3-х лет первым этапом выполняли восстановление положения конечности, а затем оперативные вмешательства на кисти. При наличии сопутствующей деформации пальцев кисти, операции по их устранению сочетали с операциями на кистевом суставе.

#### 4.2.2 Общая характеристика хирургических вмешательств

Все оперативные вмешательства, выполнявшиеся при лечении пациентов с деформациями кистевых суставов, были разделены нами на две группы:

1. Основные операции – оперативные вмешательства, направленные на устранение деформации кистевого сустава, которые выполнялись в трех вариантах:

- сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти
- сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья
- сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья.

2. Дополнительные операции – оперативные вмешательства, направленные на устранение сопутствующих деформаций сегментов верхней конечности, сочетаемые с операциями на кисти: устранение сгибательно-приводящей контрактуры 1 пальца кисти, сгибательных контрактур и ульнарной девиации трехфаланговых пальцев кисти, деротационная остеотомия лучевой кости (таблица 18).

## Виды оперативных вмешательств

Группы операций	Виды хирургических вмешательств	Количество операций (%)	Итого
Основные операции	Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти	110 (68%)	162 100%
	Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья	51 (31%)	
	Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья	1 (1%)	
Дополнительные операции	Деротационная остеотомия лучевой кости	1 (1%)	156 100%
	Устранение сгибательно-приводящей контрактуры 1 пальца	124 (80%)	
	Устранение сгибательных контрактур трехфаланговых пальцев	24 (15%)	
	Устранение ульнарной девиации трехфаланговых пальцев	7 (4%)	

Как видно из таблицы 18, из основных операций в подавляющем большинстве выполняли сухожильно-мышечную пластику на предплечье и кисти, а наиболее часто в качестве дополнительной операции выполняли устранение сгибательно-приводящей контрактуры 1 пальца.

Проанализирована частота выполнения различных вариантов оперативных вмешательств у пациентов с деформацией кистевого сустава при ВМА в зависимости от возраста (рисунок 53).

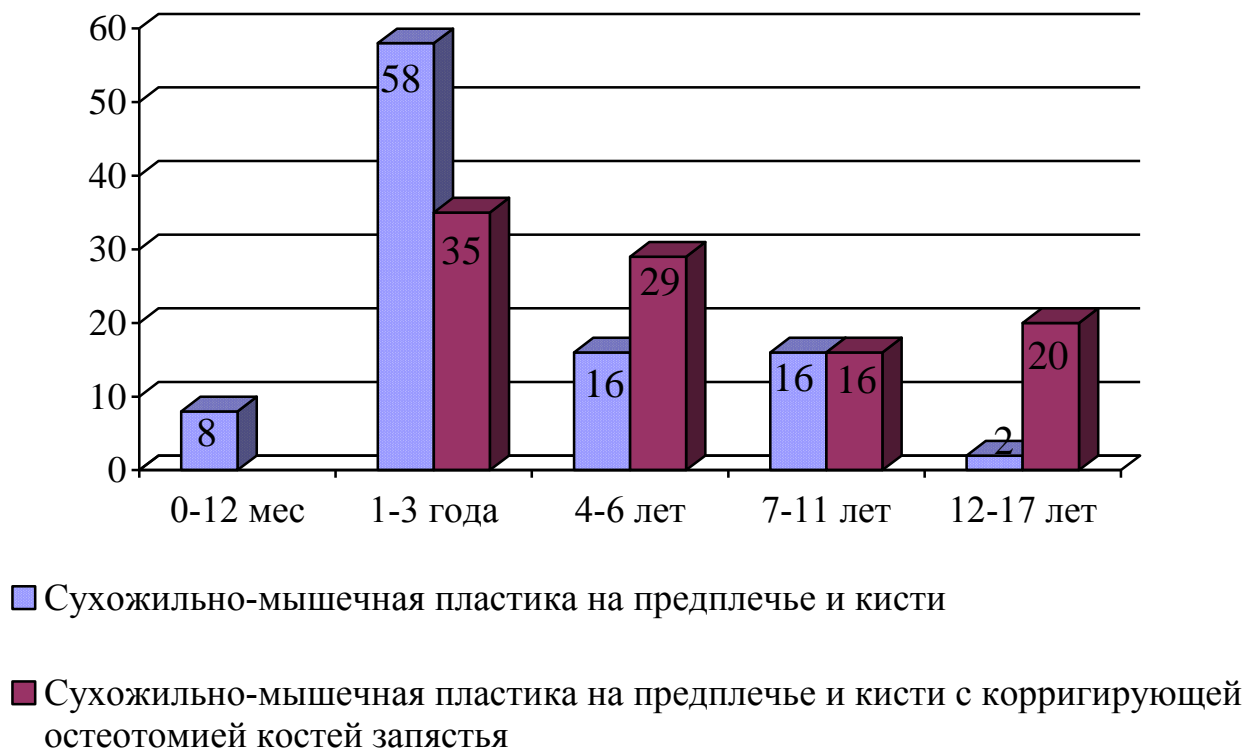


Рисунок 53. Частота выполнения различных вариантов оперативных вмешательств у пациентов с деформациями кистевого сустава в зависимости от возраста (%)

Из рисунка видно, что у пациентов до 3 лет преимущественно выполняли сухожильно-мышечную пластику на предплечье и кисти. У детей в возрастной категории старше 4 лет превалировала сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья.

Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья выполнялась одному пациенту в возрасте 17 лет.

#### 4.2.3 Основные операции

##### Описание основных операций

##### I. Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти

Показания к операции:

- Возможность пассивной коррекции контрактуры до 20° ладонной флексии в сагиттальной плоскости и 15° ульнарной девиации во фронтальной плоскости и менее.

Техника операции

Из дугообразных разрезов на сгибательной поверхности предплечья в нижней трети производилось выделение и пересечение локтевого и лучевого сгибателей кисти в области *retinaculum flexorum*. Лучевой и локтевой сгибатели кисти мобилизовались до границы средней трети предплечья. На тыльной поверхности кисти из 2 зигзагообразных разрезов выделялись сухожилия лучевых и локтевого разгибателей кисти и выполнялся их тенолиз. Фиксация кисти осуществлялась в положении тыльной экстензии 15-20° спицами Киршнера, проведенными в перекрестном направлении. Лучевой и локтевой сгибатели кисти переносились в подкожных туннелях на тыл кисти и фиксировались к сухожилиям короткого лучевого и локтевого разгибателей кисти соответственно. Лучевые разгибатели кисти укорачивали (рисунок 54).

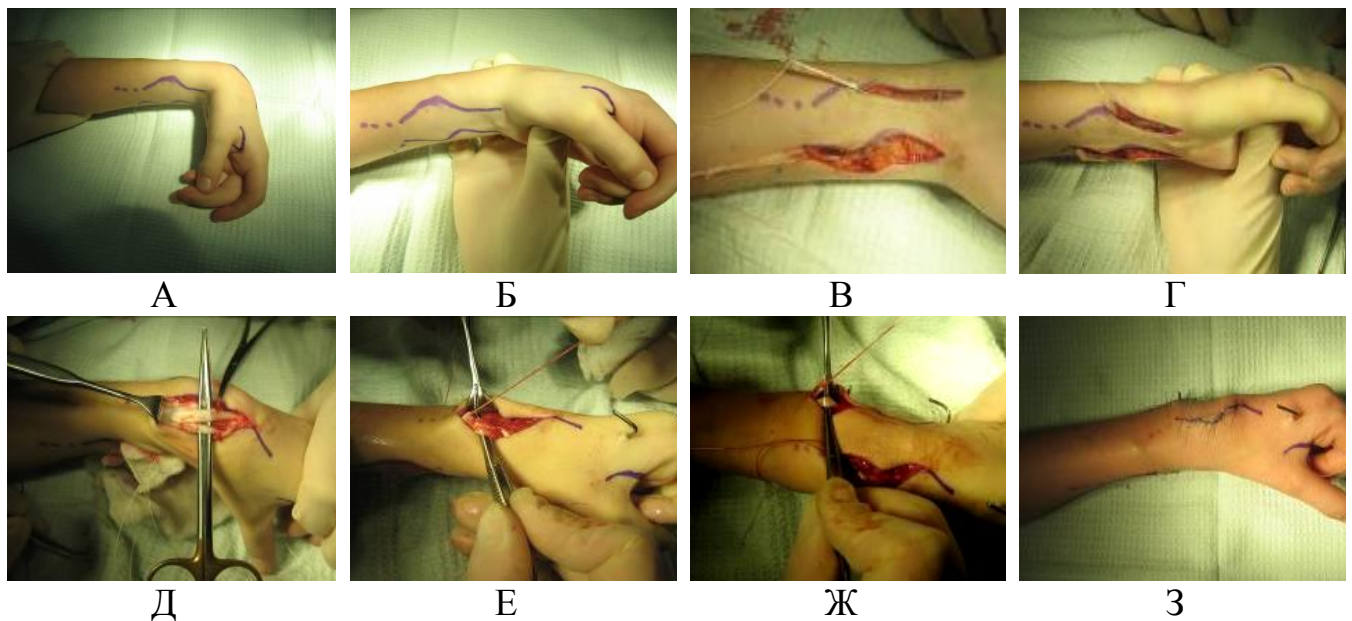
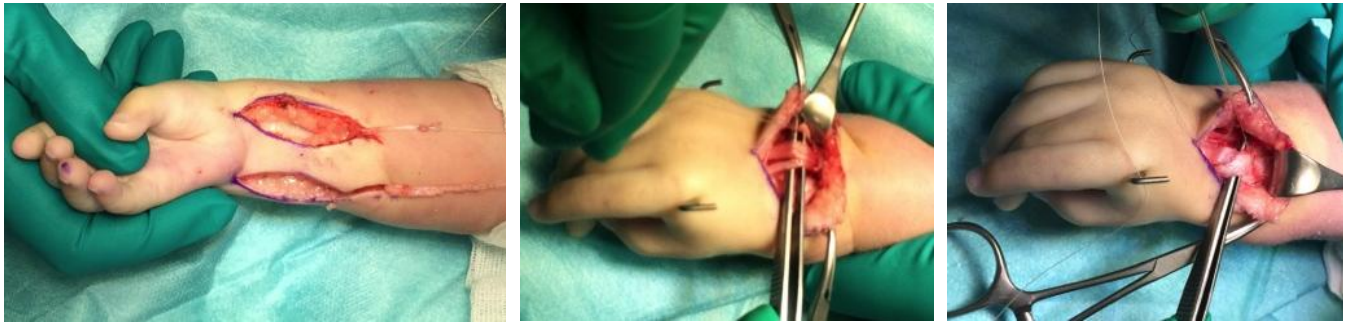


Рисунок 54. Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти у пациента И., 9 лет (и/б №10/3724): А – вид левой кисти до операции, Б – возможная пассивная коррекция сгибательной контрактуры левого кистевого сустава, В – лучевой сгибатель и локтевой сгибатели кисти выделены и отсечены, Г – пассивная тыльная экстензия кисти 15°, Д – лучевые разгибатели кисти, Е – фиксация лучевого сгибателя кисти к сухожилию короткого лучевого разгибателя кисти, Ж – фиксация локтевого сгибателя кисти к локтевому разгибателю кисти, З – вид кисти после операции

Пересечение или перемещение локтевого сгибателя кисти определялось оценкой его исходного состояния (мобильности, степени фиброзного перерождения). В тех случаях, когда локтевой сгибатель кисти достаточно мобилен и имеется выраженный дефицит функции локтевого разгибателя кисти или разгибателей 2-5 пальцев, локтевой сгибатель кисти переносился на локтевой разгибатель кисти или на общий разгибатель 2-5 пальцев (рисунок 55). При необходимости удлинения локтевого сгибателя использовался аутотрансплантат сухожилия длинной ладонной мышцы. В остальных случаях производилось его пересечение.



А

Б

В

Рисунок 55. Этапы операции восстановления активного разгибания кисти и пальцев у пациента Н., 1 года (и/б № 14/1346): А – лучевой и локтевой сгибатели кисти, Б – фиксация локтевого сгибателя кисти на общий разгибатель пальцев, В – фиксация лучевого сгибателя кисти на короткий лучевой разгибатель кисти

При крайней степени недоразвития разгибателей кисти, когда отмечалась аплазия их мышечной части, а сухожильная часть была представлена лишь в дистальной трети предплечья, сохраняя при этом точку прикрепления на пястных костях, производилась мобилизация их концов в дистальной трети предплечья, а после перемещения лучевого и локтевого сгибателей на тыл кисти производилось их сшивание с дистальными частями соответствующих разгибателей (патент на изобретение № 2414184, от 20.03.11) (рисунок 56).

При ульнарной девиации кисти, в том случае, когда возможна пассивная коррекция до среднего положения во фронтальной плоскости, в сочетании с ограничением активного разгибания кисти, производилась транспозиция только лучевого разгибателя кисти на короткий лучевой разгибатель кисти, локтевой сгибатель кисти пересекался. При достаточном активном разгибании кисти у пациентов с изолированной ульнарной девиацией производили только отсечение локтевого сгибателя кисти в области *retinaculum flexorum*.

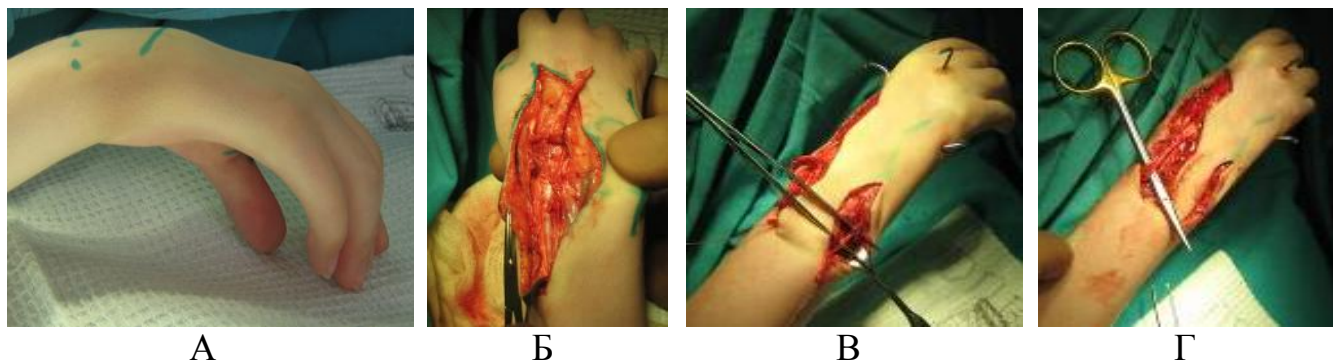


Рисунок 56. Этапы транспозиции лучевого сгибателя на дистальные концы лучевых разгибателей кисти и локтевого сгибателя кисти на локтевой разгибатель у пациента К., 8 лет (и/б №12/2328): А – вид кисти до операции, Б – дистальные концы длинного и короткого лучевых разгибателей кисти при аплазии их мышечной части, В – сухожильный шов между локтевым сгибателем кисти и локтевым разгибателем кисти, Г – сухожильный шов между лучевым сгибателем кисти и дистальными концами лучевых разгибателей кисти

II. Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья

Показания к операции:

- Невозможность пассивной коррекции деформации кистевого сустава до  $20^\circ$  ладонной флексии в сагиттальной плоскости и  $15^\circ$  ульнарной девиации во фронтальной плоскости.

Данная операция выполнялась по методу Петровой Е.В., Агранович О.Е. (Патент № 2315576 от 27.01.08).

Техника операции

Выделение сухожилий сгибателей и разгибателей кисти производилось по ранее описанной методике. Из дугообразного разреза на тыле кисти в проекции костей запястья выделялись проксимальный и дистальный ряд костей запястья. В зависимости от угла деформации производилась клиновидная (трапецевидная) резекция дистальной половины проксимального ряда костей запястья и

проксимальной части дистального ряда костей запястья. Затем кисть фиксировалась в положении тыльной экстензии 15-20° спицами Киршнера, проведенными в перекрестном направлении. Лучевой сгибатель кисти переносился в подкожных туннелях на тыл кисти и фиксировался к сухожилию короткого лучевого разгибателя кисти (рисунок 57).

При сгибательной контрактуре в сочетании с ульнарной девиацией кисти, (или при изолированной ульнарной девиации кисти), выполнялось пересечение локтевого сгибателя кисти, корригирующая остеотомия костей запястья с иссечением клина, направленного к тылу и радиально (или радиально) с ротацией костного трансплантата на 180° и внедрением его в диастаз между костями запястья по ульнарной поверхности кисти.

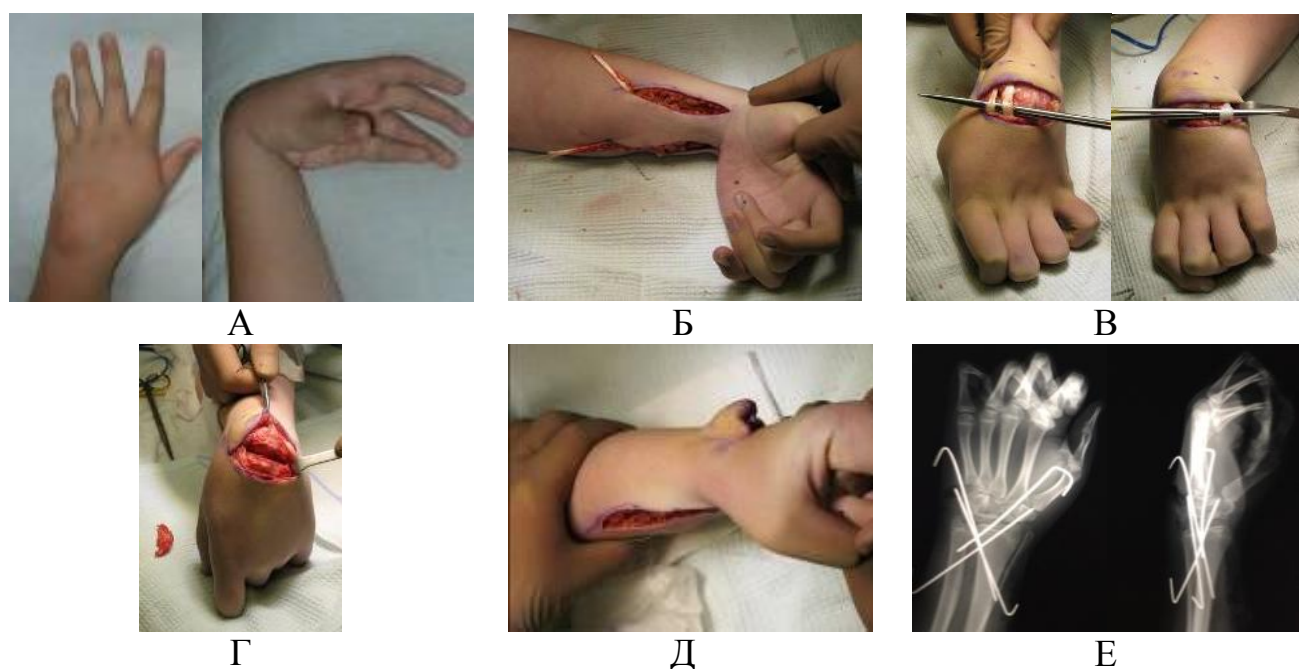


Рисунок 57. Этапы транспозиции сгибателей кисти на разгибатели с корригирующей остеотомией костей запястья у пациента Б., 14 лет (и/б №.10/3055): А – вид кисти до операции, Б – лучевой и локтевой сгибатели кисти, В – лучевые и локтевой разгибатели кисти, Г – корригирующая остеотомия костей запястья, Д – коррекция контрактуры после корригирующей остеотомии костей запястья, Е – рентгенограмма кисти после операции



При сгибательной контрактуре кистевого сустава и сгибательной контрактуре кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией, у детей с недоразвитием длинного и короткого лучевых разгибателей кисти, выполняли сухожильно-мышечную пластику, описанную ранее (Патент на изобретение №2414184, от 20.03.11) с корригирующей остеотомией костей запястья.

III. Сухожильно-мышечная пластика с корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья

Показания к операции:

- Сгибательная контрактура кистевого сустава  $90^\circ$  и более, невозможность ее пассивной коррекции, в сочетании со сгибательными контрактурами пальцев кисти тяжелой степени

Данная операция выполнялась по методу О.Е. Агранович, М.П. Конюхова, А.П. Поздеева (Патент № 2373885 от 27.11.09)

Техника операции

Этапы сухожильно-мышечной пластики и корригирующей остеотомии костей запястья соответствовали технике, описанной ранее (стр.117 и 120). Далее из дугообразных разрезов на тыльной поверхности предплечья в дистальной трети поднадкостнично выделяли лучевую и локтевую кость и производили их укорачивающую резекцию на величину, при которой кисть выводится до среднего положения. Кисть фиксировали в среднем положении спицами Киршнера, проведенными в перекрестном направлении (рисунок 58).

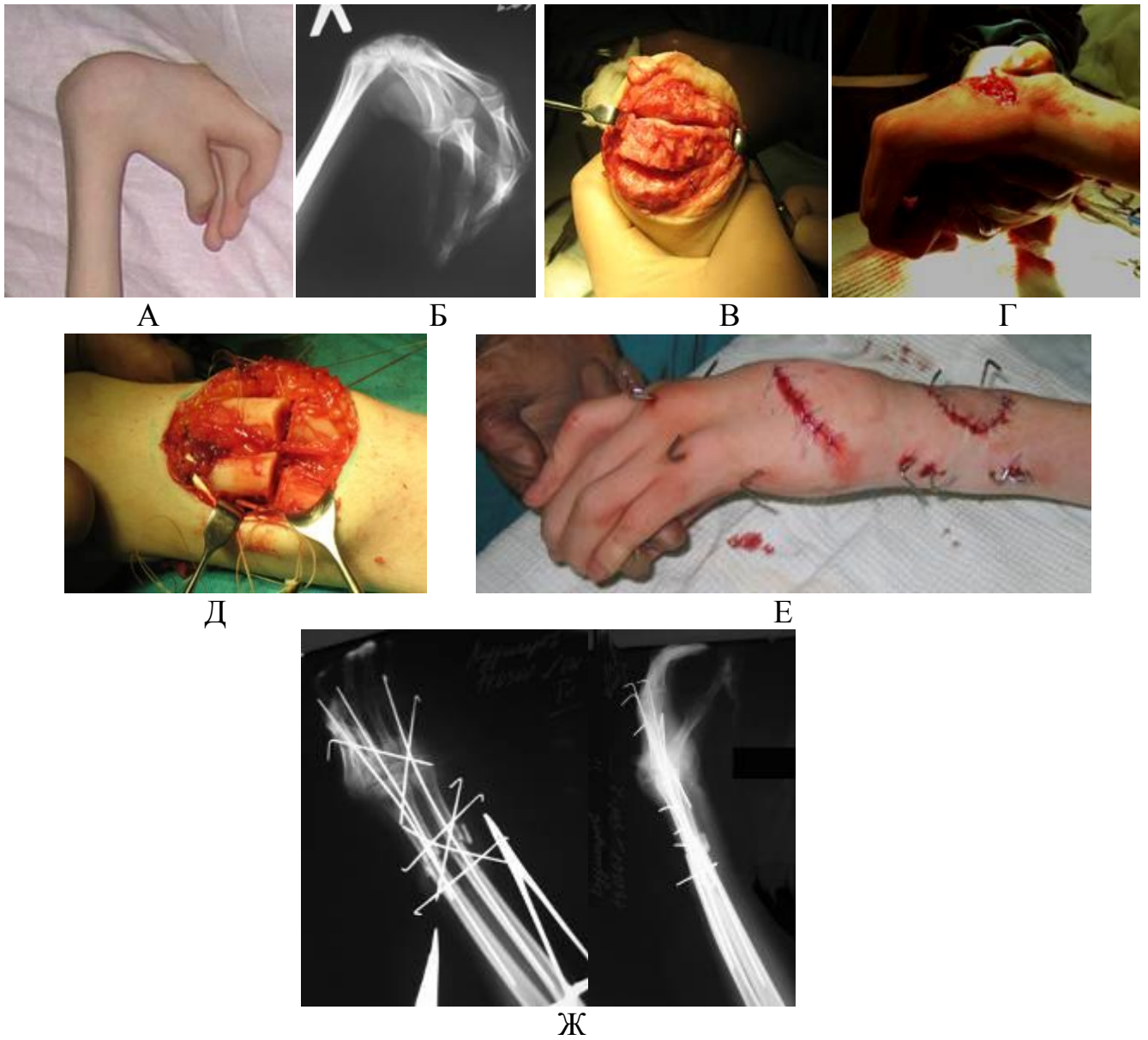


Рисунок 58. Этапы сухожильно-мышечной пластики с резекцией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья у пациента К., 17 лет (и/б № 08/2447): А, Б – внешний вид и рентгенограмма левой кисти в боковой проекции до операции, В – корригирующая остеотомия костей запястья, Г – вид кисти после резекции костей запястья, Д – укорачивающая остеотомия костей предплечья, Е, Ж – вид кисти и рентгенограмма кисти после операции

#### 4.3 Характер оперативных вмешательств у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

У 18 пациентов с деформацией кистевого сустава и уровнем поражения С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга при ВМА было выполнено 33 операции, при этом в большинстве случаев выполнялась сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти (25 кистей, 76%). Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья производилась в 24% случаях (8 кистей). В группе с поражением С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровнем поражения спинного мозга было выполнено 62 операции 35 пациентам, из них в 82% случаев (51 кисть) выполнялась сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти, а в 18% случаях (11 кистей) потребовалось сочетание сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья.

У 38 пациентов с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга было выполнено 67 операций на кисти. Операция сухожильно-мышечной пластики и сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья проводились в 51% (34 кисти) и 48% случаев (32 кисти) соответственно, а у 1 пациента (1 кисть 1%) с тяжелой сгибательной контрактурой кистевого сустава - сухожильно-мышечная пластика с корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья. В 3 случаях (10%) коррекция контрактуры кистевого сустава осуществлялась за счет корригирующей остеотомии костей запястья в связи с тяжелым недоразвитием сухожильно-мышечного аппарата и невозможностью выполнения сухожильно-мышечной пластики (таблица 19).

Характер оперативных вмешательств у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

Вид операции	Вариант сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти	Уровень сегментарного поражения спинного мозга		
		C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>
Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти	Транспозиция лучевого и локтевого сгибателей кисти на короткий лучевой и локтевой разгибатели кисти соответственно	17	40	31
	Транспозиция лучевого сгибателя кисти на короткий лучевой разгибатель, пересечение локтевого сгибателя кисти	3	9	2
	Транспозиция лучевого сгибателя кисти на короткий лучевой разгибатель, локтевого сгибателя кисти на общий разгибатель пальцев	5	2	-
	Транспозиция лучевого сгибателя кисти на дистальные концы лучевых разгибателей кисти, локтевого сгибателя кисти на локтевой разгибатель кисти	-		1
Всего		25	51	34
Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья	Транспозиция лучевого и локтевого сгибателя кисти на короткий лучевой и локтевой разгибатели кисти соответственно	5	9	21
	Транспозиция лучевого сгибателя кисти на короткий лучевой разгибатель, пересечение локтевого сгибателя	3	2	7
	Отсечение локтевого сгибателя кисти	-	-	1
	Транспозиция лучевого сгибателя кисти на дистальные концы лучевых разгибателей кисти, локтевого сгибателя на локтевой разгибатель кисти	-	-	3
Всего		8	11	32
Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья	Транспозиция лучевого сгибателя кисти на короткий лучевой разгибатель и локтевого сгибателя кисти на локтевой разгибатель	-	-	1
Итого		33	62	67
		162		

С целью сравнительной оценки проведенных оперативных вмешательств у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга, проведен соответствующий анализ (рисунок 59).

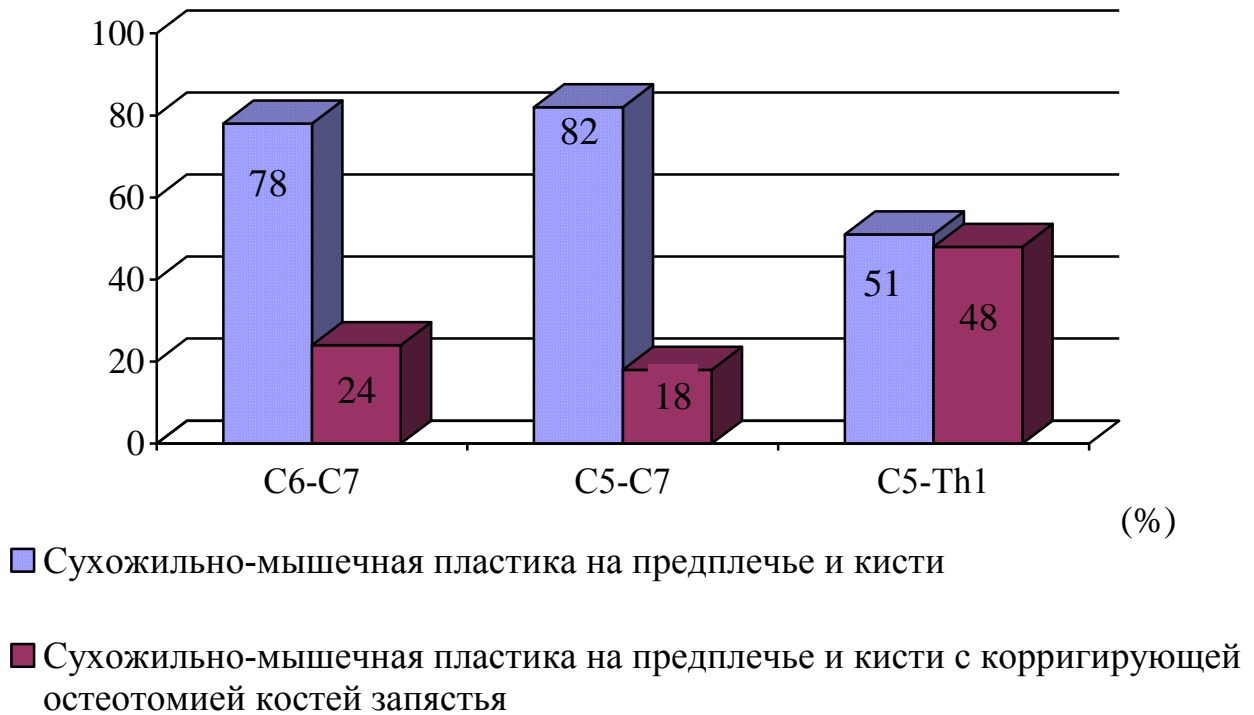


Рисунок 59. Соотношение видов оперативных вмешательств у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

Как видно из рисунка 59, в группах с поражением  $C_6-C_7$  и  $C_5-C_7$  сегментов спинного мозга в большинстве случаев выполнялась сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти. Целью оперативного лечения в данных двух группах больных было устранение порочного положения кисти, восстановление активного разгибания кисти и улучшение функции схвата. В группе с поражением  $C_5-Th_1$  с одинаковой частотой выполнялась сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти и сухожильно-мышечная пластика с корригирующей остеотомией костей запястья. Кроме того, в данной группе выполнялась сухожильно-мышечная пластика с корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья. Учитывая тяжесть анатомо-

функциональных нарушений верхней конечности в данной группе пациентов, целью операции на кистевом суставе являлось лишь выведение кисти в функционально выгодное положение, что позволяло улучшить функцию схвата кисти. Транспозиция сгибателей кисти на разгибатели позволяла стабилизировать кисть в функциональном положении за счет создания тенодеза.

Проведен анализ зависимости варианта операции от возраста пациента и уровня сегментарного поражения спинного мозга (таблица 20).

Таблица 20

Распределение пациентов в зависимости от возраста, вида хирургического вмешательства и уровня сегментарного поражения

Вид хирургического вмешательства		Возраст пациентов на момент операции					Итого	
		0-12 мес.	1-3 лет	4-6 лет	7-11 лет	12-17 лет		
C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	Сухожильно-мышечная пластика	3 12%	11 44%	2 8%	9 36%		25 100%	33
	Сухожильно-мышечная пластика с корригирующей остеотомией костей запястья			3 38%	1 12%	4 50%	8 100%	
C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	Сухожильно-мышечная пластика	4 8%	28 55%	14 27%	3 6%	2 4%	51 100%	62
	Сухожильно-мышечная пластика с корригирующей остеотомией костей запястья		1 9%	4 36%	2 18%	4 36%	11 100%	
C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	Сухожильно-мышечная пластика	2 6%	25 74%	2 6%	5 15%		34 100%	66
	Сухожильно-мышечная пластика с корригирующей остеотомией костей запястья		17 53%	8 25%	5 16%	2 6%	32 100%	
Всего		9	82	33	25	12	161	

Как видно из таблицы 20, во всех группах сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти превалировала в возрастных группах до 3 лет. После 3-летнего возраста у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга также отмечено большее количество выполненных сухожильно-мышечных пластик. При поражении C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга оба варианта оперативных вмешательств выполнялись вне зависимости от возраста.

Интраоперационно нами было выявлено, что состояние сухожильно-мышечного аппарата зависело от уровня сегментарного поражения спинного мозга. Так, по мере увеличения количества вовлеченных сегментов спинного мозга отмечалось снижение экскурсии сгибателей кисти, наблюдалось фиброзное перерождение в сухожилиях сгибателей и разгибателей кисти, а также их спаянность с подлежащими тканями.

Сухожилия сгибателей кисти у пациентов с уровнем повреждения C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга в большинстве случаев были незначительно спаяны с подлежащими тканями, с блестящей поверхностью, достаточного диаметра, мышечное брюшко представлено мышечной тканью, при потягивании за сухожильную часть наблюдалась экскурсия сгибателей кисти. Сухожилия лучевых разгибателей кисти, как правило, были умеренно гипопластичными и спаянны с подлежащими тканями, преимущественно в основном лишь в области кистевого сустава. Локтевой разгибатель кисти был неизменным.

У пациентов с уровнем C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга сухожилия сгибателей кисти в большинстве случаев были умеренно изменены, мышечная часть – в состоянии частичного фиброзного или фиброзно-жирового перерождения, их экскурсия была снижена. Сухожилия лучевых разгибателей кисти, как правило, были гипопластичными, спаяны с подлежащими тканями в области кистевого сустава и с надкостницей лучевой кости в дистальной трети предплечья. Локтевой разгибатель кисти макроскопически был без видимых изменений.

При поражении C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга сухожилия лучевого и локтевого сгибателей кисти были гипопластичными, мышечная часть – в состоянии фиброзного или фиброзно-жирового перерождения, их экскурсия была значительно снижена или отсутствовала. Сухожилия лучевых разгибателей кисти, были плоскими и спаянными с подлежащими тканями в области костей запястья, а также с надкостницей лучевой кости. Локтевой разгибатель кисти был уплощенным, гипопластичным и спаянным с подлежащими тканями.

Проведенный анализ хирургического лечения пациентов с деформациями кистевого сустава, в зависимости от варианта деформации и степени ее пассивной коррекции позволил разработать дифференцированный алгоритм выбора тактики лечения, представленный на рисунке 60.



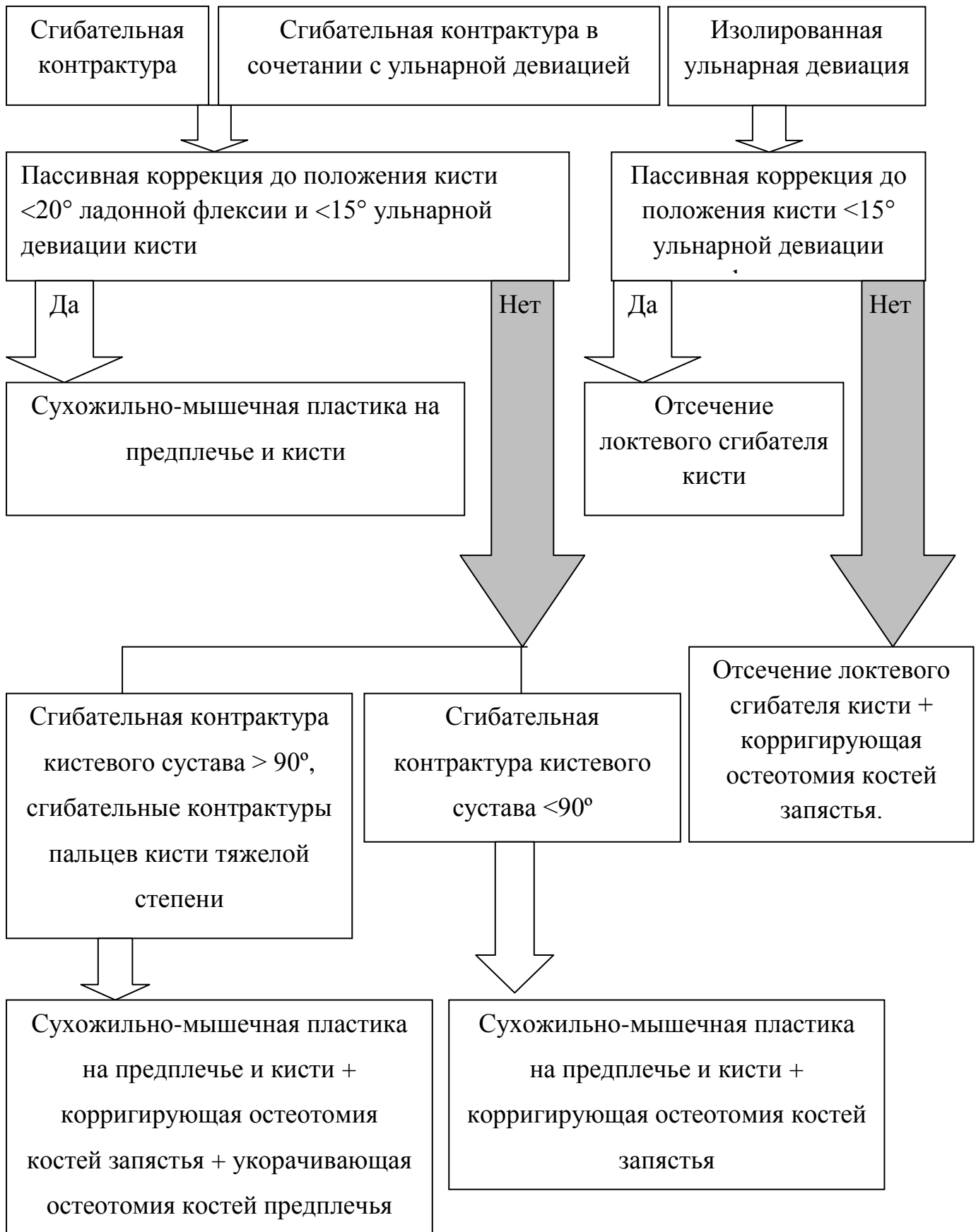


Рисунок 60. Алгоритм выбора тактики лечения деформаций кистевого сустава у детей ВМА

#### 4.4 Дополнительные операции

В большинстве случаев у пациентов с ВМА операции, направленные на устранение деформации кистевого сустава, сочетались с устранением сопутствующих контрактур пальцев кисти и ротационных деформаций верхней конечности, что позволяло в максимально короткие сроки восстановить функцию схвата кисти и возможность самообслуживания. Всего из 162 операций, проведенных с целью устранения деформации кистевого сустава, в 82% случаях (133 операции) они сочетались с устранением сопутствующих контрактур и деформаций верхней конечности. Проанализировано количество дополнительных операций у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга (рисунок 61).

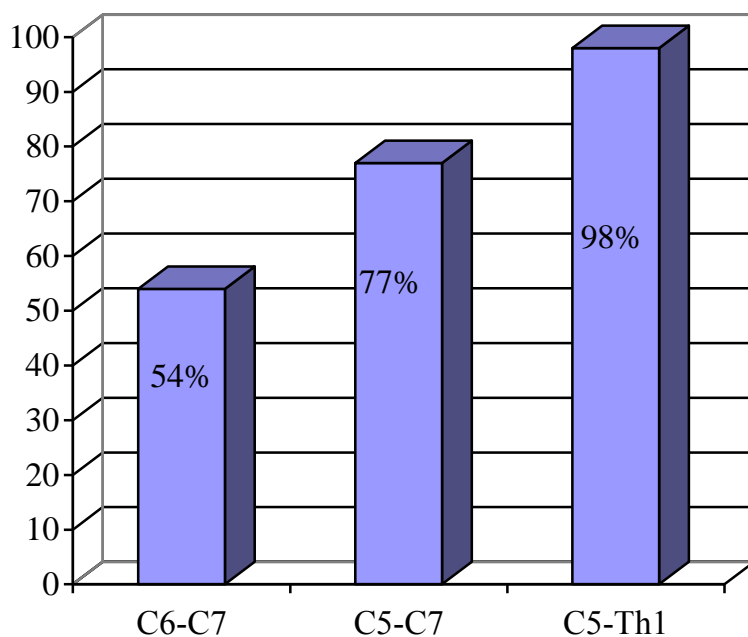


Рисунок 61. Количество дополнительных операций на верхних конечностях, которые сочетались с устранением деформации кистевого сустава при различном уровне сегментарного поражения спинного мозга

Как видно из рисунка 61, количество дополнительных операций прямо пропорционально возрастанию количества вовлеченных в патологический процесс сегментов спинного мозга.

Проанализирована частота вариантов дополнительных оперативных вмешательств у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга. Результаты представлены в таблице 21.

Таблица 21

Варианты операций, проведенных с целью устранения сопутствующих контрактур и деформаций верхних конечностей у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

Варианты операций	Уровень сегментарного поражения спинного мозга		
	C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>
	n* (%)	n (%)	n (%)
Устранение сгибательно-приводящей контрактуры 1 пальца кисти	16 (73%)	41 (82%)	67 (80%)
Устранение сгибательных контрактур трехфаланговых пальцев	6 (27%)	9 (18%)	9 (11%)
Устранение ульнарной девиации трехфаланговых пальцев	-	-	7 (8%)
Деротационная остеотомия лучевой кости	-	-	1 (1%)
Всего	22 (100%)	50 (100%)	84 (100%)

\* n-количество операций

Как видно из таблицы 22, наиболее частой патологией во всех трех группах являлась сгибательно-приводящая контрактура 1 пальца, устранение которой сочетали с операцией на кистевом суставе.

Таким образом, большинству пациентов требовались дополнительные операции с целью устранения сопутствующих контрактур и деформаций верхних конечностей. Чаще всего операции на кистевом суставе сочетали с устранением сгибательно-приводящей контрактуры 1 пальца. По мере увеличения количества вовлеченных сегментов в патологический процесс увеличивалось количество сопутствующей патологии верхней конечности, и количество дополнительных операций возрастало.

#### 4.5 Послеоперационное ведение и реабилитация

На первом этапе раннего послеоперационного периода больным проводилась терапия, направленная на профилактику и лечение патологических изменений со стороны общего и локального статуса, включавшая в себя обезболивание, по необходимости симптоматическую терапию. Антибактериальную терапию с целью профилактики послеоперационных осложнений назначали в зависимости от соматического состояния больного и объема хирургического вмешательства. Производились мероприятия, направленные на борьбу с отеком мягких тканей, рациональное дренирование раны. перевязки послеоперационной раны производили на следующий день после операции, а затем в зависимости от ее состояния.

Швы с послеоперационной раны снимали в среднем через 14-15 дней после операции. При выполнении сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти иммобилизация гипсовой шиной и фиксация кисти спицами осуществлялась в течение 4 недель, независимо от возраста ребенка. При операции сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья длительность иммобилизации составляла 5 - 6 недель, после проведения

контрольной рентгенографии кисти без гипсовой шины при наличии признаков консолидации в зоне остеотомии спицы удалялись. В том случае, когда производилась сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья, сроки иммобилизации составляли в среднем 6-8 недель.

После окончания иммобилизации назначалось восстановительное лечение, включающее ФТЛ (тепловые процедуры, электрофорез или фонофорез с лидазой на область послеоперационных рубцов, электростимуляция разгибателей кисти и пальцев, сгибателей пальцев), ЛФК и массажа. Тепловые процедуры на область кисти (озокеритовые аппликации) проводились курсами по 10-20 процедур перед началом занятий ЛФК. Лечебная физкультура была направлена на разработку пассивных движений в кистевом суставе, восстановление возможных активных движений (разгибания и сгибания кисти), улучшения функции схвата кисти и приобретение новых навыков самообслуживания при функционально выгодном положении кисти.

Также с целью разработки пассивных движений в кистевом суставе и суставах пальцев кисти применяли аппараты для механотерапии (ARTROMOT-F, THERA Trainer, KINETEC Maestra). С целью улучшения функции схвата кисти и мотивированной разработки активных движений в кистевом суставе у детей старше 5 лет использовался реабилитационный комплекс с расширенной биологической обратной связью «Armeo® Spring Pediatric» (фирмы Hocoma), что помогало ускорить процесс формирования нового двигательного стереотипа и улучшить возможность самообслуживания больного (рисунок 62).



Рисунок 62. Реабилитация с использованием аппарата «Armeo® Spring Pediatric» (Hocoma) (А), KINETEC Maestra (Б), ARTROMOT-F (В), THERA Trainer (Г)

После прекращения гипсовой иммобилизации и удаления спиц из кисти, изготавливался тугор от верхней трети предплечья до пястно-фаланговых суставов с фиксацией кистевого сустава в положении тыльной экстензии 15-20° (рисунок 63).



Рисунок 63. Тугор с фиксацией лучезапястного сустава в положении тыльной экстензии 15-20°

Ношение тугора осуществлялось в течение 6 месяцев по 20-22 часа в сутки, снимая лишь для проведения ЛФК, ФТЛ и массажа, а далее продолжалось его ношение только на время сна. При наличии сопутствующих контрактур пальцев кисти с целью профилактики рецидива деформации изготавливалась гипсовая шина в положении отведения и разгибания 1 пальца и максимального разгибания трехфаланговых пальцев кисти на время дневного и ночного сна.

Курсы консервативного лечения проводились 3-4 раза в год. После проведенного лечения больные находились на диспансерном наблюдении, что позволяло оценить результаты лечения, предупредить развитие рецидива, а также формирования вторичных деформаций кисти. Первый контрольный осмотр осуществлялся через 6 месяцев после операции с целью решения вопроса об изменении режима ношения тутора, а далее 1 раз в год до 18 лет.

#### 4.6 Ошибки и осложнения оперативного лечения пациентов с деформациями кистевого сустава

Ошибки и осложнения при лечении 90 пациентов (162 оперативных вмешательств) с деформациями кистевого сустава отмечались в 23 случаях (15 пациентов), что составило 14%.

Анализ причин неблагоприятных результатов позволил выделить следующие основные виды ошибок, приведших к осложнениям в отдаленные сроки после оперативных вмешательств: технические, тактические, организационные.

Техническими ошибками мы считали погрешности, допущенные в процессе выполнения операции, а также в ближайшие сроки после лечения.

К тактическим ошибкам мы отнесли нарушение последовательности выполнения хирургических вмешательств, направленных на устранение деформаций и контрактур верхних конечностей, а также неправильный выбор варианта операции на кисти.

Организационными ошибками являлись несоблюдение пациентами рекомендаций врача в послеоперационном периоде, а также отсутствие диспансерного наблюдения больных в отдаленные сроки после лечения, что не позволяло проводить динамическое наблюдение за ребенком и своевременно предотвращать развитие рецидива и формирование вторичных деформаций.

По срокам возникновения все осложнения подразделялись на ближайшие (возникшие в ходе операции или в течение двух часов после нее, до 7 суток после операции) и поздние (возникшие с 8 суток после операции и позже). Осложнений в ближайшие сроки после операции ни у одного пациента выявлено не было. В поздние сроки после операции к осложнениям мы отнесли: рецидив ранее имеющейся контрактуры (21 кисть), а также формирование вторичной деформации кистевого сустава (2 кисти).

При анализе зависимости осложнений и уровня сегментарного поражения спинного мозга было выявлено, что формирование вторичной деформации в виде разгибательной контрактуры кистевого сустава встречалось только в группе с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга (один пациент) (рисунок 64).

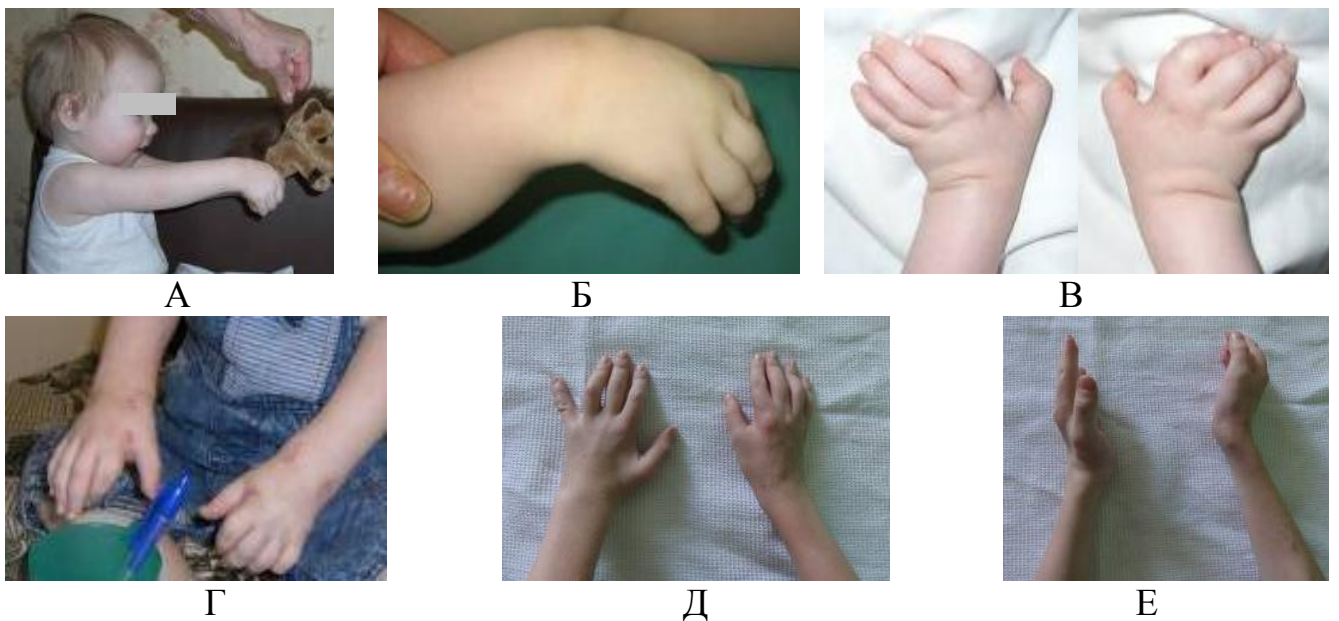


Рисунок 64. Вторичная деформация кисти после ранее проведенного хирургического лечения у больного А., 2 лет (и/б №07/0228): А, Б, В – сгибательная контрактура кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией кисти до лечения, Г – кисти в среднем положении через 1,5 месяца после сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти, Д, Е – левая кисть в положении тыльной экстензии 23°, правая кисть в положении тыльной экстензии 40° через 6 лет после операции (и/б №13/1340)



Данное осложнение было отмечено через 5 лет после операции и связано с развитием дисбаланса между сгибателями и разгибателями кисти вследствие технических ошибок (чрезмерного укорочения лучевых разгибателей кисти, неправильного изготовления туторов), а также с недостаточной послеоперационной реабилитацией. С целью устранения разгибательной контрактуры кистевого сустава ребенку выполнили тыльную артротомию лучезапястного сустава, удлинение короткого лучевого разгибателя кисти.

Рецидивы деформации кистевого сустава развивались в среднем через 2,5 года после хирургического вмешательства. Проведен анализ развития рецидивов в зависимости от варианта деформации. При лечении сгибательной контрактуры кистевого сустава рецидивы наблюдались в 10% (11 кистей), сгибательной контрактуры в сочетании с ульнарной девиацией кисти – в 21% (9 кистей), а при изолированной ульнарной девиации кисти – в 5% (1 кисть).

Проанализировано развитие рецидивов деформации кистевого сустава в зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга. Так выявлено, что в большинстве случаев рецидивы наблюдались у пациентов с C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга (20%, 13 кистей). У пациентов с C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга рецидивы отмечены в 6% (2 кисти) и 10% случаев (6 кистей) соответственно. Нами проведена сравнительная оценка рецидивов в группах с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга и вариантами хирургических вмешательств (сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти и сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья) (рисунок 65).

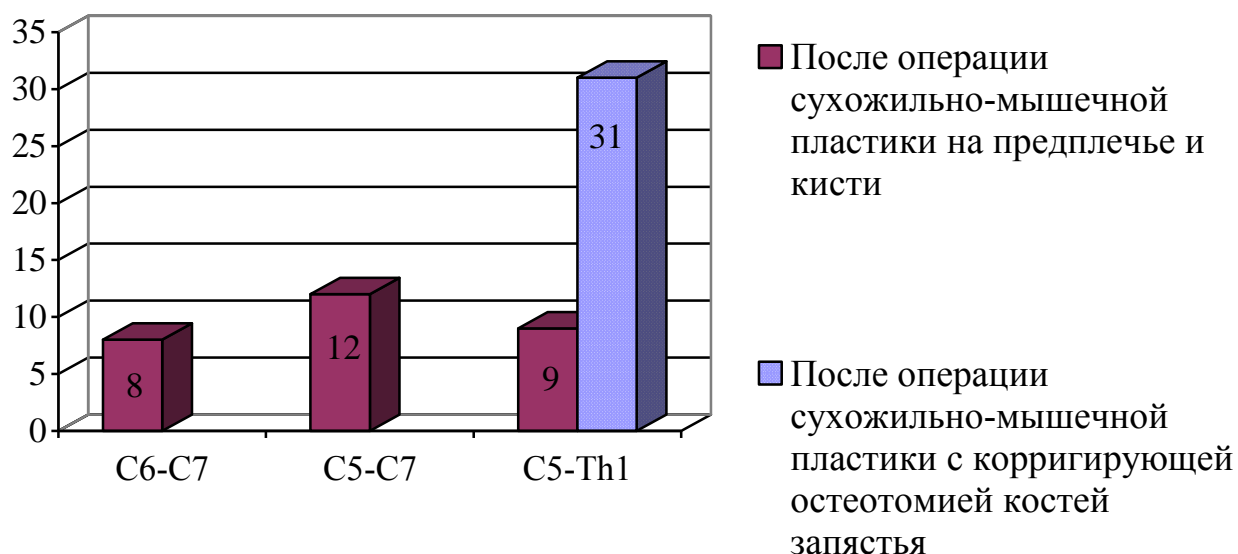


Рисунок 65. Количество рецидивов в группах с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга после оперативного лечения (%)

Как видно из рисунка 65, рецидивы в группах с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга возникали только после сухожильно-мышечных пластик, а в группе с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов преимущественно после сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья.

Основными причинами рецидивов являлись организационные, тактические и технические ошибки. Рецидив сгибательного компонента контрактуры кистевого сустава, формирующийся вследствие стереотипа использования тыла кисти, как опоры для перевода тела из положения сидя в положение стоя, также относили к организационным ошибкам, так как необходимо было увеличить сроки ортезирования кисти и регулярно проводить диспансерное наблюдение (рисунок 66).



Рисунок 66. Рецидив сгибательного компонента контрактуры кистевого сустава: А, Б – сгибательная контрактура кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией кисти до операции у пациента Т., 5 лет, С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга (и/б №07/0312), В, Г – через 1,5 месяца после операции сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти (В – кисти в среднем положении, Г – функциональные возможности кисти), Д, Е – через 5 лет после операции - левая кисть в среднем положении, правая кисть в положении ладонной флексии 25°, Ж – использование тыла правой кисти, как опоры при смене положения тела (и/б №13/4786)

Тактическими ошибками считали нарушение последовательности устранения контрактур верхних конечностей. Так при наличии внутриротационного положения верхней конечности после устранения

деформации кистевого сустава формируется рецидив ульнарной девиации кисти (рисунок 67).

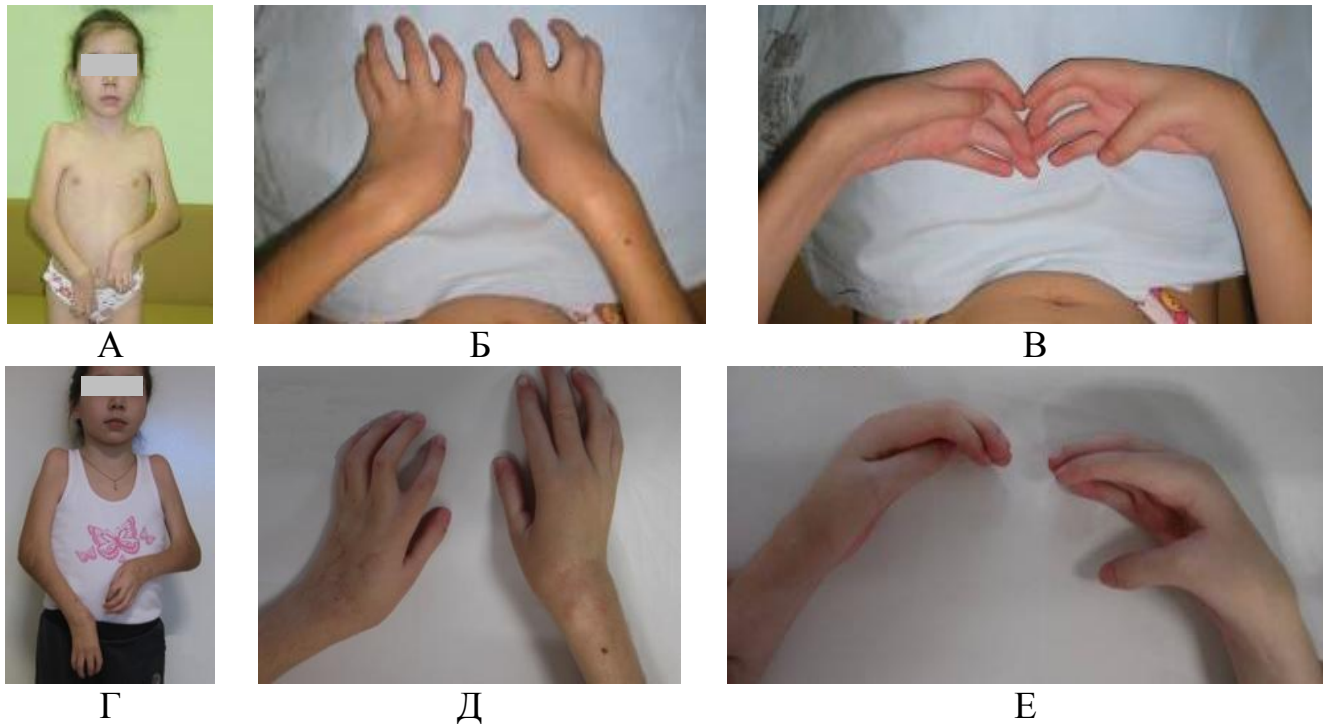


Рисунок 67. Рецидив ульнарной девиации кисти: А, Б, В – сгибательная контрактура кистевого сустава под углом  $56^\circ$  справа и  $45^\circ$  слева в сочетании с ульнарной девиацией кисти под углом  $45^\circ$  слева и  $18^\circ$  справа правой у пациентки К., 8 лет,  $C_5$ - $Th_1$  уровень сегментарного поражения спинного мозга (и/б № 11/1455), Г, Д, Е - вид кистей через 1,5 года после сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья: в сагиттальной плоскости кисти в среднем положении, во фронтальной плоскости – ульнарная девиация  $23^\circ$  справа,  $25^\circ$  слева (и/б № 13/0139)

У одного пациента через 1 год после устранения сгибательной контрактуры в сочетании с ульнарной девиацией кисти путем сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья произошел ладонный вывих кисти. В данном случае осложнение было расценено как техническая ошибка (избыточный объем резекции костей запястья, недостаточная фиксация спицами).

С целью устранения ладонного вывиха кисти ребенку произведена укорачивающая остеотомия лучевой кости и мобилизация лучезапястного сустава (рисунок 68).

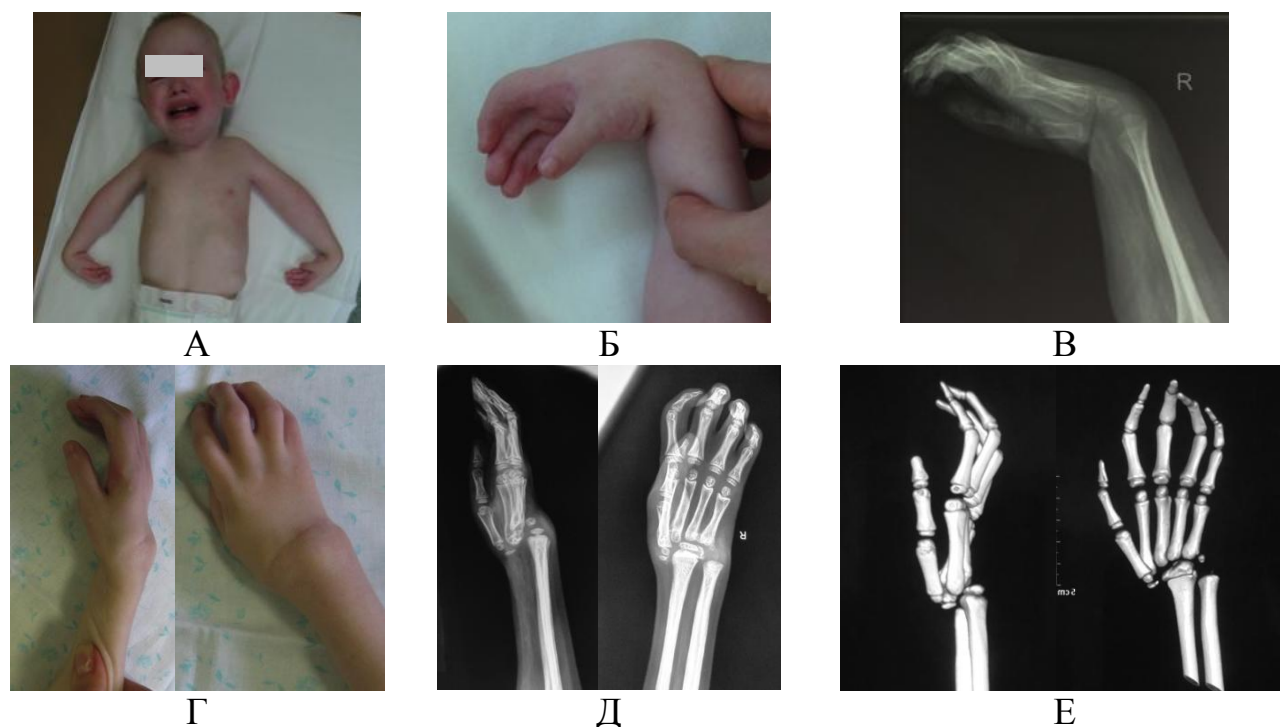


Рисунок 68. Ладонный вывих кисти у пациента М., 3 лет (и/б № 13/6393,) А – внешний вид больного, Б, В – общий вид и рентгенограмма правой кисти до операции, Г – правая кисть в положении ладонной флексии 30°, Д – рентгенограмма правой кисти через 1 год после операции, Е – МСКТ правой кисти (и/б №15/1628)

С целью устранения рецидива деформации кисти пациентам выполняли следующие виды оперативных вмешательств. При рецидиве сгибательной контрактуры, в том случае если пассивно было возможно выведение кисти до среднего положения, выполняли тенолиз и укорочение лучевых разгибателей кисти. При рецидиве сгибательной контрактуры в изолированном варианте или в сочетании с ульнарной девиации кисти, если выведение кисти до среднего положения было невозможно в сагиттальной или фронтальной плоскостях,

производили корригирующую остеотомию костей запястья. В том случае, если отмечалась деформация на уровне лучезапястного сустава выполняли капсулопластику лучезапястного сустава с созданием дубликатуры по тыльной поверхности (приоритетная справка № 2016128308 от 14.07.2016 года «Способ лечения сгибательной контрактуры кистевого сустава при избыточном сгибании в лучезапястном суставе у детей с артрогрипозом»).

Таким образом, консервативное лечение деформаций кистевых суставов начиналось с рождения ребенка и включало в себя применение шин в положении максимальной коррекции деформации кистевого сустава, занятия ЛФК, массаж и физиотерапию. При отсутствии положительного эффекта от консервативного лечения с 6 месячного возраста проводилось хирургическое лечение.

При определении последовательности лечения деформаций верхних конечностей ключевым моментом являлась оценка пассивных движений в локтевом суставе. При наличии разгибательной контрактуры локтевого сустава, при котором пассивное сгибание было  $<90^\circ$ , первым этапом выполнялась мобилизующая операция на локтевом суставе, а затем устранение контрактуры кистевого сустава. У детей старше 3 лет с ротационными деформациями верхних конечностей первым этапом восстанавливали положение плеча или предплечья, а затем деформацию кисти. Во всех остальных случаях первым этапом устраняли деформацию кистевого сустава. При наличии сопутствующих деформаций пальцев кисти (сгибательно-приводящей контрактуры 1 пальца, сгибательных контрактур пальцев кисти, ульнарной девиации 2-5 пальцев кисти) операции по их устранению сочетали с операциями с целью устранением контрактуры кистевого сустава, что позволяло осуществить восстановление функции схвата кисти в максимально короткие сроки.

Оперативное устранение деформаций кистевого сустава было произведено у 90 детей (162 кисти) с артрогрипозом в возрасте от 6 месяцев до 18 лет в период с 2009 по 2015 год. Основные хирургические вмешательства, выполнявшиеся при лечении деформаций кистевого сустава, были разделены на три группы:

сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти (110 кистей, 68%) сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья (51 кисть, 31%) и сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья (1 кисть, 1%). Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти выполнялась пациентам при возможности ее пассивной коррекции до 20° ладонной флексии в сагиттальной плоскости и 15° ульнарной девиации во фронтальной плоскости. Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья выполнялась пациентам при отсутствии пассивной коррекции деформации до 20° сгибания в сагиттальной плоскости и 15° ульнарной девиации во фронтальной плоскости. Дополнительные операции, направленные на устранение сопутствующих деформаций сегментов верхней конечности, сочетаемые с операциями на кистевом суставе, были выполнены в 82% случаев (133 кисти из 162). В большинстве случаев выполняли устранение сгибательно-приводящей контрактуры 1 пальца кисти (124 кисти, 80%).

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, а у пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> с одинаковой частотой выполнялась сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти и сухожильно-мышечная пластика с корригирующей остеотомией костей запястья. Кроме того в данной группе выполнялась сухожильно-мышечная пластика с корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией костей предплечья.

Отмечена корреляция между вариантом операции, возрастом пациентов и уровнем сегментарного поражения спинного мозга, так во всех группах сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти превалировала в возрастных группах до 3 лет. После 3 летнего возраста у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга также отмечено большее количество

выполненных сухожильно-мышечных пластик, а при поражении C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга в той же возрастной категории сухожильно-мышечная пластика в изолированном варианте или в сочетании с корригирующей остеотомией костей запястья выполнялись вне зависимости от возраста.

Интраоперационно, нами было выявлено, что состояние сухожильно-мышечного аппарата зависело от уровня сегментарного поражения спинного мозга и по мере увеличения количества вовлеченных в патологический процесс сегментов отмечалось снижение экскурсии сгибателей кисти, увеличивалась степень спаянности сухожилий с подлежащими тканями, а также дистрофические изменения в сухожилиях сгибателей и разгибателей кисти. В связи с этим целью оперативного лечения в группе пациентов с C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга являлось восстановление активного разгибания кисти, улучшение функции схвата кисти, а в группе с уровнем C<sub>5</sub>.Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга лишь выведение кисти в функционально выгодное положение, улучшение функции схвата кисти.

После прекращения гипсовой иммобилизации и удаления спиц проводились реабилитационные мероприятия, направленные на разработку амплитуды движений в кистевом суставе и приобретение новых навыков самообслуживания при функционально выгодном положении кисти. В послеоперационном периоде изготавливался тугор от средней трети предплечья до пястно-фаланговых суставов с фиксацией кистевого сустава в положении тыльной экстензии 15-20°.

Ошибки и осложнения при лечении пациентов с деформациями кистевого сустава отмечались в 23 случаях (15 пациентов), что составило 14%. Рецидивы контрактуры кистевого сустава наблюдались в 21 случае, а формирование вторичной деформации в 2 случаях у одного пациента. 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 и тактические ошибки.



ГЛАВА 5  
РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕФОРМАЦИЙ КИСТЕВОГО  
СУСТАВА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ МНОЖЕСТВЕННЫМ  
АРТРОГРИПОЗОМ

В представленной главе приведены результаты хирургического лечения 90 детей (162 кисти) с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе (ВМА). Кроме того, проведен сравнительный анализ положения кисти, амплитуды пассивных и активных движений, функциональной способности кисти к схватам до и после операции, результатов лечения в зависимости от варианта деформации и уровня сегментарного поражения спинного мозга. Проанализировано состояние костно-суставного и нейромышечного аппаратов после хирургических вмешательств.

### 5.1 Результаты хирургического лечения деформаций кистевого сустава

Результаты хирургического лечения деформаций кистевого сустава у детей с ВМА прослежены в сроки от 6 месяцев до 8 лет после операции (таблица 22).

Таблица 22

#### Сроки наблюдения больных после оперативного лечения деформаций кистевого сустава

Уровень сегментарного поражения спинного мозга	Сроки наблюдения после операции кол-во больных/кистей			Всего больных/кистей
	До 6 месяцев	1-3 года	4-8 лет	
C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	2/2	12/25	4/6	18/33
C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	5/5	19/34	11/23	35/62
C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	1/1	20/37	16/29	37/67
Итого	8/8	51/99	31/58	90/162

Как видно из таблицы 22, большинство пациентов наблюдались в сроки от 1 года до 8 лет после операции, что позволило достоверно проанализировать результаты лечения в отдаленный период.

С целью сравнения положения кисти до и после операции нами проведен соответствующий анализ. Результаты представлены в таблице 23.

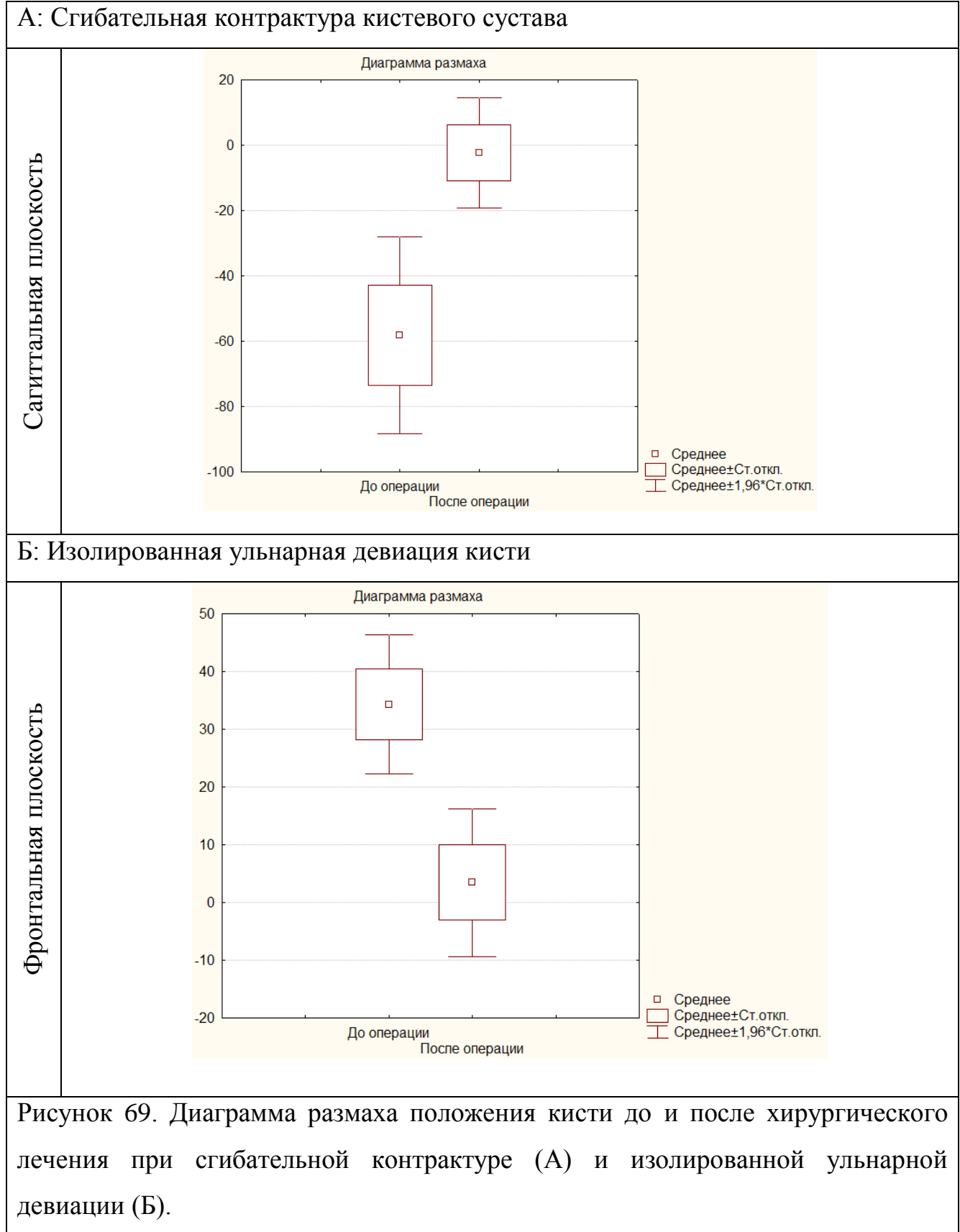
Таблица 23

Сравнительная оценка положения кисти до и после хирургического лечения у пациентов с различными вариантами деформаций кистевого сустава

Варианты деформаций	Положение кисти в сагиттальной плоскости		Положение кисти во фронтальной плоскости	
	До	После	До	После
Сгибательная контрактура	$56^{\circ} \pm 14^{\circ}$ ЛФ	$4^{\circ} \pm 10^{\circ}$ ЛФ	$0^{\circ}$	$0^{\circ}$
Сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией кисти	$52^{\circ} \pm 15^{\circ}$ ЛФ	$3^{\circ} \pm 12^{\circ}$ ЛФ	$31^{\circ} \pm 8^{\circ}$ УД	$6^{\circ} \pm 11^{\circ}$ УД
Ульнарная девиация кисти	$0^{\circ}$	$0^{\circ}$	$35^{\circ} \pm 7^{\circ}$ УД	$5^{\circ} \pm 8^{\circ}$ УД

ЛФ – ладонная флексия, УД – ульнарная девиация

Проведенный анализ оценки положения кисти показал, что после хирургического лечения кисть находилась в функциональном положении в сагиттальной и фронтальной плоскостях при всех вариантах деформаций (рисунок 69, 70).



Сгибательная контрактура кистевого сустава в сочетании с ульнарной девиацией кисти

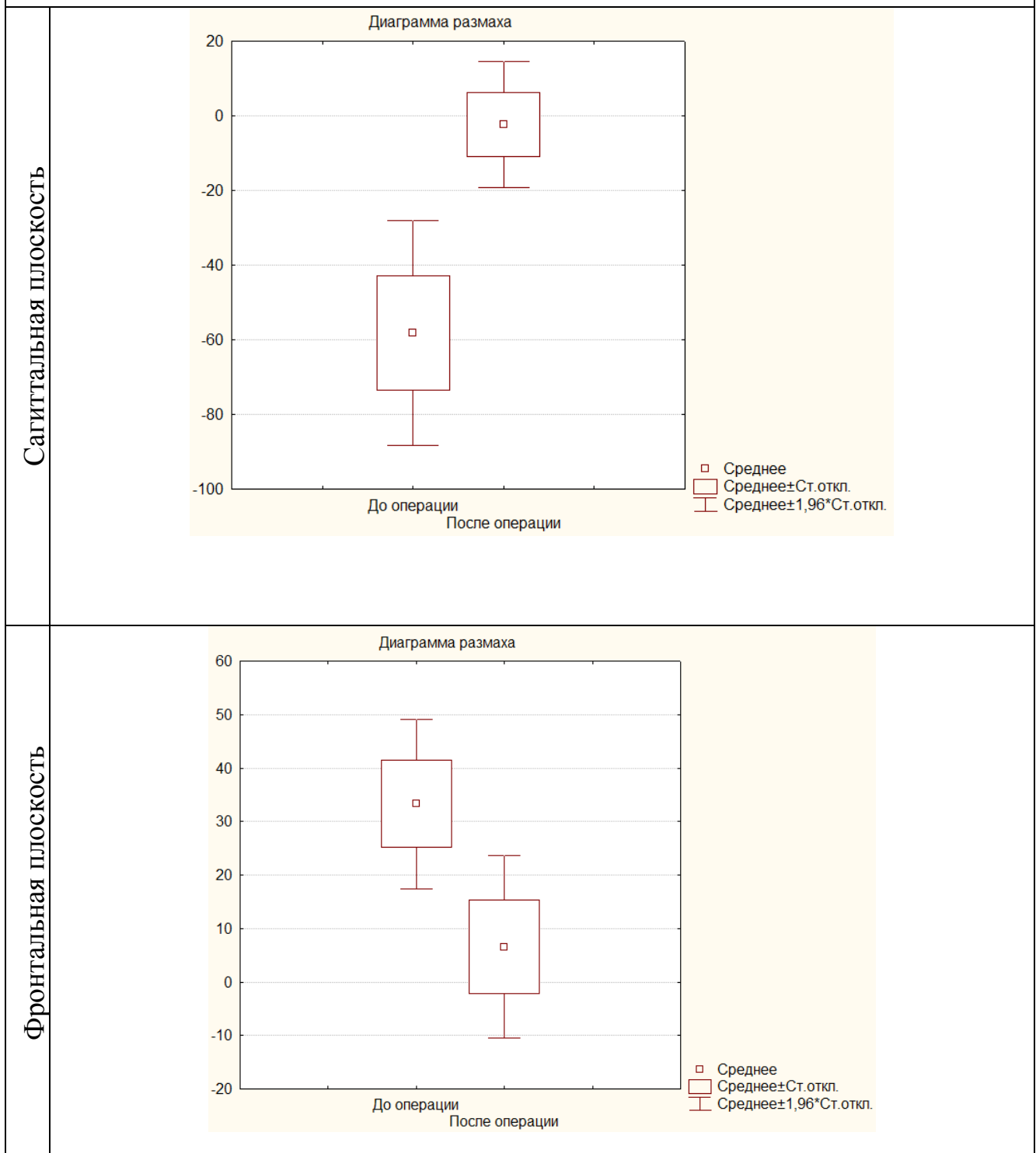


Рисунок 70. Диаграмма размаха положения кисти до и после хирургического лечения при сгибательной контрактуре в сочетании с ульнарной девиацией кисти

Произведена оценка изменения амплитуды пассивных и активных движений в кистевом суставе после оперативного лечения (таблица 24).

Таблица 24

Амплитуда движений в сагиттальной плоскости до и после хирургического лечения у пациентов с различными вариантами деформаций кистевого сустава

Варианты деформаций	Амплитуда пассивных движений		Амплитуда активных движений	
	До	После	До	После
Сгибательная контрактура	71°±16° ЛФ 79°±13° ТЭ -19°±19°	45°±16° ЛФ 33°±11° ТЭ 10°±12°	36°±10° ЛФ 68°±13° ТЭ -32°±16°	26°±11° ЛФ 23°±11° ТЭ 3°±12°
Сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией кисти	66°±17° ЛФ 73°±14° ТЭ -6°±19°	54°±10° ЛФ 32°±13° ТЭ 22°±8°	36°±13° ЛФ 61°±13° ТЭ -22°±15°	26°±9° ЛФ 24°±15° ТЭ -2°±17°
Ульнарная девиация кисти	74°±18° ЛФ 53°±12° ТЭ 19°±11°	48°±13° ЛФ 29°±11° ТЭ 27°±9°	42°±12° ЛФ 45°±12° ТЭ 0°±11°	27°±7° ЛФ 22°±10° ТЭ 6°±8°

ЛФ – ладонная флексия, ТЭ – тыльная экстензия

Как видно из таблицы 24, после оперативного лечения во всех трех группах больных отмечено уменьшение амплитуды движений в большей степени у пациентов с изолированной ульнарной девиацией кисти. Однако, несмотря на уменьшение амплитуды движений в кистевом суставе после операции, улучшился сектор движений (таблица 25).

Изменение сектора движений в сагиттальной плоскости после устранения деформации кистевого сустава

Варианты деформаций	Амплитуда пассивных (красный) и активных (синий) движений	
	До операции	После операции
Сгибательная контрактура	<p>0° -19° -32° 79° 68°</p>	<p>10° 3° 0° 23° 33°</p>
Сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией кисти	<p>0° -6° -22° 73° 61°</p>	<p>22° 0° -2° 24° 32°</p>
Ульнарная девиация кисти	<p>19° 0° 45° 53°</p>	<p>27° 6° 0° 22° 29°</p>

Как видно из таблицы 25, сектор движений в кистевом суставе изменился в сторону функционального диапазона (от 5° сгибания до 30° разгибания) после операции при всех вариантах деформации.

Движения во фронтальной плоскости как до, так и после хирургического лечения были незначительными, вследствие чего не учитывались в данном анализе.

Изменение положения кисти и уменьшение амплитуды пассивных и активных движений после хирургического лечения не имели достоверных отличий у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга ( $p > 0,05$ ).

Проведена сравнительная оценка функциональной способности кисти к схватам (с использованием «Способа оценки функции схвата кисти у детей при врожденных и приобретенных дефектах», Патент РФ №2425624, Климон Н.Л. с соавт., 2010) до и после проведенного хирургического лечения у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного (таблица 26).

Таблица 26

Оценка функциональной способности кисти к схватам до и после хирургического лечения у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга

	C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>		C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>		C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	
	Общее количество баллов	%	Общее количество баллов	%	Общее количество баллов	%
До операции	10,5	87	8,3	69	2,7	23
После операции	11,9	98	10,6	88	4,5	37

Как видно из таблицы 26, 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%, в основном за счет улучшения формообразующего схвата кисти. При C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> уровне сегментарного поражения спинного мозга функциональная способность кисти к схватам улучшилась на 19%, за счет улучшения всех исследуемых видов схватов кисти и перешла из диапазона средней функциональной способности в диапазон высокой функциональной способности кисти к схватам ( $p < 0,05$ ). В группе пациентов с C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга функциональная способность кисти к схватам повысилась на 14%, за счет улучшения всех исследуемых видов схвата кисти ( $p < 0,05$ ).

Таким образом, полученные нами показатели достоверно свидетельствуют об улучшении положения кисти во фронтальной и сагиттальной плоскостях, изменении сектора движений в кистевом суставе в сторону функционального диапазона и восстановлении функциональной способности кисти к схватам в отдаленные сроки после хирургического лечения.

## 5.2 Оценка состояния кисти до и после хирургического лечения деформации кистевого сустава

При оценке результатов лечения деформаций кистевого сустава использовалась предложенная нами шкала, учитывающая положение кисти, активное разгибание, функциональную способность к схватам и ее косметический вид (стр. 75). По совокупности полученных данных результаты лечения были разделены на хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные (рисунок 71, 72, 73).



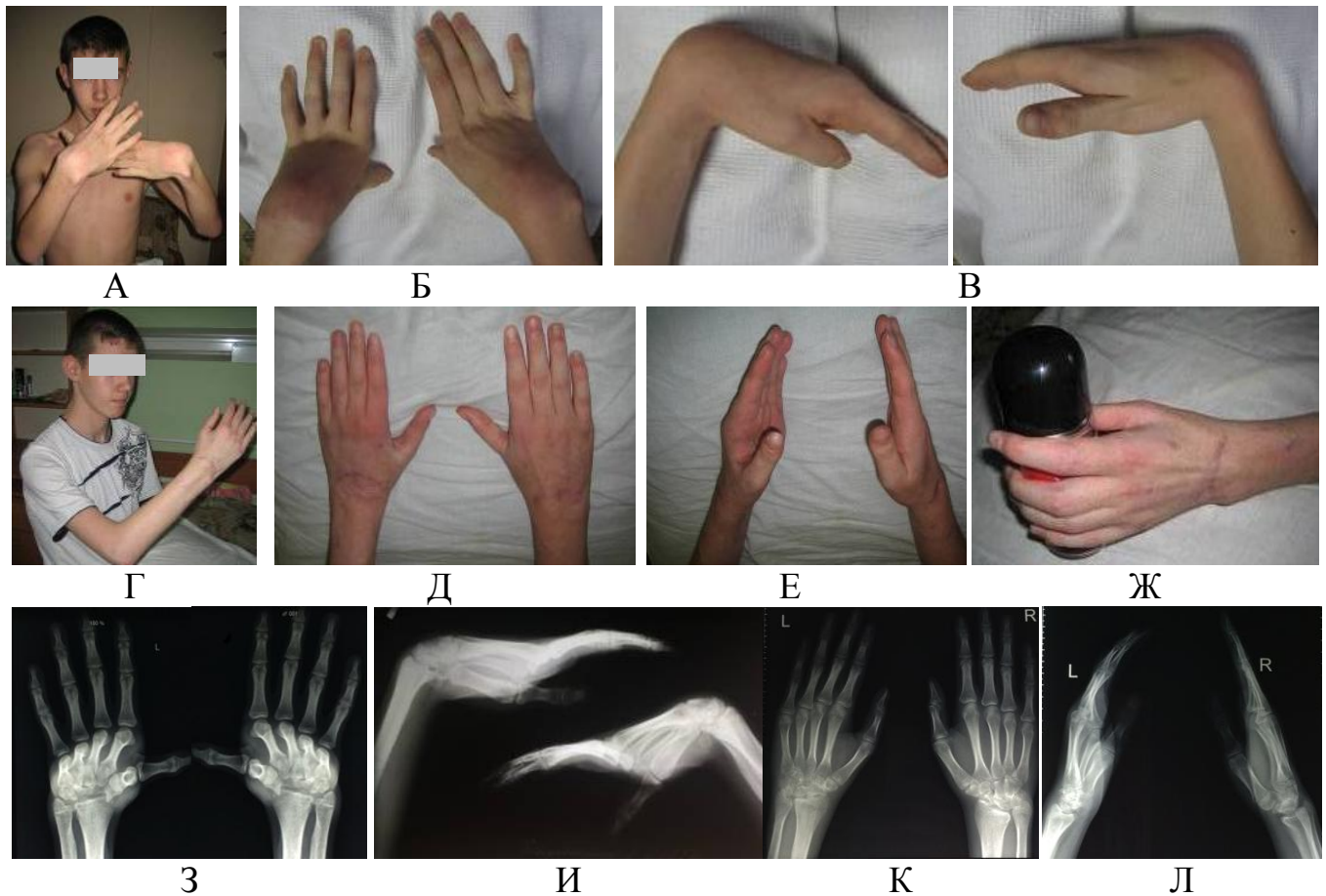


Рисунок 71. Хороший результат лечения после операции сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья, проведенной с целью устранения сгибательной контрактуры правого и левого кистевых суставов у пациента К., 15 лет, С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга (и/б №09/3046, №11/4280): А, Б, В, – удовлетворительное состояние кистей до лечения (А – внешний вид пациента, Б, В – кисти в положении 80° ладонной флексии), Г, Д, Е, Ж – результат лечения через 2 года после операции (Г – внешний вид пациента, Д, Е – кисти в среднем положении, Ж – функция схвата кисти (цилиндрический хват), З, И, К, Л – рентгенограммы кистей в прямой и боковой проекциях до (З, И) и после (К, Л) операции.



Рисунок 72. Удовлетворительный результат лечения после операции сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти, выполненной с целью устранения сгибательной контрактуры кистевого сустава у пациентки Б., 1 год, С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга (и/б №14/2427, 15/4723): А, Б, В, Г – до операции (А – внешний вид пациентки, Б, В – неудовлетворительное состояние кистей до лечения: кисть в положении 45° ладонной флексии, В – степень пассивной коррекции, Г – функциональные возможности кисти), Д, Е, Ж, З – результат лечения через 1 год после операции (Д – внешний вид пациентки, Е, Ж – кисть в среднем положении, З – функциональные возможности кисти), И, К, Л, М – рентгенограммы кисти в прямой и боковой проекциях до (И, К) и после (Л, М) операции

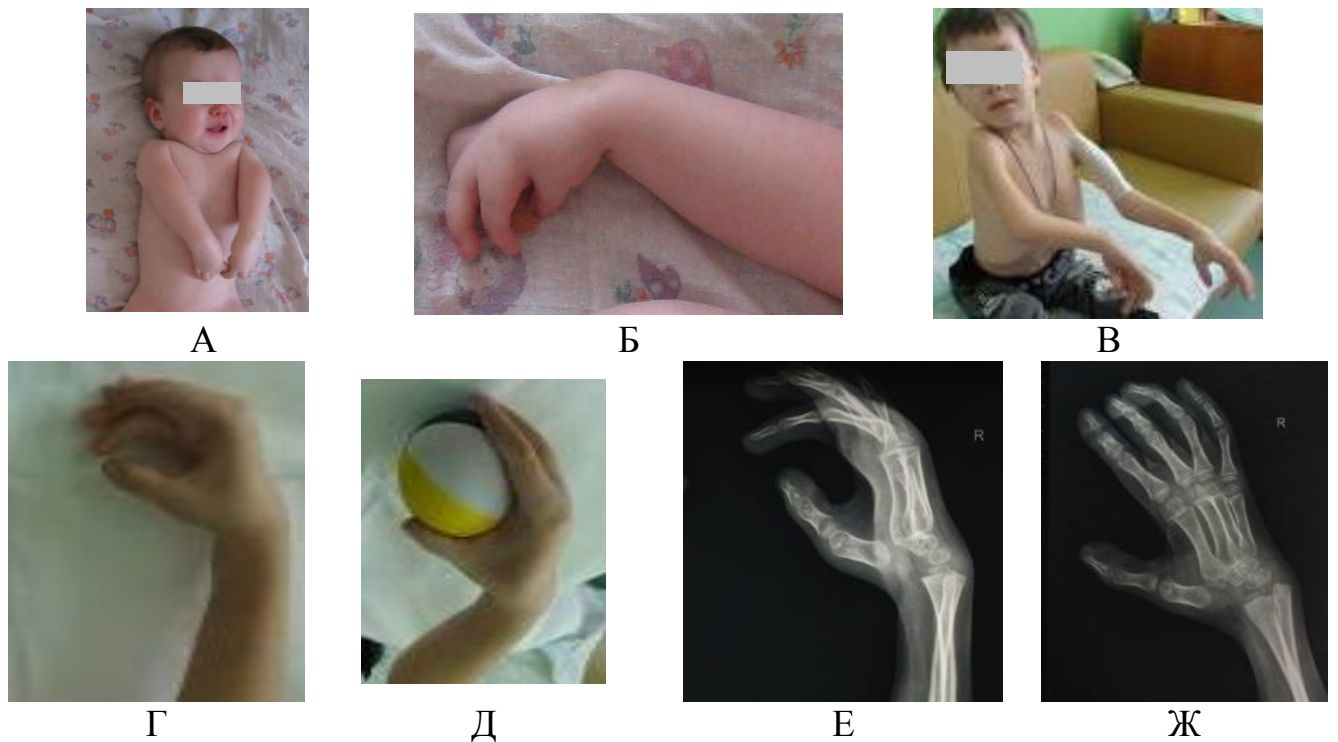


Рисунок 73. Неудовлетворительный результат лечения после операции сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья, выполненной с целью устранения сгибательной контрактуры правого и левого кистевого сустава у пациента Т., С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровень сегментарного поражения спинного мозга (и/б №10/3791, №14/2046): А, Б - неудовлетворительное состояние кисти до лечения (правая кисть в положении 50° ладонной флексии); В, Г, Д – результат лечения через 5 лет после операции (В – внешний вид пациента, Г – сгибательная контрактура правого кистевого сустава, Д – функциональные возможности кисти); Е, Ж – рентгенография кистей в прямой и боковой проекциях через 5 лет после операции

Проведен сравнительный анализ состояния кисти до и после хирургического лечения деформаций кистевого сустава у детей с ВМА с использованием предложенной нами шкалы (рисунок 74).

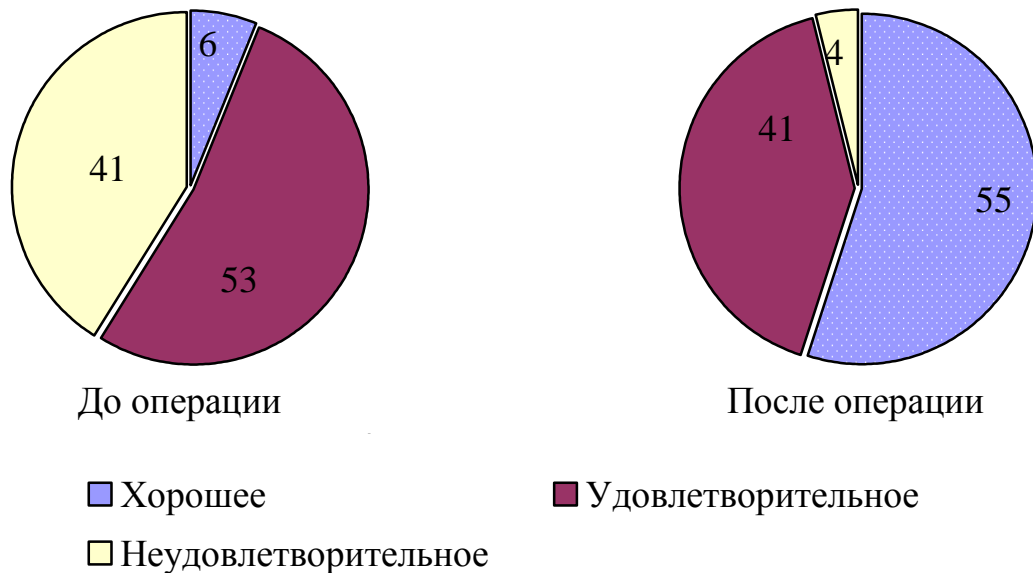


Рисунок 74. Оценка состояния кисти до и после хирургического лечения деформаций кистевого сустава у пациентов с ВМА (%)

Как видно из рисунка 74, до хирургического лечения в большинстве случаев состояние кисти было оценено, как удовлетворительное (53%, 85 кистей) и неудовлетворительное (41%, 67 кистей). Хорошее состояние кисти до лечения было отмечено в 10 случаях (6%, 10 кистей). После хирургического лечения в 55% случаев (90 кистей) отмечалось хорошее состояние кисти, в 41% (66 кистей) – удовлетворительное, а в 4% (6 кистей) – неудовлетворительное.

Проведена сравнительная оценка состояния кисти до и после хирургического лечения у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга при ВМА (рисунок 75).

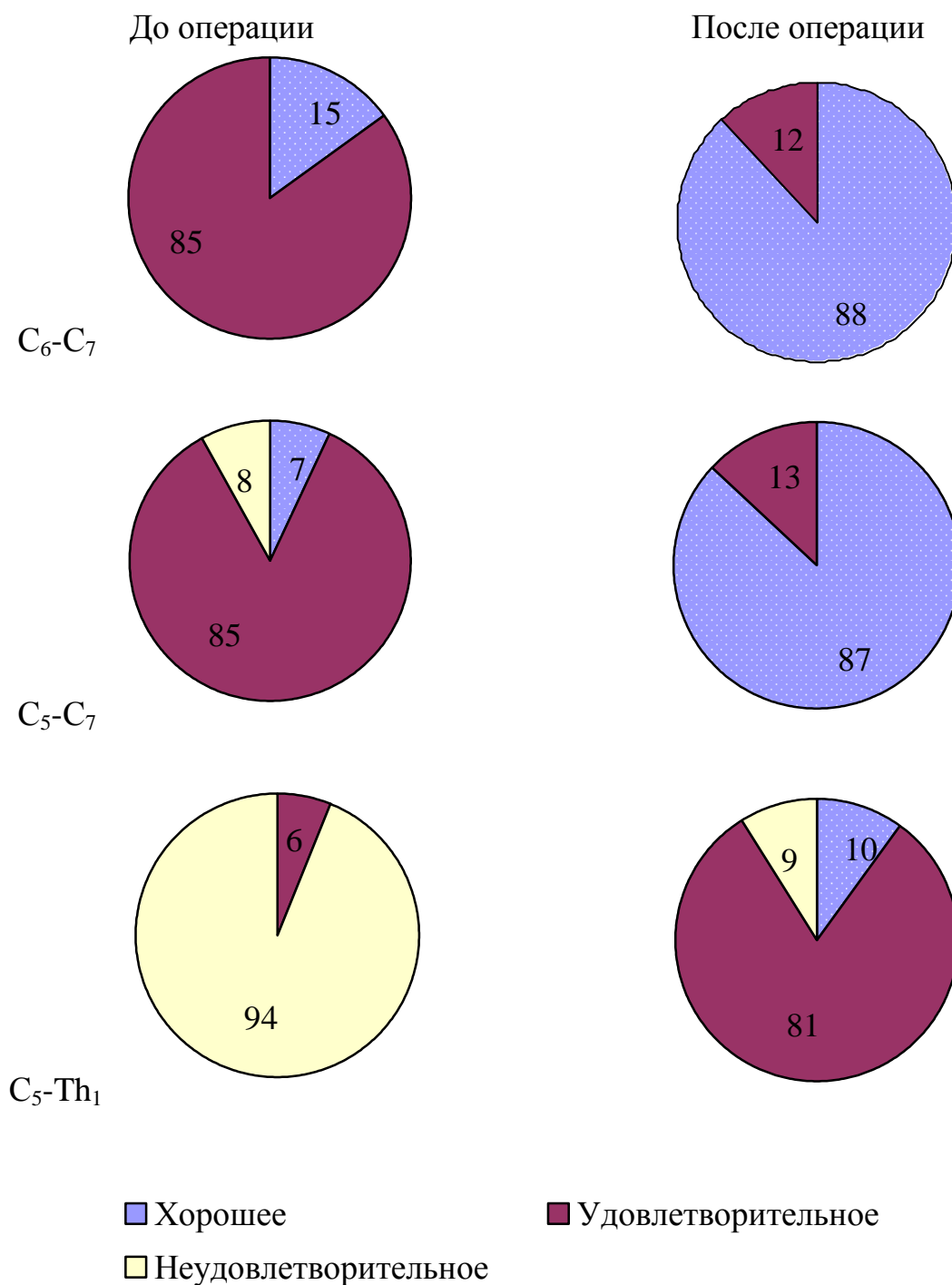


Рисунок 75. Сравнительная оценка состояния кисти до и после хирургического лечения у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга (%)

Как видно из рисунка 75, у пациентов с уровнем поражения C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга в 85% случаев было отмечено удовлетворительное состояние кисти, а после оперативного лечения хорошие результаты лечения наблюдались в подавляющем большинстве случаев (88% и 87% соответственно). У пациентов с уровнем C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> в 94% случаев состояние кисти до лечения было неудовлетворительным, а после операции превалировали удовлетворительные результаты (81%).

Таким образом, по мере увеличением вовлеченных в патологический процесс сегментов спинного мозга результат лечения деформаций кистевого сустава ухудшался.

Для сравнительной оценки состояния кисти до и после операции в зависимости от варианта деформаций нами проведен соответствующий анализ по предложенной выше шкале. Результаты представлены на рисунке 76.

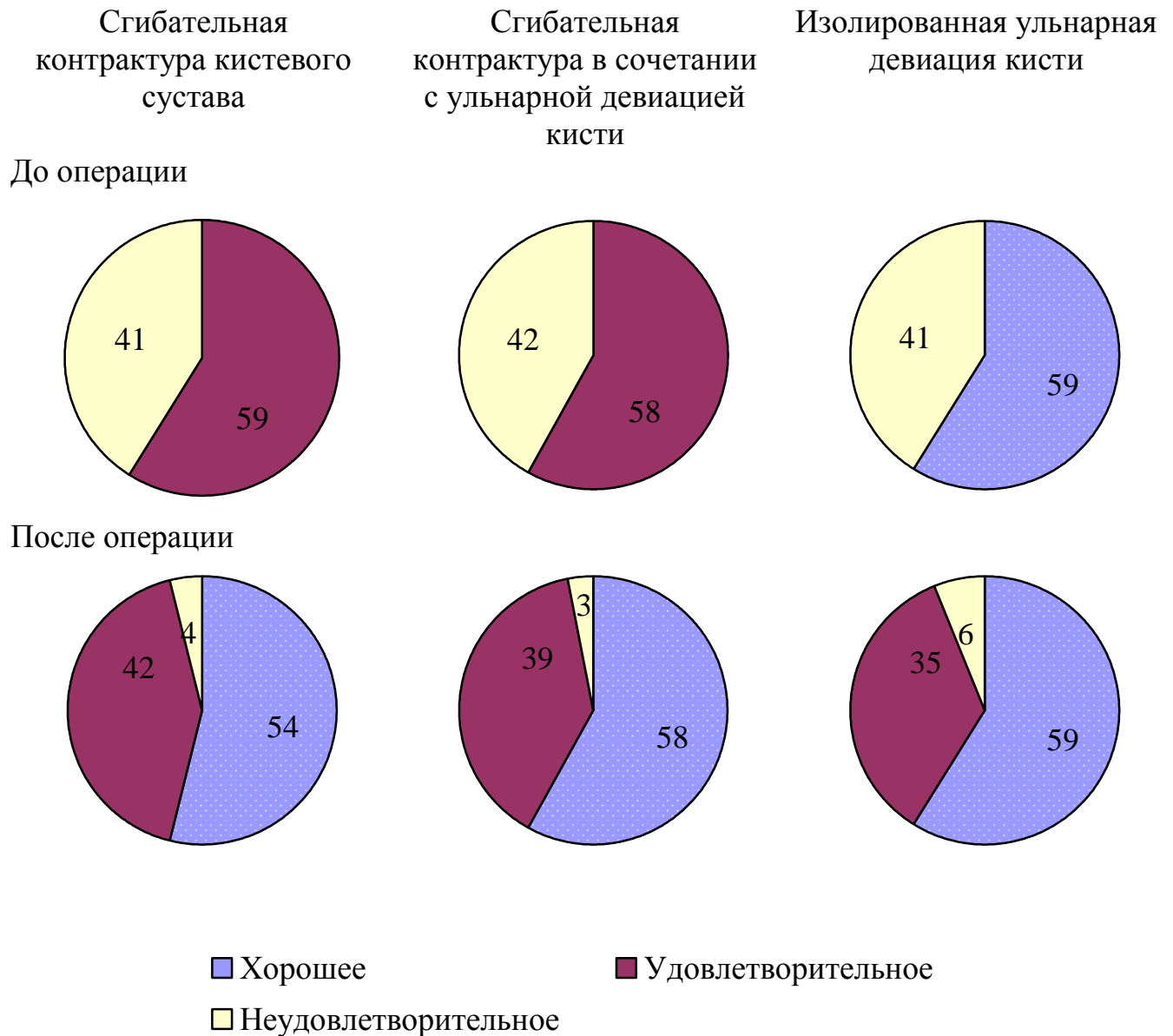


Рисунок 76. Сравнительная оценка состояние кисти при различных вариантах деформаций кистевого сустава до и после хирургического лечения (%)

Как видно из рисунка 76, до оперативного лечения при сгибательной контрактуре кистевого сустава в 41% случаев (43 кисти) состояние кисти оценено, как неудовлетворительное, в 59% (61 кисть) - удовлетворительное. При сгибательной контрактуре в сочетании с ульнарной девиацией кисти состояние кисти в 42% (17 кистей) было неудовлетворительным, а в 58% (24 кисти) – удовлетворительным. При изолированной ульнарной девиации кисти состояние

кисти до лечения было хорошим (10 кистей, 59%), при этом в большей степени страдал косметический вид кисти, чем функция. В 41% случаях (7 кистей) функция кисти была значительно ограничена, и состояние кисти было неудовлетворительным.

После хирургического лечения в подавляющем большинстве случаев при всех вариантах деформаций кистевого сустава состояние кисти было оценено, как хорошее. Достоверных различий при оценке результатов лечения различных вариантов деформаций кистевого сустава выявлено не было ( $p > 0,05$ ).

### 5.3 Сравнительный анализ результатов хирургического лечения деформаций кистевого сустава

Проведен анализ результатов хирургического лечения различных вариантов деформаций кистевого сустава в зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга (рисунок 77).



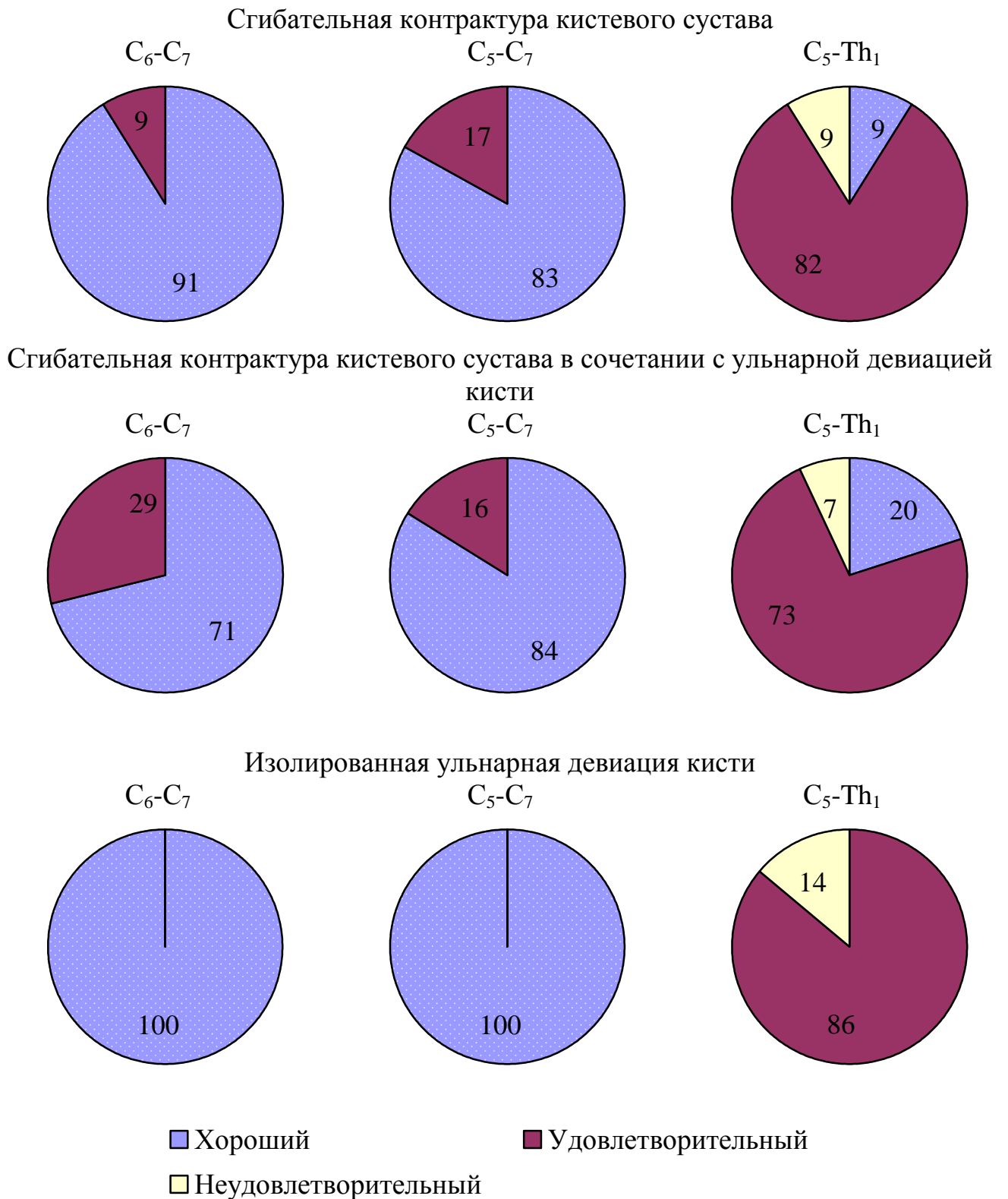


Рисунок 77. Результаты лечения деформаций кистевого сустава у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга при ВМА (%)

Как видно из рисунка 77, результат лечения коррелирует с количеством вовлеченных в патологический процесс сегментов спинного мозга не зависимо от исходного варианта деформации кистевого сустава.

Проанализированы результаты лечения деформаций кистевого сустава у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга после выполнения сухожильно-мышечной пластики в изолированном варианте и в сочетании с корригирующей остеотомией костей запястья.

После операции сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти было выявлено, что в группах с поражением  $C_6-C_7$ ,  $C_5-C_7$  сегментов спинного мозга хороший результат лечения наблюдался в 84% (21 кисть) и в 92% случаев (47 кистей) соответственно. У пациентов с поражением  $C_5-Th_1$  сегментов преобладали удовлетворительные результаты (88%) (30 кистей) (рисунок 78).

Хорошие результаты после операции сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья были отмечены у пациентов с  $C_6-C_7$ ,  $C_5-C_7$  уровнем сегментарного поражения в 100% (8 кистей) и 64% (7 кистей) случаях соответственно. Удовлетворительные результаты в большинстве случаев отмечались в группе при  $C_5-Th_1$  уровне поражения спинного мозга (73%, 24 кисти) (рисунок 78).

После сухожильно-мышечной  
пластики на предплечье и кисти

После сухожильно-мышечной  
пластики на предплечье и кисти с  
корректирующей остеотомией костей  
запястья

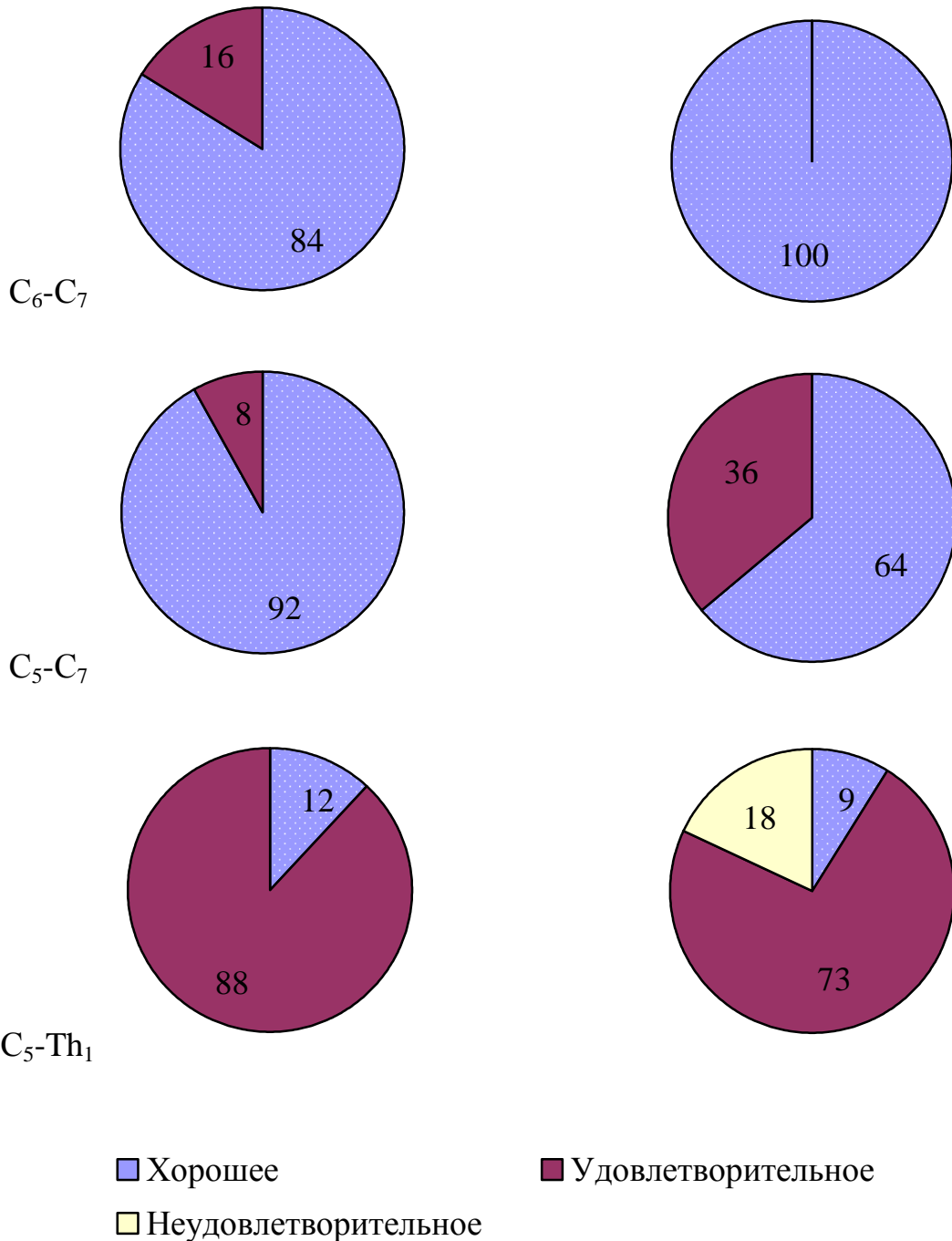


Рисунок 78. Результат хирургического лечения пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга в зависимости от варианта операции

Таким образом, зависимости результата лечения от вида выполненной операции установлено не было. Однако, результаты лечения отличались у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга. Так у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга преимущественно наблюдался хороший результат, а у пациентов с C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов – удовлетворительный. Таким образом, полученные нами данные говорят о зависимости между количеством пораженных сегментов спинного мозга и результатом лечения деформации кистевого сустава у детей с артрогрипозом.

При анализе рецидивов деформации выявлено, что с увеличением количества вовлеченных сегментов спинного мозга частота рецидивов деформации после хирургического лечения увеличивалась. Так, у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга рецидив деформации был выявлен в 6% (2 кисти) и 10% (6 кистей) соответственно, а в группе с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга составил 20% (13 кистей).

Таким образом, проведена оценка результатов лечения 90 пациентов (162 кисти) с деформациями кистевого сустава при ВМА в сроки лечения от 6 месяцев до 8 лет.

После хирургического лечения кисть при всех вариантах деформаций кистевого сустава у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга находилась в функциональном положении в сагиттальной и фронтальной плоскостях. Амплитуда пассивных и активных движений в кистевом суставе снизилась после операции при всех вариантах деформаций, но сектор движений изменился в сторону функционального диапазона, что улучшило функциональную способность кисти к схватам, а также возможность к самообслуживанию.

Оценка состояния кисти с применением балльной системы позволяла объективно проанализировать состояние кисти до и после хирургического

лечения и сравнить зависимость результатов лечения от варианта деформации, уровня сегментарного поражения спинного мозга и проведенного хирургического вмешательства. Результат лечения в зависимости от состояния кисти был расценен как хороший, удовлетворительный и неудовлетворительный (по сумме баллов).

После хирургического лечения деформаций кистевого сустава у пациентов с ВМА в 55% случаев отмечался хороший результат, в 41% – удовлетворительный, а в 4% – неудовлетворительный.

Было выявлено, что у пациентов с  $C_6-C_7$ ,  $C_5-C_7$  уровнем поражения в большинстве случаев состояние кисти до лечения было удовлетворительным, а после операции результат лечения в подавляющем большинстве оценен как хороший. С увеличением вовлеченных в патологический процесс сегментов спинного мозга состояние кисти ухудшалось, а результаты хирургического лечения были удовлетворительными и неудовлетворительными.

При оценке результатов лечения в зависимости от варианта деформации была отмечена зависимость от уровня сегментарного поражения спинного мозга. Так, в группах с поражением  $C_6-C_7$ ,  $C_5-C_7$  уровнем сегментарного поражения спинного мозга при лечении всех вариантов деформации кистевого сустава отмечался хороший результат лечения в большинстве случаев, а при поражении  $C_5-Th_1$  сегментов - удовлетворительный.

При анализе результатов лечения различных деформаций кистевого сустава после операции сухожильно-мышечной пластики и сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья была выявлена зависимость от уровня сегментарного поражения спинного мозга пациентов. Так, большинство удовлетворительных результатов отмечалось в группе с поражением  $C_5-Th_1$  сегментов и в меньшей степени в группе с поражением  $C_5-C_7$  сегментов спинного мозга. Количество пациентов с хорошим результатом лечения преобладали в группе с  $C_6-C_7$  уровнем сегментарного поражения спинного мозга.

#### 5.4. Результаты электрофизиологического обследования пациентов с деформациями кистевого сустава после хирургического лечения

С целью оценки состояния нейромышечного аппарата после проведенного оперативного лечения поверхностная и стимуляционная электромиография проводилась 59 пациентам (117 кистей) в сроки не ранее 6 месяцев после операции (таблица 27).

Таблица 27

Количество обследованных верхних конечностей у пациентов при ВМА с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга после оперативного лечения

Уровень сегментарного поражения спинного мозга	C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	Всего
Количество пациентов/ Количество верхних конечностей	9/17	23/46	27/54	59/117

При анализе данных стимуляционной электромиографии достоверных различий между дооперационными и послеоперационными показателями выявлено не было ( $p > 0,05$ ).

При проведении поверхностной электромиографии оценивался электрогенез разгибателей кисти и пальцев, а также сгибателей пальцев (таблица 28).

Таблица 28

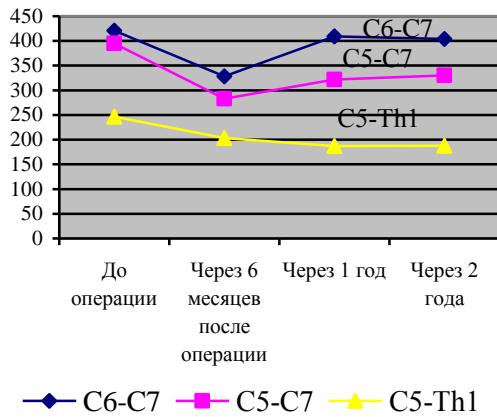
Амплитуда электрогенеза мышц предплечья у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга до и после оперативного лечения

Уровень сегментарного поражения спинного мозга и исследуемые мышцы			Амплитуда электрогенеза, мкВ			
			До операции	После операции		
				6 мес.	1 год	2 года
C <sub>6</sub> -C <sub>7</sub>	m. flexor digitorum superficialis	$\bar{x} \pm m$	421±96	328±103	409±108	404±153
		<i>lim</i>	247-800	161-497	245-700	300-780
	m. extensor carpi radialis longus et brevis	$\bar{x} \pm m$	335±92	322±96	309±106	299±81
		<i>lim</i>	199-537	199-468	200-550	200-450
	m. extensor carpi ulnaris	$\bar{x} \pm m$	445±146	405±142	395±70	399±61
		<i>lim</i>	300-805	367-552	250-459	250-460
	m. extensor digitorum	$\bar{x} \pm m$	325±138	349±147	340±103	368±123
		<i>lim</i>	134-600	213-630	250-600	250-650
C <sub>5</sub> -C <sub>7</sub>	m. flexor digitorum superficialis	$\bar{x} \pm m$	395±171	283±97	322±86	330±80
		<i>lim</i>	200-881	134-500	199-550	200-600
	m. extensor carpi radialis longus et brevis	$\bar{x} \pm m$	310±108	304±97	294±79	297±75
		<i>lim</i>	199-550	177-463	199-550	200-550
	m. extensor carpi ulnaris	$\bar{x} \pm m$	322±84	300±144	310±145	295±128
		<i>lim</i>	234-452	150-420	279-553	250-500
	m. extensor digitorum	$\bar{x} \pm m$	302±82	284±64	276±60	286±61
		<i>lim</i>	190-450	190-377	190-400	200-450
C <sub>5</sub> -Th <sub>1</sub>	m. flexor digitorum superficialis	$\bar{x} \pm m$	247±102	203±140	187±100	188±73
		<i>lim</i>	150-500	50-417	50-400	100-350
	m. extensor carpi radialis longus et brevis	$\bar{x} \pm m$	153±89	130±183	147±101	145±98
		<i>lim</i>	0-300	0-300	0-300	0-300
	m. extensor carpi ulnaris	$\bar{x} \pm m$	186±84	228±77	207±85	199±76
		<i>lim</i>	100-382	142-430	100-307	100-300
	m. extensor digitorum	$\bar{x} \pm m$	232±73	204±52	196±67	190±64
		<i>lim</i>	160-383	100-253	50-300	50-300

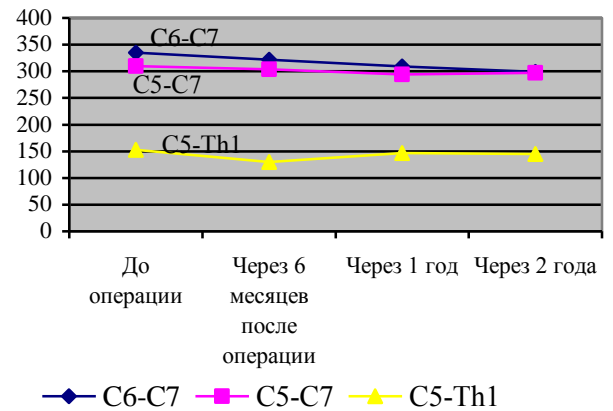
У пациентов с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга амплитуда электрогенеза сгибателей пальцев через 6 месяцев после операции уменьшилась на 22%, а через 1 год возросла до предоперационных показателей и далее значимо не менялась. У пациентов с поражением С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга амплитуда электрогенеза сгибателей пальцев через 6 месяцев после операции уменьшилась на 28%, затем имелась незначительная тенденция к росту, но через 1-2 года данный показатель оставался без изменений. Показатели амплитуды разгибателей кисти в этих двух группах в послеоперационном периоде имели тенденцию к снижению через 6 месяцев после операции в среднем на 5%, а затем не претерпевали значительных изменений. У пациентов с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов амплитуда электрогенеза сгибателей пальцев через 6 месяцев после операции уменьшилась на 18%, а затем не менялась. Показатели амплитуды электрогенеза разгибателей кисти не имели значительных отличий до и после оперативного лечения, что можно объяснить глубокими необратимыми нарушениями сухожильно-мышечного аппарата (рисунок 79). Также в данной группе пациентов отмечались наименьшие показатели амплитуды электрогенеза всех исследуемых мышц как до, так и после хирургического лечения. Амплитуда разгибателей пальцев не имела значимых различий до и после операции во всех трех группах ( $p > 0,05$ ).



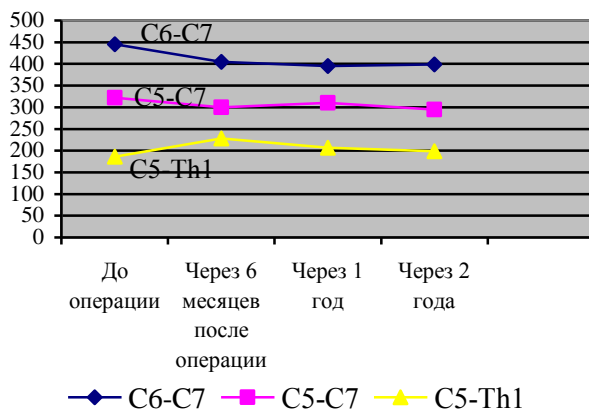
## m. flexor digitorum superficialis



## m. extensor carpi radialis longus et brevis



## m. extensor carpi ulnaris



## m. extensor digitorum

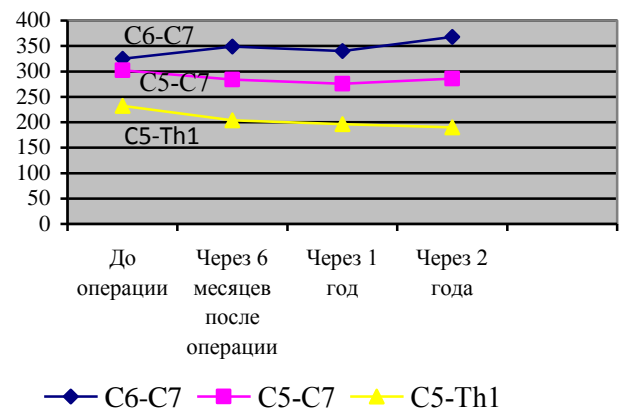
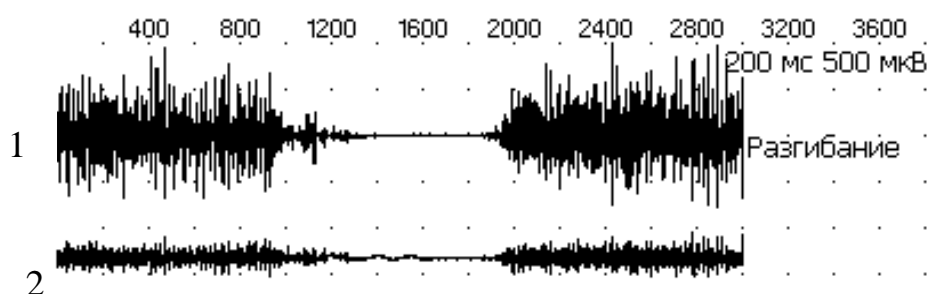


Рисунок 79. Амплитуда электрогенеза мышц предплечья у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга до и после оперативного лечения

В некоторых случаях применялась двухканальная методика с целью определения содружественного электрогенеза разгибателей и перемещенных сгибателей кисти в позицию разгибателей.

Двухканальный метод исследования электрогенеза мышц проводили у 7 пациентов (14 кистей) после транспозиции сгибателей кисти на разгибатели с целью оценки совместного напряжения мышц при восстановлении активного

разгибания кисти, наблюдаемого клинически у пациентов с уровнем поражения C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов (рисунок 80). При этом один электрод устанавливали в области лучевых разгибателей кисти, а второй в области лучевого сгибателя кисти в проксимальной трети предплечья, а затем в области локтевого разгибателя кисти и локтевого сгибателя кисти. При активном разгибании отмечался одновременный электрогенез данных мышц предплечья, что свидетельствовало о функции перемещенных сгибателей кисти в качестве разгибателей и подтверждалось клинической картиной.



Турно-амплитудный анализ

Кривая	Макс. ампл., мкВ	Средн. ампл., мкВ	Сумм. ампл., мВ/с	Средн. част., 1/с	Ампл./част., мкВ*с
1к	1768	386	132	341	1,13
2к	490	169	25,9	153	1,1

Рисунок 80. Двухканальный метод исследования электрогенеза мышц у пациента П., 6 лет, с поражением C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга, после транспозиции сгибателей кисти на разгибатели: 1 канал – *m. flexor carpi radialis*, 2 канал – *m. extensor carpi radialis* (и/б № 15/0100)

В послеоперационном периоде при двухканальном методе исследования разгибателей кисти и перемещенных сгибателей кисти при активном разгибании у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> отмечался содружественный электрогенез данных мышц предплечья, что свидетельствовало о функции перемещенных сгибателей кисти в качестве разгибателей. У пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> данный паттерн не наблюдался, что было связано с более глубоким нарушением и необратимыми нарушениями сухожильно-мышечного аппарата, что

свидетельствовало о том, что перемещение сгибателей кисти приводило к созданию тенодеза в функционально выгодном положении.

Структура электрогенеза мышц после оперативного лечения не менялась (рисунок 81).

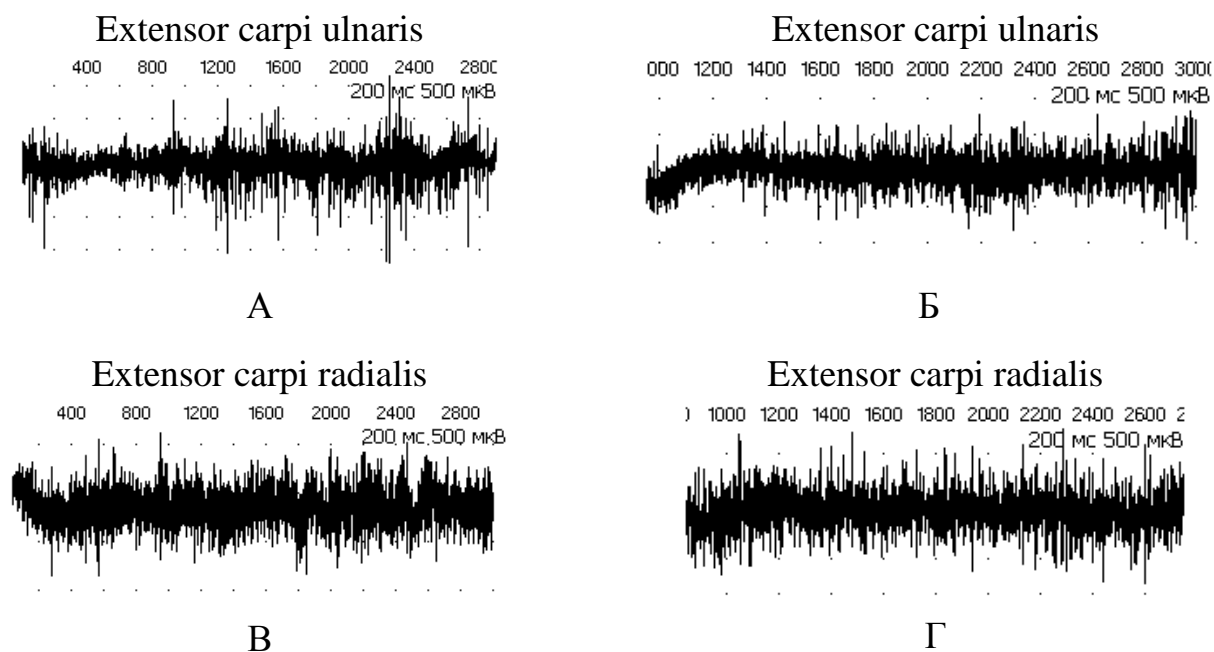


Рисунок 81. Гиперсинхронная структура ЭМГ m. extensor carpi ulnaris и m. extensor carpi radialis до (А, В) и через 6 месяцев после операции (транспозиция лучевого сгибателя кисти на короткий лучевой разгибатель и отсечение локтевого сгибателя кисти) (Б, Г) у пациентки С., 5 лет, С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга (и/б №13/5205)

Таким образом, проведенное электрофизиологическое исследование показало, что выполнение поверхностной и стимуляционной ЭМГ до оперативного лечения помогало оценить исходное состояние мышц предплечья и кисти, а также определить уровень сегментарного поражения спинного мозга. Степень снижения М-ответов, амплитуды ЭМГ, нарушения структуры поверхностной ЭМГ мышц предплечья имела прямую зависимость от количества

вовлеченных сегментов, а также отображала функциональную сохранность нейромышечного аппарата, что позволяло прогнозировать результаты лечения.

В послеоперационном периоде у пациентов с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга амплитуда электрогенеза сгибателей пальцев после операции снижалась, а затем возрастала до предоперационных показателей. У пациентов с поражением С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга амплитуда электрогенеза сгибателей пальцев через 6 месяцев после операции уменьшилась, а затем имелась незначительная тенденция к росту амплитуды электрогенеза, однако через 1-2 года амплитуда электрогенеза не достигала предоперационных значений. Показатели амплитуды разгибателей кисти у пациентов с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга в послеоперационном периоде имели незначительные отличия от таковых до оперативного лечения, а в группе с поражением С<sub>5</sub>-С<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 С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов амплитуда электрогенеза исследуемых мышц не имела значимых отличий до и после оперативного лечения.

Использование двухканального метода исследования разгибателей кисти и перемещенных сгибателей при активном разгибании кисти у пациентов с поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub>, С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> был отмечен содружественный электрогенез данных мышц предплечья, что свидетельствовало о функции перемещенных сгибателей кисти в качестве разгибателей кисти. У пациентов с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> данный паттерн не наблюдался, что было связано с более глубокими необратимыми нарушениями сухожильно-мышечного аппарата.

#### 5.5 Рентгенологическая характеристика кистевого сустава после оперативного лечения

После оперативного лечения рентгенологическое обследование проводилось 90 пациентам (162 кисти).

При оценке положения кисти в сагиттальной плоскости у пациентов отмечалось улучшение в среднем с  $54^\circ$  до  $6^\circ$  ладонной флексии, а во фронтальной плоскости с  $32^\circ$  до  $9^\circ$  ульнарной девиации (таблица 29).

Таблица 29

Угловые величины положения кисти во фронтальной и сагиттальной плоскостях до и после хирургического лечения

Положение кисти в сагиттальной плоскости		Положение кисти во фронтальной плоскости	
До операции	После операции	До операции	После операции
$54^\circ \pm 16^\circ$ ЛФ От $90^\circ$ ЛФ до $15^\circ$ ЛФ	$6^\circ \pm 10^\circ$ ЛФ От $45^\circ$ ЛФ до $40^\circ$ ТЭ	$32^\circ \pm 8^\circ$ От $25^\circ$ УД до $50^\circ$ УД	$9^\circ \pm 8^\circ$ От $0^\circ$ до $25^\circ$ УД

Величина карпального угла оставалась без изменений у пациентов всех групп (до операции  $151^\circ \pm 11^\circ$ , после оперативного лечения  $150^\circ \pm 10^\circ$ ).

После выполнения корригирующей остеотомии костей запястья мы искусственно создавали карпальную коалицию (рисунок 82).



Рисунок 82. Карпальная коалиция у пациента Б, 12 лет (и/б №13/1393) до (А, Б) и после (В, Г) операции сухожильно-мышечной пластики на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья

В 40% случаев (64 кисти) до и после хирургического лечения без вмешательства на костях запястья у пациентов прослеживалась суставная щель между костями запястья.

В лучезапястном суставе сужение высоты рентгеновской щели во фронтальной и сагиттальной плоскостях было выявлено в 35% случаев (35 кистей), а также в 5% случаях (4 кисти) отмечался анкилоз лучезапястного сустава (рисунок 83).

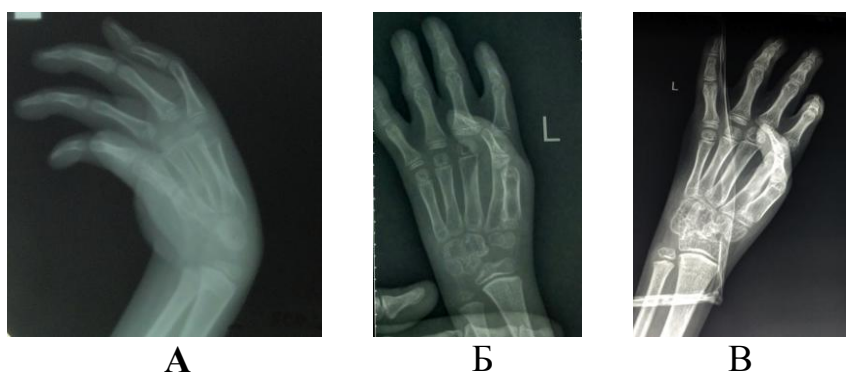


Рисунок 83. Анкилоз левого лучезапястного сустава после хирургического лечения у пациента С., 10 лет, С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровень сегментарного поражения: А – до операции, Б – через 1 год после операции сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья, В - анкилоз левого лучезапястного сустава через 6 лет после операции (и/б № 15/1145)

Соотношение лучевой и локтевой костей не менялось после операции в 90% случаев, а в 10% случаев нулевой вариант (суставные площадки костей находились на одном уровне) перешел в минус вариант (33%) (головка локтевой кости находилась проксимальнее суставной площадки лучевой), минус-вариант перешел в нулевой вариант (66%). Можно предположить, что в процессе роста у детей со временем из минус-варианта состояния дистальных концов лучевой и локтевой костей формируется нулевой вариант. В ряде случаев, нами был отмечен обратный процесс, что может быть связано с индивидуальной физиологической особенностью.

При анализе состояния зон роста пястных костей, фаланг пальцев, лучевой и локтевой костей до и после хирургического лечения у пациентов с ВМА, отмечается увеличение количества костей с нормальным состоянием зон роста в сравнении с предоперационными показателями на 9,4%, также отмечалось уменьшение количества исследованных костей с гипофункцией зон роста на 11,7%. Количество дистрофии зон роста до и после хирургического лечения значительно не изменилось (таблица 30).

Таблица 30

Состояние зон роста пястных костей, фаланг пальцев, лучевой и локтевой костей у пациентов с ВМА до операции и после операции

Состояние зон роста	Норма	Гипофункция	Дистрофия	Всего
	кол-во костей (%)	кол-во костей (%)	кол-во костей (%)	кол-во костей (%)
До операции	67 (15%)	191 (42%)	194 (43%)	452 (100%)
После операции	117 (24,4%)	145 (30,3%)	217 (45,3%)	479 (100%)

При сравнительной оценке размеров пястных костей и фаланг пальцев до и после хирургического лечения значимых различий выявлено не было ( $p > 0,05$ ).

#### 5.5.1 Сравнительная характеристика рентгенологических показателей кистевого сустава у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга после операции

При анализе рентгенологических показателей кистевого сустава после операции в зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга различия между группами были выявлены при оценке соотношения в лучезапястном суставе, костного возраста и размеров пястных костей и фаланг.

Сужение суставной щели лучезапястного сустава в группе с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга наблюдалось в 35% (6 кистей), C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов в 28% (13 кистей) и C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов в 44% случаев (15 кистей), у пациентов старше 6 лет, которым в подавляющем большинстве, выполняли сухожильно-мышечную пластику с корригирующей остеотомией костей запястья. Наибольшее количество случаев сужения суставной щели наблюдалось в группе с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга, что было выявлено и до оперативного лечения. В группе пациентов с поражением C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> и C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга после оперативного лечения был выявлен односторонний анкилоз лучезапястного сустава в 2% (1 кисть) и в 8% (3 кисти) соответственно, при этом кисть находилась в функциональном положении у 2 пациентов (2 кисти) и в положении 45° ладонной флексии у 1 пациента (1 кисть).

При сравнительной оценке костного возраста до и после хирургического лечения у пациентов с различным уровнем сегментарного поражения спинного мозга было отмечено, что у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub>, сегментов спинного мозга соответствие костного и паспортного возраста пациентов отмечалось в большинстве случаев до операции и значительно не менялось после хирургического лечения. У пациентов с уровнем C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга после хирургического лечения наблюдалось увеличение количества пациентов с соответствием костного и паспортного возраста на 12%.

При проведении сравнительного анализа размеров пястных костей и фаланг пальцев до и после оперативного лечения в зависимости от уровня сегментарного поражения спинного мозга отмечается незначительное снижение количества пястных костей с уменьшением продольных и поперечных размеров в группе с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга. Также в большей степени сохраняется снижение поперечных размеров пястных костей во всех трех группах (степень уменьшения размеров в среднем на 26%). При поражении C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга количество пястных костей с уменьшением продольных и поперечных размеров после оперативного лечения в данной группе



пациентов увеличилось на 10%. Размеры основных, средних и ногтевых фаланг не менялось у пациентов всех трех групп после хирургического лечения

Таким образом, после оперативного лечения рентгенологическое обследование проводилось 90 пациентам (162 кисти) после оперативного лечения.

Отмечено улучшение положения кисти у пациентов в сагиттальной плоскости в среднем с  $54^\circ$  до  $6^\circ$  ладонной флексии, а во фронтальной плоскости с  $32^\circ$  до  $9^\circ$  ульнарной девиации.

После выполнения корригирующей остеотомии костей запястья карпальная коалиция искусственно создавалась в функциональном положении. В 40% случаев (64 кисти) до и после хирургического лечения без вмешательства на костях запястья у пациентов прослеживалась суставная щель между костями запястья.

В лучезапястном суставе сужение высоты рентгеновской щели во фронтальной и сагиттальной плоскостях было выявлено в 35% случаев, а также в 4% случаях отмечался анкилоз лучезапястного сустава, которые превалировали у пациентов группе с поражением  $C_5$ - $Th_1$  сегментов спинного мозга.

Соотношение лучевой и локтевой костей не менялось после операции в 90% случаев, а в 10% случаев произошли изменения: нулевой вариант перешел в минус вариант (33%), минус-вариант перешел в нулевой вариант (66%).

При анализе состояния зон роста пястных костей, фаланг пальцев, лучевой и локтевой костей до и после хирургического лечения у пациентов с ВМА, отмечается увеличение количества костей с нормальным состоянием зон роста на 9,4%, также отмечалось уменьшение количества исследованных костей с гиподисплазией зон роста на 11,7%. Количество дистрофии зон роста до и после хирургического лечения значительно не изменилось.

При сравнительной оценке костного возраста до и после хирургического лечения у пациентов с  $C_5$ - $Th_1$  уровнем сегментарного поражения спинного мозга после хирургического лечения наблюдалось увеличение количества пациентов с

соответствием костного и паспортного возраста на 12%. Также у пациентов данной группы увеличилось количество пястных костей с уменьшением продольных и поперечных размеров после оперативного лечения в данной группе пациентов на 10%. Размеры основных, средних и ногтевых фаланг не менялось у пациентов всех трех групп после хирургического лечения.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Деформации кистевого сустава значительно ограничивают функцию верхней конечности и находятся на втором месте по частоте поражения опорно-двигательного аппарата у детей с врожденным множественным артрогрипозом. Самообслуживание таких пациентов затруднено и, в большинстве случаев, для выполнения бытовых навыков они используют компенсаторные механизмы. До настоящего времени не разработан единый подход к определению показаний, способов консервативного и хирургического лечения деформаций кистевого сустава, послеоперационного ведения, реабилитации и ортезирования, а также к оценке результатов лечения детей с врожденным множественным артрогрипозом. Реабилитация пациентов с деформациями кистевого сустава при артрогрипозе вызывает трудности в связи с высокой частотой возникновения рецидивов.

Целью настоящего исследования являлось улучшение результатов лечения деформации кистевого сустава у больных с врожденным множественным артрогрипозом.

Задача 1 состояла в определении вариантов деформаций кистевого сустава и изучении их клинико-рентгенологических и электрофизиологических особенностей у детей с врожденным множественным артрогрипозом, а также в оценке влияния уровня сегментарного поражения спинного мозга на степень их выраженности.

Для решения этой задачи нами было проведено обследование 101 пациента с врожденным множественным артрогрипозом (196 кистей) в возрасте от 1 месяца до 17 лет, находившегося в ФГБУ «НИДОИ им Г.И. Турнера» Минздрава России с 2009 - 2015 год. Деформация кистевого сустава была выявлена у 90 пациентов (174 кисти), из них в 64% наблюдалась сгибательная контрактура кистевого сустава, в 24% - сгибательная контрактура в сочетании с ульнарной девиацией кисти и в 12% - изолированная ульнарная девиация кисти.

На основании сегментарной иннервации мышц верхних конечностей и клинической характеристики нами выделены 2 группы пациентов с поражением верхних конечностей при врожденном множественном артрогрипозе: без деформации кистевого сустава (с поражением С<sub>6</sub> сегментов спинного мозга); 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). Для определения влияния уровня сегментарного поражения спинного мозга на характер патологии кистевого сустава нами проведен соответствующий анализ с учетом степени пассивной коррекции деформации, амплитуды пассивных и активных движений в кистевом суставе, силы мышц, функциональной способности кисти к схватам и наличия сопутствующих деформаций верхних конечностей.

У пациентов с поражением С<sub>6</sub> сегментов спинного мозга в 100% случаев деформации кистевого сустава выявлено не было. В группах с поражением 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 отмечалось в большинстве случаев двустороннее симметричное поражение кистевого сустава. 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. 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. Функцию схвата кисти оценивали с использованием «Способа оценки функции схвата кисти у детей при врожденных и приобретенных дефектах» (Патент РФ №2425624, Климон Н.Л. с соавт., 2010), при котором анализировали 4 основных вида схвата – концевой, латеральный, формообразующий и крючковой в баллах. После оценки каждого вида основных схватов производили общую оценку функциональной способности кисти к схватам (высокая, средняя или низкая). Так, у пациентов с

поражением С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> сегментов спинного мозга до операции была высокая функциональная способность кисти к схватам (95%), с С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> сегментов – средняя (69%), а с С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> – низкая (23%).

Для объективной оценки состояния кисти у пациентов с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе нами предложена шкала, которая включала в себя оценку следующих критериев: положение кисти во фронтальной и сагиттальной плоскостях, амплитуду активного разгибания кисти, косметический вид кисти и функциональную способность кисти к схватам. 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 С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> и С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровнях сегментарного поражения спинного мозга (15% и 7% соответственно), при этом пациентов и родителей неудовлетворял косметический вид кисти. В этих двух группах у большинства детей выявлено удовлетворительное состояние кисти при сгибательной контрактуре кистевого сустава, как в изолированном варианте, так и в сочетании с ульнарной девиацией кисти (85%). Среди больных с поражением С<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга превалировало неудовлетворительное состояние кисти вне зависимости от варианта деформации кистевого сустава (94%).

Для оценки нейромышечного аппарата предплечья и кисти произведен анализ структуры и амплитуды электрогенеза, при котором выявлено, что средние показатели амплитуды исследуемых мышц имели равномерную тенденцию к уменьшению, а частота и степень нарушений к увеличению пропорционально увеличению количества пораженных сегментов спинного мозга. Таким образом, 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  $p < 0,05$ ). У пациентов с С<sub>6</sub>-С<sub>7</sub> и С<sub>5</sub>-С<sub>7</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга данные

электромиографии подтверждали факт участия мышечного дисбаланса сгибателей и разгибателей кисти в формировании того или иного варианта деформации кистевого сустава.

Для оценки костно-суставного аппарата у детей с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе проанализированы данные лучевых методов исследования.

В 29% случаях у пациентов с деформациями кистевого сустава было выявлено наличие карпальной коалиции. Сращение головчатой и крючковидной костей наблюдалось у большинства пациентов (49%). Карпальная коалиция наиболее часто отмечена у пациентов в возрастной группе 12-17 лет, но по мере увеличения количества вовлеченных сегментов в патологический процесс, возрастной порог, при котором выявлялось сращение костей запястья, снижался. 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.

По мере увеличения вовлеченных сегментов шейного утолщения спинного мозга у пациентов возрастала частота встречаемости, а также степень уменьшения размеров костей запястья. Во всех трех группах отмечалось снижение продольных и, в большей степени, поперечных размеров пястных костей, без значительной разницы степени отклонения при различных уровнях сегментарного поражения спинного мозга. У пациентов во всех трех группах гипофункция и дистрофия зон роста встречалась наиболее часто.

Задача 2 заключалась в разработке алгоритма выбора метода хирургического лечения деформаций кистевого сустава, в усовершенствовании известных и разработке новых способов хирургических вмешательств.

Для решения этой задачи нами было прооперировано 90 пациентов (162 кисти) с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе. Выбор вида оперативного лечения зависел от варианта деформации и степени ее пассивной коррекции. Сухожильно-мышечная пластика на

предплечье и кисти выполнялась пациентам при возможности пассивной коррекции деформации до 20° ладонной флексии в сагиттальной плоскости и 15° ульнарной девиации во фронтальной плоскости и менее. Сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти с корригирующей остеотомией костей запястья выполнялась пациентам при отсутствии пассивной коррекции деформации до 20° ладонной флексии в сагиттальной плоскости и 15° ульнарной девиации во фронтальной плоскости. При сгибательной контрактуре кистевого сустава 90° и более, невозможности ее пассивной коррекции, в сочетании со сгибательными контрактурами пальцев кисти тяжелой степени сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти дополнялась корригирующей остеотомией костей запястья и укорачивающей остеотомией 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 сухожилий соответствующих разгибателей (Патент РФ №2414184 от 20.03.11).

При определении последовательности лечения деформаций верхних конечностей ключевым моментом являлась оценка пассивных движений в локтевом суставе. При наличии контрактур в локтевых суставах, первым этапом выполнялась мобилизующая операция на локтевом суставе, а затем устранение деформации кистевого сустава. У детей старше 3 лет с ротационными деформациями верхней конечностей первым этапом устраняли порочное положение плеча или предплечья, а затем деформацию кистевого сустава. Во всех остальных случаях первым этапом устраняли деформации кистевого сустава. При наличии сопутствующих деформаций пальцев кисти (сгибательно-приводящей контрактуры 1 пальца, сгибательных контрактур пальцев кисти, ульнарной девиацией 2-5 пальцев кисти) операции по их устранению сочетали с операциями с целью устранения деформаций кистевого сустава.

В группах с поражением  $C_6-C_7$  и  $C_5-C_7$  сегментов спинного мозга в большинстве случаев выполнялась сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти, а у пациентов с поражением  $C_5-Th_1$  с одинаковой частотой выполнялась сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти и сухожильно-мышечная пластика в сочетании с корригирующей остеотомией костей запястья.

Выявлена корреляция между вариантом операции, возрастом пациентов и уровнем сегментарного поражения спинного мозга: во всех группах сухожильно-мышечная пластика на предплечье и кисти превалировала в возрастных группах до 3 лет. После 3-летнего возраста у пациентов с поражением  $C_6-C_7$  и  $C_5-C_7$  сегментов спинного мозга также отмечено большее количество выполненных сухожильно-мышечных пластик, а при поражении  $C_5-Th_1$  сегментов сухожильно-мышечная пластика в изолированном варианте или в сочетании с корригирующей остеотомией костей запястья выполнялись вне зависимости от возраста.

Задача 3 заключалась в анализе результатов хирургического лечения пациентов с деформациями кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе с учетом варианта деформации и уровня сегментарного поражения спинного мозга.

Для достижения этой задачи нами были проанализированы результаты лечения деформаций кистевого сустава 90 пациентов (162 кисти) при врожденном множественном артрогрипозе в сроки лечения от 6 месяцев до 8 лет.

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 функциональную способность кисти к схватам и возможность к самообслуживанию. У пациентов с  $C_6-C_7$  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, учитывающая положение кисти, активное разгибание, функциональную способность к схватам и косметический вид. По совокупности полученных данных результаты лечения были разделены на хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные. 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 выявлено, что в группе с поражением 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 преобладали удовлетворительные результаты (81%).

При анализе результатов лечения различных деформаций кистевого сустава после операции сухожильно-мышечной пластики и сухожильно-мышечной пластики с корригирующей остеотомией костей запястья была выявлена зависимость от уровня сегментарного поражения спинного мозга пациентов. Хорошие результаты лечения преобладали в группе с C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга. Большинство удовлетворительных результатов отмечалось в группе с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов и в меньшей степени в группе с поражением C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> сегментов спинного мозга.

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 использовании двухканального метода исследования разгибателей кисти и перемещенных сгибателей при активном разгибании кисти у пациентов с поражением C<sub>6</sub>-C<sub>7</sub>, C<sub>5</sub>-C<sub>7</sub> был отмечен содружественный электрогенез данных мышц предплечья, что свидетельствовало о функции перемещенных сгибателей кисти в качестве разгибателей кисти. У пациентов с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> данный паттерн не наблюдался.

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.

До и после хирургического лечения без вмешательства на костях запястья у пациентов прослеживалась суставная щель между костями запястья в 40% случаев. При выполнении корригирующей остеотомии костей запястья искусственно создавали карпальную коалицию в функциональном положении. Сужение высоты рентгеновской щели в лучезапястном суставе было выявлено в 35% случаев, а также в 4% случаях отмечался анкилоз лучезапястного сустава, преимущественно у пациентов группы с поражением C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> сегментов спинного мозга.

При анализе состояния зон роста пястных костей, фаланг пальцев, лучевой и локтевой костей до и после хирургического лечения, отмечалось увеличение количества костей с нормальным состоянием зон роста на 9,4%, а также уменьшение количества исследованных костей с гиподисплазией зон роста на 11,7%. У пациентов с C<sub>5</sub>-Th<sub>1</sub> уровнем сегментарного поражения спинного мозга

после хирургического лечения наблюдалось увеличение количества пациентов с соответствием костного и паспортного возраста на 12%.

Задача 4 состояла в анализе ошибок и осложнений хирургического лечения деформаций кистевого сустава.

Ошибки и осложнения при лечении пациентов с деформациями кистевого сустава отмечались в 14% случаев (15 пациентов/ 23 кисти). В большинстве случаев выявлены рецидивы деформации 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 являлись 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 (недостаточной послеоперационной реабилитацией и диспансерного наблюдения).

Разработанная нами тактика лечения деформации кистевого сустава при врожденном множественном артрогрипозе позволяет максимально восстановить функцию кисти и способность к самообслуживанию пациентов, исходя из первоначальной оценки уровня сегментарного поражения спинного мозга.

Таким образом, в ходе выполнения диссертационного исследования удалось решить все 4 поставленные задачи и реализовать поставленную цель.

## 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 клинико-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 (тутора от верхней трети предплечья до пястно-фаланговых суставов с фиксацией кистевого сустава в положении тыльной экстензии  $15-20^\circ$ ) и диспансерное наблюдение до окончания роста ребенка.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ВМА	Врожденный множественный артрогрипоз
и/б –	История болезни
ЛФК	Лечебная физкультура
МСКТ	Мультиспиральная компьютерная томография
СПИ	Скорость проведения импульса
ФТЛ	Физиотерапия
ЭМГ –	Электромиография
<i>lim</i> –	Вариабельность



## БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Агранович, О.Е. Лечение деформаций лучезапястных суставов у детей с артрогрипозом / О.Е. Агранович, Е.В. Петрова // Травматология и ортопедия России. – 2008. – № 4. – С. 54-62.
2. Агранович, О.Е. Лечение сгибательных контрактур лучезапястных суставов тяжелой степени у детей младшего возраста с артрогрипозом (Медицинская технология) / О.Е. Агранович, Е.В. Петрова // ФГБУ НИДОИ им. Г.И. Турнера. – Санкт-Петербург. - 2008. – С.4-19.
3. Агранович, О.Е. Клинические варианты деформаций верхних конечностей у больных с артрогрипозом / О.Е. Агранович, О.Л. Лахина // Травматология и ортопедия России. – 2013. – № 3 (69). – С. 125-129.
4. Ашкенази, А.И. Хирургия кистевого сустава / А.И. Ашкенази. – Москва: «Медицина», 1990. – 5-36 с.
5. Богоявленский, И.Ф. Переломы костей запястья / И.Ф. Богоявленский. – Ленинград: «Медицина», Ленинградское отделение, 1972. – 18-22 с.
6. Бут–Гусаим, И.А. Диагностика и лечение контрактур и деформаций конечностей у детей с артрогрипозом: дис...канд. мед. наук: 14.00.22 / Бут–Гусаим Ирина Александровна. – М., 2005. – 77-87 с.
7. Волков, М.В. Клиника и лечение артрогрипоза у детей / М.В. Волков. – Хирургия.– 1956.– №10.– С.31–36.
8. Вреден, Р.Р. Практическое руководство по ортопедии. – 3-е изд., испр. и доп. / Р.Р. Вреден. – Л.: Биомедгиз, 1936. – С. 605.
9. Голубев, И.О. Хирургия кисти: карпальная нестабильность / С.Н. Бессонов, В.Ф. Бландинский, И.О. Голубев, В.В. Ключевский и др. – Ярославль: «Аверс Пресс», 2001. – Том 1, №8. – С.3-14.
10. Дьяченко, В.А. Рентгеноостеология (норма и варианты костной системы в рентгеновском изображении): пособие для изучающих рентгенологию/ В.А. Дьяченко. – М.: Медгиз, 1954. — 264 с.

11. Жуковский, М.А. Норма и варианты костной системы в рентгеновском изображении / М.А. Жуковский, А.И. Бухман, Е.И.Харитонов. – М., 1979. – 3–20 с.
12. Казанцева, Н.Д. Артрогрипоз (клиника и лечение): дис....канд. мед. наук. / Казанцева Нина Давыдовна. – Л., 1953. – 277 с.
13. Капанджи, А.И. Верхняя конечность. Физиология суставов / А.И. Капанджи; [пер. с англ. Г. М. Абелевой, Е. В. Кишиневского]. – М.: Эксмо, 2009. – 132-217, 318-340 с.
14. Коваль, Г.Ю. Клиническая рентгеноанатомия: практическое руководство / Г.Ю. Коваль. – Киев: «Здоровье», 1975. – 221-243 с.
15. Команцев, В.Н. Методические основы клинической электромиографии: Руководство для врачей / В.Н. Команцев, В.А.Заболотных.– СПб.: Лань, 2001. – 143-174 с.
16. Комаревцев, В.Д. Оперативная коррекция контрактур верхней конечности при артрогрипозе / В.Д. Комаревцев, В.Ф. Бландинский, В.А. Ярцев // Матер. научн. практ. конференции детск. травм. ортопед. России, Воронеж. – 2004. – 242–244 с.
17. Королюк, И.П. Рентгенанатомический атлас скелета (норма, варианты, ошибки, интерпретации) / И.П. Королюк. – Москва: Видар, 1996. – 131-154 с.
18. Куценок, Б.С. Врожденный деформирующий миопатоз / Б.С. Куценок, О.А. Рабинович // Ортопедия и травматология. – 1936. – Т. I. – С. 28–41.
19. Малахов, О.А. Наш опыт обследования и лечения больных с артрогрипозом / О.А. Малахов, Н.С. Косов, И.А. Бут–Гусаим // Матер. симпоз. детск. травм. ортопед. России, Волгоград. – 2003. – С. 64–65.
20. Маркс, В.О. Ортопедическая диагностика / В.О. Маркс. – Минск: Наука и техника, 1978. – 512 с.
21. Мирзоева, И.И. Артрогрипоз / И.И. Мирзоева, Т.К. Никифорова // Амбулаторная помощь детям с ортопедическими заболеваниями. – Л., 1971. – 46-54 с.

22. Никифорова, Т.К. Клиника и лечение врожденного множественного артрогрипоза: автореф. дис.... канд. мед. наук. / Никифорова Т.К.. – Л., 1970. – 12-17 с.
23. Петрова Е.В. Ортопедо-хирургическое лечение детей младшего возраста с артрогрипозом: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.22 / Екатерина Владимировна Петрова // - СПб., 2007. – 84, 123, 144, 22, 239-240 с.
24. Розовская, Л.Е. Артрогрипоз / Л.Е. Розовская, Г.М.Тер–Егиазаров // Москва: Медицина, 1973. – 27-32 с.
25. Рохлин Д.П. Рентгенодиагностика заболеваний суставов / Д.П. Рохлин. – Л.: Издание института ОЗД и П.,- 1939. –. 237 с.
26. Садофьева, В.И. Нормальная рентгеноанатомия костно–суставной системы у детей / В.И.Садофьева. – Ленинград: Медицина, 1990. – 131-143 с.
27. Садофьева, В.И. Рентгено-функциональная диагностика заболеваний опорно–двигательного аппарата у детей / В.И. Садофьева. – Ленинград: Медицина, Ленинградское отделение, 1986. – 122-131 с.
28. Шведовченко, И.В. Современные возможности восстановления способности к ручной деятельности у инвалидов с артрогрипозом / И.В. Шведовченко // Вестник гильдии протезистов-ортопедов. – 2004. – № 5. – С. 10-15.
29. Alemohammad, A. M. Incidence of Carpal Boss and Osseous Coalition: An Anatomic Study / A. M. Alemohammad, K. Nakamura K., M. El-Sheneway, S. F. Viegas // Journal of Hand Surgery. – 2009. – Vol.34, № 1. – P. 1-6.
30. Amick, L.D. Electromyographic and histopathologic correlations in arthrogryposis / L.D. Amick, W.W. Johnson, H.L. Smith // Archives of Neurology. – 1967. – Vol.16. – P. 512-523.
31. Axt, M.W. Principles of treatment of the upper extremity in arthrogryposis multiplex congenita type I / M.W. Axt, F.U. Niethard, L. Döderlein // Journal of Pediatric Orthopaedics. Part B. – 1997. –Vol.6, № 3. – P. 179-185.
32. Bamshad, M. Arthrogryposis: a review and update / M. Bamshad, A.E. Van Heest, D. Pleasure // The Journal of Bone and Joint Surgery. – 2009. –

Vol.91A (Suppl. 4). – P. 40-46.

33. Banker, B.Q. Arthrogryposis multiplex due to congenital muscular dystrophy / B.Q. Banker, M. Victor, R.D. Adams // *Brain*. – 1957. – Vol.80. – P. 319-334.
34. Banker, B.Q. Neuropathologic aspects of arthrogryposis multiplex congenital / Q. Betty, B.Q. Banker // *Clinical Orthopaedics and Related Research*. – 1985. – № 194. – P. 30-43.
35. Bayne, L.G. Hand assessment and management of Arthrogryposis multiplex congenita / L.G. Bayne // *Clinical Orthopaedic and Related Research*. – 1984. - №184. – P.68-73.
36. Bennett, J.B. Surgical management of arthrogryposis in the upper extremity / J.B. Bennett, P.E. Hansen, W.M. Granberry et al. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. – 1985. – № 5. – P. 281-286.
37. Bernstein, R. M. Arthrogryposis and Amyoplasia / R.M. Bernstein // *J Am Acad Orthop Surg*. – 2002. – Vol.10 – P.417-424.
38. Bevan, W.P. Arthrogryposis multiplex congenita (amyoplasia): an orthopaedic perspective / W.P. Bevan, J.G. Hall, M. Bamshad et al. // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. – 2007. – Vol.27, №5. – P. 594-600.
39. Bharucha, E.P. Arthrogryposis multiplex congenita: clinical and electromyographic aspects / E.P. Bharucha, S.S. Pandya, D.K. Dastur // *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. – 1972. – Vol.35. – P. 425-434.
40. Brown, L.M. The pathophysiology of arthrogryposis multiplex congenital neurologica / L.M. Brown, M.J. Robson, W.J.W. Sharrard // *The Journal of Bone and Joint Surgery*. – 1980. – Vol.62B, № 3. – P. 291-296.
41. Burgess, R.C. Long-term results of forearm shortening and volar radiocarpal capsulotomy for wrist flexion deformity in children with amyoplasia / R.C. Burgess, Robbe R. // *Journal of hand surgery*. – 2012. – Vol.37A. – P. 322-325.
42. Brumfieldr, R. H. A biomechanical study of normal functional wrist motion / R. H. Brumfield, J.A. Champoux // *Clinical orthopaedic related research*. – 1984. –

Vol.187. – P. 23-5

43. Buck-Gramcko, D. Surgical treatment of congenital malformations of the hand / D. Buck-Gramcko // Hand chirurgie. – 1975. – Vol.7 (2). – P.53-67.
44. Campbell, A.C. Coalition of the proximal row of the carpus / A.C. Campbell, M.J. Strick // Ulster Med J. – 1994. – Vol.63(1). – P. 119-20.
45. Carlson, D.H. Coalition of the carpal bones / D.H. Carlson // Skeletal Radiol. – 1981. – Vol.7(2). – P.125-7.
46. Claton, M.L. Arthrodesis of the arthritic wrist / M.L Claton, Ferlic D. C. // Clinical orthopaedic related research. – 1984. – Vol.187. – P. 89-93.
47. Cockshott, W.P. Carpal fusions / W.P. Cockshott // American Journal of Roentgenology. – 1963. - Vol.89(6). – P. 1260-71.
48. Cope, J.P. Carpal coalition / J.P. Cope // Clinical radiology. - 1974. – Vol.25. – P. 261-6.
49. Dastur, D.K. Arthrogryposis multiplex congenita. Part 2: Muscle pathology and pathogenesis / D.K. Dastur, A.R. Zohra, E.P. Bharucha // Journal of Neurosurgery and Psychiatry. – 1972. – Vol.35. – P.435-450.
50. Delaney, T.J. Carpal coalitions / T.J. Delaney, S. Eswar // J Hand Surg Am. – 1992. – Vol.17 (1). – P.28-31.
51. Drachman, D.B. Arthrogryposis multiplex congenita: case due to disease of the anterior horn cells / D.B. Drachman, B.Q. Banker // Archives of Neurology. – 1961. – Vol.5, №6. – P. 89-93.
52. Duncan, S.F.M. Biomechanical of the hand / S.F.M. Duncan, C.E. Saracevic, R. Ryosuke // Hand Clinic. – 2013. – Vol.29. – P.483-492.
53. Dubousset, J. Long-term outcome for patients with arthrogryposis multiplex congenital / J. Dubousset, M. Guillaumat // J Child Orthop. - 2015. – Vol.9. – P.449–458.
54. Ezaki, M. An approach to the upper limb in arthrogryposis / M. Ezaki // J. Pediatr Orthop. – 2010. – Vol.30. – P. 57–62.

55. Ezaki, M. Carpal wedge osteotomy for the arthrogryptic wrist / M. Ezaki, P.R. Carter // *Techniques in hand and upper extremity surgery*. – 2004. – Vol.8 (4). – P. 224-228.
56. Ezaki, M. Treatment of the upper limb in the child with arthrogryposis / M. Ezaki // *Hand Clinics*. – 2000. – Vol.16. – P. 703–711.
57. Farmer, S.E. Dynamic orthoses in the management of joint contracture / S.E. Farmer, P.J. Woollam, J.H. Patrick, A.P. Roberts, W. Bromwich // *The Journal of Bone and Joint Surgery br.* – 2005. – Vol.87 (3). – P. 291-5.
58. Fassier, A. Arthrogryposis multiplex congenital. Long-term follow-up from birth until skeletal maturity / A. Fassier, P. Wieart, J. Dubousset, R. Seringe // *J Child Orthop*. – 2009. – Vol.3(5). – P. 383-390.
59. Fletcher, N.D. Asymmetrical arthrogryposis of the upper extremity associated with congenital spine anomalies / N.D. Fletcher, K.E. Rathjen, P. Bush, M. Ezaki // *J Pediatr Orthop*. – 2010. – Vol.30. – P.936-941.
60. Foe, C.A. Long out following carpal wedge osteotomy in the arthrogryposic patient / C.A. Foe., J. Mills, L. Wheeler, M. Ezaki, S.N. Oishi // *The J of Bone and Joint surgery Am.* – 2013. – Vol.95 (e150). – P.1-6.
61. Friedlender, H.L. Arthrogryposis multiplex congenital / H.L. Friedlender, G.W. Westin, W.L. Wood // *The Journal of bone and joint surgery*. - 1968. - Vol.50A, №1. – P.89-112.
62. Gaitanis, J.N. Electrophysiologic evidence for anterior horn cell disease in amyoplasia / J.N. Gaitanis, H.J. McMillan, A. Wu et al. // *Pediatric Neurology*. – 2010. – Vol.43, № 2. – P. 142-147.
63. Garn, S.M., Burdi A.R., Babler W.J. Prenatal origins of carpal fusions. *American Journal of Physical Anthropology*. 1976; 45: 203-08.
64. Gibson, D.A. Arthrogryposis multiplex congenita / D.A. Gibson, N.D.K. Urs // *The Journal of Bone and Joint Surgery*. – 1970. – Vol.52B, №3. – P. 483-493.
65. Gilsanz, V. Hand bone age. A digital atlas of skeletal maturity. Second edition /

- V. Gilsanz, O. Ratib. – Los Angeles, CA, USA: Springer, 2012. – P. 11-25
66. Goldfarb, C. Congenital hand and arm differences / C. Goldfarb // My Bio at Washington University. - [congenitalhand@wudosis.wustl.edu](mailto:congenitalhand@wudosis.wustl.edu) . – 2015.
67. Hall, J.G. Arthrogryposis multiplex congenita: etiology, genetics, classification, diagnostic approach, general aspects / J.G. Hall // Journal of Pediatric Orthopaedics B. – 1997. – Vol.6, № 3. – P. 159-166.
68. Hall, J.G. Genetic aspects of arthrogryposis / J.G. Hall // Clinical Orthopaedics and Related Research. – 1985. – № 194. – P. 44-53.
69. Hall, J.G. Amnioplsia involving only upper limbs or only involving the lower limbs with review of the relevant differential diagnoses / J.G. Hall // American Journal of Medical genetic. – 2014. – Part A 99999. – P. 1-15.
70. Hughes, P.C.R., The development of carpal bone fusion as seen in serial radiographs / P.C.R. Hughes, J.M. Tanner // British Journal of Radiology. – 1966. – Vol.39. – P.943-49.
71. Imrhan, S.N. The influence of wrist position on different types of pinch strength / S.N. Imrhan // Applied ergonomics. – 1991. – Vol.22 (6). – P.379-384.
72. Jebson, P.J.L. Wrist Arthrodesis: Review of current techniques / P.J.L. Jebson, B.D. Adams // J Am Acad Orthop Surg. – 2001. – Vol.9, №1. – P.53-60.
73. Kamil, N.I. A dynamic elbow flexion for infant with arthrogryposis / N.I. Kamil, A.M. Correia // Am. J. Occupat. Ther. – 1990. – Vol.44, №5. – P. 160-162.
74. Kattel, B.P. The effect of upper-extremity posture on maximum grip strength / B.P. Kattel, T.K. Fredericks, J.E. Fernandez, D.C. Lee // International Journal of industrial ergonomics. – 1996. – Vol.18. – P.423-429.
75. Kimber, E. AMC: amyoplasia and distal arthrogryposis / E. Kimber // J child orthop. – 2015. – Vol.9(6). – P. 427-32.
76. Kowalczyk, B. Arthrogryposis: an update on clinical aspects, etiology, and treatment strategies // B. Kowalczyk, J. Felus // Arch Med Sci. – 2016. - Vol.1. – P.10-23.

77. Kroksmark, A. Muscle involvement and motor function in amnioplasia / A. Kroksmark, E. Kimber, R. Jerre, E. Beckung, M. Tulinius // American journal of medical genetics. – 2006. - Vol.140 (A). – P. 1757-1767.
78. Lester, R. Problems with upper limb in arthrogryposis / R. Lester // J Child Orthop. – 2015. – Vol.9. – P.473-476.
79. Littler, J.W. Architectural principles of reconstructive hand surgery / J.W. Littler // Surg. Clin. – 1951. – P.463.
80. Lloyd-Roberts, G.C. Arthrogryposis multiplex congenita / G.C. Lloyd-Roberts, A.W.F. Lettin // The Journal of Bone and Joint Surgery. – 1970. – Vol.52B. – P. 494-508.
81. Mann, K.A. Frequency spectrum analysis of wrist motion for activities of daily living / K.A. Mann, F.W. Werner, A.K. Palmer // Journal of orthopaedic Research. – 1989. - Vol.7. – P.304-306.
82. McCredie, J. Congenital fusion of bones: Radiology, Embryology and Pathogenesis / J. McCredie // Clinical Radiology. – 1975. – Vol.26. – P. 47-51.
83. McKinnis, L.N. Fundamentals of Musculoskeletal imaging / L.N. McKinnis; – F.A. Davis Company. – Philadelphia, 2015. – P. 551-566.
84. Mennen, U. Arthrogryposis multiplex congenita: functional classification and the AMC discogram / U. Mennen // Journal of Hand Surgery. – 2004. – Vol.29B, №4. – P. 363-367.
85. Mennen, U. Arthrogryposis multiplex congenital / U. Mennen, A. Van Heest, M.B. Ezaki et al. // The Journal of Bone and Joint Surgery. – 2005. – Vol.30B, № 5. – P. 468-474.
86. Mennen, U. Early corrective surgery of the upper limb / U. Mennen // Journal of Hand Surgery. – 1993. – Vol.18B, №3. – P. 304-307.
87. Minaar, A.B. Congenital fusion of lunate and triquetral in South African Bantu / A.B. Minaar // Journal of Bone and Joint Surgery. – 1952. – Vol.34 (B). – P. 45-48.
88. Newcombe, D.S. Arthrogryposis multiplex congenital and spontaneous carpal fusion / D.S. Newcombe, J.L. Abbott, W.J. Munsie, T.E. Keats // Arthrology &



Rheumatology. – 1969. – Vol.12. – P.345-54.

89. O'Driscoll, S.W. The relationship between wrist position, grasp size, and grip strength / S.W. O'Driscoll, E. Horii, R. Ness, T.D. Cahalan, R.R. Richards // The journal of hand surgery. – 1992. – Vol.17A. – P.169-77.

90. Obeidat, M. Short-term functional outcome in children with arthrogryposis multiplex congenital after multiple surgeries at an early age / M.M. Obeidat, Z. Audat, W. Khriesat // J Multidiscip Health. - 2012. – Vol.5. – P. 195-200.

91. O'Flaherty, P. Arthrogryposis multiplex congenita / P. O'Flaherty // Neonatal Network. – 2001. – Vol. 20, №4. – P. 13-19.

92. Orlin, H. Carpal coalition in arthrogryposis multiplex congenital / H. Orlin, M.Alpert // British Journal of Radiology. – 1967. – Vol.40. – P.220-22.

93. Palmer, A.K. Functional wrist motion: a biomechanical study / A.K. Palmer, F.W. Werner, D. Murphy, R. Glisson, N.Y. Syracuse // The journal of hand surgery. – 1985. – Vol. 10A, №1. – P.39-46.

94. Palmer, P.M. Passive motion therapy for infants with arthrogryposis / P.M. Palmer, G.D. MacEwen, J.F. Bowel et al. // Clinical Orthop. – 1985. – Vol.194. – P.54-9.

95. Peterson, H.A., Lipscomb P.R. Intercarpal arthrodesis. Archives of Surgery. 1967; 95: 127-31.

96. Pous, J.G. Symposium de la societe francaise de chirurgie infantile: l'arthrogrypose pendant l'enfance / J.G. Pous, J.P. Lebard, J. Lefart et al. // Chirurgie Pediatrique. – 1981. – Vol. 22, №5. – P. 289–364.

97. Poznanski, A.K. Radiographic manifestations of arthrogryposis syndrome/ A.K.Poznanski, P.C. La Rowe // Radiology. – 1970. – Vol. 95. – P.353-58.

98. Poznanski, A.K., Holt J.F. The carpals in congenital malformation syndromes/ A.K. Poznanski, J.F. Holt // American Journal of Roentgenology. - 1971. – Vol.112. – P.443-59.

99. Rayan, G.M. Functional assessment of bilateral wrist arthrodeses / G.M. Rayan,

- A. Brentlinger , D. Purnell , C.A. Garcia-Moral // *J Hand Surg Am.* – 1987. – Vol. 12(6). – P. 1020-4.
100. Savage, R. The influence of wrist position on the minimum force required for active movement of the interphalangeal joints / R. Savage // *The journal of hand surgery.* – 1988. – Vol.13B. – P.262-268.
101. Sells, J.M. Amyoplasia, the most common type of arthrogyrosis: the potential for good outcome / J.M. Sells, K.M. Jaffe, J.G. Hall // *Pediatrics.* – 1996. – Vol. 97. – P. 225-231.
102. Shapiro, F. Current concepts review: orthopaedic management of childhood neuromuscular disease / F. Shapiro, M. Bresnan // *The Journal of Bone and Joint Surgery.* – 1982. – Vol. 64A, № 7. – P. 949-953.
103. Sheldon W. Amioplasia congenital / W. Sheldon // *Archives of disease in childhood.* 1933. – Vol.7, №39. - P.117-136.
104. Singh, P. Intercarpal Fusion — A Review / P. Singh, A. Tuli, R. Choudhry, A. Mangal // *J Anat. Soc. India.* – 2003. – Vol.52 (2). – P.183-188.
105. Smet, L. Outcome of two salvage procedures for posttraumatic osteoarthritis of the wrist: Arthrodesis of the proximal row carpectomy / L. De Smet, I. Degreeef, J. Truyen, F. Robijns // *Acta chir belg.* – 2005. – Vol.105. – P.626-630.
106. Smith D.W. Arthrogyrosis Wrist deformities: Results of infantile serial casting / D.W. Smith, J.C. Drennan // *Journal of Pediatric Orthopaedics.* – 2002. – Vol.22. - P.44-47.
107. Smith, R.J. Hand deformities with arthrogyrosis multiplex congenita / R.J. Smith // *J. Bone Joint Surg.* – 1973. – Vol.55A. – P.883.
108. Södergård, J. Arthrogyrosis multiplex congenita: perinatal and electromyographic findings, disability and psychosocial outcome / J. Södergård, L. Hakamies-Blomqvist, D.K Sainio et al. // *Journal of Pediatric Orthopaedics B.* – 1997. – Vol. 6. – P. 167-171.
109. Staheli, L.T. Arthrogyrosis: A Text Atlas / L.T. Staheli, J.G. Hall, K. Jaffe et al. – New York: Cambridge University Press, 2008. – P. 178 .

110. Steindler, A. Arthrogryposis / A. Steindler // Journal of the International College of Surgeons. – 1949. – Vol. 12. – P. 21-25.
111. Tubiana, R. Restoration of function in upper limb paralyses and muscular defects / R. Tubiana, A. Gilbert, C. Leclercq. – N.-Y.: Informa Healthcare, 2008. – P.117-131.
112. Van Heest, A.E. Dorsal carpal wedge osteotomy in the arthrogryptic wrist / A.E. Van Heest, R. Rodriguez // J Hand Surg Am. - 2013. – Vol.38 (2). – P.265-70.
113. Watson, H.K. One thousand intercarpal arthrodeses / H.K. Watson, J. Weinzweig , P.M. Guidera, J. Zeppieri , D. Ashmead // J hand surg br. – 1999. – Vol. 24 (3). – P. 307-15.
114. Wright, C. AO arthrodesis in the hand / C.S. Wright , R.Y. Mcurtry // J hand surg am. – 1983. – Vol.8 (6). – P. 932-5.
115. Wood, M.B. Wrist arthrodesis using dorsal radial bone graft / M.B. Wood // J Hand Surg Am. – 1987. – Vol. 12 (2). – P. 208-12.
116. Weathermann A. Die Entwicklungsstorungen der Extremitaten in Handbuch der Spez. Pathology Anatomy Histology / A. Weathermann // Springer Verlag, Berlin. – 1952. – Vol.9(6). – P. 319.
117. Weeks, P.M. Surgical correction of upper extremity deformities in arthrogryptics / P.M. Weeks // Pediatric and reconstructive surgery. – 1965. – Vol.36, №4. – P.459 – 465.
118. Wenner, S.M. Proximal row carpectomy in arthrogryptic wrist deformity / S.M. Wenner, B.S. Saperia // The Journal of hand surgery. – 1987. – Vol.12A. – P.523-525.
119. White, E.H. Bilateral congenital fusion of carpal capitate and hamate / E.H. White // American Journal of Roentgenology and Radium Therapy. – 1944. – Vol.52. – P. 406.
120. Williams, P.F. Management of upper limb problems in arthrogryposis / P.F. Williams // Clinical Orthopaedics and Related Research. – 1985. – Vol.194. – P. 60-67.

121. Viegas, S. Modified technique of intramedullary fixation for wrist arthrodesis / S.F. Viegas, R. Rimoldi, R. Patterson // *J hand surg am.* – 1989. – Vol.14 (4). – P. 618-23.
122. Yuill, G.M. Congenital non-progressive peripheral neuropathy with arthrogryposis / G.M. Yuill, P.G. Lynch // *Journal of neurology, Neurosurgery, and Psychiatry.* – 1974. – Vol.37. – P.316-323.
123. Yonenobu, K. Arthrogryposis of the hand / K. Yonenobu, K. Tada, A.B. Swanson // *Journal of Pediatric Orthopedics.* – 1984. – Vol.4. – P.599-603.