

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

На правах рукописи

Коваленко-Клычкова  
Надежда Александровна

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ КОСТЕЙ ПЕРЕДНЕГО ОТДЕЛА СТОП У ДЕТЕЙ

14.01.15 – травматология и ортопедия

Диссертация  
на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
доктор медицинских наук,  
профессор Конюхов М.П.

Санкт-Петербург

2017

## ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	6
ГЛАВА 1 ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПЕРЕДНЕГО ОТДЕЛА СТОП И СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ИХ ЛЕЧЕНИЮ.....	17
1.1 Пороки развития костей переднего отдела стоп.....	17
1.1.1 Полидактилия.....	20
1.1.2 Синдактилия.....	23
1.1.3 Брахидактилия и брахиметатарзия.....	24
1.1.4 Олигодактилия и эктродактилия.....	27
1.1.5 Врожденные деформации пальцев.....	28
1.2 Лечение пороков развития переднего отдела стопы.....	29
1.2.1 Хирургическое лечение полидактилии.....	29
1.2.2 Хирургическое лечение врожденной синдактилии.....	32
1.2.3 Хирургическое лечение брахидактилии.....	33
1.2.4 Хирургическое лечение врожденных деформаций пальцев.....	35
1.3 Осложнения оперативного лечения пороков развития костей переднего отдела стоп .....	38
1.4 Оценка результатов лечения пороков развития костей переднего отдела стоп.....	40
1.5 Резюме.....	42
ГЛАВА 2 МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	46
2.1 Общая характеристика клинического материала.....	46
2.2 Методы обследования пациентов с пороками развития переднего отдела стоп.....	52
2.2.1 Клиническое исследование.....	52
2.2.2 Рентгенологическое исследование.....	54
2.2.3 Спиральная компьютерная томография.....	57
2.2.4 Реовазографическое исследование.....	58
2.2.5 Ультрасонографическое исследование.....	58
2.2.6 Биомеханические исследования.....	59
2.2.7 Генетические исследования.....	61

2.2.8	Морфологические исследования.....	62
2.3	Оценка отдаленных результатов лечения.....	62
2.4	Статистический анализ результатов исследования.....	63
2.5	Резюме.....	63
<b>ГЛАВА 3 КОМПЛЕКСНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА.....</b>		<b>65</b>
3.1	Результаты анамнестического исследования пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп.....	65
3.2	Результаты клинического обследования пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп.....	66
3.2.1	Результаты обследования пациентов с пороками развития первого луча.....	71
3.2.2	Результаты обследования пациентов с пороками развития средних лучей.....	78
3.2.3	Результаты обследования пациентов с пороками развития пятого луча.....	84
3.3	Результаты реовазографического исследования.....	87
3.4	Результаты биомеханического исследования у пациентов основной и контрольной группы.....	89
3.4.1	Результаты компьютерной плантографии.....	90
3.4.2	Результаты стабилотрии.....	94
3.5	Рабочая анатомическая классификация пороков развития костей переднего отдела стоп.....	98
3.6	Результаты патоморфологического исследования.....	101
3.7	Архивные данные клинического обследования пациентов подгруппы сравнения.....	102
3.7.1	Результаты обследования пациентов первой подгруппы сравнения.....	103
3.7.2	Результаты обследования пациентов второй подгруппы сравнения.....	106
3.7.3	Результаты обследования пациентов третьей подгруппы сравнения.....	106
3.8	Обсуждение полученных результатов.....	107
<b>ГЛАВА 4 ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ КОСТЕЙ ПЕРЕДНЕГО ОТДЕЛА СТОП.....</b>		<b>111</b>
4.1	Хирургическое лечение пациентов основной подгруппы с пороками развития костей переднего отдела стоп.....	111
4.1.1	Хирургическое лечение пациентов основной подгруппы с пороками развития первого луча.....	113

4.1.1.1 Хирургическое лечение детей дошкольного возраста с LEB.....	115
4.1.1.2 Хирургическое лечение пороков развития первого луча у пациентов школьного возраста (вторичные деформации).....	120
4.1.1.3 Хирургическое лечение детей с пороками развития первого пальца.....	123
4.1.1.4 Хирургическое лечение детей с синдактилией первого-второго пальцев.....	125
4.1.1.5. Хирургическое лечение детей с врожденными синостозами первой-второй плюсневых костей.....	126
4.1.2 Хирургическое лечение пациентов с пороками развития средних лучей.....	127
4.1.2.1 Хирургическое лечение детей с расщеплением переднего отдела стоп.....	128
4.1.2.2 Хирургическое лечение детей с брахиметатарзией.....	131
4.1.2.3 Хирургическое лечение детей с врожденными деформациями плюсневых костей.....	136
4.1.3 Хирургическое лечение пациентов с пороками развития пятого луча.....	138
4.1.3.1 Хирургическое лечение детей с полифалангией пятого пальца.....	139
4.1.3.2 Хирургическое лечение детей с полным удвоением пятого луча.....	139
4.1.3.3 Хирургическое лечение детей с пороками развития пятой плюсневой кости.....	139
4.1.3.4 Хирургическое лечение детей с пороками развития пятого луча с синостозами 4-5 плюсневых костей.....	141
4.1.3.5 Хирургическое лечение детей с не полным удвоением пятого луча.....	142
4.1.3.6 Хирургическое лечение детей с удвоением пятого пальца и тотальной синдактилией пятого пальца.....	144
4.2 Хирургическое лечение пациентов группы сравнения с пороками развития костей переднего отдела стоп.....	144
4.3 Восстановительное лечение.....	145
4.4 Обсуждение полученных результатов.....	146
<b>ГЛАВА 5 ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ КОСТЕЙ ПЕРЕДНГО ОТДЕЛА СТОП, АНАЛИЗ ОШИБОК И ОСЛОЖНЕНИЙ.....</b>	<b>149</b>
5.1 Отдаленные результаты хирургического лечения пороков развития костей переднего отдела стоп.....	149

5.1.1	Результаты хирургического лечения пороков первого луча различной степени тяжести у пациентов основной группы и группы сравнения.....	149
5.1.2	Результаты хирургического лечения пороков развития средних лучей стоп у пациентов основной группы и группы сравнения.....	159
5.1.3	Отдаленные результаты лечения пациентов с пороками развития пятого луча стопы в основной группе и группе сравнения.....	172
5.1.4	Результаты реовазографического исследования.....	178
5.1.5	Результаты биомеханических исследований.....	180
5.1.6	Результаты лечения пациентов с пороками развития переднего отдела стоп при ортезировании.....	189
5.2	Ошибки хирургического лечения пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп.....	190
5.2.1	Тактические ошибки при лечении пороков развития костей переднего отдела стоп.....	190
5.2.2	Технические ошибки лечения пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп.....	194
5.3	Осложнения хирургического лечения пороков развития костей переднего отдела стоп .....	196
5.4	Алгоритм лечения пороков развития костей переднего отдела стоп....	198
5.5	Резюме.....	204
	ЗАКЛЮЧЕНИЕ .....	206
	ВЫВОДЫ.....	218
	ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	220
	СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	221
	СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	222
	ПРИЛОЖЕНИЕ А (Анкета для выявления факторов риска рождения ребенка с пороком развития костей переднего отдела стоп).....	245
	ПРИЛОЖЕНИЕ Б (Анкета АОFAS, адаптированная для детсково возраста)..	246
	ПРИЛОЖЕНИЕ В (Реестр диагностированных нами пороков развития костей переднего отдела стоп).....	248

## ВВЕДЕНИЕ

### Актуальность темы исследования

По данным ВОЗ, деформации врожденного генеза встречаются у 15% ортопедических больных [63], а пороки развития конечностей отмечаются у 1 из 5000 новорожденных [9].

Врожденные деформации стоп характеризуются большим разнообразием форм патологии, а изменения затрагивают каждый отдел стопы в различной степени [46, 48].

Стопа является органом опоры и движения, представляя единое функциональное целое. Пороки развития переднего отдела стопы нарушают ее рессорную функцию и обуславливают формирование сложной многоплоскостной деформации [38], которая приводит к появлению болевого синдрома при нагрузке и затруднениям при подборе и ношении стандартной обуви.

Деформации переднего отдела стопы связаны с увеличением или уменьшением его ширины и окружности, нарушением соотношений дистального и проксимального отделов стопы, как во фронтальной, так и сагиттальной плоскостях, что приводит к необходимости изготовления индивидуальной ортопедической обуви для этих пациентов. Внешний вид стопы при пороках развития ее переднего отдела у большинства пациентов имеет неэстетичный вид, что отрицательно сказывается на психике ребенка, а функциональные нарушения ограничивают физическое развитие, влияют на выбор профессии и трудовой деятельности, что в свою очередь, обуславливает социальную значимость проблемы [2, 11, 15].

Актуальность исследования пороков развития костей переднего отдела стоп обусловлена значительным разнообразием деформаций и их сочетаний, нередко возникающих на фоне генетических синдромов, что требует индивидуального подхода к лечению каждого из вариантов, развитием болевого синдрома у пациентов среднего и старшего возраста, частотой встречаемости патологии в детской ортопедической практике и отсутствием единого взгляда на лечение [34, 44].

Под пороками развития костей переднего отдела стоп мы понимаем патологию развития лучей стопы (плюсневых костей и фаланг пальцев), костные формы поли- и синдактилии, различные многоплоскостные деформации плюсневых костей и нарушение соотношений между ними при нормально сформированных проксимальных отделах стопы. Не входит в задачу изучение деформаций переднего отдела стоп, связанных с ускоренным ростом плюсневых костей и пальцев (гигантизм и макродактилия).

#### Степень разработанности темы исследования

Лечению пороков развития переднего отдела стоп посвящено значительное количество работ, как в отечественной, так и в зарубежной литературе.

Наибольшее количество публикаций посвящено лечению полидактилий, укорочению плюсневых костей и порокам развития первого луча [8, 15, 43]. Только незначительное количество работ посвящено многоплоскостным деформациям средних лучей, причем преобладают исследования, посвященные расщепленной стопе [43, 45].

В послеоперационном периоде у больных с пороками развития костей переднего отдела стоп часто наблюдаются вторичные деформации плюсневых костей и пальцев (сгибательные, разгибательные, отводящие, приводящие, ротационные). Особенно часто они развиваются в периоды интенсивного роста ребенка, что требует определения возрастных показаний для оперативной коррекции деформации, разработки новых способов оперативного лечения и усовершенствования имеющихся.

Известны способы удлинения плюсневых костей при укорочении и деформации, однако эти работы носят единичный характер [76]. Отсутствуют четкие рекомендации по лечению пороков развития костей переднего отдела стоп в зависимости от вида деформации, возраста пациента и степени нарушения анатомических соотношений.

Большое значение имеет уменьшение длительности фиксации суставов стопы для уменьшения их функциональных нарушений.

Для быстрого возвращения пациента к активной жизни необходимо применять оперативные вмешательства с использованием стабильной фиксации, позволяющей осуществить раннюю нагрузку на оперированную конечность.

До настоящего времени не существует полной классификации пороков развития костей переднего отдела стоп [6]. Отсутствует алгоритм обследования, лечения и оценки отдаленных результатов реабилитации пациентов с данными пороками развития с учетом возраста и степени тяжести деформации. Не в полной мере определены показания к различным видам оперативных вмешательств у детей различного возраста.

Не разработаны диагностические критерии для оценки степени тяжести пороков развития костей переднего отдела стоп в зависимости от вида деформации и сочетанных поражений.

Невзирая на значительное количество научных работ, посвященных изучению пороков развития костей переднего отдела стоп, в литературе отсутствует анализ частоты и вариантов вторичных деформаций плюсневых костей и пальцев после оперативного лечения в разных возрастных группах, их зависимость от возраста, в котором произведено оперативное вмешательство, от вида оперативного лечения.

Существует необходимость более четкой разработки методов реабилитации в послеоперационном периоде. Именно правильное выполнение методик восстановительного лечения помогает предотвратить вторичные деформации или замедлить их развитие на длительное время. Немаловажно, в какие сроки образовалась деформация – через 2-3 года или после следующего ростового скачка через несколько лет.

Реабилитация детей с пороками развития переднего отдела стоп должна быть комплексной и включать в себя не только хирургическое и восстановительное лечение, но, непременно, сопровождаться неврологическим, общеукрепляю-

щим лечением, адекватным ортезированием. Однако в представленной литературе работ, посвященных реабилитации детей с пороками развития костей переднего отдела стоп нами не обнаружено.

Цель исследования: Изучить особенности деформаций и оптимизировать тактику ортопедического лечения детей с пороками развития костей переднего отдела стоп с учетом возраста, степени тяжести и вида деформации.

#### Задачи исследования

1. Изучить анатомические особенности медиального, латерального и средних лучей стоп у детей с пороками их развития, выделить наиболее характерные деформации, разработать рабочую анатомическую классификацию и предложить рабочую клиническую классификацию по степеням тяжести для часто встречающихся пороков развития переднего отдела стоп.

2. Провести ретроспективный анализ результатов хирургического лечения пациентов с пороками развития медиального и латерального лучей стоп, выполненного без учета анатомических особенностей их развития, и сравнить с результатами лечения предложенными методами. Оценить результаты коррекции длины плюсневых костей различными способами.

3. Усовершенствовать тактику хирургического лечения детей с пороками развития костей переднего отдела стоп с учетом выявленных анатомических особенностей формирования патологии и оценить ее эффективность.

4. Разработать алгоритм ортопедического лечения детей с пороками развития костей переднего отдела стоп.

#### Научная новизна исследования

Установлено, что анатомической особенностью преаксиальной полидактилии на основе ЛЕВ является наличие фиброзного тяжа по медиальной поверхности

сти стопы. Выявлено, что анатомические нарушения в виде подвывиха или вывиха плюснефалангового сустава основного луча отсутствуют.

Установлено, что имеется корреляционная связь между степенью укорочения плюсневой кости и вальгусной деформацией первого пальца у пациентов с брахиметатарзией (1 мм – 1 градус). После восстановления длины плюсневой кости происходит самокоррекция вальгусной деформации первого пальца.

Впервые, на основании реестра встретившейся патологии, разработаны рабочие клиническая и анатомическая классификации пороков развития костей переднего отдела стоп, позволяющие систематизировать многочисленные аномалии, в том числе, с учетом расположения основного и дополнительного сегментов при полидактилиях и распределить их по степеням тяжести, что способствует выбору тактики хирургического лечения.

На основании сравнительного анализа оперативного лечения пороков развития костей переднего отдела стоп различными методами выявлено что:

– удаление медиального добавочного сегмента при преаксиальной полидактилии без иссечения фиброзного тяжа, восстановления длины и формы основной плюсневой кости и разделения сращенных пальцев не устраняет деформацию переднего отдела стопы, приводит к формированию децентрации, подвывиха или вывиха в плюснефаланговом суставе основного луча и вызывает развитие болевого синдрома.

– удаление латерального добавочного сегмента без коррекции длины и формы основного луча при постаксиальной полидактилии вызывает развитие многоплоскостной деформации и укорочения наружного луча к 6-7 летнему возрасту, деформация переднего отдела стопы при этом сохраняется.

– коррекцию брахиметатарзии при укорочении от 13 до 18 мм целесообразно выполнять одномоментно, с применением аутотрансплантата из крыла подвздошной кости, что позволяет снизить длительность госпитального этапа и сроки иммобилизации конечности. При укорочении более 18 мм показана аппаратная дистракция с последующим внедрением в полученный диастаз аутотрансплантата

для исключения гипоплазии удлиняемой кости и уменьшения сроков консолидации.

Впервые при разработке тактики хирургического лечения пороков развития первой плюсневой кости с продольным эпифизарным бреккетом (LEB) применен метод компьютерного моделирования, способствующий изготовлению ауто-трансплантата оптимальной длины и формы.

Усовершенствованы применяемые ранее методы оперативного лечения пороков развития костей переднего отдела стоп у детей различных возрастных групп в зависимости от степени тяжести деформации. Разработан способ суперпозиции пальца при полном удвоении первого луча (патент РФ на изобретение № 2556786) и способ коррекции деформации первого луча на фоне LEB – деротация и моделирующая резекция первой клиновидной кости (патент РФ на изобретение № 2509539), дополненный удлиняющим артродезом плюсне-клиновидного сустава ауто-трансплантатом из крыла подвздошной кости [58, 59].

Установлено, что после резекции патологической ростковой зоны и первичной коррекции длины и формы плюсневой кости у пациентов с LEB в отдаленные сроки сохраняется анатомически правильное расположение ростковой зоны и форма метатарзальной параболы.

Установлено, что через 6 месяцев после одномоментного удлинения плюсневой кости ауто-трансплантатом из крыла подвздошной кости губчатая кость перестраивается в трубчатую и происходит реканализация костно-мозгового канала. Структура подвздошной кости в месте заимствования ауто-трансплантата полностью восстанавливается.

#### Теоретическая и практическая значимость работы

Разработаны рабочие анатомическая и клиническая классификации пороков развития костей переднего отдела стоп на основе реестра встретившейся патологии.

Выработаны оптимальные сроки проведения этапных оперативных вмешательств у детей с пороками развития медиального, латерального и средних лучей.

Проанализированы отдаленные результаты хирургических вмешательств у пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп, выполненных без учета их анатомических особенностей и разработаны принципы ортопедического лечения.

Разработанный алгоритм ортопедического лечения детей с пороками развития костей переднего отдела стоп позволит улучшить результаты, сократить длительность лечения и осуществить более раннюю нагрузку на оперированную конечность в послеоперационном периоде, уменьшить процент инвалидности, добиться улучшения психологического статуса и социальной адаптации пациентов.

Разработанная тактика лечения позволит практикующим врачам выбирать оптимальные сроки и методы оперативной коррекции пороков развития костей переднего отдела стоп у детей.

Разработанные методики оперативного лечения применены в ортопедических стационарах Санкт-Петербурга и Российской Федерации.

Рекомендации по возрастным этапам оперативного лечения помогут ортопедам поликлиник своевременно направлять пациентов на оперативное лечение, а хирургам стационаров определять сроки и варианты оперативных вмешательств у пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп.

### Методология и методы исследования

В основу методологии диссертационного исследования положены принципы доказательной медицины. При выполнении работы соблюдались правила научных исследований и принципы биоэтики.

Для решения поставленных задач в работе применялись следующие методы исследования:

1) анамнестический метод исследования – для оценки эффективности лечения детей с врожденными пороками развития костей переднего отдела стоп при различных методах хирургического лечения;

2) клинический метод исследования использовался при изучении формы и степени деформации переднего отдела стоп у детей и подростков и их влияния на статическую и динамическую нагрузку;

3) рентгенологический метод позволил визуализировать форму и соотношения костей и суставных поверхностей, уточнить варианты деформаций и их степень при врожденных пороках развития костей переднего отдела стоп;

4) компьютерная томография позволила получить представление о пространственном расположении костей, их соотношении и форме, наличии конкреций между ними, структуру костной ткани (степень созревания регенерата) при нарушении сроков образования костной мозоли;

5) ультразвуковое исследование проводилось для определения формы и пространственного расположения костей, хрящевых структур, сухожильного аппарата, формы суставных поверхностей у детей младшего возраста с пороками развития костей переднего отдела стоп;

6) реовазография применялась для изучения состояния кровотока переднего отдела стоп;

7) биомеханический метод исследования, включающий плантографию и стабилometriю, способствовал изучению особенностей статической нагрузки у больных с пороками развития костей переднего отдела стоп до хирургического лечения и в позднем послеоперационном периоде, что позволило дать объективную оценку отдаленным результатам;

8) Патоморфологические исследования позволили подтвердить наличие патологически развитой ростковой зоны при продольном эпифизарном брежете (LEB);

9) статистический метод использовался для объективной оценки результатов исследования

#### Положения, выносимые на защиту

1. Лечение детей с пороками развития костей переднего отдела стоп (за исключением брахиметатарзии), в связи с наличием разнообразной патологии пальцев и плюсневых костей, требует индивидуального подхода. Коррекция деформаций должна быть проведена до начала самостоятельной ходьбы ребенка с последующей многоэтапной реконструкцией на протяжении роста. Целью хирургического вмешательства является восстановление длины и формы луча с сохранением амплитуды движений в плюсне-фаланговом суставе и формированием максимально приближенной к норме анатомии стопы.

2. При удвоении первого луча, сопровождающегося продольным эпифизарным брекето́м (LEB), целесообразно выполнить удаление наименее развитого луча или плюсневой кости, иссечение фиброзного тяжа по внутренней поверхности стопы, перемещение анатомически развитого добавочного пальца на анатомически сохраненную плюсневую кость. Лечение больных с единственной «дельта-плюсневой» костью при полидактилии первого пальца должно включать удаление анатомически недоразвитого первого пальца, иссечение фиброзного тяжа по внутренней поверхности стопы вплоть до ладьевидной кости, одномоментное удлинение первой плюсневой кости с применением расклинивающей или косой остеотомии для реориентации ростковой зоны с целью ее дальнейшего правильного роста.

3. Лечение брахиметатарзии целесообразно производить в подростковом возрасте, когда рост костей заканчивается. При укорочении от 13 до 18 мм целесообразно выполнение одномоментного удлинения плюсневой кости с ее пластикой ауто трансплантатом, выделенным из крыла подвздошной кости.

### Степень достоверности и апробация результатов исследования

Степень достоверности результатов проведенных исследований обеспечивается использованием сертифицированного оборудования, корректностью статистической обработки данных, воспроизводимостью результатов исследования, полученных в ходе работы.

В работе использован комплекс современных методик исследования, соответствующий поставленным цели и задачам.

Исследование проведено на значительном клиническом материале (148 пациентов (223 стопы) в возрасте от 0 до 18 лет с пороками развития костей переднего отдела стоп до и после оперативного лечения (из них 32 пациента на 43 стопах были оперированы ранее по месту жительства).

Архивный материал составил 30 пациентов (43 стопы), из которых 20 после оперативного лечения по месту жительства и 10 после удлинения плюсневых костей в НИДОИ им. Г.И. Турнера. Пациенты, включенные в группу сравнения, были пролечены методами, отличными от предложенных в основной группе. Для сравнения анамнестических данных опрошены семьи 145 здоровых детей, проходивших профилактический осмотр в КДЦ ФГБУ НИДОИ им. Г.И. Турнера.

Основные положения и результаты диссертационного исследования были доложены и обсуждены на: конференции молодых ученых в институте им. Р.Р. Вредена, Волковских чтениях, на 2 конференциях Молодых ученых и юбилейной конференции в НИИ им. Турнера, 2 конгрессах «Человек и его здоровье», конференции по генетическим проблемам, семинаре с международным участием «Современные представления о диагностике генетических и системных заболеваний скелета» г. Санкт-Петербург, на конгрессе СИКОТ в Хайдарабаде (2 доклада) и в Дубае (1 доклад) – 12 докладов.

По материалам диссертационного исследования опубликовано 9 печатных работ, в том числе 6 статей в рецензируемых научных изданиях, входящих в список ВАК Минобрнауки РФ. Получены 2 патента РФ на изобретение.

Результаты диссертационного исследования внедрены в практику работы травматологических отделений ГБУЗ ЯО «ОКДБ» города Ярославля и ГБОУ ВПО СПб ГПМУ.

Материалы диссертации используются также при обучении на базе ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» МЗ РФ клинических ординаторов, аспирантов и травматологов-ортопедов, проходящих усовершенствование по программе дополнительного образования.

#### Объем и структура работы

Работа состоит из введения, пяти глав, заключения, списка литературы и трех приложений. Основное содержание работы изложено на 248 страницах компьютерного текста, иллюстрировано 35 таблицами и 84 рисунками. Библиографический список включает 228 наименований, в том числе 151 работу на иностранных языках.

# ГЛАВА 1 ПОРОКИ РАЗВИТИЯ КОСТЕЙ ПЕРЕДНЕГО ОТДЕЛА СТОП И СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ИХ ЛЕЧЕНИЮ

## 1.1 Пороки развития костей переднего отдела стоп

Под термином «порок развития» следует понимать стойкие морфологические изменения органа или всего организма, выходящие за пределы вариаций их строений. Пороки развития возникают внутриутробно в результате нарушения процессов развития эмбриона или (много реже) после рождения ребенка как следствие нарушения дальнейшего формирования органов.

По данным ВОЗ, деформации врожденного генеза встречаются у 15% ортопедических больных [63], при этом  $\frac{3}{4}$  их приходится на пороки развития конечностей, которые встречаются у 1 из 5000 тысяч новорожденных. История на протяжении столетий включает в себя описание самых разнообразных пороков развития, связанных с нижними конечностями [208].

Врожденная патология стоп характеризуется большим разнообразием форм, изменения (гипоплазия, деформация) затрагивают каждый отдел стопы в различной степени [46, 49]. По международной классификации пороков развития опорно-двигательного аппарата (1975) к порокам развития переднего отдела стоп относятся 4 группы [36]:

1) Аномалии, возникающие в результате недостаточности формирования частей конечностей: адактилия; афалангия; монодактилия; врожденная расщеплённая деформация стоп.

2) Аномалии, возникающие в результате недостаточной дифференцировки частей конечности: синдактилии; брахидактилия (брахиалангия и брахиметатарзия); клинодактилия.

3) Аномалии, обусловленные удвоением: полидактилия, полное или частичное удвоение луча.

4) Аномалии, обусловленные чрезмерным ростом: гигантизм и макродактилия.

О. В. Калмин, О. А. Калмина (2000) выделяют следующие пороки развития передней части стопы [24]:

А) Экстромелия дистальная – редукционные аномалии дистальных отделов конечностей: 1) тип I пальца стопы – гипоплазия или аплазия большого пальца;

Б) Аплазия терминальная поперечная – отсутствие дистальной части конечности ампутационного вида на любом уровне: 1) адактилия – полное отсутствие пальцев; 2) олигодактилия – отсутствие нескольких пальцев; 3) афалангия – отсутствие фаланг пальцев;

В) Пороки конечностей редукционные продольные – редукция компонентов конечностей вдоль ее продольной оси, которые могут выражаться в аплазии только проксимальных или средних отделов конечностей или быть комбинированными.

Однако имеющиеся классификации дают только общее представление о пороках развития переднего отдела стоп, не вдаваясь в детализацию имеющихся деформаций и не отражая всего спектра встречающихся аномалий развития плюсневых костей и пальцев. Реестр пороков развития костей переднего отдела стоп отсутствует.

Стопа является органом опоры и движения, представляющим единое морфологическое и функциональное целое. Пороки развития костей переднего отдела стопы нарушают ее рессорную функцию и обуславливают формирование сложной многоплоскостной деформации, которая ограничивает возможность использования стандартной обуви и приводит к появлению болевого синдрома при нагрузке [38]. Деформации переднего отдела стоп сопровождаются увеличением или уменьшением его антропометрических параметров во фронтальной и сагиттальной плоскостях, что приводит к необходимости изготовления индивидуальной ортопедической обуви для этих пациентов. Патология переднего отдела стопы у большинства пациентов является выраженным косметическим дефектом, что

отрицательно сказывается на психике ребенка, а функциональные нарушения ограничивают физическое развитие, влияют на выбор профессии и трудовой деятельности, что в свою очередь, обуславливает социальную значимость проблемы [2, 11, 15]. Актуальность лечения пациентов с пороками развития костей переднего отдела стопы обусловлена тяжестью патологического симптомокомплекса, который включает в себя элементы множественных деформаций, гипоплазии и аплазии костных сегментов, сопутствующее этому расщепление (сочетающееся с обширным дефектом покровных тканей) и нередко возникает на фоне разнообразных синдромов [34, 44]. При некоторых из них – Смита-Лемли-Опица (1964), Горлина-Гольтца (1962), Аперта (1904), Грейга (2003), прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазии деформации стоп учитываются при установлении диагноза [147, 175, 215, 228].

Синдром Смита-Лемли-Опица – аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с дефицитом 7-дегидрохолестерол редуказы, характеризующееся множественными врожденными аномалиями и умственной отсталостью [69, 88, 186]. Из аномалий развития встречаются: вальгусная и варусная деформация стоп, постаксиальная полидактилия кистей и/или стоп, различные варианты недоразвития пальцев, клинодактилии и синдактилии [3, 136, 190, 204].

Синдром Горлина-Гольтца (синдром базальноклеточных невусов) – генетически детерминированный полиорганный синдром, наследуемый по аутосомно-доминантному типу. Заболевание ассоциируется с мутациями в рТСН1 на хромосоме 9q22-31 [145, 173]. Множественные базально-клеточные опухоли чаще появляются в позднем детском возрасте, но могут быть и врожденными [174]. Из патологии стоп отмечается расщепление стопы, синдактилия, полидактилия, брахидактилия и другие аномалии пальцев [40, 145].

В основе прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазии лежит агрессивная пролиферация фибробластов и формирование воспалительных инфильтратов в сухожилиях, связках, фасциях, подкожных тканях и мышцах, что, в конечном итоге, приводит к их кальцификации и окостенению [178, 191].

Диагностика прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазии основана на генетических исследованиях [5, 84, 107]. Клинодактилия первых пальцев стоп является одним из основных признаков в клинической диагностике фибродисплазии, причем в 95% случаев отмечается анкилоз межфалангового сустава [21, 65, 66, 73, 80, 182].

При синдроме Аперта тип наследования аутосомно-доминантный (наиболее часто ассоциируется точечная мутация в P253R) [223] и характеризуется классической триадой: краниосиностоз, гипоплазия средней зоны лица, ложкообразная кисть, тотальная синдактилия стопы с конкресценцией деформированных ногтевых фаланг [186].

Синдром Грейга (цефалополисиндактилия) – редкое аутосомно-доминантное заболевание, характеризуется комбинацией черепно-лицевых аномалий на фоне пороков кистей и стоп. Причина – точечные мутации в гене *Gli3* [199]. По данным P. Debeer et al. (2007) и J. A. Hurst et al. (2011) на стопе наиболее часто отмечается удвоение первого пальца в сочетании с синдактилией 1, 2 и 3 пальцев [78, 211].

Таким образом, пороки развития костей переднего отдела стопы отличаются значительным разнообразием и могут являться как самостоятельным заболеванием, так и входить в состав генетических синдромов.

Наиболее часто встречающимся пороком развития костей переднего отдела стопы является полидактилия.

### 1.1.1 Полидактилия

Полидактилия стоп – сложный порок развития, который, помимо увеличения количества пальцев и плюсневых костей, характеризуется наличием деформаций костно-суставного аппарата, неравномерным ростом костей переднего отдела стопы, прогрессирующим с возрастом ребенка. Удвоение луча может быть

как полным, так и не полным, с гипоплазией основного или добавочного сегментов [15, 96, 159, 188]. Деформация является двусторонней в 25-50% случаев [117].

Причиной полидактилии могут быть как тератогенные воздействия на 5-8 неделях беременности [87, 185], так и генетические факторы [81, 102, 126, 132]. Однако клеточные механизмы, вызывающие возникновение полидактилии, до конца не выяснены [158,189, 212].

Полидактилия встречается как изолированно, так и в структуре различных синдромов (15% случаев) [83, 90, 95, 102, 112, 118, 176, 217]. При полидактилии стоп могут отмечаться и другие скелетные аномалии нижней конечности [99, 129, 167, 181, 184, 218]. Изолированная полидактилия чаще наследуется по аутосомно-доминантному типу, а в структуре синдромов, таких как Меккеля-Грубера, Смита-Лемли-Опица, Жубера, и Мора – по аутосомно-рецессивному типу [87, 92] и часто отмечается при синдроме Дауна [92].

В разные годы были предложены классификации полидактилии, основанные на морфологии и нарушении анатомии переднего отдела стопы [97, 162, 210, 224, 226].

В соответствии с классификацией S. Temtamy, V. A. Mc Kusick (1969) полидактилия включает три основные группы: удвоения медиального луча (preaxial), центрального луча (central) и латерального луча (postaxial) [131, 210].

W. Blauth, A. T. Olason (1988) предложили классификацию, основанную на дублировании сегментов в продольной и поперечной плоскостях. Вовлеченные лучи обозначаются римскими цифрами, начиная с медиальной стороны [97].

В соответствии с классификацией H. Watanabe, S. Fujita, I. Oka (1992), полидактилия разделена по типу участия луча и уровню дублирования (предплюсна, плюсневые, проксимальные и дистальные фаланги). Выделяется внутренний луч, центральные лучи, наружные лучи – удвоение пятого луча (медиальный дополнительный палец) и дублирование шестого луча (латеральный добавочный палец стопы). Полидактилия варьирует от вовлечения только мягкотканых структур до неполного и полного удвоения костей стопы [226].

По мнению M. V. Belthur et al. (2011), классификация H. Watanabe, S. Fujita, I. Oka (1992) является наиболее полезной для практики хирурга, так как указывает на тип аномалии, что очень важно при планировании операции [95, 226].

M. V. Belthur et al. (2011) добавили в классификацию дополнительный тип полидактилии (дублирование медиальных лучей), связанный с зеркальным удвоением вокруг средней линии оси стопы [95].

В 2013 году H. N. Seok et al. (2013), основываясь на анализе 532 случаев полидактилии стопы, представили классификацию, которая учитывает 3 фактора, осложняющих лечение: синдактилию, отклонение оси и расширение стопы на уровне плюсневых костей [196].

На основании результатов морфологических, рентгенографических и интраоперационных исследований, H. S. Lee et al. (2006) классифицировали полидактилии стопы в соответствии с расположением дополнительного пальца: на уровне проксимальной фаланги, средней фаланги, основной фаланги или с удвоением плюсневых костей. Удвоение проксимальных фаланг, в свою очередь, были разделены на три подтипа: латеральный, медиальный и краниальный [108].

И. А. Ганькин (2007) делит полидактилию на 6 типов [15]:

I. В зависимости от вовлеченного отдела стопы: а) наружный отдел стопы (пятый луч); б) внутренний отдел стопы (первый луч); в) центральный отдел стопы (второй-четвертый луч); г) наружный и внутренний отдел стопы (первый и пятый луч).

II. В зависимости от варианта деформации: а) удвоение фаланги (полифалангия); б) удвоение пальца; в) удвоение луча; г) удвоение плюсневой кости (полиметатарзия); д) множественное удвоение.

III. В зависимости от положения сегмента удвоения: а) латеральный сегмент удвоения; б) медиальный сегмент удвоения.

IV. В сочетании с синдактилией пальцев стопы: а) синдактилия V-VI или IV-V-VI пальцев стопы при поражении наружного отдела стопы; синдактилия I-II или I-III пальцев стопы при поражении внутреннего отдела стопы; б) тотальная;

базальная; в) со вторичной деформацией пальцев стопы; без вторичной деформации пальцев стопы.

V. В сочетании с угловой деформацией пальцев (блока пальцев): а) варусная; б) вальгусная.

VI. В сочетании с деформацией удвоенных фаланг пальцев или плюсневых костей: а) дельта фаланга; б) дельта плюсневая кость .

Наиболее часто встречается полидактилия латерального луча. По данным P. De Visschere, P. Seynaeve1 (2008), на нее приходится 80% случаев полидактилии стоп; полидактилия медиальных лучей встречается в 15-17% случаев; на полидактилию центрального луча приходится 3-6% случаев [118].

В некоторых случаях с возрастом происходит развитие вторичных деформаций, связанное со статико-динамическими нарушениями, что усложняет лечение и реабилитацию пациентов [10, 166].

Обследование детей раннего возраста дополняется ультразвукографией для выявления рентггеннегативных компонентов деформации и оценки состояния хрящевых структур плюсневых костей и пальцев стоп [15, 121, 128].

Таким образом, описание полидактилии стоп в изученной литературе представлено наиболее полно, однако сочетание удвоения пальцев или фаланг с другими пороками развития переднего отдела стопы (сращение или недоразвитие основных сегментов лучей) недостаточно изучено.

### 1.1.2 Синдактилия

Синдактилия – это полное или частичное сращение пальцев как следствие остановки их развития на определенном этапе эмбриональной жизни [64].

Упоминание о синдактилии встречается уже в трудах средневекового хирурга Абу аль-Касима и в работах французского хирурга XVI века Амбруаз Паре [163]. Частота популяции – 1:2500-3000 [164, 168]. Тип наследования большинства синдактилий аутосомно-доминантный [29], также описаны два аутосомно-

рецессивных типа наследования [163, 213]. По данным N. L. Dowdy, D. C. Puleo (1991) синдактилия в 3 раза чаще встречается у мужчин, и в основном поражаются второй и третий пальцы [123].

Более 50% людей с синдактилией имеют сопутствующие врожденные заболевания костно-мышечной системы. Синдактилия может быть компонентом более 300 синдромов [163], как генных (Апера, Смита-Лемли-Опица, Фразера, Грейга), так и хромосомных (Эдвардса и «кошачьего крика») [16, 24, 69, 70, 160].

Различают четыре морфологические формы синдактилии: 1) синдактилия кожная 2) синдактилия кожная перепончатая 3) синдактилия концевая – сращение только на уровне концевых фаланг; 4) синдактилия костная – при которой сращены и фаланги пальцев с изменениями сухожилий и сосудисто-нервными нарушениями [24, 137].

Синдактилия может являться составной частью других врожденных пороков, таких, как полидактилия, полифалангия, гипоплазия пальца, брахидактилия, эктродактилия (расщепления) и других. Синполидактилия является разновидностью полидактилии, при которой дополнительные пальцы имеют общее мягкотканное покрытие [126, 163, 197]. Симбрахидактилия – синдактилия, сопровождающаяся укорочением средних фаланг кистей и стоп при синдактилии кожного типа [115, 197].

### 1.1.3 Брахидактилия и брахиметатарзия

Брахидактилия является общим термином, который относится к непропорционально коротким пальцам кистей и стоп вследствие недоразвития или уменьшения числа фаланг (брахифалангия), либо за счет укорочения плюсневой кости (брахиметатарзия) и может сопровождаться другими пороками стопы, такими, как синдактилия, симфалангизм, полидактилия [209].

Брахидактилия может быть изолированным пороком развития или частью синдрома (синдром Дауна, Кушинга, Робинова, Рубинштейна-Тейби, Сорсби, гла-

зо-костно-кожный синдром и др.) [7, 29]. Для большинства изолированных брахидактилий и некоторых синдромов с их участием, дефект гена, вызывающий патологию, не установлен. Тип наследования, в основном, аутосомно-доминантный [79, 209].

Общепринята следующая классификация брахидактилий [24]:

А) Тип А (брахимезофалангия) – укорочение всех пальцев за счет нарушения развития средних фаланг.

Б) Тип В – средние фаланги укорочены, как и при типе А, кроме того гипоплазированы или отсутствуют дистальные фаланги пальцев кистей и стоп, наблюдается сращение II и III пальцев.

В) Тип С – отличается укорочением средних и проксимальных фаланг II и III пальцев, иногда с удвоением проксимальных фаланг.

Г) Тип D (брахимегалодактилия) – укорочение больших пальцев кистей и стоп за счет дистальной фаланги.

Д) Тип Е – укорочение пястных и плюсневых костей. Частота популяции – 1,5 : 100 000.

Брахиметатарзия представляет собой дефект развития, который приводит к появлению короткой плюсневой кости в результате снижения функции ростковых зон с преждевременным их закрытием, однако этиология этого явления не известна [103, 192, 200]. Чаще отмечается укорочение 4-й плюсневой кости, а затем 1-й и 5-й [122, 172]. Если поражена первая плюсневая кость, состояние известно как синдром Мортонa. Заболеваемость значительно варьирует, по сообщению некоторых авторов составляет 0,02-0,05% и значительно чаще отмечается у женщин в соотношении 25:1 [134, 193, 200].

Деформация, как правило, проявляется к 5-7 годам, постепенно прогрессируя по мере роста [193]. К 12 годам укорочение составляет 15-45% длины луча. Помимо косметического дефекта имеет место болевой синдром, гиперкератозные изменения подошвенной кожи, контрактуры суставов с подвывихом в плюсне-фаланговом суставе. Существуют три типа брахиметатарзии: идиопатическая

врожденная, врожденная в составе синдромов и приобретенная. Идиопатическая врожденная встречается наиболее часто [170]. Может встречаться в составе синдромов Aarskog, Апера, Олбрайта, Дауна, Тернера и тектонической карликовости [170, 172, 193].

Предложены различные способы измерений для диагностики брахиметатарзии [134, 143, 170, 214]. В стопе с нормальной анатомией все пять плюсневых костей имеют строго определенное взаимоположение. Формула метатарзальной дуги  $I \leq II > III > IV > V$  является наиболее оптимальной с точки зрения распределения нагрузки на передний отдел. В 2004 году на основании морфофункциональных исследований измерения были усовершенствованы и наряду с плюсневой параболой (рисунок 1А) стал определяться «угол укорочения четвертой плюсневой или второй-четвертый угол» (рисунок 1Б).

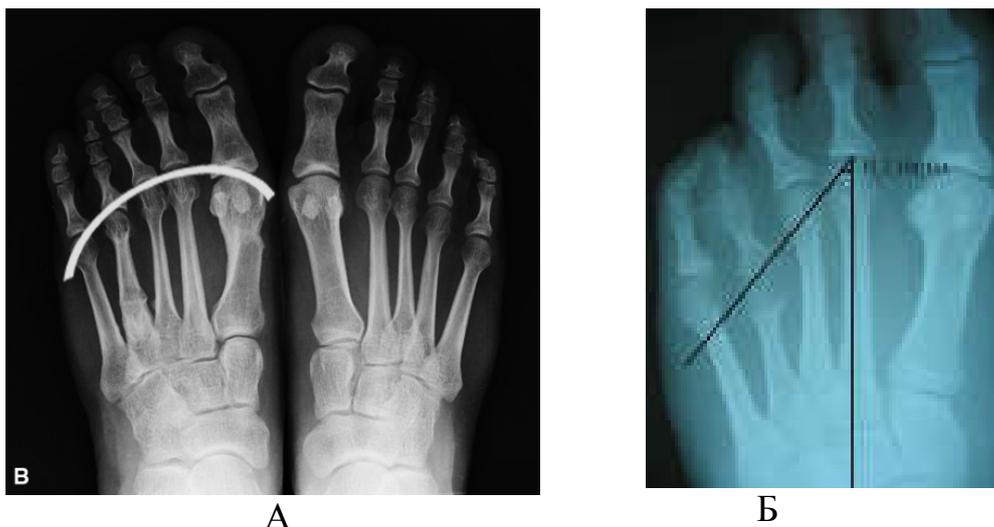


Рисунок 1 – Плюсневая парабола (А); измерение угла между 2-й и 4-й плюсневыми костями (Б) [148]

Брахиметатарзия диагностируется при угле менее  $52,2^\circ$  у мужчин и  $50,5^\circ$  у женщин [150, 170].

Состояние может сочетаться с синдактилией и полидактилией [153], часто осложняется другими сопутствующими деформациями.

Однако в изученной литературе мы не нашли упоминания о типах брахиметатарзии у детей и подростков, также отсутствует разделение данного порока раз-

вития по степеням тяжести, что имеет немаловажное значение при планировании вариантов хирургической коррекции укороченной плюсневой кости.

#### 1.1.4 Олигодактилия и эктродактилия

Олигодактилия – уменьшение количества пальцев, отсутствие всех пальцев известно как адактилия. В ряде случаев олигодактилия сочетается с синдактилией.

Эктродактилия, сопровождается отсутствием одного или нескольких лучей, глубокой расщелиной на всю глубину переднего отдела стопы, костными синостазами и синдактилией, она также известна как расщепленная деформация [82].

Расщепление стоп часто сопровождается синдактилией, брахиметатарзией, врождёнными перетяжками стоп. Эктродактилия может быть изолированной или в составе синдрома [88, 119, 165, 219]. Обе формы часто встречаются в ассоциации с хромосомными перестройками, такими как делеции и транслокации [124, 125].

Атипичная расщепленная деформация характеризуется недоразвитием (реже отсутствием) средних компонентов стопы. Она не глубокая и имеет вид чрезмерно широкого межпальцевого промежутка [205]. Частота типичной расщелины – 1 случай на 90 000, атипичной – 1 случай на 150 000 новорожденных [202, 206].

Е. В. Меженина и соавт. (1982) разработали рабочую классификацию врожденного расщепления стоп, позволяющую дифференцированно подходить к выбору лечения различных форм этой патологии. Все формы врожденного расщепления стоп с учетом клинико-рентгенологической картины были разделены авторами на 5 групп, в которых отмечены определенные закономерности в формировании деформации и выраженности нарушения опороспособности конечности [43].

В зависимости от глубины поражения выделяют легкую, средней тяжести и тяжелую степени поражения. Легкая степень характеризуется наличием неглубо-

кой расщелины стопы, доходящей до диафизов плюсневых костей, отсутствием 1-2 пальцев стопы при сохранении всех плюсневых костей. При средней степени расщелина стопы заканчивается на уровне средней трети плюсневых костей, отсутствует одна или две плюсневые кости. Тяжёлая степень характеризуется недоразвитием или отсутствием двух-трех центрально расположенных лучей, глубокой расщелиной, доходящей до сустава Лисфранка, сопровождающейся варусной или вальгусной деформацией пальцев, клинодактилией [60].

### 1.1.5 Врожденные деформации пальцев

Врожденные изолированные деформации пальцев стоп у детей встречаются достаточно часто и с течением времени прогрессируют.

Клинодактилия – врождённый дефект развития пальцев, при котором они расположены косо или искривлены. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Клинодактилия первых пальцев стоп является одним из признаков в диагностике оссифицирующей фибродисплазии [65, 66].

В большинстве случаев клинодактилия на уровне межфалангового сустава первого пальца обусловлена тем, что основная фаланга имеет неправильную форму, и ее зона роста расположена в виде полулуния (так называемая дельта-фаланга), варьируется по степени тяжести от нескольких до 90 градусов. В качестве изолированной деформации встречается редко [127]. Продольный эпифизарный бреклет (Longitudinal epiphyseal brecet – (LEB) или дельта-плюсневая кость является редкой врожденной аномалией [171, 198]. Поражается первая плюсневая кость, приобретая короткую трапецевидную форму [183]. Возникновение порока связано с аномальной вторичной ростковой зоной, которая проходит в продольном направлении вдоль диафиза первой плюсневой кости или основной фаланги первого пальца [106, 171]. LEB чаще всего двусторонняя деформация, связана с синдактилией, полидактилией, косолапостью, синдромом Аперта, и в ряде случаев имеет аутосомно-доминантный тип наследования [100]. Для подтверждения

диагноза, учитывая не полное окостенение первой плюсневой кости, используется ультразвуковое исследование [194].

В изученной литературе данная патология представлена незначительным количеством наблюдений. Мы не нашли литературных источников с подробным описанием вариантов данного порока развития, отсутствует классификация и подразделение на степени тяжести поражения. Упоминаний о продольном эпифизарном брекете (LEB) пятой плюсневой кости нами не обнаружено.

Вальгусная деформация первого пальца стопы, в основном, приобретенный дефект, но может быть и врожденной [19, 91].

Таким образом, врожденная патология костей переднего отдела стопы отличается значительным многообразием, что требует индивидуального подхода к хирургическому лечению каждого случая.

## 1.2 Лечение пороков развития переднего отдела стоп

Лечение пациентов с аномалиями развития костей переднего отдела стоп остается одной из сложных проблем восстановительной ортопедии. Это обусловлено значимостью стопы, как основного сегмента, обеспечивающего передвижение и амортизацию при статической и динамической нагрузке и ее участием в локомоторной функции нижней конечности в целом [48].

### 1.2.1 Хирургическое лечение полидактилии

Отечественные и зарубежные авторы согласны, что раннее оперативное лечение полидактилии стоп является наиболее целесообразным, поскольку стопа детей младшего возраста обладает высокой потенцией к ремоделированию, а восстановление кровообращения и функции нервно-мышечного аппарата происходит в более короткие сроки и сопровождается лучшими функциональными результатами [12, 14, 87, 95, 117, 118]. Вместе с тем, V. J. S. Dhingra et al. (2013) считают,

что операция может быть выполнена в любом возрасте и с хорошими результатами [83].

По данным И. А. Ганькина (2007), возрастные показания к оперативному вмешательству зависят от варианта порока развития и сопутствующих деформаций. При полифалангии 1-5 пальцев стопы и удвоении пятого пальца стопы оперативное вмешательство рекомендуется начинать с шестимесячного возраста [15]. При удвоении первого пальца, 1-5 лучей стопы, полиметатарзии, а также в случае необходимости использования свободного кожного ауто-трансплантата – с 10 месяцев; при реконструкции стопы у детей с неполным удвоением пятого луча и недоразвитием плюсневых костей – с 1,5 лет. При моделирующей резекции трапециевидной первой дельта плюсневой кости, а также при необходимости остеосинтеза соседних плюсневых костей аутооттрансплантатом операцию следует отложить до трехлетнего возраста. В дальнейшем коррекция угловых деформаций и нестабильности может быть выполнена в 8-10 лет. В случае частичного или полного удвоения сегментов, в том числе костных структур, дополнительные пальцы должны быть удалены в возрасте около 1 года [87].

Хирургическое лечение при простой постаксиальной полидактилии стопы сводится к удалению сверхкомплектных пальцев, при этом отдаленные результаты хорошие [104].

Хирургическая коррекция преаксиальной полидактилии представляет сложную задачу и характеризуется большим количеством не удовлетворительных результатов и осложнений [95]. Большинство неудач связано со стойкой варусной деформацией первого пальца [221], требующей, в дальнейшем, повторного оперативного вмешательства [225].

Удаление дополнительного пальца, когда он рудиментарный, не представляет трудности. В случае удовлетворительного развития обоих пальцев оперативное вмешательство имеет ряд сложностей – удаление медиально расположенного пальца в последующем приводит к развитию вальгусной деформации первого пальца, а при удалении латерально расположенного пальца – к развитию варусной

деформации пальца. В связи с этим А. Бухтиаров и соавт. (1989) разработали способ оперативного лечения, направленный на восстановление мышечного равновесия переднемедиального отдела стопы [8].

Представлена новая хирургическая техника для реконструкции первого луча при полидактилии, позволяющая, по мнению авторов, избежать варусной деформации первого пальца [98]. Методы лечения, предлагаемые авторами, вызывают справедливое сомнение, так как при устранении полидактилии для формирования первого луча используется головка недоразвитой добавочной плюсневой кости, имеющая заведомо низкую функцию ростковой зоны, тогда как полноценная, округлой формы головка основной плюсневой кости первого луча резецируется. На рентгенограммах, представляющих отдаленные результаты лечения через 10 лет, отмечаются вальгусная или варусная деформации первого луча, хотя полученный результат можно признать удовлетворительным.

Для профилактики возможных рецидивов и осложнений одновременно с тщательной резекцией надкостницы дополнительного сегмента необходимо стремиться к созданию правильных анатомических соотношений в суставах переднего отдела стопы, используя костно-суставной и сухожильно-мышечный аппарат удаляемого пальца/плюсневой кости [14].

Лечение центральной полидактилии разработано не достаточно полно в связи с редкостью этой патологии. Дополнительный центральный палец может быть удален при помощи разреза по «форме ракетки» [131].

В зависимости от вовлеченного отдела стопы, варианта полидактилии, положения сегмента удвоения и сочетания с другими видами деформаций переднего отдела стопы разработаны различные варианты оперативных вмешательств [13, 15].

Из общих принципов хирургического лечения следует обратить внимание на следующие: необходимо сохранять наиболее анатомически нормально развитый палец [169, 171]; операцию следует проводить до двухлетнего возраста; многообразие типов полидактилии требует индивидуального подхода к оперативному

вмешательству [104, 131, 225]. Хирургическая коррекция должна привести к правильной нагрузке сегментов переднего отдела стопы и комфорту при ношении обуви [83].

### 1.2.2 Хирургическое лечение врожденной синдактилии

Методы оперативного лечения синдактилии начали разрабатываться более 200 лет назад, но касались они преимущественно синдактилии кисти. Исследования, посвященные лечению синдактилии стоп у детей, встречаются значительно реже по нескольким причинам [148]:

- синдактилия на стопах встречается реже, чем на кистях;
- хирургическое вмешательство при этом пороке развития проводится у детей в случае функциональных нарушений;
- при косметических нарушениях оперативное лечение проводится в основном уже у взрослых пациентов.

По данным Р. Е. Mondolfi (1983), синдактилия 2-3 пальцев стоп делится на несколько типов: Тип 1 рассматривается только как косметическая проблема, а Тип 2 или синполидактилия (сращены IV и V пальцы с удвоением V пальца) приводит к функциональным нарушениям и подлежит хирургической коррекции [168].

Ряд авторов считает, что при хирургическом лечении синдактилии стопы пересадки кожи следует, по возможности, избегать [85, 164, 180].

Y. J. Lim et al. (2007) проводили закрытие поверхностей с использованием пятиугольного лоскута [157]. А. Kajikawa et al. (2010) использовали прямоугольный лоскут на подошвенной стороне и небольшой треугольный лоскут на тыльной стороне [86].

Таким образом, хирургическое лечение синдактилии стоп у детей, особенно костной формы, разработано не достаточно. Имеются лишь единичные зарубеж-

ные работы, авторы которых использовали модификацию методов, заимствованных из лечения синдактилии кисти.

### 1.2.3 Хирургическое лечение брахидактилии

При лечении брахидактилии на стопе проводится восстановление длины плюсневых костей (коррекция брахиметатарзии) без учета укорочения фаланг пальцев. Короткие пальцы на стопе не приводят к ухудшению ее функции, представляя только незначительный косметический дефект.

В настоящее время существует три основных подхода к лечению брахиметатарзии: 1) одномоментное удлинение за счет скользящих остеотомий плюсневых костей; 2) одномоментное удлинение с применением костной ауто- и аллопластики [68]; 3) постепенное удлинение с использованием чрезкостного остеосинтеза [49].

При укорочении до 15 мм возможна одномоментная коррекция за счет косой или фигурной скользящей остеотомии, или поперечная остеотомия плюсневой кости с одномоментной костной аутопластикой. При укорочении более 20 мм одномоментная коррекция затруднительна и производится дозированное удлинение с помощью дистракционных аппаратов [193].

Процедура одноэтапного удлинения включает в себя забор костного ауто-трансплантата и внедрение его в зону остеотомии [93]. Для получения аутогенной кости может быть использован гребень подвздошной кости, ребра, пяточная и малоберцовая кости [130, 151, 153, 161]. Недостатком является необходимость дополнительного доступа. В связи с этим разработана техника применения костного деминерализованного аллотрансплантата [150, 179].

С целью восстановления параболической дуги головок плюсневых костей может быть применено укорочение соседних плюсневых костей в сочетании с удлиняющими операциями. В этих случаях для удлинения используется полученный аутопластический материал [135, 155, 172].

Метод дистракционного остеосинтеза нашел широкое применение для лечения брахиметатарзии [49, 113, 133, 192, 200, 227]. Для предотвращения деформации сустава некоторые авторы рекомендуют дополнительное применение проволоки Киршнера при фиксации [156, 192] (рисунок 2).



Рисунок 2 – Использование проволоки Киршнера [191]

В отличие от методик одномоментного удлинения плюсневых костей, имеющих возрастные и анатомические ограничения к использованию, метод дистракционного остеосинтеза показан практически при любых укорочениях и деформациях, в любом возрасте, даже в случаях рубцовых изменений мягких тканей и сопутствующих трофических нарушений [50]. Этот метод не требует костной пластики, обеспечивает постепенное растяжение сухожилий и мягких тканей; дает большее удлинение и имеет меньше осложнений [138, 139, 144].

Н. Т. Kim et al. (2003), К. В. Lee et al. (2010) и С. W. Oh et al. (2003, 2004) сообщили о высоком проценте хороших или отличных результатов при удлинении первой и четвертой плюсневой костей, что соответствует результатам последних исследований А. М. Haleem et al. (2015) [111, 113, 114, 122, 214]. Однако, по мнению Н. А. Жарниковой (2003), темпы дистракции и сроки созревания регенерата при удлинении плюсневых костей несколько замедлены, а коррекция длины первой плюсневой кости требует предварительного стабилизирующего артродеза плюсне-клиновидного сустава [18].

С целью удлинения костей переднего отдела стопы применяются мини-аппарат, разработанный С. И. Шведом и соавт. (1997) и компоновки аппарата,

разработанные В. И. Шевцовым и соавт. (1997), А. Kirienko et al. (2004) [54, 75, 149].

В зависимости от возраста пациента, локализации укорочения, количества патологически измененных лучей стопы А. С. Неретин и соавт. (2011) предлагают различные компоновки аппарата, оптимально соответствующие конкретной клинической ситуации [49].

D. M. Scher et al. (2010) предлагают проводить осевую спицу через сустав и фиксировать ее к односторонней рамке [192].

W. C. Lee et al. (2009) установили, что постепенное удлинение с использованием наружного минификсатора после проведения остеотомии с помощью остеотома дает надежные результаты при удлинении четвертой плюсневой кости [155].

H. T. Kim et al. (2003) применяли одноэтапное удлинение с использованием внедряемых костных трансплантатов и постепенное удлинение с помощью растяжения костной мозоли, одновременно с укорочением соседних плюсневых костей и фаланг [214].

Таким образом, методики хирургического лечения врожденной брахиметатарзии в настоящее время разработаны в достаточной степени. Однако ряд авторов считает, что осложнения при дистракционном остеосинтезе достаточно разнообразны [18, 49]. При данном методе отмечаются длительные сроки иммобилизации стопы, могут возникать воспалительные изменения, замедленное формирование регенерата, что зачастую неблагоприятно сказывается на двигательном статусе ребенка.

#### 1.2.4 Хирургическое лечение врожденных деформаций пальцев

Лечение деформаций пальцев широко представлено в отечественной [33, 35, 39, 56, 57, 74] и зарубежной литературе [94, 105, 110, 120, 146, 152, 177]. Од-

нако методы оперативного вмешательства у детей освещены в значительно меньшем объеме [35, 56, 57, 116, 194, 195, 207, 216].

У новорожденных при врожденной деформации пальцев стопы рекомендуется проводить консервативное лечение с использованием бинтования, а хирургическая коррекция является оправданной не ранее трехлетнего возраста [203].

Методики лечения деформаций пальцев в сагиттальной плоскости разнообразны: резекция головки основной фаланги или плюсне-фалангового сочленения, удаление средней фаланги, рассечение разгибателя, ампутация и др. Однако проведение этих операций неоправданно: резекция суставных поверхностей и/или вычленение целой фаланги влечёт за собой потерю функции соответствующего сустава пальца стопы, а также приводит к косметически значимой деформации оперированного пальца [35].

М. Ю. Ежовым, О. А. Баталовым и А. А. Корыткиным (2011) предложен способ хирургического лечения молоткообразной деформации пальцев стопы, включающий резекцию основания основной фаланги деформированного пальца, внедрение перфорированного деминерализованного костного аутотрансплантата в костномозговой канал, укорачивающую остеотомию дистального метаэпифиза плюсневой кости и Z-образную пластику тыльного отдела капсулы плюснефалангового сустава [57].

Значительное число работ зарубежных авторов посвящено лечению такого редкого порока развития, как продольный эпифизарный бреккет (LEB). Ряд авторов считает, что операция должна быть проведена как можно в более поздний период [194, 198], а А. D. Choo, S. J. Mubarak (2013) в тяжелых случаях рекомендуют ранние вмешательства (с 6 месяцев). При лечении полностью удаляется измененная продольная часть эпифизарных пластин, а горизонтальная сохраняется, что имеет положительный эффект для начальной коррекции, хотя в дальнейшем могут потребоваться дополнительные остеотомии (клиновидная остеотомия на узкой стороне трапецевидной фаланги с использованием трансплантата из гребня подвздошной кости или обратная клиновидная остеотомия, которая является бо-

лее эффективной). По данным авторов, при раннем лечении использование этого метода не требует дальнейшей коррекции и ось пальца в течение последующих лет роста постепенно нормализуется [106].

Однако с тактикой позднего оперативного лечения можно не согласиться, так как изменение направленности роста кости по оси путем прерывания патологических связей ростковой зоны у детей младшего возраста может позволить получить некоторые преимущества:

- прекратить или замедлить прогрессирование деформации;
- одномоментно корригировать деформацию и восстановить длину укороченной плюсневой кости.

Таким образом, в литературных источниках имеются противоречивые сведения об оптимальной тактике лечения пациентов с ЛЕВ, что требует дальнейшего изучения данной проблемы.

В отечественной литературе только незначительное количество работ посвящено многоплоскостным деформациям средних лучей, причем преобладают работы, посвященные расщепленной стопе [30, 43, 45, 56].

Показанием к оперативному лечению расщепленной стопы является деформация средней и тяжелой степени. Оперативное лечение проводится детям, начиная с годовалого возраста. Коррекция деформации предусматривает устранение расщелины, формирование межпальцевого промежутка, уменьшение ширины стопы. С этой целью применяется клиновидная резекция костей предплюсны и сближение оставшихся плюсневых костей с применением остеосинтеза ауто-трансплантатом из удаленной плюсневой кости или формированием синостоза в виде лепесткового мостика из боковых поверхностей плюсневых костей [30, 55].

Г. Г. Неттов и И. В. Цой (2007) предложили «Способ устранения сложного врожденного расщепления стопы», включающий остеотомию плюсневых костей, смещение половин расщепленной стопы до нормализации ее поперечного свода с последующей фиксацией [56].

S. T. Hansen и S. M. Holthusen (2011) сообщили об успешном хирургическом лечении эктрадактилии с использованием современных методов внутренней фиксации [140].

Реконструктивно-восстановительные операции при врожденной расщепленной стопе могут включать лавсанопластику, костную пластику ауто-трансплантатом, остеотомии плюсневых костей, фаланг пальцев, костей предплюсны, кожную пластику. План реконструктивно-восстановительного лечения определяется индивидуально в зависимости от степени тяжести [30, 45, 141].

### 1.3 Осложнения оперативного лечения пороков развития костей переднего отдела стоп

Анализ результатов хирургического лечения детей с полидактилией стопы позволил И. А. Ганькину (2007) выделить ряд осложнений. К ранним осложнениям автор отнес краевой некроз кожных лоскутов, в последующем трансформировавшийся в грубый гипертрофический рубец, потребовавший в дальнейшем иссечения. Основной мерой профилактики является максимально бережное обращение с тканями, тщательный гемостаз, контроль кровоснабжения местных тканей [15].

К поздним осложнениям были отнесены расхождение плюсневых костей, варусная деформация первого пальца стопы, рецидив деформации с частичным формированием добавочной кости. Мерой профилактики расхождения плюсневых костей после удаления дополнительного луча является сближение диафизов соседних плюсневых костей, формирование в них костного канала и остеосинтез костным ауто-трансплантатом.

Для профилактики вторичной варусной деформации первого пальца необходимо после удаления дополнительного пальца производить восстановление мышцы, приводящей первый палец, путем ее подшивания к латеральной поверхности головки первой плюсневой кости и основной фаланги первого пальца сто-

пы. Профилактикой рецидива деформации с частичным формированием добавочной плюсневой кости является тщательная резекция с радикальным иссечением зоны роста и надкостницы добавочного сегмента.

В 2006 г. И. А. Ганькин и М. П. Конюхов для профилактики осложнений при лечении полидактилии стопы предложили оригинальное бинтование в раннем послеоперационном периоде и использование ортезов для ходьбы со 2-х суток после хирургического вмешательства [14].

Наиболее типичными осложнениями при удлинении плюсневых костей и основной фаланги пальца с использованием метода дистракционного остеосинтеза по Илизарову, в соответствии с данными А. С. Неретина и соавт. (2011), явились преждевременная консолидация в зоне остеотомии, прорезывание спицами мягких тканей и костных структур, воспаление мягких тканей вокруг спиц [49]. Иностранные авторы отмечали тугоподвижность суставов, артрит, вальгусную деформацию пальца, кавусную деформацию плюсны, грубые рубцы [113, 133, 138, 139, 154, 172, 227].

L. Keun-Bae et al. (2009) считают, что для предотвращения осложнений дистракционного остеосинтеза при лечении брахиметатарзии первой плюсневой кости, оси внешнего фиксатора должны быть параллельны анатомической оси второй плюсневой кости в поперечной плоскости и подошвенной поверхности медиальной части первой плюсневой кости [144].

По мнению D. E. Martin (2001), самая лучшая профилактика тугоподвижности суставов – вытяжение по оси. При отсутствии эффекта он считает необходимым удлинить сухожилия [101]. J. S. Shim, S. J. Park (2006) сообщили об улучшении подвижности после подошвенного капсулярного релиза. По мнению авторов, для профилактики контрактуры удлинение необходимо проводить со скоростью 0,25 мм, два раза в день, а в послеоперационном периоде должна проводиться физиотерапия и активная разработка движений в суставах [200].

Для предотвращения укорочения первой плюсневой кости у детей младшего возраста D. Holden et al. (1984) рекомендуют выполнять остеотомию на 6 и более миллиметров выше ростковой зоны и не резецировать надкостницу [201].

Аутооттрансплантация костной ткани у детей применяется по строгим показаниям, так как имеется определенный риск: дополнительная операционная травма, боль, возможное повреждение ростковых зон, приводящее к косметическому дефекту, нейрососудистые повреждения, инфицирование донорского участка [23]. Однако и аллопластика не безопасна для организма ребенка, процесс замещения аллотрансплантата растянут во времени, а антигенные свойства могут привести к патологическим сдвигам в организме реципиента [32, 62].

#### 1.4 Оценка результатов лечения пороков развития костей переднего отдела стоп

Рейтинговые системы оценки клинического состояния переднего отдела стопы позволяют стандартизировать результаты хирургического лечения пациентов, дают возможность сравнивать их с результатами лечения ортопедических клиник мира.

Оценка результатов лечения проводится с использованием клинической системы оценки AOFAS для переднего отдела стопы, дополненной данными рентгенологического исследования и оценкой косметического состояния сегмента [109]. Максимально возможное количество баллов – 100 (болевого синдром может составлять до 40 баллов, до 45 баллов – сохранность функции мелких суставов, до 15 баллов – восстановленная ось луча) [26].

Для оценки ближайших и отдаленных результатов оперативного лечения деформаций плюсневых костей может быть использована рейтинговая шкала послеоперационного обследования больного (du Pont Bunion Rating Score). Согласно данной шкале, для каждого анализируемого показателя производится оценка в

баллах. Общий итог выводится по сумме баллов: отлично – 25-23 балла; хорошо – 22-20 баллов; удовлетворительно – 17-19; плохо – меньше 16 баллов.

Критерий Groulier (по Карданову А. А., 2012) дает оценку отдаленных результатов по состоянию первого луча, переднего отдела стопы и функциональной активности [26].

Для оценки результатов лечения пороков развития костей переднего отдела стопы у детей целесообразно использовать шкалу АО FAS, максимально адаптировав ее к психологическому статусу ребенка и упростив предлагаемый опросник до нескольких параметров субъективных ощущений – наличие боли, оценка формы стопы, возможность подбора обуви (Приложение В).

Помимо рейтинговых систем, для оценки результатов хирургического лечения деформаций переднего отдела стопы используются: реовазографическое исследование сосудов стоп для выявления гемодинамических нарушений с их мониторингом; ультразвуковая визуализация у детей младшего возраста и рентгенологические исследования у более старших детей, магнитно-резонансная визуализация (МРТ), биомеханические исследования [39].

С помощью МРТ возможно осуществление анализа позиционных взаимосвязей растущих костей, отчетливая визуализация как центров оссификации, так и окружающего растущие кости хряща [31].

Ультразвуковое исследование позволяет продемонстрировать точное взаиморасположение костей, дает возможность визуализации мягкотканых компонентов сустава и других рентгеннегативных структур [15].

Для оценки биомеханической функции стопы применяются автоматизированные способы диагностики (тензодинамометрические платформы, фотоплантография и т.д.) [27, 31]. Распространение получают плантографические комплексы, дающие заключение об анатомо-функциональном состоянии стопы по линейным, угловым, плоскостным параметрам. Информативным методом оценки отдаленных результатов лечения является изучение функции переката [17].

К. В. Гавриковым и соавт. (2005) разработана методика планшетного сканирования [53]. В настоящее время она получает все большую популярность у исследователей [4, 22, 53].

Н. Ф. Аверьянова-Языкова (2007) выделяет пять продольных и один поперечный свод стопы [1]. Каждый из продольных сводов опирается на головку соответствующей плюсневой кости, они связаны в один общий поперечный свод, который хорошо выражен только в передней части стопы [61]. Строение стопы можно сравнить с аркой, опирающейся на три точки – на пяточную кость (А) и головки первой (С) и пятой (В) плюсневых костей (Янсон Х.А., 1975) (рисунок 3). Передняя арка располагается поперечно к длиннику стопы. Ее опорными поверхностями служат головки I и V плюсневых костей. При ходьбе нагрузка на головки II, III и IV плюсневых костей возрастает вследствие уплощения передней арки.

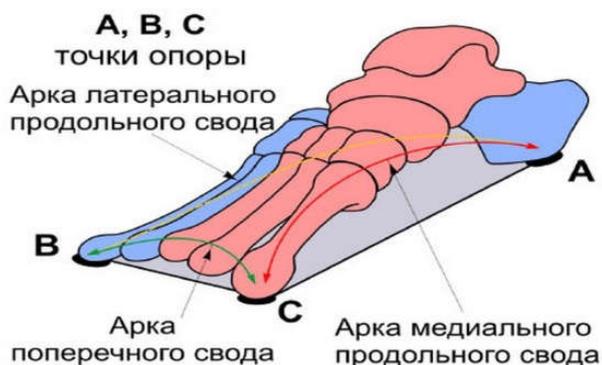


Рисунок 3 – Схема опорных точек и сводов стопы [77]

Таким образом, все плюсневые кости играют важную роль в обеспечении биомеханики стопы. При пороках развития переднего отдела стопы происходит перераспределение нагрузки в опорных точках и нарушение биомеханики.

### 1.5 Резюме

Лечению пороков развития костей переднего отдела стоп посвящено значительное количество работ как в отечественной, так и в зарубежной литературе. Предложено более 400 видов операций и их модификаций для коррекции дефор-

маций переднего отдела стопы. Наибольшее количество работ посвящено лечению полидактилии, брахиметатарзии и деформаций первого луча.

До недавнего времени лечение полидактилии стоп наиболее полно было освещено в зарубежной литературе, однако эти данные имели фрагментарный характер. В 2007 г. И. А. Ганькиным была разработана рабочая классификация полидактилии, позволяющая систематизировать данный порок развития в зависимости от пораженного отдела стопы, варианта деформации и сопутствующей патологии плюсневых костей и пальцев стоп. Однако лечение пороков развития пятого луча, связанных с его укорочением, не достаточно разработано [15].

Изучению брахидактилии стоп и ее лечению посвящено значительное число работ зарубежных авторов, в которых разработаны классификации этого порока развития, предложены различные способы диагностики и лечения. Благодаря работам отечественных исследователей (Г. Р. Исмаилов, А. И. Кузовков, А.С. Неретин, Г.П. Иванов, В. И. Шевцов, Г. Р. Исмаилов, С. М. Игнатьева, А. И. Кузовков, М. Ю. Данилкин, А. П. Скворцов, И. О. Панков, С. В. Плаксин и др.) и внедрению метода дистракционного остеосинтеза, лечение брахидактилии стоп проводится успешно и в нашей стране. Однако работ, посвященных брахидактилии у детей и подростков, практически нет.

В послеоперационном периоде у больных с пороками развития костей переднего отдела стоп часто наблюдаются вторичные деформации плюсневых костей и пальцев. Особенно часто они развиваются в периоды интенсивного роста ребенка. Это требует изменения подхода к определению возрастных показаний для оперативной коррекции деформации, разработки новых способов оперативного лечения и усовершенствования имеющихся.

Тактика лечения врожденных и приобретенных деформаций пальцев широко представлена в литературе, однако методы оперативного вмешательства при врожденной патологии у детей освещены исследователями в меньшей степени. Разработано большое число оперативных методик лечения деформаций пальцев, но проведение этих операций зачастую неоправданно, так как влечёт за собой по-

терю функции соответствующего сустава пальца стопы, а также приводит к косметически значимой деформации.

Значительное число работ зарубежных авторов посвящено лечению такого редкого заболевания, как продольный эпифизарный брекет. Однако эффективной методики лечения при этом заболевании в настоящее время не существует – рецидивы отмечаются достаточно часто, в связи с чем, по мнению некоторых авторов, оперативное лечение следует проводить как можно в более старшем возрасте, что приводит к значительному отставанию роста сегмента и усугублению деформации.

Среди работ, посвященных многоплоскостным деформациям средних лучей, преобладают исследования, посвященные лечению расщепленной стопы (Л. Б. Рухман, Е. П. Меженина, О. Э. Михневич А. А. Коструб, И. А. Мистиславская, Г. Г. Неттов, И. В. Цой). Предложены различные классификации и разработаны реконструктивно-восстановительные операции данного порока развития. Разработана рабочая классификация врожденного расщепления стоп, позволяющая дифференцированно подходить к выбору лечения различных форм этой патологии, установлены показания к оперативному лечению, однако отсутствуют данные о возможностях коррекции при генетических синдромах.

В настоящее время существуют классификации практически для каждой группы пороков развития переднего отдела стоп, однако единой анатомической классификации в доступной литературе мы не встретили. Отсутствует алгоритм обследования, лечения и оценки отдаленных результатов пациентов с данными пороками развития с учетом возраста и степени тяжести деформации. Не достаточно четко определены показания к различным видам оперативных вмешательств у детей в зависимости от их возраста. Не существует общих диагностических критериев для оценки степени тяжести пороков развития костей переднего отдела стоп. Несмотря на значительное количество научных работ, посвященных изучению пороков развития переднего отдела стоп, в литературе отсутствует анализ числа вторичных деформаций плюсневых костей и пальцев в разных возрас-

тных группах, их зависимость от возраста, в котором произведено оперативное вмешательство и от вида оперативного лечения. В недостаточной мере разработана система реабилитации детей с пороками развития переднего отдела стоп после операции.

В связи с многообразием вариантов пороков развития костей переднего отдела стоп, необходим индивидуальный подход к их лечению в зависимости от вида деформации, возраста пациента и степени нарушения анатомических соотношений. Большое значение имеет уменьшение длительности фиксации суставов стопы и ранняя вертикализация пациента, что требует разработки новых методов лечения и послеоперационной иммобилизации. Все вышеперечисленное определило актуальность настоящего исследования.

## ГЛАВА 2 МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

### 2.1 Общая характеристика клинического материала

В настоящей работе представлены результаты обследования и лечения 148 пациентов (223 стопы) в возрасте от 0 до 18 лет с пороками развития костей переднего отдела стоп, находившихся на лечении в ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Министерства здравоохранения Российской Федерации с 2009 по 2014 год включительно. Из них 32 пациента на 43 стопах с разнообразной патологией ее переднего отдела были оперированы ранее по месту жительства. Группу сравнения составил архивный материал – 30 пациентов (43 стопы), в возрасте от 13 до 17 лет с пороками развития первого и пятого лучей (старшая возрастная группа). Изучены особенности деформаций при пороках развития первого (полидактилии или полисиндактилии на фоне LEB – 18 стоп) и пятого лучей (при его неполном удвоении с синдактилией или без синдактилии добавочных сегментов -10 стоп) у пациентов, оперированных ранее по месту жительства без учета анатомических особенностей патологии через 6-7 после хирургического вмешательства. Проведен анализ результатов хирургического лечения у 10 пациентов (15 стоп) с брахиметатарзией 4-го луча, выполненного методом дистракционного остеосинтеза в 1990-2002 гг. в НИДОИ им. Г.И. Турнера. Таким образом, выделенные основная группа и группа сравнения являются сопоставимыми и отличаются методами хирургического лечения, методика и отдаленные результаты которых подробно будут изложены в последующих главах.

Анамнез был собран у родителей пациентов основной группы и родителей 145 здоровых детей, явившихся на профилактический осмотр (контрольная группа). При биомеханических исследованиях в качестве контрольных были использованы планто- и стабиллограммы 32 пациентов без ортопедической патологии.

Структура групп пациентов в исследовании представлена на рисунке 4.

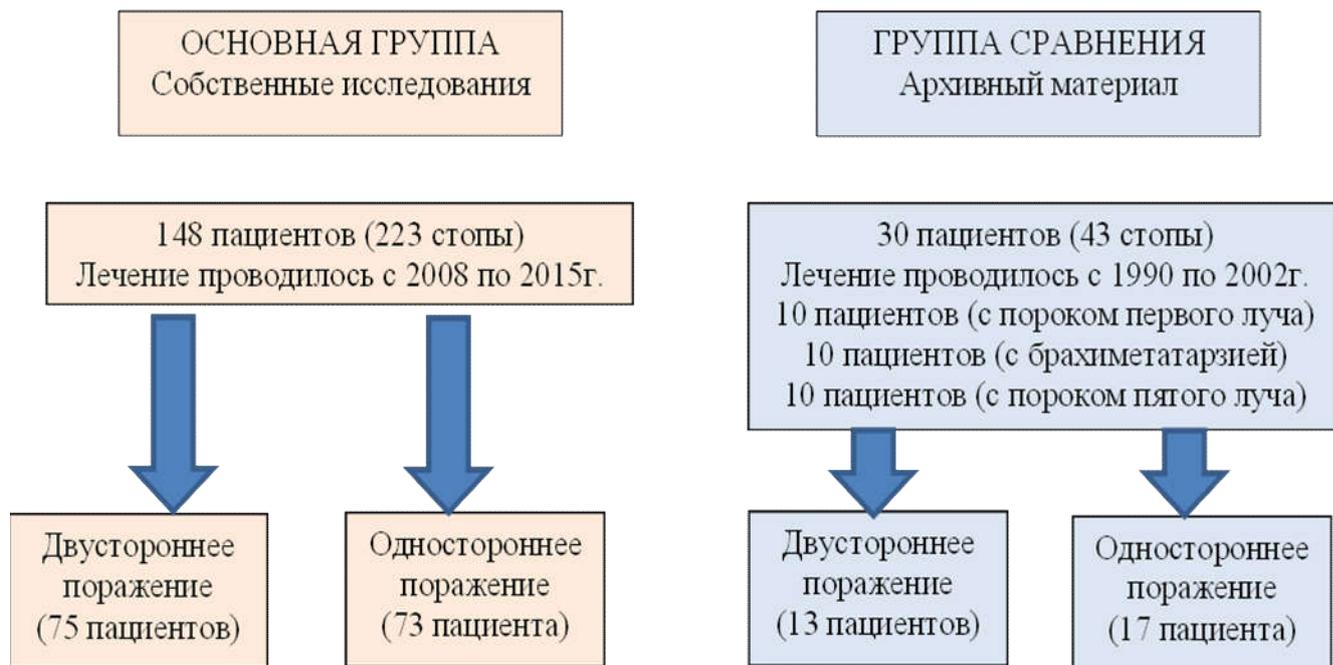


Рисунок 4 – Структура групп пациентов, представленных в исследовании

Критериями включения являлось: наличие пороков развития костей переднего отдела одной или обеих стоп, не связанных с патологией вышележащих отделов конечностей у пациентов любого пола в возрасте от 0 до 18 лет, оперированных или не оперированных ранее. Критерием исключения являлись прогрессирующий рост сегментов переднего отдела стопы, представляющий особую группу системного поражения скелета и пороки развития переднего отдела стопы, не связанные с костными деформациями.

Все пациенты обратились в институт им. Г.И. Турнера с жалобами на затруднения при подборе и ношении обуви, косметический дефект, некоторые из них предъявляли жалобы на боли, связанные с ороговелостями в области головок плюсневых костей.

Распределение пациентов по полу, возрасту и стороне поражения представлено в таблице 1. Наиболее часто в клинику обращались пациенты в возрасте до 1 года (31,1%) или старше 13 лет (31,8%). Такое разделение связано, на наш взгляд, не только с особенностями формирования стопы в различных возрастных группах, но и с повышенным вниманием родителей к пациентам периода новорожден-

ности и пожеланиями подростков улучшить косметический вид своих стоп, а также с появлением или усилением болевого синдрома к подростковому возрасту.

Таблица 1 – Распределение пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп по полу и возрасту

Тип деформации		Пол		Возрастные группы, пациенты (лет)					Итого пациенты (стопы)	Хирургическое лечение
		м	ж	0-1	1-3	4-6	7-12	13-17		
Пороки развития первого луча	n	19	27	18	4	9	9	6	46 (72)	41 (61)
	%	12,8	18,2	12,1	2,7	6,1	6,1	4,0	31 (32,3)	28,9 (29)
Пороки развития средних лучей	n	18	33	4	1	6	2	38	51 (86)	51 (86)
	%	12,2	22,3	2,7	0,7	4,1	1,4	25,7	34,5 (38,6)	35,9(41)
Пороки развития пятого луча	n	28	23	24	4	11	9	3	51 (65)	50 (63)
	%	18,9	15,6	16,2	2,7	7,4	6,1	2,0	34,5 (29,1)	35,2 (30)
Итого	n	65	83	46	9	26	20	47	148 (223)	142(210)
	%	43,9	56,1	31,1	6,1	17,6	13,5	31,7	100	100

Все пациенты основной группы в зависимости от локализации деформации были разделены на 3 подгруппы:

1 подгруппа – пороки развития первого луча (46 детей, 72 стопы);

2 подгруппа – пороки развития средних (центральных) лучей (со второго по четвертый, куда была отнесена и брахиметатарзия) (51 ребенок, 86 стоп);

3 подгруппа – пороки развития пятого луча (51 ребенок, 65 стоп).

В структуре патологии у детей основной группы преобладали пороки развития средних лучей. В процентном соотношении распределение патологии переднего отдела стоп представлено на диаграмме (рисунок 5).

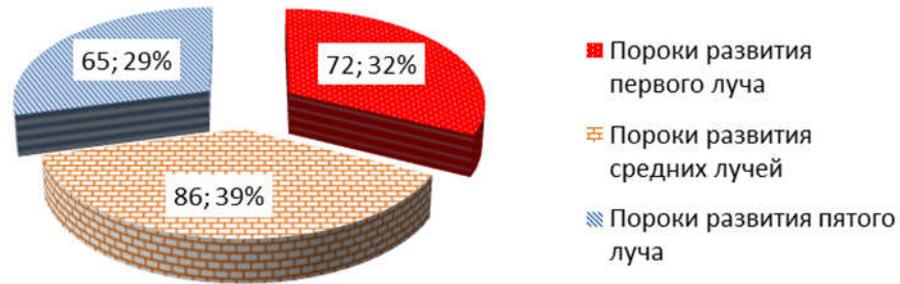


Рисунок 5 – Структура (%) пороков развития переднего отдела стопы в основной группе (n=223 стопы)

Структура пороков развития первого луча стопы – 1 подгруппа основной группы представлена на диаграмме - рисунок 6.

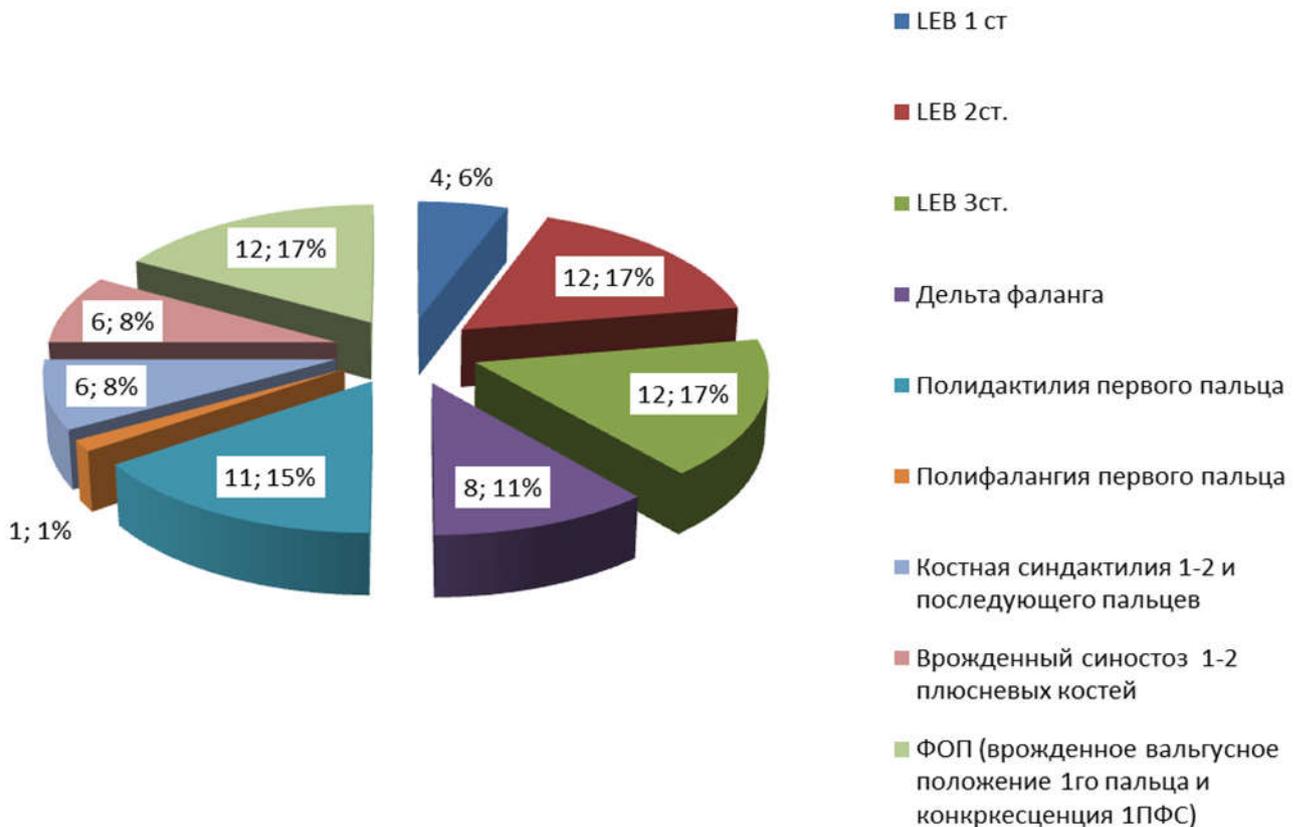


Рисунок 6 – Структура (%) пороков развития первого луча стопы в основной группе пациентов (n=72 стопы)

Среди пороков развития первого луча 40% приходилось на пациентов с LEB (Longitudinal epiphyseal brecet) – продольный эпифизарный бреккет различных степеней тяжести. Это тяжелая патология плюсневой кости или основной фаланги пальца с поражением ростковой зоны.

Структура пороков развития средних лучей стопы – 2 подгруппа основной группы представлена на диаграмме - рисунок 7.



Рисунок 7 – Структура (%) пороков развития средних лучей в основной группе (n=86 стоп)

Структура пороков развития пятого луча стопы – 3 подгруппа основной группы представлена на диаграмме - рисунок 8).



Рисунок 8 – Структура (%) пороков развития пятого луча стопы у пациентов основной группы (n=65 стоп)

У 9 (6,1%) пациентов основной группы пороки развития переднего отдела стопы (17 стоп) были выявлены на фоне генетических синдромов. Из них оссифицирующая фибродисплазия (ФОП) – 6 (4,1%) пациентов, синдромом Гольц-Горлина – 2 (1,4%), синдром Смита-Лемли-Опитца – 1 (0,7%) пациентка.

Реконструкция переднего отдела стоп выполнена 142 пациентам (210 стоп) основной группы. Пяти пациентам (ФОП) с двухсторонним поражением и одному пациенту (ФОП) на второй стопе оперативное лечение не проводилось. Также не проводилось лечение пациентки с синдромом Смитт-Лемли-Опитц в связи с соматическим состоянием ребенка.

В группе сравнения было 24 (80%) девочки, 6 (20%) мальчиков. Из них 17 (56,7%) пациентов имели одностороннее поражение и 13 (43,3%) пациентов – двустороннее.

Пациенты группы сравнения, как и пациенты основной группы, были разделены на 3 подгруппы в зависимости от локализации пороков развития переднего отдела стоп.

1 Подгруппа. Пороки развития первого луча на фоне LEB – 10 пациентов (18 стоп), которым первым этапом по месту жительства в возрасте до 3 лет было выполнено удаление добавочного медиального пальца без коррекции длины и формы первой плюсневой кости и без устранения синдактилии первого-второго пальцев.

2 Подгруппа. Пациенты с пороками развития средних лучей – 10 (33,3%) человек (15 стоп), с брахиметатарзией четвертой плюсневой кости, которым было выполнено удлинение плюсневых костей методом аппаратной коррекции в НИ-ДОИ им. Г.И. Турнера.

3 Подгруппа. Пороки развития пятого луча – 10 (33,3%) пациентов (10 стоп) с неполным удвоением пятого луча, которым первым этапом по месту жительства в возрасте до трех лет было выполнено удаление латерально расположенного пятого луча без коррекции длины и формы пятой плюсневой кости.

Обследование пациентов группы сравнения позволило изучить отдаленные результаты хирургического лечения при пороках развития костей переднего отдела стоп различными методами.

## 2.2 Методы обследования пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп

При обследовании пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп были применены: клинический, рентгенологический, физиологический, ультразвукографический, реовазографический и биомеханический методы исследования. Материал, полученный интраоперационно, исследовался патоморфологическими методами. Пациенты с пороками развития переднего отдела стоп на фоне системных заболеваний обследовались генетиками.

### 2.2.1 Клиническое исследование

Анамнестическое исследование проводили всем родителям пациентов основной и контрольной групп. Изучение анамнеза в группе сравнения проводили по архивным материалам.

Опрос родителей осуществлялся по разработанной анкете (приложение А), в котором учитывались профессиональные вредности у родителей, патологии беременности, наличие сопутствующих заболеваний, вредных привычек и наследственность, регион проживания и предыдущие оперативные вмешательства у ребенка.

В основной группе и группе сравнения изучали семейный анамнез, уточняли сроки появления (в случаях брахиметатарзии) и темпы прогрессирования деформаций (при пороках развития первого и пятого луча), характер произведенных ранее оперативных вмешательств, динамику изменений нагрузки на деформированные сегменты стопы и нарушения походки.

С целью оптимизации анализа отдаленных результатов лечения опросник клинической системы оценки АО FAS для переднего отдела стопы мы адаптировали для детского возраста (приложение В). В него были включены основные критерии оценки состояния стоп – наличие болевого синдрома, длительность физической активности, возможность подбора и ношения стандартной обуви, удовлетворенность внешним видом стопы.

Клиническое исследование выполняли у 148 пациентов основной группы. При подозрении на системные или генетические заболевания проводили осмотр генетика.

Результаты клинического обследования пациентов группы сравнения изучали по архивным данным.

При объективном исследовании проводили внешний осмотр по классической методике с использованием функциональных и инструментальных методов в положениях стоя, лежа и при ходьбе [41]. Исследовали форму стопы и ее переднего отдела, комплектность лучей стопы, общую длину и форму пораженной конечности, функции суставов стопы, наличие стигм эмбриогенеза и признаков генетических заболеваний, выявляли сопутствующие пороки развития скелета, внутренних органов и общесоматической патологии. Изучали особенности статики пациента. Проводили измерения угловых величин при отклонениях медиального или латерального лучей, абсолютной длины лучей и их длины относительно соседних. Оценивали деформации на уровне суставов, плюсневых костей или фаланг, наличие костных или мягкотканых сращений, нарушение комплектации.

За показатели индивидуальной нормы при одностороннем поражении принимали аналогичные параметры здоровой конечности, при двустороннем поражении проводили параллель с параметрами стоп одного из родителей, наиболее похожего по внешним признакам (особенности фигуры, форма стоп и т.д.). С целью выявления сопутствующей патологии проводили клиническое неврологическое обследование (исследование чувствительности и сухожильных рефлексов).

## 2.2.2 Рентгенологическое исследование

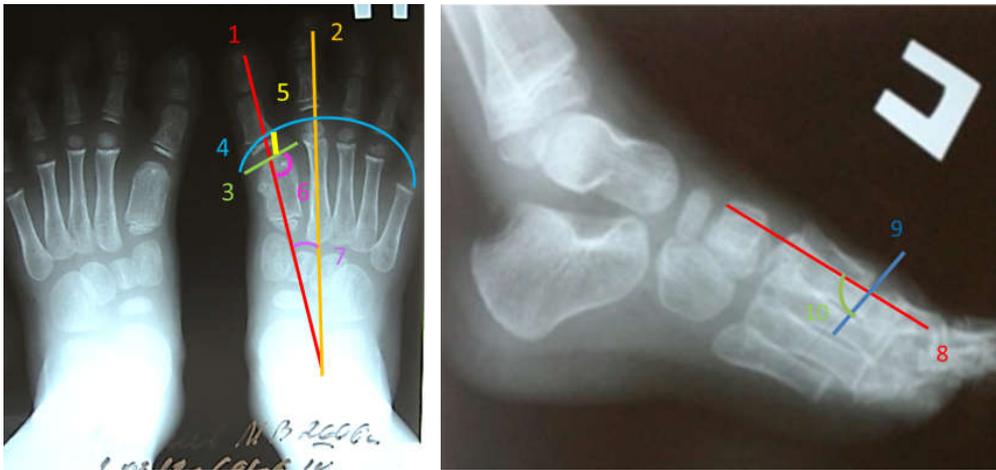
Основным методом исследования анатомических особенностей стопы при пороках развития костей переднего отдела является рентгенологический. Все рентгенограммы выполняли на стационарном рентгеновском аппарате «Компакт-диагност PHILIPS», 2002 г. (Россия)

Пациентам основной группы выполняли стандартные рентгенограммы в подошвенной и боковой проекциях с нагрузкой, в косой проекции (под углом 45°) без нагрузки. Пациентов обследовали при поступлении в стационар, на этапах оперативного вмешательства и при оценке отдаленных результатов.

Для проведения точных расчетов при нарушении длины пораженного сегмента и изменении угловых величин выполнялась рентгенометрия с измерением указанных параметров. Математические расчеты применялись при планировании хирургических вмешательств по скиограммам у пациентов с ЛЕВ и пороками развития пятого луча для определения степени коррекции длины и формы плюсневой кости после хирургического вмешательства. Схемы расчетов дефицита длины плюсневой кости и угловых соотношений при пороках развития медиального, средних и латерального лучей представлены на рисунках 9, 10, 11.

На рентгенограммах в подошвенной проекции определялась форма метатарзальной параболы путем обрисовки контура суставной поверхности плюснефаланговых суставов у каждого ребенка. При двустороннем поражении проводили сравнение арки переднего отдела стопы (по головкам плюсневых костей) пациента и одного из родителей, стопа которого имела наиболее схожую форму непораженных лучей. Проводили линию по продольной оси укороченной плюсневой кости и линию наклона суставной поверхности плюснефалангового сустава и определяли угол наклона эпифиза. Для оценки дефицита длины измеряли расстояние от точки пересечения этих линий до точки пересечения продольной оси укороченной плюсневой кости с параболой Лильевра (рисунок 9А). Производили расчеты эпидиафизарного угла кости, пораженной ЛЕВ и первого межплюсневого

угла, степень нарушения соотношений в плюснефаланговом суставе для основного пальца [67].



А

Б

Рисунок 9 – Схема расчетов дефицита длины плюсневой кости и угловых соотношений при пороке развития медиального луча. Рентгенограмма стоп в подошвенной проекции (А), боковая рентгенограмма стопы (Б). 1– продольная ось укороченной плюсневой кости; 2 – продольная ось второй плюсневой кости; 3 – линия наклона суставной поверхности первой плюсневой кости; 4 – парабола Лильевра, 5 – дефицит длины первой плюсневой кости; 6 – эпидиафизарный угол первой плюсневой кости; 7 – межплюсневый угол; 8 – продольная ось первой плюсневой кости; 9 – ось наклона эпифиза первой плюсневой кости; 10 – эпидиафизарный флексионный угол



Рисунок 10 – Схема расчета дефицита длины четвертой плюсневой кости (средний луч). 1 – продольная ось укороченной плюсневой кости; 2 – линия, проведенная через центр головок второй-пятой плюсневых костей; 3 – перпендикуляр к осевой линии укороченной плюсневой кости; 4 – расстояние, равное дефициту длины укороченной плюсневой кости

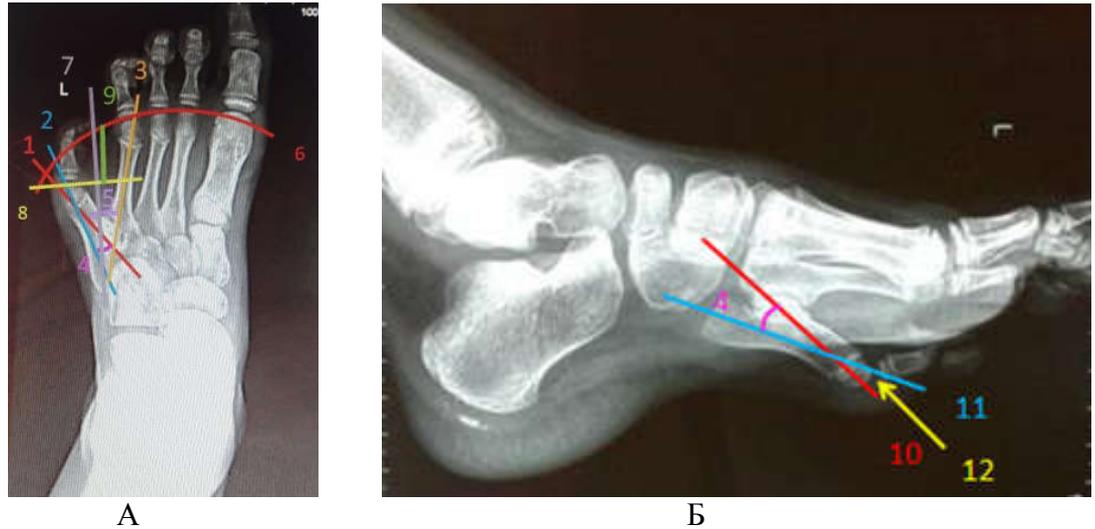


Рисунок 11 – Схема расчетов дефицита длины плюсневой кости и угловых соотношений при пороке развития латерального луча. А – рентгенограмма стопы в подошвенной проекции, Б – рентгенограмма стопы в боковой проекции. 1 – ось эпифиза пятой плюсневой кости, 2 – ось диафиза пятой плюсневой кости, 3 – ось диафиза четвертой плюсневой кости, 4 – эпидиафизарный угол пятой плюсневой кости, 5 – межплюсневый угол, 6 – парабола Лильевра, 7 – предполагаемая ось пятого луча, 8 – перпендикуляр к предполагаемой оси пятой плюсневой кости, 9 – дефицит длинны пятого луча; 10 – эпидиафизарный флексионный угол; 11- ось диафиза пятой плюсневой кости; 12 – подвывих в плюснефаланговом суставе пятого пальца

Продольная ось диафиза дельта-плюсневой кости определялась по его максимальной длине параллельно направлению костных силовых линий на рентгенограммах или по срезам на СКТ. По рентгенограммам в боковой проекции (рисунок 9 Б) определяли степень угловой деформации плюсневой кости по углу подошвенной флексии. Косая проекция являлась контрольной для исключения девиации плюсневой кости в сагиттальной плоскости.

Измерение продольных и поперечных размеров производили с точностью до 1 мм; угловых соотношений, при отклонении оси сегмента в сагиттальной или фронтальной плоскостях, с точностью до  $1^\circ$  по рентгенограммам со 100% увеличением.

При изучении рентгенограмм также оценивали состояние ростковых зон, их локализация, наличие псевдоэпифизов, дельта-фаланг. Высота эпифизов, характер их контуров, однородность зоны препараторного обызвествления являются рент-

генологическими признаками функциональной активности эпиметафизарных зон плюсневых костей, позволяющими прогнозировать прогрессирование их укорочения и деформации [67]. Изучение формы ростковых зон, эпифизов, состояния суставной щели плюснефаланговых и межфаланговых суставов позволило определить степень первичных угловых деформаций, выявить подвывихи и вывихи в мелких суставах стопы, что способствовало определению оптимальной тактики хирургического лечения. Оценивали сроки консолидации костных фрагментов, длительность структурной перестройки костной ткани ауто- и аллотрансплантатов, использованных во время хирургического вмешательства. Изучали форму эпифизов и диафизов плюсневых костей в отдаленные сроки после коррекции деформаций, изменение направления роста сегментов после устранения конкресценций или восстановления оси пораженного сегмента. Всего выполнено и проанализировано 2598 рентгенограмм.

### 2.2.3 Спиральная компьютерная томография

Для проведения компьютерно-томографического обследования использовали компьютерный томограф MX 8000 Dual PHILIPS 2004.

Спиральную компьютерную томографию (СКТ) у детей младшего возраста выполняли во время сна. У детей с выраженной неврологической симптоматикой компьютерно-томографическое обследование проводили под наркозом, в сосудистом режиме. Было выполнено 105 СКТ исследований на 210 стопах, а так же 15 СКТ исследований в послеоперационном периоде у пациентов с замедленной перестройкой аутоотрансплантатов.

Целью СКТ исследования являлось получение трехмерного изображения костных и хрящевых структур переднего отдела стоп, уточнение характера деформаций и соотношения суставных поверхностей. Данное исследование способствовало также выявлению конкресценций и добавочных неоссифицированных сегментов плюсневых костей и фаланг пальцев.

У пациентов в возрасте до 3-х лет с ЛЕВ выполнено 13 СКТ исследований до операции с целью уточнения расположения патологической ростковой зоны и истинной формы дельта-плюсневой кости. Результаты исследования позволили осуществить точное планирование вариантов остеотомий костей и моделирующих резекций суставных поверхностей.

#### 2.2.4 Реовазографическое исследование

Производилась оценка интенсивности кровообращения в стопах, состояние венозной системы, симметричность кровоснабжения до оперативного лечения и в отдаленные сроки после хирургического вмешательства. Обследовано 64 пациента (120 стоп) с различными вариантами пороков развития переднего отдела стопы.

Опорные точки рассчитывали по дифференциальной реограмме с учетом различия производных артериального и венозного компонентов.

Использовали метод продольной реовазографии. Запись реограмм производили на 4-х канальном реографическом комплексе «Рео-Спектр» (ООО «Нейрософт», г. Иваново), 2008 г. в., который обеспечивал регистрацию реовазограмм с компьютерной обработкой результатов одновременно с двух смежных сегментов нижних конечностей, расположенных симметрично. При анализе реовазограмм учитывали стандартные параметры.

Все полученные результаты до и после проведенного лечения систематизировали и подвергали обработке в системе управления базами данных.

#### 2.2.5 Ультрасонографическое исследование

Ультрасонографическое (УСНГ) исследование нижних конечностей проводили на ультразвуковой диагностической Ультразвуковой системе iU22, 2007, с линейным сканером с частотой 3,5-10 МГц.

Исследование костных структур, сухожильного и связочного аппарата, сосудов нижних конечностей проводили в режиме цветового доплеровского картирования, импульсного и энергетического доплеровского режима на стороне поражения и на контрлатеральной нижней конечности. УСНГ исследование было проведено у 9 пациентов с (LEB) до 3-х лет (18 стоп).

При проведении исследований использовали три положения подведения датчика (рисунок 12): по внутренней поверхности стопы для исследования в медиальной плоскости; по тыльной поверхности стопы параллельно продольной оси таранной кости для исследования в дорзальной плоскости; по подошвенной поверхности стопы для исследования в плантарной плоскости.

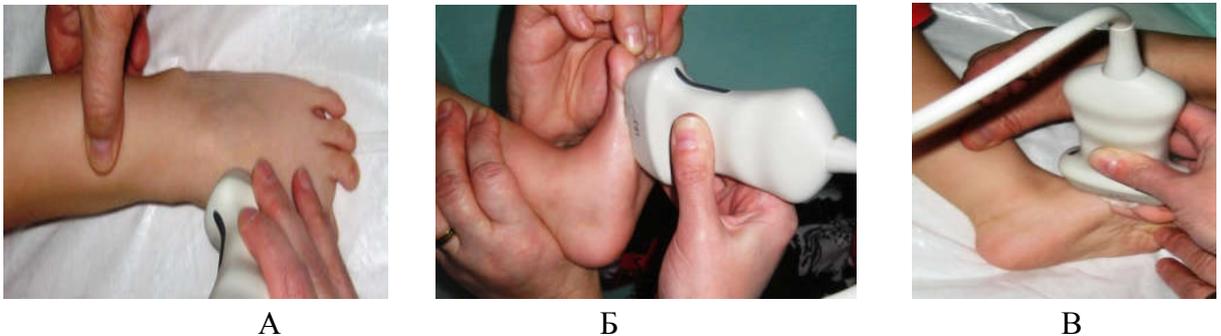


Рисунок 12 – Положение датчика при исследовании в дорзальной (А), плантарной (Б) и медиальной (В) плоскостях [221]

### 2.2.6 Биомеханические исследования

Пациентам старше 5 лет проводили биомеханическое исследование (плантография и стабилметрия) для изучения статических расстройств и компенсаторных механизмов со стороны КМС, а также выявления особенностей распределения статической нагрузки на стопы до и после оперативного лечения. Для определения значений нормы плантографических характеристик было обследовано 28 здоровых детей из контрольной группы. С пороками развития переднего отдела стопы обследовано 64 пациента.

Объективным и достаточно эффективным методом исследования биомеханики стопы является плантография [42]. Компьютерная плантография позволяет

отразить нарушение формы нагрузочного контура стопы и показывает распределение нагрузки на различные ее отделы.

Исследование опорной функции стопы проводили на программно-аппаратном комплексе «Биомеханика-МБН» 2009 г. в., г. Москва, состоящем из сканера стоп, комплекта принадлежностей и персонального компьютера, регистрирующего и обрабатывающего информацию.

Расчеты анатомо-функциональных параметров стопы производили по опорным точкам А, В, С в соответствии с классической методики (рисунок 13).

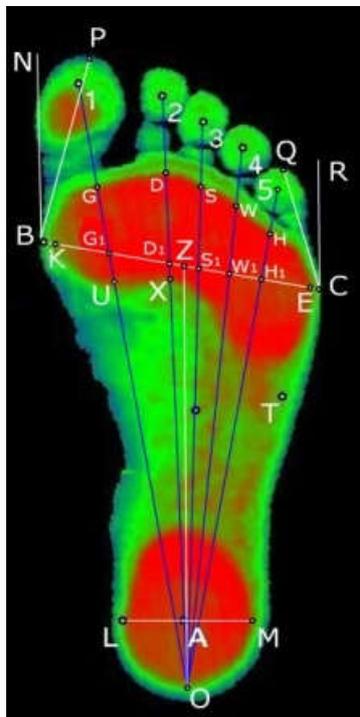


Рисунок 13 – Схема расчета анатомо-функциональных параметров стопы здорового ребёнка

При анализе плантограмм пациентов с пороками развития переднего отдела стопы использовали методики С. В. Лепеша и соавт. (2008), Т. Огурцовой (2008), А. И. Перепелкина и соавт. (2012), Н. А. Наумочкиной и И. Е. Никитюка (2013), часть из которых были нами модифицированы [37, 47, 52, 61]. За норму принимались расчеты по плантограммам здоровых детей, для чего на отпечатках стоп расставляли идентификационные точки и соединяли их линиями (рисунок 13), по которым измеряли угловые и линейные характеристики стоп, а также рассчитывали плантографические индексы и коэффициенты в норме.

Обработка сканированного рисунка стопы выполнена по алгоритму, разработанному в НИДОИ им. Г.И. Турнера.

По данным литературы, четкие критерии для анатомической и функциональной нормы стопы и ее физиологических отклонений отсутствуют [28]. Проведенный ранее вариационно-статистический анализ антропометрических параметров стоп при формировании возрастных групп не выявил достоверных отличий между ними [51]. Нами также были сформированы единые группы, как здоровых детей, так и обследуемых пациентов, в возрасте от 5 до 18 лет.

Для выявления особенностей распределения статической нагрузки на нижние конечности использовали метод стабилотрии, который определяет проекцию общего центра массы (ЦМ), скорость его перемещения и площадь статокинезиограммы (СКГ).

При оценке состояния вертикальной устойчивости применяли программно-аппаратный комплекс «Биомеханика-МБН» (НПФ «МБН», г. Москва), 2009 г. в., предназначенный для регистрации проекции общего центра масс тела при статических положениях. Устойчивость вертикальной позы оценивалась по стандартным показателям [71, 72].

Стабилотрическое исследование было проведено 57 пациентам основной группы с пороками развития костей переднего отдела стопы, из них 26 пациентов были с двусторонним поражением, 13 – с правосторонним и 18 – с левосторонним. Контрольная группа включала 32 ребенка в возрасте от 5 до 18 лет без признаков ортопедической патологии.

### 2.2.7 Генетические исследования

Пациентов основной группы с пороками развития костей переднего отдела стоп на фоне системных заболеваний и направляли на консультацию генетиков. Для верификации генетического диагноза, в случае необходимости, больные с

прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазией направлялись в генетические лаборатории.

### 2.2.8 Морфологические исследования

Исследование резецированной патологической ростковой зоны было выполнено у 5 пациентов основной группы с LEB.

Операционный материал был направлен в научно-морфологическую лабораторию для проведения морфологического (гистологического) исследования.

Фрагменты костной ткани на протяжении 2-х суток фиксировались в 10% растворе нейтрального формалина, после чего формировались тканевые блоки. Блоки костной ткани в течение 2 недель подвергались декальцинации в специально приготовленном растворе Трилона-Б. Проводка материала осуществлялась в гистопроцессоре карусельного типа Microm STP 120, (Carl Zeiss, Thermo Scientific, Germany) с применением сменных объемов изопропанола (изопропилового спирта). Последующая заливка тканевых фрагментов в специальную парафиновую смесь (парапласт) осуществлялась с применением станции для заливки парафиновых блоков Microm EC 350 (Carl Zeiss, Thermo Scientific, Germany). Из парафиновых блоков на санном микротоме Microm HM 430 (Carl Zeiss, Thermo Scientific, Germany) приготавливались парафиновые срезы толщиной до 3,5-4,0 мкм 2000 г.

Гистологические срезы залитых в парафин фрагментов костной ткани подвергались депарафинированию в ксилоле с последующим окрашиванием гематоксилином и эозином (ГЭ) и по методу Ван Гизон (ВГ).

Микроскопическое исследование гистологических препаратов производилось с помощью светового микроскопа Axio Scope A1 (Carl Zeiss, Germany), микрофотографии получены с помощью цифровой камеры AcioCam ICc 3, Carl Zeiss, Germany).

### 2.3 Оценка отдаленных результатов лечения

Оценку отдаленных результатов лечения проводили на основании анкетирования 131 пациента основной группы в сроки от 1 года до 5 лет после оперативного вмешательства по системе клинической оценки АО FAS для переднего отдела стопы (Приложение Б). АО FAS включает в себя оценку субъективных ощущений, формы стопы и возможность подбора обуви – всего по 5 параметров в каждом разделе и является наиболее приемлемым для понимания пациентами детского возраста и подростками.

Для сравнительной оценки результатов лечения были использованы архивные данные опроса пациентов группы сравнения, полученные с 1990 по 2002 гг. при их поступлении в ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера».

### 2.4. Статистический анализ результатов исследования

Многомерный статистический анализ результатов исследований проводили с помощью пакета Statgraphics Plus 5.1, который включал расчет средней арифметической вариационных рядов «М», их среднеквадратичного отклонения «m» и 95% доверительного интервала параметрическим методом.

Для выявления взаимосвязей между показателями подсчитывали ранговый коэффициент корреляции Спирмена [25]. Статистическая значимость корреляций определялась в соответствии с таблицей критических значений критериев Спирмена (r), в зависимости от размера выборки. Достоверными считались различия при  $p \leq 0,05$ . Метод не параметрической статистики использовали при анализе бальной оценки эффективности лечения.

## 2.5 Резюме

При выполнении работы были обследованы 148 пациентов (223 стопы) в возрасте от 0 до 18 лет с пороками развития костей переднего отдела стоп, разделенные на подгруппы: аномалия медиального (первого), центральных (2-4) и латерального (пятого) лучей. Проанализировали 30 историй болезни пациентов (43 стопы) архивного материала. Оперативное лечение выполнили 142 пациентам (210 стоп). Не оперированы 5 из 6 пациентов с ФОП, одна стопа у шестого пациента с ФОП, один пациент с синдромом Смитт-Лемли-Опитц.

При обследовании использовали клинический, радиологический (функциональные рентгенограммы и СКТ), ультрасонографический, реовазографический, биомеханический (стабилометрия и плантография) и морфологический методы исследования. Статистическую обработку выполняли с применением параметрических и непараметрических методов в сопоставимых группах сравнения.

Таким образом, клинический материал по объему, дизайну, методам контроля и статистической обработки позволил решить задачи диссертационного исследования.

### ГЛАВА 3 КОМПЛЕКСНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА КЛИНИЧЕСКОГО МАТЕРИАЛА

#### 3.1 Результаты анамнестического исследования пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп

Для уточнения роли экзо- и эндогенных факторов в возникновении пороков развития переднего отдела стоп нами было проведено анамнестическое исследование родителей 148 детей с пороками развития костей переднего отдела стоп (основная группа) и родителей 145 детей без ортопедической патологии, обратившихся в КДЦ института им. Г.И. Турнера для профилактического осмотра и составивших контрольную группу. Полученные данные представлены в таблице 2.

Таблица 2 – Факторы риска появления пороков развития переднего отдела стоп по данным анамнеза родителей пациентов основной и контрольной группы

Группы	Общее к-во (n)	Возраст, лет (M±m)	Профессиональные вредности		Курение		ХЗ		ХИПП, ОРВИ		Наследственность	
			n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Родители детей с пороками	148 пар	25,6±0,16	8	5,4	15	10,1	14	9,5	10	6,8	34	23
Родители детей КГ	145 пар	26,1±0,89	22	15,1	21	14,5	19	13,1	11	7,6	1	0,7
t-крит. Стьюдента	0,55		2,7		1,1		0,97		0,26		6,32	
Стат.знач. различий	p> 0,05		p≤0,05		p> 0,05		p> 0,05		p> 0,05		p≤ 0,001	

Примечания: ХИПП – хроническая инфекция половых путей, ОРВИ – острая респираторная вирусная инфекция, ХЗ – хронические заболевания родителей, КГ – контрольная группа

Нам не удалось выявить факторы риска возникновения пороков развития переднего отдела стоп в зависимости от возраста, профессиональной деятельности, хронических заболеваний или вредных привычек родителей. Как видно из

представленной таблицы 2, достоверно большую роль играл наследственный фактор. В анамнезе пороки развития стоп встречались у 23% родителей (21 матери (14%) и 13 отцов (9%)) детей с пороками костей переднего отдела стоп. В контрольной группе только в одном случае по линии отца была отмечена простая форма базальной синдактилии пальцев стоп.

Рождение детей с пороками развития переднего отдела стоп чаще отмечено у представителей республик Северного Кавказа (51%), из них с пороками развития первого луча с LEB - 62%, с брахиметатарзией - 37,8% пациентов, что, вероятно, связано с частыми близкородственными браками. У ряда этих пациентов патология была наследственной.

### 3.2 Результаты клинического обследования пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп

Нами обследовано 148 пациентов основной группы с пороками развития костей переднего отдела стоп. В связи с многообразием встретившейся патологии, все пороки были разделены на три большие группы: пороки развития первого луча, средних лучей и пятого луча.

Основной жалобой у всех пациентов или их родителей являлось затруднение подбора и ношения обуви, неэстетичный вид стопы. Болевой синдром присутствовал у 14 (9,5%) пациентов старше семи лет с пороками развития первого или пятого лучей, костной формой синдактилии 1-4 пальцев и тотальной синдактилией 4-5 лучей с деформациями на уровне плюснефаланговых суставов.

Сочетанные пороки развития КМС были выявлены у 37 (25%) пациентов и включали, преимущественно, патологию кисти и позвоночника. У 2 (1,35%) пациентов при рождении диагностирован врожденный вывих бедра, вылеченный консервативно по месту жительства.

При наличии у пациента задержки психомоторного развития или наблюдения невролога в анамнезе, проводили клиническое неврологическое обследование

на базе ФГБУ им. Г.И. Турнера. Всего было осмотрено 50 (33,8% от общего числа) пациентов.

У 44 (29,7% от общего числа) пациентов были выявлены неврологические нарушения в виде перинатальной или резидуальной энцефалопатии. Нарушений периферической иннервации не было выявлено ни у одного пациента.

При наличии стигм дизэмбриогенеза, пигментированных пятен различного цвета и формы на кожных покровах или опухолевидных образований, патологии челюстно-лицевой области проводился осмотра врача-генетика.

При генетическом обследовании у 9 (6,1%) пациентов выявлены различные синдромы, подтвержденные лабораторными исследованиями. У 8 пациентов поражение было двусторонним и у 1 пациента с синдромом Горлина-Гольца односторонним.

Ниже на клинических примерах представлены типичные проявления при генетических синдромах, выявленных у пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп.

#### Пороки развития первого луча

Клинический пример 1. Пациентка К., 2,5 лет. Диагноз: Оссифицирующая фибродисплазия (ФОП).

При осмотре: асимметрия черепа, амимичное лицо, короткая шея с качательными движениями (рисунок 14А). Отведение в плечевых суставах 20 градусов (рисунок 14Б). В локтевых суставах разгибание полное, сгибание справа до 90°, слева 110°. Амплитуда движений в тазобедренных, коленных и голеностопных суставах не ограничена. Первые пальцы кистей в сгибательно-приводящем положении (рисунок 14В). У края левой лопатки и вдоль позвоночного столба пальпируются плотные, не смещаемые, безболезненные образования, размером до 2х3 см (рисунок 14Г).

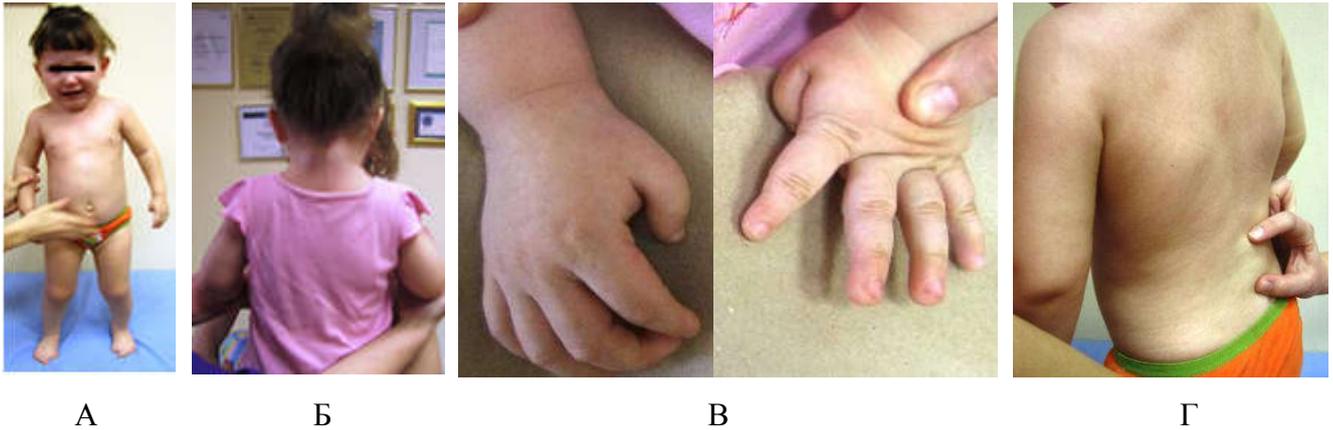


Рисунок 14 – Пациентка К., 2 года 2 мес. Общий вид (А), отведение в плечевых суставах (Б), сгибательная контрактура 1 пальцев кистей (В), плотные, не смещаемые, безболезненные образования (Г)

Адактилия первых пальцев стоп, второй луч удлиннен (рисунок 15Д). На фоне ОРВИ появились новые образования в области шеи и паравертебральных мышц. После падения (у ребенка неустойчивая походка вследствие скованности движений и адактилии первых пальцев стоп) появились оссификаты на лбу.

У всех пациентов с ФОП были выявлены следующие нарушения: ограничение движений в ШОП, плечевых суставах, первых пальцах кистей, клинодактилия или адактилия первых пальцев стоп, анкилоз первого плюсне-фалангового сустава (рисунок 15).

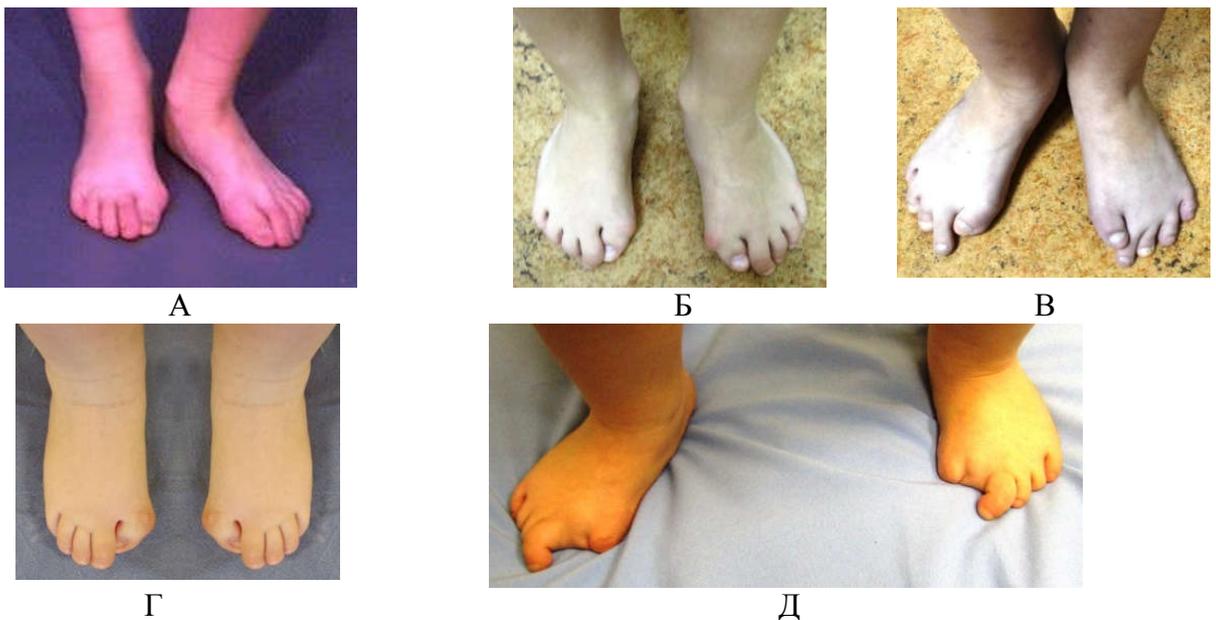


Рисунок 15 – Различная степень выраженности деформаций переднего отдела стоп у пациентов с ФОП (А, Б, В – поздняя манифестация процесса, Г, Д – ранняя манифестация процесса)

## Пороки развития средних лучей

### Клинический пример 2.

Пациентка А. 7 месяцев, диагноз: Синдром Горлина-Гольца, врожденная деформация кистей и стоп.

При клиническом обследовании на коже туловища выявлены пигментные пятна светло-малинового цвета (аналогично линиям Блашко), расположенные вдоль крупных сосудисто-нервных пучков, и втяжения на коже (рисунок 16).



Рисунок 16 – Пациентка А., 7 мес., кожные проявления синдрома Горлина-Гольца- пигментные пятна и втяжения на коже верхних конечностей (А), на нижних конечностях (Б), асимметрия черепа (В), деформация ушных раковин (Г)

Голова не правильной формы, с увеличением лобной и теменной частей, (рисунок 16 В), деформация ушных раковин (рисунок 16Г). Ребенок отстает в психомоторном развитии.

Ось позвоночника правильная. Амплитуда движений в крупных суставах верхних и нижних конечностей в пределах нормы. Правая кисть: расщепление до пястных костей в третьем межпальцевом промежутке, базальная синдактилия 2-3 пальцев, первый палец приведен, левая кисть без особенностей.

Левая стопа: укорочение и девиация пятой плюсневой кости, расщепление в четвертом межпальцевом промежутке до уровня плюсневых костей. Правая стопа представлена тремя пальцами, находится в положении супинации (рисунок 17). Второй и третий пальцы приведены, расщепление в первом межпальцевом промежутке до уровня клиновидных костей. Кожные покровы пигментированы.



А

Б

В

Г

Рисунок 17 – Фото стоп пациентки А., 7 мес., левая стопа – подошвенная поверхность (А), тыльная поверхность (Б); правая стопа – подошвенная поверхность (В), тыльная поверхность (Г)

Клинический пример 3. Пациентка Б., 4 лет: диагноз: синдром Смита-Лемли-Опица. Данный синдром является редкой генетической патологией, наблюдения в мировой литературе единичные, в связи, с чем мы и описываем этот клинический случай. У нашей пациентки отмечалась выраженная задержка психомоторного развития. В анамнезе – приступы эпилепсии. Узкий лоб, птоз, эпикант, короткий нос с широким кончиком, готическое небо, большой рот (рисунок 18).



А

Б

В

Г

Рисунок 18 – Пациентка Б., 4 лет, с синдромом Сита-Лемли-Опица (А-общий вид, Б, В – постаксиальная полидактилия кистей, Г – тотальная синдактилия 2-3 пальцев, клинодактилия первых пальцев стоп

Череп гидроцефальной формы, ось позвоночника правильная. Амплитуда движений в суставах в пределах нормы. На кистях отмечается постаксиальная полидактилия пятых пальцев, на стопах – тотальная мягкотканая синдактилия 2-3 пальцев и клинодактилия первых пальцев

### 3.2.1 Результаты обследования пациентов с пороками развития первого луча

Антропометрические исследования пациентов с пороками развития первого луча

Пороки развития первого луча (46 пациентов (31%), 72 стопы) включали: изолированные пороки развития первой плюсневой кости или основной фаланги первого пальца; тотальное удвоение первого луча с нормально развитыми дублированными плюсневыми костями и пальцами; удвоение первого луча с медиальной дельта-плюсневой костью (LEB) или дельта-фалангой добавочного пальца; тотальную синдактилию первого-второго и (или) последующих пальцев с конресценцией фаланг; варусные или вальгусные деформации на уровне межфаланговых или плюснефаланговых суставов; клинодактилию основных фаланг первых пальцев. Клинические примеры стоп пациентов с различными вариантами пороков развития первого луча представлены на рисунке 19.

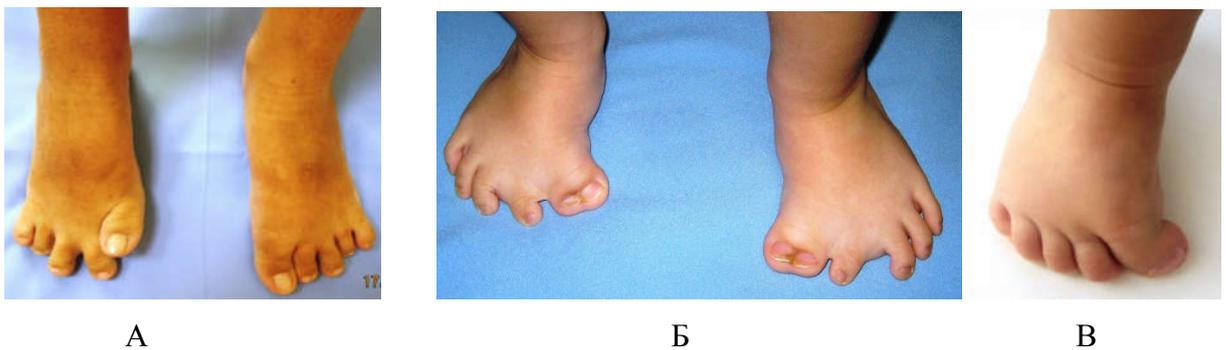


Рисунок 19 – Варианты пороков развития первого луча (А – врожденное укорочение 1-го луча с изолированным LEB первой плюсневой кости (пациентка К., 16 лет), Б – Удвоение первого луча с LEB первой плюсневой кости и синдактилией первого-второго пальцев (пациентка М., 1,5 лет), В – Врожденная клинодактилия первого пальца с дельта-фалангой (пациентка М., 1,5 лет)

При обследовании пациентов с пороками развития первого луча разницы в длине конечности не выявлено. Ограничение движений в плюснефаланговых суставах деформированных лучей присутствовало у всех пациентов. Варусные деформации первого луча отмечались у 34 (74%) пациентов на 51 стопе и варьировали от 5 до 90° (в среднем  $50 \pm 2,8^\circ$ ) при различной степени ЛЭВ. Вальгусные деформации присутствовали у 6 пациентов (13%) на 12 стопах и не превышали 15° (в среднем  $9 \pm 1,25^\circ$ ). У 13% пациентов ось 1 луча нарушена не была. Укорочение стопы по первому лучу варьировало в каждой возрастной группе и было связано со степенью прогрессирования деформации по мере роста ребенка и вариантом порока развития. Общее укорочение первого луча установили у 27 детей (59%) на 36 стопах (укорочение от 10 до 22мм, в среднем  $16 \pm 0,6$ мм), что являлось функциональным и косметическим дефектом, затрудняло ношение стандартной обуви (таблица 3).

Таблица 3 - Результаты антропометрического обследования стоп пациентов разных возрастных групп с пороками развития первого луча (отклонения от нормы)

Вид порока	Возраст пациентов			
	от 0 до 3 лет	от 3 до 7 лет	от 7 до 11 лет	от 11 до 18 лет
Полисиндактилия 1-3 с ЛЭВ (19 пациентов, 28 стоп)				
Укорочение стопы по первому пальцу	3-15 мм	10-23мм	18-28мм	25-33мм
Избыток ширины переднего отдела стопы	10-20мм	15-40мм	10-20 мм	20-30мм
Варусная деформация первого луча	10-90°	10-90°	15-25° (первый этап оперативного лечения по месту жительства)	26-30° (первый этап оперативного лечения по месту жительства)
Клинодактилия (8 пациентов, 8 стоп)				
Укорочение стопы по первому пальцу	5-8 мм	8-14мм	12-18 мм	19-22 мм
Избыток ширины переднего отдела стопы на уровне фаланг пальцев стопы	5-10 мм	10-15мм	15-20 мм	20-25мм

Как показано в таблицы 3, при пороках развития первого луча с дельта-плюсневой костью на основе ЛЕВ исследуемые параметры нарушены во всех возрастных группах. Укорочение первого луча было наиболее выражено и прогрессировало по мере роста ребенка у пациентов среднего и старшего возраста с вторичными деформациями, оперированных ранее без восстановления длины и формы пораженной плюсневой кости (рисунок 20)



Рисунок 20 – Пациентка Л., 17 лет, с удвоением первого луча и ЛЕВ первой плюсневой кости после хирургического лечения в 2-х летнем возрасте без восстановления длины и формы ПК (фото стоп)

Результаты рентгенологического обследования пациентов с ЛЕВ (19 пациентов, 28 стоп) представлены в таблице 4.

Таблица 4– Рентгенологические признаки поражения легкой, средней и тяжелой степеней при ЛЕВ у детей

Степень тяжести	Эпидиофизарный угол (градусы)	Дефицит длины дельта-плюсневой кости		Увеличение ширины дельта-плюсневой кости (мм)	Межплюсневый угол (градусы)
		мм	%		
Легкая степень (4 стопы)	3-13°	5-8	10-15	0-1	10-12°
Средняя степень (12 стоп)	14-30°	9-11	16-25	2-3	отрицательный (0 -(-15°))
Тяжелая степень (12 стоп)	31 -88°	12-14	26-30	4-7	отрицательный (-16)- (-30°)

Как показано на рисунке 21, соотношения между эпифизами дельта-плюсневой кости и содружественного пальца не нарушены, а варусная деформация первого пальца связана с деформацией первой плюсневой кости на основе LEB.



Рисунок 21 – Варусная деформация первого пальца без нарушения соотношений в плюсне-фаланговом суставе у пациента Л, 5 лет, с LEB)

На СКТ пациентов основной группы с полидактилией или полисиндактилией первого-третьего луча и ЛЭБ первой плюсневой кости укороченная первая плюсневая и первая клиновидная кости выглядели как конгломерат с выраженной ячеистой структурой за счет кистовидной перестройки и перерожденных участков костной ткани. Выявлена трапецевидная форма первой плюсневой кости и патологическая, продольно расположенная, ростковая зона.

На СКТ пациентов среднего и старшего возраста с вторичными деформациями плюсневых костей на фоне LEB, которые были оперированы ранее без восстановления длины и формы первой плюсневой кости (группа сравнения), отмечалось выраженное (до 32 мм) ее укорочение и многоплоскостная деформация, уплощение головки, варусно-флекссионная деформация в плюснефаланговом суставе с медиальным и подошвенным подвывихом (рисунок 22).



Рисунок 22 – СКТ стоп пациентки Л. 17 лет с удвоением первого луча и ЛЕВ первой ПК, оперированной в 2-х летнем возрасте без восстановления длины и формы первой ПК

Ультрасонографические исследования у пациентов основной группы выполняли в ФГБУ НИДОИ им. Г.И. Турнера. В результате исследования пациентов с пороками развития первого луча с ЛЕВ выявлено наличие патологической ростковой зоны, располагавшейся продольно по медиальной, тыльной и подошвенной стороне диафиза порочной плюсневой кости, визуализирующееся просветлением сканированной зоны аналогично нормальной хрящевой ткани, которое присутствовало во всех исследованных сегментах.

Деформация эпифиза первой плюсневой кости также визуализировалась во всех наблюдениях – волнообразная форма, нисходящая на сторону латеральной поверхности диафиза (рисунок 23).

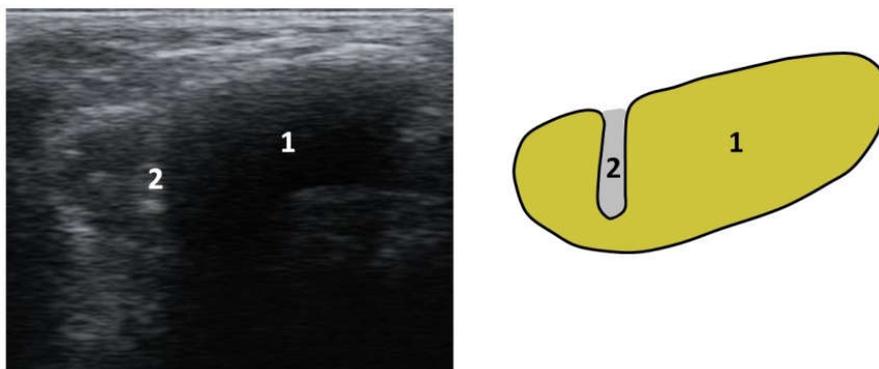


Рисунок 23 – Наличие патологической ростковой зоны при ультрасонографическом исследовании и графическое изображение (1 – нормальная костная ткань, 2 – продольный эпифизарный бреккет – патологическая ростковая зона)

Разница в расчетных величинах хрящевой модели первой плюсневой кости варьировала от 8 мм по медиальной до 13 мм по латеральной сторонами (в среднем  $11 \pm 0,3$  мм). Степень латерального смещения хрящевой модели основной фаланги первого пальца по отношению к продольной оси диафиза деформированной плюсневой кости варьировалась от  $7^\circ$  до  $92^\circ$  (в среднем  $39 \pm 4,25^\circ$ ). Однако имелась конгруэнтность хрящевой модели первого плюсне- фалангового сустава.

У всех пациентов был выявлен тяж экзогенной плотности, распространяющийся от дистального эпифиза основной фаланги первого пальца к первой клиновидной кости. На изученных СКТ и рентгенограммах данная структура обнаружена не была, так как является рентгенологически не контрастной. Таким образом, УЗИ исследования у пациентов с преаксиальной полидактилией подтверждает отсутствие нарушения соотношений в первом плюснефаланговом суставе, выявляет наличие фиброзного тяжа и является необходимым при планировании хирургического вмешательства.

Исследования с использованием спиральной компьютерной томографии (СКТ) выполнены на базе отделения лучевой диагностики ФГБУ НИДОИ им. Г.И. Турнера. Наиболее важным и информативным для планирования хирургического лечения является СКТ у пациентов с ЛЕВ различных степеней тяжести (рисунок 24).

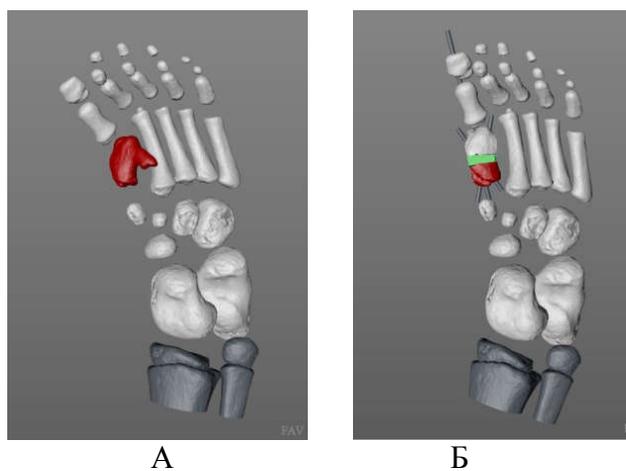


Рисунок 24 – Предоперационное компьютерное моделирование: А – форма первой плюсневой кости до планируемого оперативного вмешательства, Б – форма первой плюсневой кости после планируемого оперативного вмешательства

Деформации внутренней колонны у данной категории пациентов настолько разнообразны и индивидуальны, что с 2015 года нами было применено СКТ моделирование оперативного вмешательства у трех пациентов.

У пациентов с синостозами 1-2 плюсневых костей (3 пациента, 6 стоп) в клинической картине были выявлены оmozолелости на подошвенной поверхности стопы в области головок первой или второй плюсневых костей, деформация второго пальца на уровне плюснефалангового сустава с латеральным отклонением до  $10^\circ$ . Головки 1-2 плюсневых костей пальпировались на разных уровнях по подошвенной или тыльной поверхности стопы.

Рентгенологически отмечалось наличие костного сращения между диафизами, деформация второй плюсневой кости была многоплоскостной (эксензионно-варусная с вальгусной деформацией второго пальца у 2 пациентов (4 стопы) и флексионно-вальгусная с варусной деформацией второго пальца – 1 пациент (2 стопы) (рисунок 25). Угловые деформации в каждой плоскости составляли  $10-15^\circ$ .



Рисунок 25 – Пациентка К, 3 лет с синостозом 1-2 плюсневых костей. Рентгенограмма левой стопы в подошвенной проекции. Стрелкой обозначен синостоз 1-2 плюсневых костей

При костной форме синдактилии 1-2 и последующих пальцев отмечалось сращение ногтевых фаланг пальцев с их гипоплазией и деформацией ногтевых

пластин. Вальгусная деформация медиального пальца составляла 10-12°, латеральный палец находился в варусном положении до 10°. Отмечалось укорочение общей длины пальцев до 5 мм.

### 3.2.2 Обследование пациентов с пороками развития средних лучей

Пороки развития средних лучей у 51 пациента (34,5%) на 86 стопах были представлены различными вариантами конкреescенций и деформаций плюсневых костей (41 пациент, 72 стопы), а так же деформациями пальцев (10 пациентов, 14 стоп). Ограничение движений в плюснефаланговых суставах деформированных лучей отмечалось у 26 (51%) пациентов.

Наибольшую часть (35%) составляли пациенты с брахиметатарзией в возрасте от 11 до 17 лет (18 детей, 31 стопа): а) брахиметатарзия с брахидактилией – 12 детей (21 стопа), из них 9 детей с 2-х сторонним поражением и 3 ребенка с односторонним и б) брахиметатарзия с нормодактилией – 6 детей (10 стоп), из них 4 ребенка с 2-х сторонним поражением и 2 ребенка с односторонним. Укорочение лучей при брахиметатарзии с брахидактилией составило 30 - 35 мм (в среднем  $32 \pm 0,3$  мм, а с нормодактилией 15-20 мм (в среднем  $18 \pm 0,5$  мм). Встречались пациенты с поражением одного или нескольких лучей (рисунок 26, таблица 5).



А

Б

В

Рисунок 26 – Пациентка З. 14 лет, диагноз: брахиметатарзия без гипоплазии 4-го пальца (А). Пациентка И. 15 лет, диагноз: брахиметатарзия луча с гипоплазией 4-го пальца (Б). Пациентка С. 14 лет, диагноз: брахиметатарзия с гипоплазией 3 и 4-го пальцев (В)

Таблица 5 – Антропометрия стоп у пациентов с брахиметатарзией

Параметры	Укорочение одного луча		Укорочение двух и более лучей	
	а) без укорочения содружественного пальца (2 пациента, 4 стопы)	б) с укорочением содружественного пальца (2 пациента, 4 стоп.)	а) без укорочения содружественного пальца (5 пациентов, 8 стоп)	б) с укорочением содружественного пальца (9 пациентов, 15 стоп)
Укорочение ПК по уровню головок ПК	12-18 мм	14-18 мм	16-18 мм	12-23 мм
Укорочение пальца	–	Дефицит длины до 17 мм	–	Дефицит длины до 16 мм.
Ширина стопы на уровне плюснефаланговых суставов	+ 5-8 мм	+ 5-8 мм	+ 9-15 мм	+ 9-15 мм
Угол вальгусной деформации первого пальца	0-2°	0-6°	4-10°	4-14°

Разделение пациентов по степени укорочения представлено в таблице 6.

Таблица 6 – Распределение пациентов с брахиметатарзией по степени укорочения и числу поражений плюсневых костей (Рабочая классификация)

Группы пациентов по степени укорочения плюсневой кости (количество пациентов)	Одностороннее поражение (5 пац., 5 стоп) поражение одной плюсневой кости одной стопы	Двустороннее поражение (13 пациентов, 26 стоп)		
		К-во пациентов/к-во стоп	Укорочение одной плюсневой кости (стопы)	Укорочение двух плюсневых костей (стопы)
Легкая степень Укорочение до 12мм (4 пациента)	1	3/6	6	0
Средняя степень Укорочение 13- 18 мм (10 пациентов)	3	7/14	9	5
Тяжелая степнь Укорочение свыше 18 мм (4 пациента)	1	3/6	6	0
Всего	5	13/26	21	5

При одностороннем поражении была укорочена 3 или 4 плюсневая кость, при двустороннем – 3 и 4 (рисунок 27, А, Б)

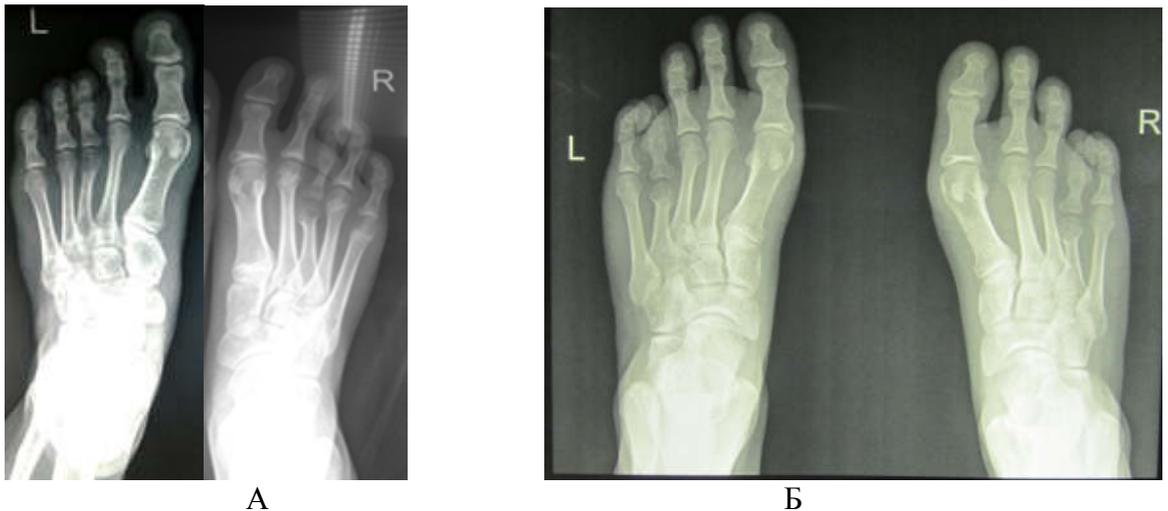


Рисунок 27 – Брахиметатарзия : А – укорочение 3 плюсневой кости при одностороннем поражении. Б – укорочение 4 плюсневых костей при 2-х стороннем поражении

У всех 5 пациентов (5 стоп) с односторонним поражением отмечалось укорочение одной плюсневой кости. При двустороннем поражении у 13 пациентов (26 стоп) укорочение одной плюсневой кости установлено на 21 стопе (80,8%), а двух плюсневых костей, соответственно, на 5 стопах (19,2%).

Минимальное укорочение плюсневой кости составляло 11 мм, а максимальное – 22 мм (в среднем  $15 \pm 0,06$ мм). Наиболее часто укорочение отмечалось в пределах 13-18 мм. Корреляционной связи между степенью укорочения, количеством пораженных костей или количеством пораженных стоп мы не обнаружили. Отмечалась вальгусная деформация первого пальца от 1 до  $20^\circ$  (в среднем  $8,72 \pm 1,0^\circ$ ).

Проведен корреляционный анализ взаимосвязи укорочения пораженной плюсневой кости и вальгуса первого луча на 31 стопе (при укорочении двух плюсневых костей при анализе использовалось среднее значение степени их укорочения).

Установлена статистически значимая ( $p \leq 0,01$ ) положительная корреляционная связь степени вальгусной деформации первого луча со степенью укорочения плюсневой кости при  $r=0,48$  (коэффициент корреляции Спирмена).

Варианты расщепления переднего отдела стоп (14 пациентов, 25 стоп) были разделены на три степени тяжести по классификации, опубликованной в Нацио-

нальном руководстве по педиатрии в 2009 г.: мягкотканное, когда углубление межпальцевого промежутка не затрагивало плюсневые кости – легкая степень (рисунок 28 А), глубокое расщепление, при котором уровень межпальцевого промежутка расположен проксимальнее головок плюсневых костей – средняя степень (рисунок 28 Б).

При тяжелой степени наши наблюдения позволяют расширить данный раздел классификации, включив в нее атипичное расщепление, при котором имеются только 2 луча (рисунок 29 А, Б – у пациентки с синдромом Горлина-Гольца) или 3 луча, два из которых находятся в тотальной синдактилии (рисунок 28 В).

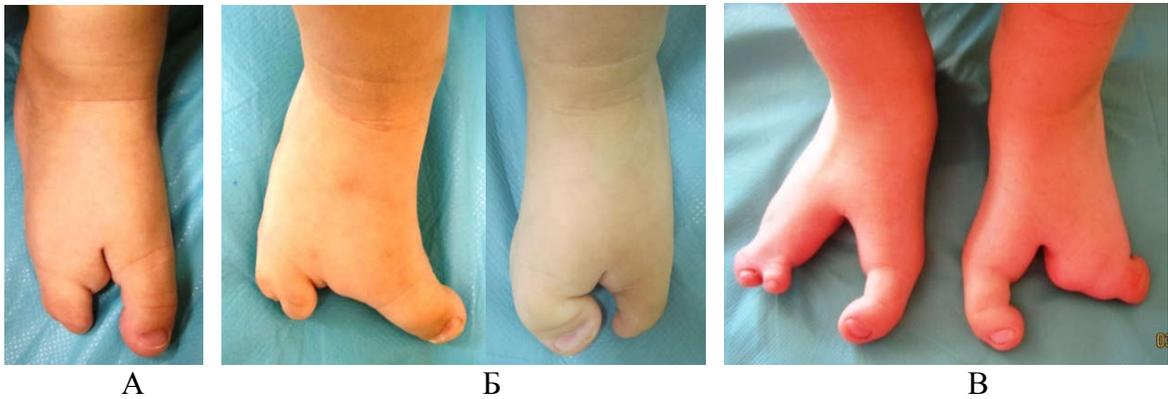


Рисунок 28 – варианты расщепления переднего отдела стопы в зависимости от степени тяжести (А – пациент Е, 1,5 лет - мягкотканное расщепление переднего отдела стоп, Б – пациент С, 1,5 лет, средняя степень тяжести, В – пациентка Ч, 5 лет – тяжелая степень)



Рисунок 29 – пациентка П., 11 лет, с синдромом Горлина-Гольца – глубокое расщепление двухлучевой стопы (А – тыльная поверхность стоп, Б – подошвенная поверхность левой стопы)

У пациентов с расщеплением стопы отмечалась гипоплазия мышц голени, укорочение стопы от 4 до 12 мм, (в среднем  $9 \pm 0,2$  мм), увеличение ширины сто-

пы от 1 до 27 мм (в среднем  $18 \pm 0,4$  мм). Уменьшение ширины стопы на уровне среднего отдела от 7 до 28 мм (в среднем  $18 \pm 0,2$  мм) выявлено у пациентов с генетическими заболеваниями (рисунок 29).

Результаты рентгенологического исследования у пациентов с расщеплением стопы (14 пациентов 25 стоп) представлены в таблице 7. При расщеплении первой степени ширина стопы изменялась рентгенологически не значительно (расширение от 1 до 5 мм), при поражении средней степени расширение стопы было более значимо и составляло от 6 до 10 мм.

Таблица 7 – Изменение ширины стопы в зависимости от степени тяжести расщепления

Степень расщепления стопы	Изменение ширины переднего отдела стопы (мм)	
	расширение	сужение
Легкая степень (3 пациента, 5 стоп)	+ 1-5	–
Средняя степень (5 пациентов, 10 стоп)	+ 6-1	–
Тяжелая степень (6 пациентов, 10 стоп)	+ 11-22	(-18)-(-22)

При поражении тяжелой степени у больных с системной патологией может отмечаться как избыточная ширина (от 12 до 22 мм), так и дефицит ширины (от 18 до 22 мм) (рисунок 30).



Рисунок 30 – Расширение переднего отдела стопы при тяжелой степени расщепления у пациентки Р., 11 лет (А). Дефицит ширины переднего отдела стопы у пациентки А., 1,5 лет с синдромом Горлина-Гольц (Б)

Данные представленного исследования важны для определения длины трансплантата, применяемого для устранения расщепления и соблюдения адекватной ширины стопы в результате хирургического вмешательства.

У пациентов с пороками развития плюсневых костей средних лучей (9 пациентов, 16 стоп) клиническая картина была разнообразной. Отмечались варусные или вальгусные деформации 2-4 пальцев от 10 до 40 градусов. Головки плюсневых костей располагались клавишеобразно, в тыльном или подошвенном сгибании. Пальпировались поперечно или косо расположенные плюсневые кости, отсутствовала подвижность между плюсневыми костями.

Рентгенологически было выявлено косое или поперечное расположение добавочных синостозированных плюсневых костей. Основные 2-4 плюсневые кости имели варусную или вальгусную деформацию до 20 градусов, и были конресцированы на протяжении 5-6 мм. Имелось нарушение сферичности головок плюсневых костей или отсутствие эпифиза.

У пациентов с полифалангией средних лучей (6 пациентов, 6 стоп) в клинической картине отмечалось удвоение фаланг пальцев. У четырех детей на четырех стопах – удвоение ногтевой фаланги, у двух детей на двух стопах – удвоение ногтевой и средней фаланг пальца. Во всех случаях поражение стопы было односторонним. У всех пациентов отмечалась деформация ногтевой пластины с ее трофическими изменениями (рисунок 31).



Рисунок 31 – Полифалангия второго пальца стопы и пациентки Р, 1,5 лет. Отмечается удвоение ногтевой фаланги второго пальца с деформацией ногтевой пластины

При рентгенологическом обследовании пациентов с полифалангией 2-4 пальцев отмечено костное сращение фаланг пальцев на 5 стопах. У одного пациента рентгенологически отмечалась полоса просветления между фалангами, но при выполнении оперативного вмешательства выявлено хрящевое сращение. У трех пациентов наблюдалась деформация основной фаланги по типу усеченной пирамиды, соотношения в межфаланговых суставах нарушены не были. Варусная деформация на уровне дистального межфалангового сустава составляла 5-15°.

При клинодактилии средних пальцев (4 пациента, 8 стоп) отмечалась варусная или вальгусная деформация дистального межфалангового сустава до 20°. На рентгенограммах пациентов с клинодактилией средних фаланг 2-4 пальцев средняя фаланга пальцев имела форму усеченной пирамиды, соотношения в дистальном межфаланговом суставе нарушены не были.

### 3.2.3 Результаты обследования пациентов с пороками развития пятого луча

Пороки развития пятого луча диагностированы у 51 пациента (34,5%) на 65 стопах: полифалангия – 5 пациентов (7 стоп), костная форма синполидактилии - 5 пациентов (6 стоп), полное удвоение пятого луча - 6 пациентов (7 стоп), неполное удвоение пятого луча - 26 пациентов (34 стопы), врожденные или вторичные деформации пятой плюсневой кости - 9 пациентов (11 стоп).

Мы оценивали расположение добавочного луча по отношению к основному и отношение положения основной фаланги пальца к содружественной плюсневой кости в плюснефаланговом суставе. Проводили оценку наиболее оптимально расположенного и нормально развитого луча с измерением его укорочения (при неполном удвоении) (20 стоп с гипоплазией наружного пальца и 14 стоп с гипоплазией внутреннего пальца). Укорочение пятого луча составило от 2 до 9 мм (в среднем,  $4,0 \pm 0,2$  мм).

При врожденных или вторичных деформациях пятой плюсневой кости (9 детей, 11 стоп) укорочение луча составляло от 12 до 34 мм (в среднем  $20,8 \pm$

0,2мм). Ограничение движений в плюснефаланговых суставах деформированных лучей отмечалось у всех пациентов.

При обследовании пациентов с удвоением пятого луча нарушения в общем ортопедическом статусе выявлены не были. Длина конечности и общая длина стопы при одностороннем поражении были одинаковы. Существенных затруднений при ношении обуви не отмечалось. Разница в ширине стопы на уровне головок плюсневых костей при одностороннем поражении составляла от 1 до 5 мм ( $3,5 \pm 0,2$  мм.) Добавочный луч (латеральный) у четырех пациентов на шести стопах был гипоплазирован (рисунок 32), что затрудняло ношение обуви и сопровождалось умеренными омозолелостями в области головки наружной плюсневой кости. У трех пациентов на пяти стопах отмечалась гипоплазия добавочного медиального луча.



Рисунок 32 – Пациентка Л, 5 лет с полным удвоением пятого луча (А – фото стопы спереди, Б – вид сбоку)

Типичная клиническая картина при пороках развития пятого луча с врожденным укорочением представлена на рисунке 33.

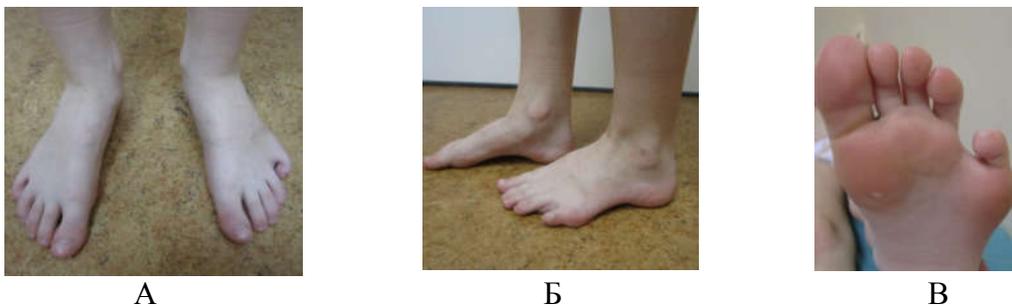


Рисунок 33 – Пациентка Б. 11 лет, порок развития пятого луча левой стопы: А – фото спереди; Б – фото стоп сбоку; В – фото с подошвенной поверхности стопы

Отмечалось значительное увеличение ширины стопы на уровне головок плюсневых костей (на 21-23 мм), флексионная деформация пятой плюсневой кости, значительное укорочение всего луча, гипертрофия кожных покровов с наминами и омозолелостями по подошвенной поверхности стопы в области головок плюсневых костей вследствие неправильного распределения нагрузки, что подтверждено данными биомеханических исследований.

Результаты рентгенологического исследования пациентов с пороками развития пятого луча представлены в таблице 8. Расчеты проведены у пациентов средней возрастной группы (8 пациентов, 9 стоп), так как именно в этом возрасте появляются жалобы, и возникает необходимость коррекции длины и формы пятой плюсневой кости.

Таблица 8 – Степень отклонения эпифиза пятой плюсневой кости в сагиттальной и фронтальной плоскостях у пациентов 7-12 лет с укорочением и деформацией пятой плюсневой кости

Вариант порока	Укорочение пятого луча	Угол девиации в сагиттальной плоскости	Угол девиации во фронтальной плоскости	Межплюсневый угол	Подвывих в плюснефаланговом суставе
Укорочение и деформация пятой плюсневой кости	25- 33 мм 30-50%	30-40°	30-35°	17-55°	17-55°

Как видно из таблицы 8, параметры девиации и укорочения пятого луча у данной группы пациентов значительно разнятся и требуют индивидуального планирования хирургического лечения после дополнительных обследований. Для данной категории пациентов также целесообразно применять 3Д компьютерное моделирование хирургических вмешательств с целью определения необходимой длины и формы трансплантата, что позволяет достигнуть максимального восстановления анатомии укороченной кости и сокращает длительность операции.

На СКТ пациентов с пороками развития пятого луча возможно было определить форму деформированной пятой плюсневой кости и нарушение соотноше-

ний в плюсне-фаланговом суставе (рисунок 34), наличие не полностью оссифицированного дополнительного эпифиза пятой плюсневой кости.



Рисунок 34 – СКТ Пациента Л, 13 лет, с пороком развития 5 луча – 1-вывих плюснефалангового сустава, 2- флексионная деформация плюсневой кости

Таким образом, клинико-рентгенологические проявления пороков развития костей переднего отдела стоп весьма разнообразны, некоторые варианты встречались в единичных случаях. С ростом стопы при отсутствии первичной полной коррекции укорочения и деформации лучей развиваются вторичные изменения, проводящие к подвывихам и вывихам в плюснефаланговых суставах.

### 3.3 Результаты реовазографического исследования

Исследования проводили в лаборатории физиологических и биомеханических исследований НИДОИ им. Г.И. Турнера. При двустороннем пороке развития переднего отдела стоп не было выявлено отклонений от нормы и достоверных различий в значениях реовазографических индексов контралатеральных конечностей, характеризующих величину объемного кровотока. Результаты исследования периферического кровотока нижних конечностей при двустороннем поражении стоп представлены в таблице 9.

Таблица 9 – Кровоснабжение нижних конечностей у детей с двусторонним пороком развития переднего отдела стопы до операции ( $M \pm m$ ) ( $n=32$ )

Показатель	Сегмент			
	Голень		Стопа	
	Правая конечность	Левая конечность	Правая конечность	Левая конечность
Реовазографический индекс (усл. ед.)	1,32±0,39	1,33±0,28	0,72±0,04	0,76±0,03
Тонус крупных сосудов $V_{\max}$ (Ом/с)	1,83±0,06	1,89±0,05	0,69±0,02	0,72±0,03
Тонус мелких сосудов $V_{\text{ср}}$ (Ом/с)	0,91±0,05	0,92±0,04	0,34±0,02	0,38±0,04
ДИК (%)	31,0±0,8	31,9±0,7	39,8±1,3	37,0±1,1
ДИА (%)	37,6±0,6	37,9±0,8	40,7±1,2	38,5±1,0

Наименьшие различия показателей дикротического индекса контралатеральных сегментов нижних конечностей были выявлены на уровне голени:  $37,6 \pm 0,6\%$  – справа и  $37,9 \pm 0,8\%$  – слева ( $p > 0,05$ ). На уровне стоп различия в показателях диастолического индекса также были незначительны:  $40,7 \pm 1,2\%$  – справа и  $38,5 \pm 1,0\%$  – слева ( $p > 0,05$ ).

Таким образом, при исследовании перед оперативным лечением кровоснабжения нижних конечностей у детей с двусторонним пороком развития переднего отдела стоп показатели кровотока находились в пределах номинальных значений при отсутствии значимой асимметрии в контралатеральных сегментах. Это свидетельствует об отсутствии врожденной гипоплазии сосудистой системы стоп на фоне аномалии их развития.

Кровоснабжение нижних конечностей при пороке развития переднего отдела стопы перед оперативным лечением у детей с односторонней локализацией поражения имело некоторые особенности (таблица 10). Также как и при двустороннем пороке, значимых различий в значениях реовазографических индексов и показателей тонуса крупных и мелких артерий контралатеральных конечностей не было выявлено. Однако отличительными особенностями явились повышение средних показателей дикротического и диастолического индексов на уровне стоп

пораженной стороны по сравнению с нормой и контралатеральным сегментом. Это означает, что при одностороннем пороке развития переднего отдела стопы в пораженной стопе прохождение крови по капиллярной сети затруднено, замедлен венозный отток с тенденцией к стазу крови, что снижает эффективность микроциркуляции. Таким образом, перед оперативным лечением отклонения в показателях кровоснабжения нижних конечностей выявлены только у пациентов с односторонним пороком развития переднего отдела стопы, которые не сопровождались врожденной гипоплазией крупных и средних сосудов, поэтому не являлись клинически значимыми.

Таблица 10– Кровоснабжение нижних конечностей у детей с односторонним пороком развития переднего отдела стопы до операции ( $M \pm m$ ) (n=32)

Показатель	Сегмент			
	Голень		Стопа	
	Поражённая конечность	Контралатеральная конечность	Поражённая конечность	Контралатеральная конечность
Реовазографический индекс (усл. ед.)	1,22±0,82	1,19±0,34	0,45±0,05	0,48±0,07
Тонус крупных сосудов $V_{\max}$ (Ом/с)	1,67±0,09	1,55±0,11	0,59±0,04	0,66±0,05
Тонус мелких сосудов $V_{\text{ср}}$ (Ом/с)	0,83±0,10	0,75±0,08	0,32±0,06	0,30±0,03
ДИК (%)	35,8±1,6	32,5±1,3	47,0±2,1*	36,8±1,4*
ДИА (%)	37,5±1,2	37,3±1,5	50,3±1,8*	41,3±1,6*

Примечание: \* – достоверно изменяющиеся показатели с достоверностью  $p \leq 0,05$  по сравнению с аналогичными показателями на контралатеральной конечности

### 3.4 Результаты биомеханического исследования у пациентов основной и контрольной группы

Биомеханические исследования (компьютерная плантография и стабилметрия) выполнены в лаборатории физиологических и биомеханических исследований НИДОИ им. Г.И. Турнера. В качестве контрольной группы обследованы

практически здоровые дети, обратившиеся в КДЦ для профилактического осмотра.

### 3.4.1 Результаты компьютерной плантографии

В зависимости от локализации поражения, плантограммы были распределены на три группы, в каждой из которых были расставлены соответствующие идентификационные точки с последующим соединением их линиями и рассчитаны угловые и линейные характеристики стоп (рисунок 35).

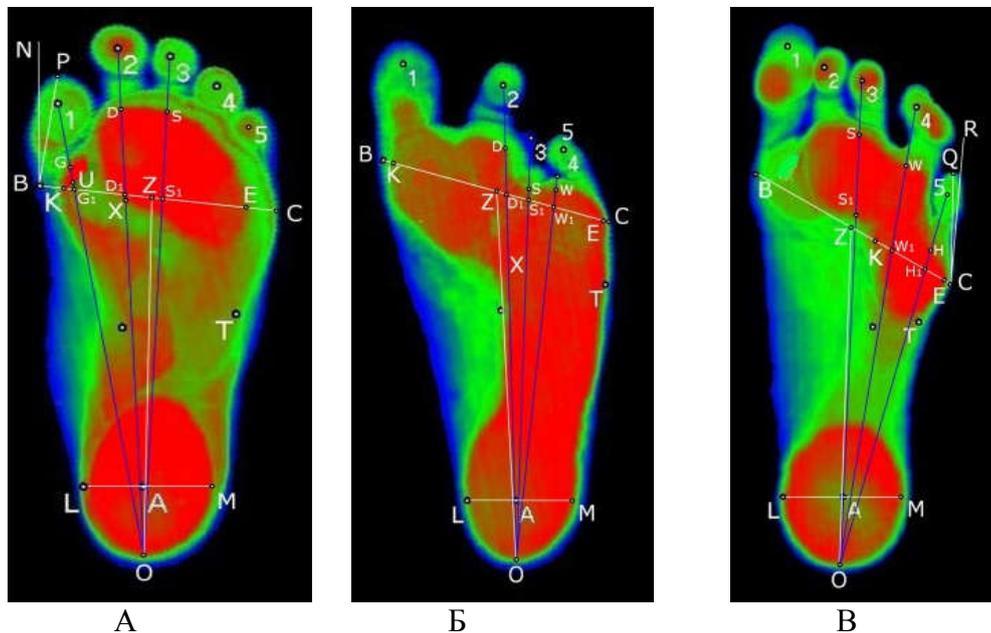


Рисунок 35 – Схема расчета анатомо-функциональных параметров стоп пациентов с пороками развития переднего отдела стопы в зависимости от локализации поражения: А – порок развития первого луча; Б – порок развития средних лучей; В – порок развития пятого луча

Статистически обработанные данные плантографических характеристик у здоровых детей (28 детей, 56 стоп) из контрольной группы и детей с пороками развития переднего отдела стопы из основной группы (47 детей, 94 стопы) в зависимости от локализации поражения представлены в таблице 11. Данные таблицы 11 позволили оценить нарушение функции стопы в зависимости от локализации патологического процесса в переднем отделе.

Средняя величина нагружаемости переднего отдела стопы у здоровых детей составила  $94,7 \pm 0,39\%$ . У пациентов с пороками развития переднего отдела стопы значение этого индекса существенно снизилось: до  $71,6 \pm 1,55\%$  при локализации патологии по внутреннему лучу, до  $74,0 \pm 1,57\%$  – в области средних лучей и до  $78,6 \pm 2,04\%$  – по наружному лучу ( $p \leq 0,05$ ). Наиболее выражены и достоверны различия в дефиците нагружаемости по внутреннему и наружному лучу (таблица 11).

Таблица 11 – Плантографические характеристики стоп здоровых детей и пациентов с пороками развития переднего отдела стопы в зависимости от локализации поражения перед оперативным лечением ( $M \pm m$ )

Параметры	Здоровые дети, стопы (n=56)	Пациенты с пороком развития переднего отдела, стопы		
		порок внутренней области (n=36)	порок срединной области (n=40)	порок наружной области (n=18)
Индекс нагружаемости переднего отдела (%)	$94,7 \pm 0,39$	$[71,6 \pm 1,55]^*$	$74,0 \pm 1,57^*$	$[78,6 \pm 2,04]^*$
Индекс Чипаукс-Смирак	$0,53 \pm 0,006$	$[0,79 \pm 0,024]^*$	$0,75 \pm 0,023^*$	$[0,63 \pm 0,022]^*$
Коэффициент дистальной опоры I луча $K_1$	$0,70 \pm 0,01$	$0,27 \pm 0,02^*$	–	–
Индекс опоры I луча ( $\times 10^{-2}$ )	$23,3 \pm 0,44$	$11,7 \pm 1,01^*$	–	–
Угол I пальца ( $^\circ$ )	$12,0 \pm 0,48$	$-0,03 \pm 1,32^*$	–	–
Коэффициент дистальной опоры II луча $K_2$	$0,99 \pm 0,01$	–	$0,78 \pm 0,02^*$	–
Коэффициент дистальной опоры III луча $K_3$	$0,97 \pm 0,02$	–	$0,65 \pm 0,03^*$	–
Коэффициент дистальной опоры IV луча $K_4$	$0,81 \pm 0,01$	–	$0,42 \pm 0,02^*$	–
Средний коэффициент дистальной опоры II, III, IV лучей $K_{2-3-4}$	$0,92 \pm 0,01$	–	$0,62 \pm 0,02^*$	–
Индекс опоры срединной области ( $\times 10^{-2}$ )	$24,5 \pm 0,32$	–	$22,4 \pm 0,48^*$	–
Коэффициент дистальной опоры V луча $K_5$	$0,54 \pm 0,01$	–	–	$0,26 \pm 0,04^*$
Угол V пальца ( $^\circ$ )	$13,4 \pm 0,52$	–	–	$-2,5 \pm 1,62^*$

Примечание: \* – отличающиеся от нормы показатели с достоверностью  $p \leq 0,05$ ; [ ] – показатели, отличающиеся с достоверностью  $p \leq 0,05$  от таковых у пациентов с другими локализациями поражения

Таким образом, у пациентов с пороками переднего отдела стопы распределение нагрузки в этом отделе было неравномерным, вследствие чего дефицит нагружаемости составил значительную величину: 32%, 28% и 20% соответственно, при деформациях внутреннего, средних и наружного лучей.

Дополнительное привлечение к анализу плантограмм индекса Чипаукс-Смирак позволяло судить о характере смещения нагрузки на стопу в передне-заднем направлении. Так, если у здоровых детей отношение нагрузки на задний отдел стопы к нагрузке на передний отдел составляет  $0,53 \pm 0,006$ , то у пациентов с пороком переднего отдела стопы индекс Чипаукс-Смирак был достоверно увеличен до  $0,79 \pm 0,024$  при локализации патологии по внутреннему лучу, до  $0,75 \pm 0,023$  – по среднему и  $0,63 \pm 0,022$  – по наружному ( $p \leq 0,05$ ). Наиболее значительное и статистически достоверное увеличение индекса Чипаукс-Смирак выявлено у пациентов с поражением внутреннего луча и средних лучей.

Таким образом, у пациентов с пороками развития переднего отдела стопы происходит патологическое смещение подошвенной нагрузки с переднего отдела на задний: до 49% при локализации патологии по внутреннему лучу, до 42% – по средним и до 19% – по наружному. Недостаточная нагрузка и нарушение ее распределения в переднем отделе стопы компенсаторно приводит к смещению опорности на ее задний отдел, что приводит к нарушению статодинамической функции стопы [27].

Порок развития внутреннего луча (рисунок 35А). В группе пациентов с указанной патологией индекс опоры I луча оказался значительно сниженным: на 99% – до  $(11,7 \pm 1,01) \times 10^{-2}$  по сравнению со здоровыми детьми –  $(23,3 \pm 0,44) \times 10^{-2}$  ( $p < 0,05$ ). Также у пациентов наблюдалось выраженное уменьшение – на 159% коэффициента дистальной опоры I луча  $K_1$  до  $0,27 \pm 0,02$ , по сравнению с этим параметром у здоровых детей:  $0,70 \pm 0,01$  ( $p < 0,05$ ). В рассматриваемой группе пациентов был также значительно снижен угол I пальца – на 103% до  $-0,03 \pm 1,32^\circ$  по сравнению с аналогичным показателем в норме:  $12,0 \pm 0,48^\circ$  ( $p < 0,05$ ).

Таким образом, у пациентов с пороками развития внутреннего луча стопы наблюдается значительное отклонение от нормы плантографических характеристик, что свидетельствует о неравномерности распределения нагрузки во всех отделах стопы, грубом каудальном смещении внутренней точки опоры стопы, дефициту нагрузки на головку I плюсневой кости. Это указывает на нарушение биомеханики и, соответственно, функции всей стопы.

При пороках развития средних лучей (рисунок 35Б) параметры плантографических характеристик были достоверно снижены по сравнению с нормой. Наибольшее отклонение выявлено у коэффициентов дистальной опоры II, III и IV лучей:  $K_2$ ,  $K_3$  и  $K_4$ , величина снижения которых составила, соответственно, 27%, 49% и 93%. При этом коэффициент  $K_{2-3-4}$ , который характеризует среднее смещение назад переднего контура срединной области стопы, у пациентов был снижен на 48%, по сравнению со здоровыми детьми: соответственно,  $0,62 \pm 0,02$  и  $0,92 \pm 0,01$  ( $p < 0,05$ ).

Таким образом, у пациентов с пороками развития средних лучей стопы происходит деформация дистального контура опоры срединной области стопы со значительным смещением назад зоны опоры, особенно в проекции головок III и IV плюсневых костей. При этом наблюдается неравномерность распределения нагрузки во всех отделах стопы, что свидетельствует о нарушении ее опорной функции.

При пороках развития наружного (пятого) луча (рисунок 35В) выявлено значительное достоверное отклонение от нормы линейных и угловых параметров отпечатков стоп. Коэффициент дистальной опоры V луча  $K_5$  в этой группе детей был значительно снижен: на 108% до  $0,26 \pm 0,04$ , по сравнению с нормальным показателем  $0,54 \pm 0,01$  ( $p \leq 0,05$ ). Существенно уменьшен угол V пальца: на 119% до  $-2,5 \pm 1,62^\circ$ , по сравнению с нормальным значением этого угла  $13,4 \pm 0,52^\circ$  ( $p \leq 0,05$ ).

Таким образом, у пациентов с пороками развития наружного луча стопы наблюдается значительное отклонение от нормы плантографических характеристик,

что свидетельствует о неравномерности распределения нагрузки во всех отделах стопы, выраженном заднем смещении наружной точки опоры стопы, латерализации наружного контура опоры переднего отдела стопы.

В результате проведенных исследований установлено, что при пороке развития переднего отдела стопы, независимо от локализации патологического процесса (внутренняя, срединная или наружная области) происходит грубое нарушение биомеханики не отдельных областей, а всей стопы. Характер этих отклонений указывает на нарушение статики стопы – функции опоры и свидетельствует о возможной несостоятельности динамической функции стопы: о нарушении фазы переката через передний отдел стопы при ходьбе. Это подтверждает необходимость восстановления анатомии стопы с целью улучшения ее функции.

#### 3.4.2 Результаты стабилотрии

В таблице 12 представлены основные показатели баланса вертикальной стойки пациентов с пороком развития переднего отдела стопы (основная группа) перед операцией и у 32 практически здоровых детей (контрольная группа).

При анализе данных стабилотрии, представленных в таблице 12, в первую очередь был проведен анализ девиаций колебаний проекции общего центра масс тела (ОЦМТ)  $x$  и  $y$ . При этом учитывали, что математическая обработка колебаний проекции ОЦМТ и последующее графическое построение пределов его колебаний у здоровых детей давало фигуру эллипса, который вытянут в передне-заднем направлении – свидетельство физиологической голеностопной стратегии управления вертикальной стойкой (рисунок 36)

Таблица 12 – Стабилометрические показатели у пациентов с пороком развития переднего отдела стопы в зависимости от стороны поражения до оперативного лечения ( $M \pm m$ )

Параметры	Группы обследованных детей				
	Контрольная группа – здоровые дети (n = 32)	Пациенты с двухсторонним поражением (n = 26)	Пациенты с левосторонним поражением (n = 13)	Пациенты с правосторонним поражением (n = 18)	
X, мм	О	-0,38±0,05	0,35±1,35	2,6±1,0*	-5,5±0,81*
	З	-0,34±0,08	0,92±0,98	2,3±0,91*	-5,4±0,76*
Y, мм	О	11,3±0,86	12,0±1,42	21,1±1,27*	16,1±1,23
	З	8,4±0,58	14,6±1,63*	20,1±1,83*	17,3±1,18*
x, мм	О	11,6±0,48	13,8±0,76	12,4±0,72	17,9±0,92*
	З	13,9±0,42	15,6±0,44	11,3±0,63	16,4±0,83
y, мм	О	16,6±0,72	17,3±0,52	12,9±0,68*	18,4±0,68
	З	17,6±0,44	18,5±0,88	15,6±0,82	17,7±0,81
L, мм	О	681±26,0	1089±33,6*	911±41,5*	977±48,3*
	З	853±23,6	1157±42,3*	1074±48,3*	1162±56,7*
S, мм <sup>2</sup>	О	619±64,3	851±78,2	569±112,1	973±36,4*
	З	725±78,6	914±56,4	615±118,5	924±63,4
V, мм/сек	О	13,6±0,58	21,4±0,62*	16,6±0,83	19,2±0,85*
	З	16,8±0,52	24,8±0,87*	21,1±1,01*	22,8±0,76*
КР, %		119±9,4	124±12,6	132±18,3	112±9,2

Примечания: О – проба с открытыми глазами; З – проба с закрытыми глазами;

\* – достоверно изменяющиеся показатели с достоверностью  $p \leq 0,05$  по сравнению с аналогичными показателями в норме

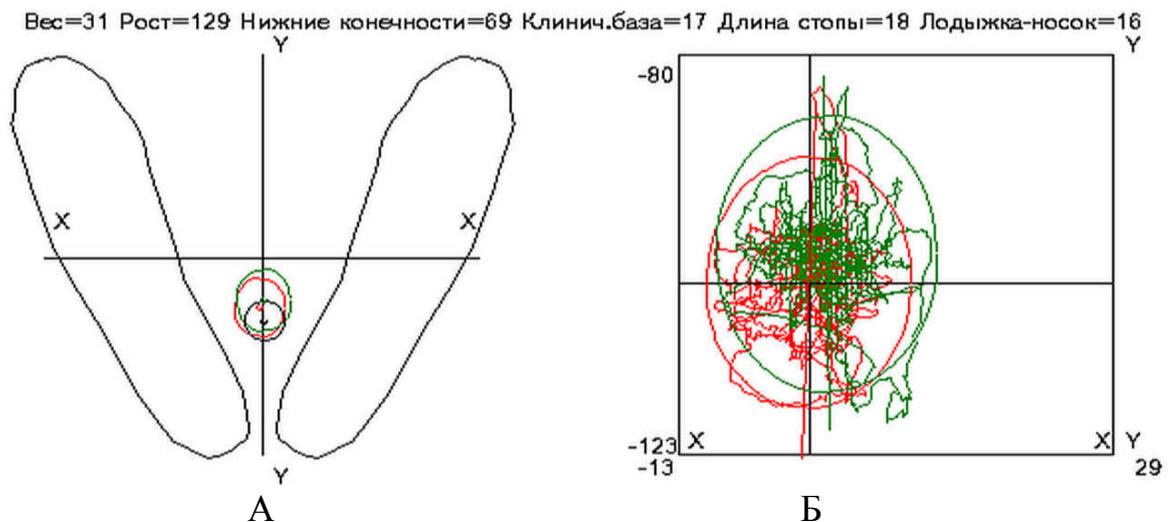


Рисунок 36 – Стабилограмма пациента с левосторонним пороком развития переднего отдела стопы. Снижение эксцентриситета девиации центра давления по сравнению с нормой – от эллипса до окружности (при открытых глазах): А – Смещение ОЦМТ ребенка вправо и вперед относительно среднего нормативного положения; Б – Статокинезиограмма

Согласно данным таблицы 12, исходя из критериев оценки девиаций колебаний ПОЦМТ, адаптивная напряженность механизма реализации вертикального положения выявлена только у пациентов с односторонним поражением стоп, что проявлялось нивелированием физиологической переднезадней направленности колебаний в сагиттальной плоскости. То есть в группе пациентов с односторонним пороком развития стопы эксцентриситет девиации центра масс снижается, по сравнению с нормой, от эллипса до окружности (при открытых глазах) (рисунок 37). Это свидетельствует о равновероятности колебаний ОЦМТ как в сагиттальной, так и во фронтальной плоскостях. Такая тенденция к патологической направленности колебаний во фронтальной плоскости является проявлением тазобедренной стратегии управления вертикальной стойкой, что указывает на снижение адаптивных возможностей опорно-двигательного аппарата.

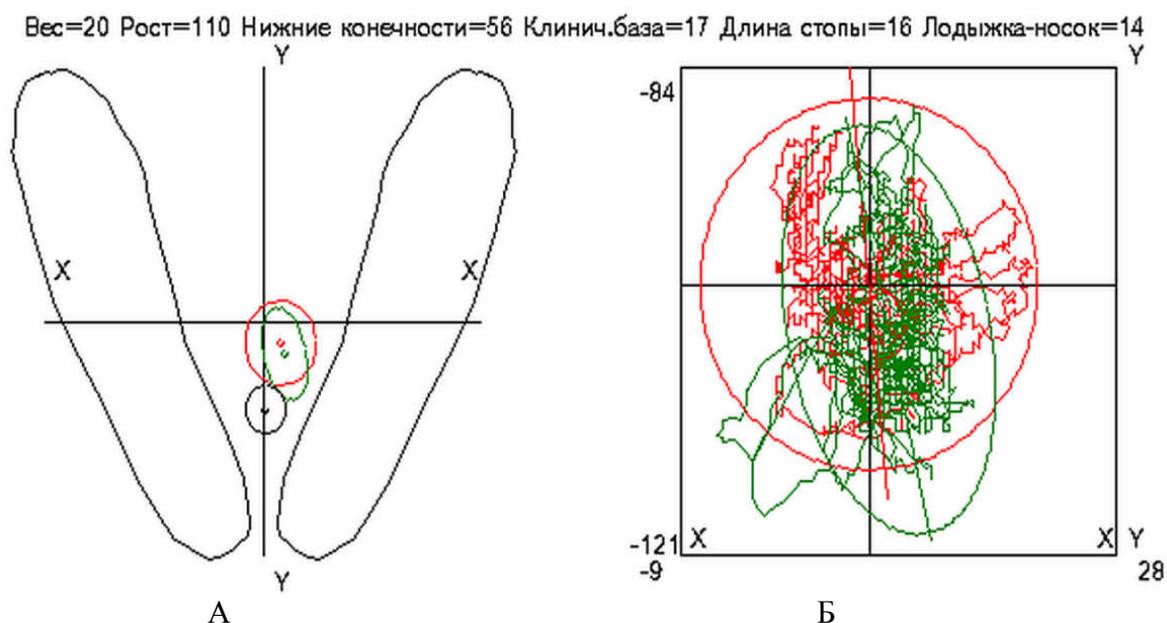


Рисунок 37 – Стабилограмма пациента с левосторонним пороком развития переднего отдела стопы. Снижение эксцентриситета девиации центра давления по сравнению с нормой – от эллипса до окружности (при открытых глазах): А – Смещение ОЦМТ ребенка вправо и вперед относительно среднего нормативного положения; Б – Статокинезиограмма

Таким образом, у пациентов с изолированным односторонним поражением стопы физиологический ресурс поддержания вертикального баланса снижен. При

двустороннем поражении стоп, так же как и в контрольной группе, достоверных отклонений проекции ОЦМТ во фронтальной плоскости нами не выявлено.

Наиболее выраженные нарушения баланса тела во фронтальной плоскости до оперативного лечения статистически достоверно были установлены при одностороннем поражении стоп. Отмечалась отчетливая закономерность смещения проекции реального ОЦМТ от значений абсолютного ОЦМТ: влево – при правостороннем поражении, вправо – при левостороннем. Это свидетельствует о компенсаторном перераспределении статической нагрузки при стоянии в пользу здоровой нижней конечности вследствие снижения опорной функции нижней конечности на стороне поражения стопы (рисунок 38).

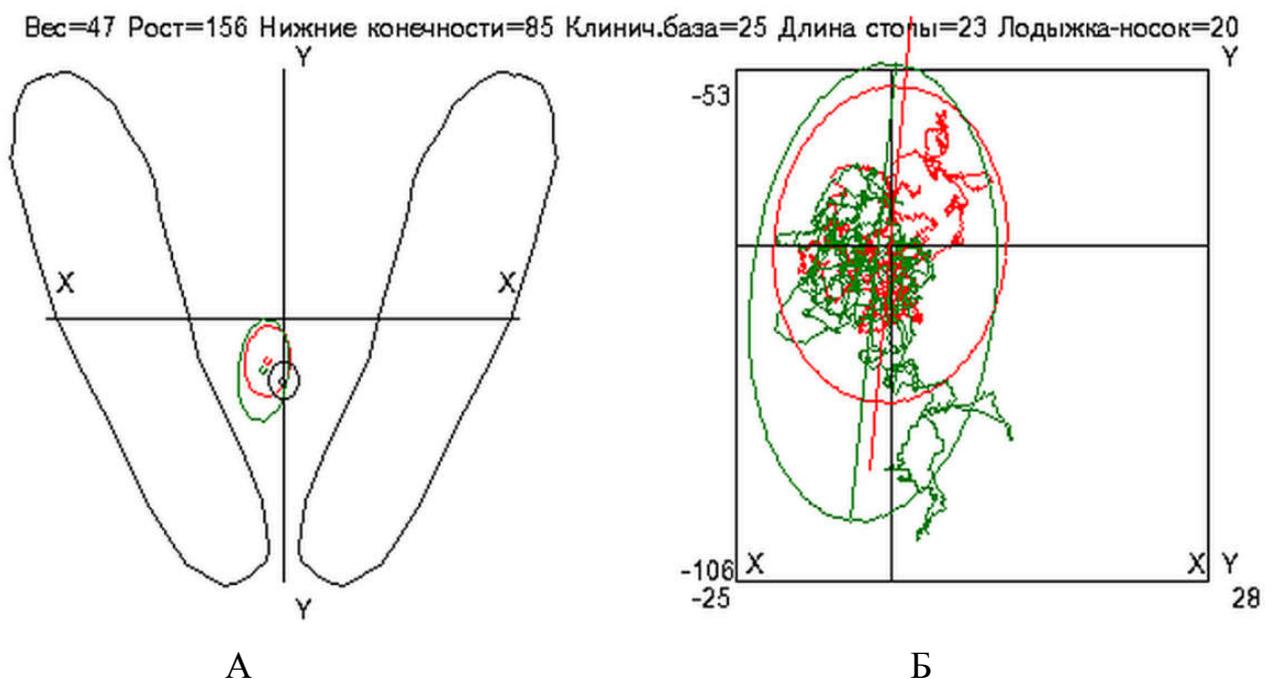


Рисунок 38 – Стабилограмма пациента с правосторонним пороком развития переднего отдела стопы: А – смещение проекции ОЦМТ ребенка влево относительно среднего нормативного положения; Б – Статокинезиограмма

В сагиттальной плоскости у всех пациентов отмечалось смещение ОЦМТ вперед, что также являлось характерным для здоровых детей, хотя было выражено в меньшей степени. При этом у детей с левосторонним пороком стоп краниальное смещение ОЦМТ было наибольшим.

Таким образом, при двустороннем поражении стоп статическое состояние костно-мышечной системы можно считать компенсированным. При правосторонней локализации поражения стоп статика вертикального баланса тела реализуется в соответствии с нормой. У пациентов с левосторонними пороками стопы наблюдается повышенная напряженность компенсаторных механизмов разгрузки нижней конечности на стороне поражения стопы. Это может объясняться тем, что правая сторона у подавляющего большинства людей является толчковой.

У всех пациентов с пороками развития переднего отдела стопы, независимо от стороны поражения, были выявлены достоверные и довольно значительные отклонения от нормы стабилметрических показателей. Одновременное увеличение длины статокинезиограммы и скорости перемещения ОЦМТ у пациентов с пороками развития переднего отдела стопы свидетельствует о нерациональном, с точки зрения биомеханики, распределении баланса тела независимо от стороны поражения.

### 3.5 Рабочая анатомическая классификация пороков развития костей переднего отдела стоп

На основании данных клинико-рентгенологического обследования составлен реестр встретившейся патологии переднего отдела стопы (Приложение В), который был использован нами при разработке рабочей анатомической классификации пороков развития костей переднего отдела стоп.

#### Рабочая анатомическая классификация пороков развития костей переднего отдела стоп

- I. Пороки развития первого луча
  - 1 – Клинодактилия первого пальца
    - А – Клинодактилия ногтевой фаланги
    - Б – Клинодактилия основной фаланги

2 – Добавочный медиальный сегмент

А – Добавочная ногтевая фаланга

Б – Добавочный палец

А – Гипоплазия основного первого пальца

Б – ЛЕВ основной фаланги

В – Поражение первого луча

а – Гипоплазия первого луча

б – ЛЕВ основной и добавочной плюсневой кости

в – ЛЕВ, сочетанный с пороком развития второго пальца

г – ЛЕВ, сочетанный с синдактилией 1-2 пальцев

3 – Полное удвоение первого луча

4 – Конкресценция 1-2 плюсневых костей

5 – Добавочный латеральный сегмент

А – Добавочная фаланга первого пальца

Б – Добавочный первый палец

В – Добавочный первый луч

а – Гипоплазия первого луча

б – ЛЕВ основной ПК, сочетанный с гипоплазией добавочной ПК

II. Пороки развития средних лучей

1- Гипоплазия 2-4 плюсневых костей (расщепление 1 степени)

2- Аплазия 2-4 плюсневых костей (расщепление)

А – Средняя степень

Б – Тяжелая степень

3- Удвоение 2-4 лучей/пальцев (полидактилия)

А – Полное

Б – Удвоение с гипоплазией латерального сегмента

В – Удвоение с гипоплазией медиального сегмента

4- Деформации 2-4 лучей

А – Сгибательная контрактура

Б – Угловая деформация ПК

5- Брахиметатарзия

А – Легкая степень

Б – Средняя степень

В – Тяжелая степень

III. Пороки развития пятого луча

1- Добавочный медиальный сегмент

А – Дополнительная фаланга пальца

Б – Дополнительный пятый палец

В – Дополнительный пятый луч

а – Гипоплазированная добавочная ПК

б – Гипоплазия и деформация основной ПК

2- Добавочный латеральный сегмент

А – Дополнительная фаланга пятого пальца

Б – Дополнительный пятый палец

В – Дополнительный пятый луч

а – Гипоплазированная добавочная ПК

б – Гипоплазия и деформация основной ПК

3- Врожденное укорочение пятой ПК

Данная рабочая анатомическая классификация позволяет объединить пороки развития костей переднего отдела стопы в единое целое, распределить их по сегментам и степеням тяжести, включает гипоплазированные добавочные или основные структуры лучей. Полученные данные о сочетании гипоплазированных и нормально сформированных сегментов позволят выбрать адекватный метод лечения и избежать тактических ошибок при хирургической коррекции любого из выявленных пороков развития первого, средних и пятого лучей.

### 3.6 Результаты патоморфологического исследования

Исследования выполнены в патоморфологической лаборатории ФГБУ НИ-ДОИ им. Г.И. Турнера.

Исследование удаленных фрагментов первой плюсневой кости проведено у 5 пациентов основной группы с LEB в возрасте до трех лет, не оперированных ранее. На исследование были представлены фрагменты патологической плюсневой кости, резецированной в зоне предполагаемого продольного эпифизарного брекета.

В микропрепаратах, окрашенных гематоксилином и эозином и по методу Ван Гизон, выявлено наличие дифференцированного гиалинового хряща неравномерной толщины. Отмечены многочисленные, неравномерно распределенные хондроциты и хондробласты. Межклеточный матрикс также окрашен неравномерно. Ближе к границе с костной тканью со стороны хондроцитов более крупной и глубже расположенной пластины хряща (ростковая зона) наблюдалась умеренно выраженная тенденция к формированию «монетных столбиков» (рисунок 39).

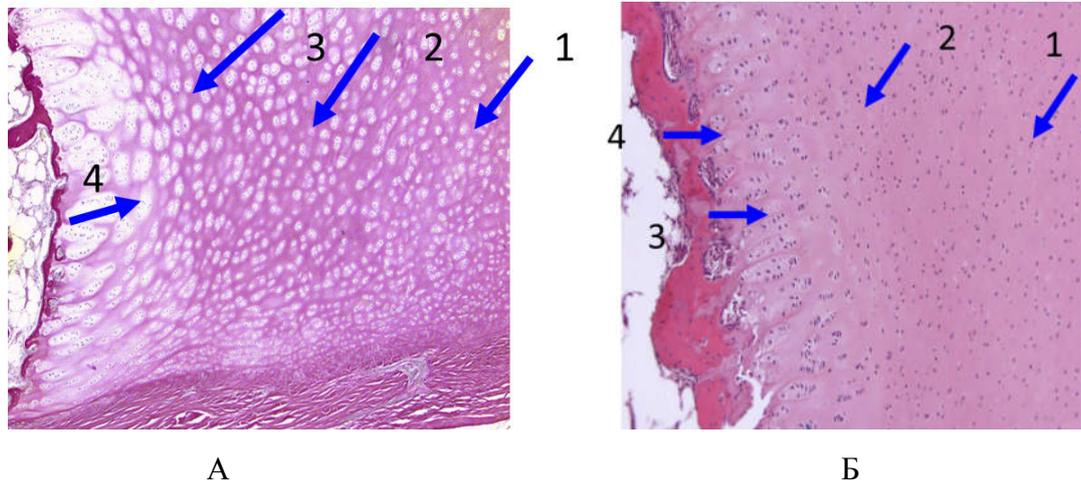


Рисунок 39 – Гистологический препарат ростковой зоны первой плюсневой кости, окрашенный по Ван Гизон. Нормальная ростковая зона первой плюсневой кости (исследована после посттравматической ампутации) (А) патологическая ростковая зона при LEB (Б). 1 – Зона покоящегося хряща, 2 – зона пролиферации, 3 – зона созревающего хряща («монетные столбики»), 4 – зона минерализации

Проявления энхондрального окостенения на границе хрящевых пластин и костной ткани выражены слабо, что более заметно на внутренней поверхности. В межбалочных пространствах нормально сформированной костной ткани содержится рыхлая клеточно-волоконистая соединительная ткань с неравномерно распределенными малочисленными клетками преимущественно лимфоидного ряда. В отдельных местах данная ткань глубоко внедряется в пластину гиалинового хряща. В периферических отделах костно-хрящевого фрагмента края пластин гиалинового хряща без четкой границы переходят в слой плотной фиброзной ткани.

Исследование данных препаратов свидетельствует о наличии зон энхондрального окостенения, расположенных продольно оси плюсневой кости по ее латеральной поверхности.

### 3.7 Архивные данные клинического обследования пациентов группы сравнения

Таким образом, результаты обследования пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп демонстрируют многообразие встречающихся деформаций, каждая из которых практически не имеет аналогий. Для подтверждения достоверности исследования в группе сравнения нами были рассмотрены пациенты с наиболее типичными пороками развития:

- пороки развития первого луча с LEB;
- брахиметатарзия;
- пороки развития пятого луча.

С этой целью проведен анализ 30 архивных историй болезней пациентов с пороками развития переднего отдела стоп (43 стопы). Данные обследования пациентов группы сравнения в основной разработке не учитывались. По количеству пациентов, вариантам пороков развития и исследуемым параметрам, представленные группы из основного и сравнительного материала являются сопоставимыми.

В 1 подгруппу сравнения вошло 10 пациентов (18 стоп) 13-17 возраста с преаксиальной полидактилией первого луча и ЛЕВ основной плюсневой кости (1а подгруппа – 5 пациентов, 8 стоп) и 1б подгруппа (5 пациентов, 10 стоп) с полисиндактилией первого-третьего луча и ЛЭБ первой плюсневой кости. В 1а подгруппе первым этапом по месту жительства было выполнено удаление добавочного медиального пальца без коррекции длины и формы первой плюсневой кости и без иссечения фиброзного тяжа по внутренней поверхности стопы. В 1б подгруппе первым этапом по месту жительства было выполнено удаление медиального добавочного первого луча без коррекции длины и формы сохраненной плюсневой кости и без устранения синдактилии первого-второго луча.

Во 2 подгруппу сравнения из 10 человек (15 стоп, у 5 пациентов - двустороннее поражение, у 5 пациентов - одностороннее) вошли пациенты в возрасте от 13 до 18 лет с брахиметатарзией 4-й плюсневой кости, которым в НИДОИ им. Г.И. Турнера ранее было выполнено удлинение плюсневых костей методом аппаратной коррекции.

В 3 подгруппе сравнения было обследовано 10 пациентов (10 стоп) с неполным удвоением медиально расположенного пятого луча, которым первым этапом по месту жительства было выполнено удаление латерально расположенного пятого луча без коррекции длины и формы пятой плюсневой кости.

Помимо клинической оценки состояния стоп, пациентам группы сравнения мы выполняли рентгенологическое и биомеханическое исследование.

### 3.7.1 Результаты обследования пациентов первой подгруппы сравнения

При обследовании у детей 1а подгруппы сравнения было выявлено, что после первичного оперативного вмешательства деформация и укорочение первого луча сохранялись. Отмечалось приведение переднего отдела стопы, ограничение амплитуды движений в первом плюснефаланговом суставе, варусная деформация первого пальца в плюснефаланговом суставе от 20 до 90° (в среднем  $50 \pm 8,8^\circ$ ). У

большинства пациентов отмечалось ограничение подошвенного сгибания в первом плюсне-фаланговом суставе. Укорочение первого луча составляло от 15 до 18 мм (в среднем  $15 \pm 0,4$  мм), передний отдел стопы был расширен от 15 до 18 мм (в среднем  $16 \pm 0,4$  мм). По внутренней поверхности стопы пальпировался подкожный тяж хрящевой плотности.

При рентгенологическом обследовании пациентов 1а подгруппы сравнения выявлено, что укорочение первой плюсневой кости по рентгенограммам составляло от 12 до 16 мм (в среднем  $14 \pm 0,5$  мм). Отмечалась нарушение соотношений в плюсне-фаланговых суставах. За критерий правильности анатомических соотношений принималось расположение центров суставных поверхностей первой плюсневой кости и основной фаланги первого пальца на одной линии. Смещение их на  $\frac{1}{4}$  определялось, как децентрация в суставе, смещение более чем на  $\frac{1}{4}$  до  $\frac{1}{2}$  трактовалось, как подвывих. Полного разобщения суставных поверхностей, характеризующих вывих в плюснефаланговом суставе, в группе сравнения нам не встретилось. Угол между продольными осями основной фаланги первого пальца и первой плюсневой кости составлял от 2 до  $10^\circ$  (в среднем  $5,6 \pm 0,1^\circ$ ), что было расценено, как децентрация в суставе. Угловая деформация первой плюсневой кости во фронтальной плоскости составляла от 2 до  $7^\circ$  (в среднем  $4,2 \pm 0,6^\circ$ ), в сагиттальной плоскости от 3 до  $8^\circ$  (в среднем  $5,1 \pm 0,6^\circ$ ).

У пациентов 1б подгруппы сравнения по подошвенной, внутренней и тыльной поверхности стопы при пальпации было выявлено увеличение тканей костной плотности, бугристой структурой в области первой клиновидной кости. Отмечалась приведенная деформация переднего отдела стопы за счет укорочения первого луча от 15 мм до 20 мм (в среднем  $17 \pm 0,5$  мм). По подошвенной поверхности головка первой плюсневой кости не пальпировалась или пальпировалась значительно проксимальнее головки второй плюсневой кости, под которой имелась оmozолелость. У всех пациенток имелась сгибательная контрактура 2-3 пальцев в межфаланговых суставах. Все пациентки жаловались на болевой синдром с возраста 6-7 лет, затруднения при подборе и ношении обуви.

У пациентов 1б подгруппы сравнения рентгенологически выявляемое укорочение первой плюсневой кости составило от 22 до 34 мм (в среднем  $28 \pm 1,2$  мм). Угол между продольными осями основной фаланги первого пальца и первой плюсневой кости составил от 2 до 5° (в среднем  $3,5 \pm 0,3^\circ$ ) за счет медиального смещения основной фаланги вследствие синдактилии 1-3 пальцев, что было расценено, как децентрация в суставе. Угловая деформация первой плюсневой кости во фронтальной плоскости составила от 3 до 7° (в среднем  $5,0 \pm 0,4^\circ$ ) и существенного влияния на опороспособность переднего отдела стопы не имела. В сагиттальной плоскости угловая деформация первой плюсневой кости составляла от 8 до 16° (в среднем  $12,0 \pm 0,8^\circ$ ). Угол между продольными осями основной фаланги первого пальца и первой плюсневой кости в этой плоскости составил от 8 до 16° (в среднем  $12 \pm 0,8^\circ$ ), что было расценено, как флексионный подвывих в первом плюсне-фаланговом суставе при смещении центров суставных поверхностей более, чем на  $1/2$ . Соотношения в плюсне-фаланговых суставах последующих пальцев расценены, как децентрация суставов при смещении центров суставных поверхностей менее, чем на  $1/4$ . Угол между продольными осями последующих пальцев составил от 5 до 8° (в среднем  $6,5 \pm 0,3^\circ$ ). У всех пациентов отмечалось наличие добавочных сегментов первых клиновидных костей на медиальной и подошвенной поверхностях стоп. Отмечалась также выраженная деформация плюсне-клиновидного и ладьевидно-клиновидного суставов ступенчатой или седловидной формы. В области утолщенной и укороченной первой плюсневой кости выявлены участки рентгенологического просветления на месте патологической ростковой зоны, что свидетельствует о наличии в ней мягкотканых структур. Первая плюсневая кость имела многоплоскостную деформацию с отсутствием анатомических размеров, приближенных к возрастной норме.

### 3.7.2 Результаты обследования пациентов второй подгруппы сравнения

У пациентов второй подгруппы сравнения отмечалась гипоплазия пальцев удлинённого луча, ограничение движений в плюсне-фаланговом суставе на 5-7°, что не причиняло неудобств при ходьбе и подборе обуви.

При рентгенологическом обследовании пациентов 2 подгруппы сравнения выявлено, что укорочение четвертой плюсневой кости после ее удлинения методом дистракционного остеосинтеза составило от 1 до 4 мм (в среднем  $2 \pm 0,3$  мм) у 6 пациентов (10 стоп). У 4 пациентов (5 стоп) укорочения 4 плюсневой кости не отмечалось. У всех пациентов установлена гипоплазия плюсневой кости с истончением ее поперечного диаметра.

### 3.7.3 Результаты обследования пациентов третьей подгруппы сравнения

У пациентов третьей подгруппы сравнения отмечалось укорочение пятой плюсневой кости, вальгусно-флексионная девиация ее дистального сегмента, экстензионная контрактура пятого пальца, трофические нарушения со стороны кожных покровов и омокленность в области плюснефалангового сустава по наружной поверхности.

В результаты рентгенологического обследования установлено укорочение пятого луча от 5 до 32 мм. Выявлен флексионный наклон головки, деформация плюсневой кости и увеличение межплюсневого угла на уровне головок 4-5 плюсневых костей. Исследуемые параметры совпадали с таковыми основной группы пациентов с врожденным укорочением пятого луча или его вторичными деформациями, из чего следует, что с ростом ребенка самокоррекции длины и формы пятой плюсневой кости не происходит.

Таким образом, анализ архивного материала показал, что при пороках развития первого и пятого лучей для достижения хорошего результата лечения недостаточно удаления добавочного луча без коррекции его длины и формы. У па-

циентов с брахиметатарзией, пролеченных способом дистракционного остеосинтеза, укорочение удлинявшейся плюсневой кости у 66,6% не превышало 4 мм и было функционально незначимым, однако отмечалась гипоплазия кости с истончением ее поперечного размера.

### 3.8 Обсуждение полученных результатов

Анализ результатов комплексного обследования позволил всесторонне оценить варианты различных пороков развития переднего отдела стоп с изолированным поражением костной системы.

Выявленные особенности формирования деформации первого луча у пациентов с ФОБ, включающие анкилоз первого плюсне-фалангового сустава, позволили заподозрить данное заболевание при поздней манифестации процесса и отказаться от хирургического вмешательства до верификации диагноза.

При клинико-рентгенологическом обследовании пациентов со сложными пороками развития первого луча на основе LEB мы выявили, что у пациентов, не оперированных ранее, соотношение в плюсне-фаланговом суставе не нарушено, фиброзно-хрящевой тяж по внутренней поверхности стопы отсутствует только у пациентов с легкой степенью поражения.

Выявлено, что при пороках развития первого луча на основе LEB, с возрастом межплюсневый угол становится отрицательным, что необходимо учитывать при коррекции длины и формы первой плюсневой кости.

На основании клинико-рентгенологических данных обследования пациентов со сложными пороками развития первого луча, оперированных ранее по месту жительства без коррекции длины и формы первой плюсневой кости и без иссечения фиброзного тяжа по внутренней поверхности стопы, выявлено, что с возрастом укорочение и деформация первой плюсневой кости на фоне LEB сохраняется и увеличивается, появляются нарушения соотношений в плюснефаланговом сус-

таве во фронтальной и сагиттальной плоскостях, что приводит к развитию болевого синдрома.

В результате компьютерно-томографического исследования были уточнены длина и форма дельта-сегментов, протяженность патологической ростковой зоны, что позволило выбрать адекватный метод лечения. Выявленные конкреescенции и добавочные хрящевые сегменты позволили избежать тактических ошибок при выполнении хирургического вмешательства.

Компьютерное моделирование оперативного вмешательства в 3Д режиме у пациентов с пороками развития первого луча на основе LEB позволило существенно снизить процент недостаточной коррекции деформации.

Полученные данные о степени укорочении и деформации костей позволили правильно рассчитывать размер и форму аутотрансплантата. Установлена статистически значимая ( $p \leq 0,01$ ) положительная корреляционная связь степени вальгусной деформации первого луча со степенью укорочения плюсневой кости при брахиметатарзии при  $r=0,48$  (коэффициент корреляции Спирмена).

Клинико-рентгенологическая оценка расширения или сужения переднего отдела стоп при расщеплении позволила смоделировать вариант оперативного вмешательства и принять решение о необходимости применения ауто- или аллотрансплантата для коррекции данной патологии.

При изучении клинико-рентгенологических параметров патологии развития пятого луча выявлено, что при неполном удвоении пятого луча нормально сформированный палец обычно сопряжен с гипоплазированной плюсневой костью, а недостаточно развитый – с нормально сформированной плюсневой костью, что требует индивидуального подхода к планированию хирургического лечения.

При врожденном пороке развития пятого луча основные жалобы – боли и невозможность ношения обуви – появляются к 6-7 годам, сопровождаются выраженным укорочением и девиацией плюсневой кости и требуют коррекции не только ее длины, но и формы.

В результате изучения клинико-рентгенологической картины у пациентов 3 подгруппы сравнения, которым первым этапом был удален латерально расположенный палец без учета анатомических особенностей формирования порока развития пятого луча, отмечались выраженное укорочение и флексионная деформация плюсневой кости с увеличением межплюсневого угла, наличие оmozолелостей и болевого синдрома.

На основе полученных клинико-рентгенологических данных составлен реестр патологии переднего отдела стопы, позволивший разработать рабочие анатомическую и клиническую классификации, использование которых целесообразно при обосновании алгоритма хирургического лечения различных вариантов пороков развития первого, пятого и центральных лучей.

Полученные данные необходимо учитывать при выборе тактики хирургического лечения и определении длины и формы трансплантатов для коррекции укорочения плюсневых костей.

Реовазографические исследования при двусторонних поражениях не выявили достоверных, статистически значимых нарушений регионарного кровотока, однако при односторонних деформациях достоверные отклонения в показателях кровотока могут свидетельствовать о снижении эффективности микроциркуляции.

Ультрасонографическое исследование пациентов до трехлетнего возраста с пороками развития первого луча позволили подтвердить наличие ЛЕВ с патологической ростковой зоной, выявить наличие продольного тяжа по внутренней поверхности стопы и оценить форму плюсне-фалангового сустава. Полученные данные необходимы при определении объема хирургического вмешательства и формирования конгруэнтной поверхности эпифиза головки первой плюсневой кости при перемещении сохраняемого пальца при различных вариантах удвоения первого луча.

Биомеханические исследования показали, что при пороке развития переднего отдела стопы, независимо от локализации патологического процесса (внутрен-

няя, срединная или наружная области) происходит грубое нарушение биомеханики всей стопы. Характер этих отклонений указывает на нарушение опороспособности, что требует восстановления анатомии стопы с целью улучшения ее функции.

Параметры стабилотрии свидетельствуют о перестройке нормальной моторной программы сложного акта стояния в патологическую у всех пациентов с пороком развития переднего отдела стопы. Наиболее выраженные нарушения баланса тела наблюдаются у пациентов при одностороннем поражении стоп, особенно при локализации патологического процесса слева.

В патоморфологических микропрепаратах иссеченной латеральной поверхности дельта-плюсневой кости (ЛЕВ) выявлена диспластическая зона роста.

Таким образом, изучение анатомических особенностей пороков развития костей переднего отдела стоп у детей в возрасте от 0 до 18 лет позволило решить первую задачу диссертационного исследования и разработать рабочие классификации.

Установлено, что для улучшения статико-динамических функций деформированных стоп, формирования плюсне-пальцевого переката и профилактики болевого синдрома в хирургической коррекции нуждаются все пороки развития переднего отдела стопы с максимально раннего возраста, за исключением брахиметатарзии. На основании анализа полученных клинико-рентгенологических данных пациентов, оперированных ранее без учета анатомических особенностей, выявлено, что основной задачей хирургического лечения является восстановление длины и формы укороченного сегмента, формирование параболы Лильевра и приближение к норме ширины переднего отдела стопы.

## ГЛАВА 4 ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ КОСТЕЙ ПЕРЕДНЕГО ОТДЕЛА СТОП

### 4.1 Хирургическое лечение пациентов основной группы с пороками развития костей переднего отдела стоп

Так как консервативное лечение при пороках развития костей переднего отдела стоп является не эффективным (не позволяет изменить длину и форму пораженных сегментов), методом выбора является оперативная коррекция.

Хирургическое лечение проводили с учетом анатомической и рабочей классификаций, созданных на основе клинико-рентгенологических исследований пациентов. Значительное многообразие пороков и деформаций и их сочетание как в пределах одного, так и нескольких лучей не позволяет детально описать все варианты хирургического лечения каждого отдельно взятого поражения. Однако анализ клинико-рентгенологических исследований позволил нам выделить три подгруппы пороков развития костей переднего отдела стоп. В связи с этим мы считаем целесообразным рассмотреть особенности лечения в этих подгруппах:

- пороки развития первого луча (I)
- пороки развития средних (центральных) лучей (2-4) (II)
- пороки развития пятого луча (III).

Оперативная коррекция пороков развития лучей, в зависимости от их локализации, преследовала различные цели (таблица 13) .

Выбор тактики оперативного лечения и его планирование зависил от вида порока, возраста пациента и клинико-рентгенологических параметров расчетов степени поражения. Показанием для хирургического лечения являлось затруднение при подборе и ношении обуви, неэстетичный вид стоп, связанные с изменением поперечного размера переднего отдела стопы, наличием деформаций лучей, нарушением соотношений в параболе Лильевра или суставах. Противопоказанием

к хирургическому лечению являлась декомпенсация соматического или неврологического состояния пациента.

Таблица 13 – Тактика и цель оперативного лечения в зависимости от варианта порока развития переднего отдела стоп

Номер п/г	Луч	Способ коррекции	Цель оперативного лечения
I	Первый луч	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Устранение костного или кожного сращения между 1 и 2 пальцами</li> <li>– Устранение деформации первой плюсневой кости или разрыв патологических связей ростковой зоны путем остеотомии</li> <li>– Удаление добавочных сегментов первого луча</li> <li>– Восстановление нормальной длины первой плюсневой костей.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Формирование правильной оси первого луча</li> <li>– Формирование нормальных угловых соотношений в 1 ПФС</li> <li>– Создание правильной нагрузки на головку первой плюсневой кости</li> <li>– Восстановление формы метатарзальной параболы и приближенного к норме внешнего вида переднего отдела стопы.</li> </ul>
II	Средние лучи (2-4)	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Устранение костного или кожного сращения между пальцами</li> <li>– Устранение деформации 2-4 плюсневых костей путем корригирующих остеотомий</li> <li>– Восстановление нормальной длины плюсневых костей</li> <li>– Удаление добавочных сегментов 2-4 лучей</li> <li>– Устранение контрактур пальцев (при клинодактилии или сгибательных контрактурах).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Формирование правильной оси 2-4 лучей</li> <li>– Формирование нормальных угловых соотношений в суставах</li> <li>– Создание симметричной нагрузки на головки плюсневых костей</li> <li>– Восстановление формы метатарзальной параболы.</li> </ul>
III	Пятый луч	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Устранение костного или кожного сращения между 4 и 5 пальцами</li> <li>– Устранение деформации пятой плюсневой кости путем корригирующей остеотомии</li> <li>– Удаление добавочных сегментов пятого луча</li> <li>– Восстановление нормальной длины пятой плюсневой кости.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Формирование правильной оси пятого луча</li> <li>– Формирование нормальных угловых соотношений в 5 ПФС</li> <li>– Создание правильной нагрузки на головку пятой плюсневой кости</li> <li>– формирование сферичной формы эпифиза головки 5 плюсневой кости.</li> </ul>

#### 4.1.1 Хирургическое лечение пациентов основной группы с пороками развития первого луча

Нами проведено хирургическое лечение 41 пациента на 61 стопе с пороками развития первого луча в возрасте от 0 до 18 лет.

В связи с вариабельностью пороков развития первого луча на фоне ЛЕВ и наличием сочетанных деформаций нами выделены четыре выборки пациентов, в которых имеющиеся варианты патологии объединены схожими принципами хирургического лечения и разделены по степени тяжести.

Степень тяжести патологии зависела от дефицита длины первой плюсневой кости, количества локальных нарушений и сложности порока развития (таблица 14). Укорочение первого луча связано с наличием патологической ростковой зоны, расположенной продольно по медиальной поверхности первой плюсневой кости (ЛЕВ или дельта-плюсневая кость).

Таблица 14 – Распределение пороков развития первого луча по степени тяжести, рабочая классификация

Пороки первого луча	Степень тяжести		
	легкая	средняя	тяжелая
Укорочение ЛЕВ	+	–	–
Укорочение ЛЕВ с полидактилией		+	–
Укорочение ЛЕВ, полидактилия, синдактилия	–	–	+
ЛЕВ с удвоением первого пальца	–	–	+

Виды деформаций и тактика оперативного лечения представлены в таблице 15.

Таблица 15 – Используемые в исследовании виды оперативного лечения пациентов с пороками развития первого луча

Диагноз	Оперативное лечение	К-во детей	%	К-во стоп	%
ЛЕВ легкой степени	Корректирующая удлиняющая остеотомия 1 ПК с резекцией патологической ростковой зоны	2	1,4	4	1,9
ЛЕВ средней степени.	Корректирующая удлиняющая остеотомия 1 ПК с резекцией патологической ростковой зоны, кожная пластика	10	7,0	12	5,7
ЛЕВ тяжелой степени.	Корректирующая удлиняющая остеотомия 1 ПК с резекцией патологической ростковой зоны, кожная пластика, удаление дополнительного фрагмента	6	4,2	11	5,2
ЛЕВ тяжелой степени (полное удвоение луча).	Суперпозиция первого пальца с удалением добавочных сегментов	1	0,7	1	0,5
Дельта-фаланга	Корректирующая остеотомия основной фаланги 1 пальца с рассечением патологической ростковой зоны	8	5,6	8	3,8
Удвоение первого пальца	Удаление добавочного 1 пальца	6	4,2	11	5,2
Полифалангия первого пальца	Удаление добавочной фаланги 1 пальца	1	0,7	1	0,5
Костная синдактилия 1-2 и последующего пальцев	Удаление одного из пальцев с костным сращением	3	2,1	6	2,9
Врожденный синостоз 1-2 плюсневых костей	Резекция синостоза, остеотомия ПК	3	2,1	6	2,9
ФОП (врожденное вальгусное положение 1го пальца и конкресценция 1ПФС)	Корректирующая остеотомия 1ПК	1	0,7	1	0,5
Итого		41	27,7	61	29

Примечания: ПК – плюсневая кость, ПФС – плюснефаланговый сустав

Способы хирургической коррекции зависели от возраста пациента, что обусловлено клинико-рентгенологическими особенностями формирования стоп у детей и возрастной потенциальностью роста переднего отдела стопы. В связи с этим целесообразно анализировать хирургическое лечение данной патологии в двух группах – у детей дошкольного возраста (от 0 до 6 лет) и детей школьного возраста (от 6 лет и старше). У детей старше шести лет возможен забор костного трансплантата из крыла подвздошной кости для выполнения одномоментного удлинения по-

ражённой плюсневой кости. Хирургическое лечение пациентов с LEB является многоэтапным.

#### 4.1.1.1 Хирургическое лечение детей дошкольного возраста с LEB

Показанием к хирургическому лечению являлось наличие варусной деформации первого пальца, укорочение первой плюсневой кости и ее деформация, нарушение соотношений в метатарзальной параболе и сочетанные пороки развития переднего отдела стопы.

Целью первого этапа лечения являлось формирование правильной оси первого луча, восстановление анатомических соотношений в ПФС и создание оптимальных условий для дальнейшего прямолинейного роста первой плюсневой кости за счет изменения расположения аномальной ростковой зоны путем разрыва патологических связей растущего сегмента. Выбор метода хирургического лечения зависел от степени тяжести деформации и дефицита длины первой плюсневой кости. Особенностью хирургической коррекции деформации первого луча у пациентов дошкольного возраста является максимальное использование собственного костного материала для удлинения первого луча.

1. Хирургическое лечение деформации легкой степени (2 пациента, 4 стопы). Из разреза по тыльной поверхности стопы производилась экономная продольная резекция деформированной укороченной дельта-плюсневой кости с удалением патологической ростковой зоны. Выполнялась косая остеотомия первой плюсневой кости. Дистальный фрагмент поворачивался в сторону второго луча и внедрялся в проксимальный фрагмент с удлинением под углом (рассчитанным по рентгенограммам и СКТ), необходимым для ее дальнейшего прямолинейного роста (рисунок 40). Длина первой плюсневой кости полностью восстанавливалась, а конгруэнтность плюснефалангового сустава сохранялась.

Достигнутые соотношения фиксировались перекрестными спицами и гипсовой повязкой.

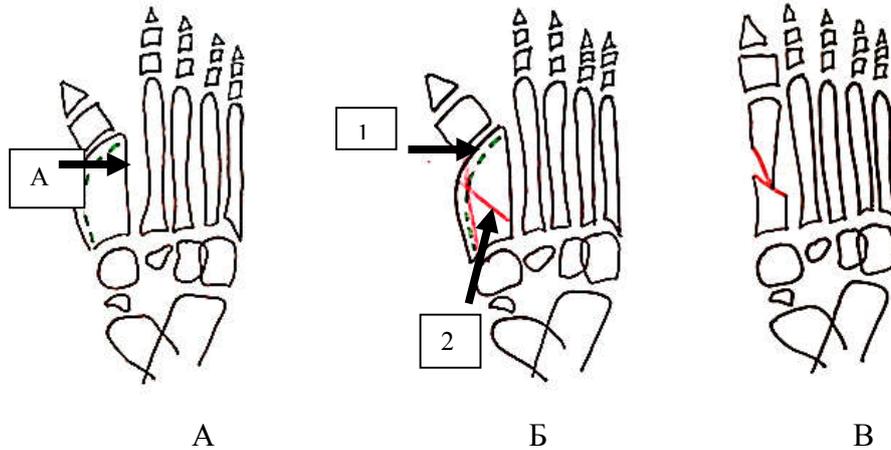


Рисунок 40 – Схематичное изображение коррекции длины и формы первой плюсневой кости при LEB: А – патологическая ростковая зона первой плюсневой кости, Б – схема оперативного вмешательства: 1– резекция патологической ростковой зоны, 2 – косая остеотомия первой плюсневой кости, В – конечный результат оперативного лечения

2. Хирургическое лечение деформации средней степени (8 пациентов, 10 стоп). Особенностью хирургического лечения пациентов с LEB средней степени тяжести являлось обязательное иссечение фиброзного тяжа, расположенного по медиальной поверхности первой плюсневой кости и удаление добавочных фаланг первого пальца. По тыльно-медиальной поверхности стопы выкраивались встречные треугольные лоскуты. Иссекался фиброзный тяж, проходящий по внутренней поверхности стопы от основной фаланги первого пальца до ладьевидной кости. Выполнялась продольная резекция дельта плюсневой кости от головки до основания с иссечением патологической ростковой зоны. Производилась поперечная остеотомия дельта плюсневой кости в области дистальной части диафиза до латерального кортикального слоя. Удалялся добавочный, медиально расположенный, палец. Для закрытия раневых поверхностей использовалась пластика местными тканями.

Удаленный фрагмент моделировался в форме трапеции и использовался в качестве удлиняющего трансплантата, который внедрялся в место остеотомии та-

ким образом, чтобы изменить направленность ростковой зоны, располагая ее максимально параллельно суставной поверхности основной фаланги первого пальца. Длина первой плюсневой кости полностью восстанавливалась.

В случаях, когда основная фаланга первого пальца являлась дельтовидной, ее длина и форма также изменялись с применением участка удаленного сегмента (рисунок 41). Достигнутые соотношения фиксировались спицами и гипсовой повязкой.

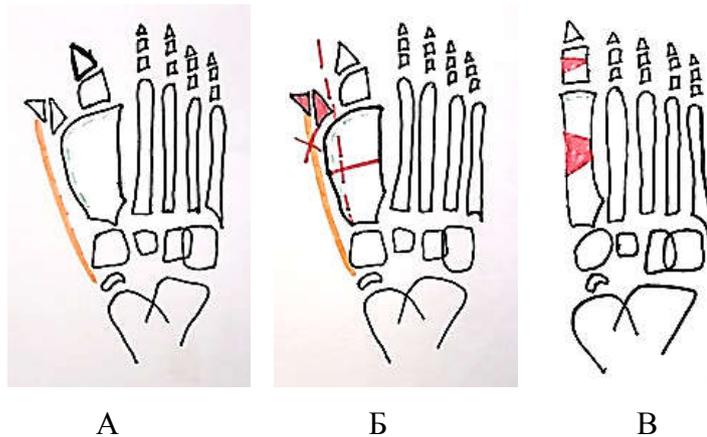


Рисунок 41 – Схематическое изображение одномоментной реконструкции первого луча (А – до оперативного лечения, Б – удаление дополнительного первого пальца и выполнения расклинивающих остеотомий основной фаланги и первой плюсневой кости, В – постановка аутотрансплантатов в места остеотомий)

3. Хирургическое лечение деформаций тяжелой степени (3 пациента, 6 стоп). Особенностью хирургического лечения пациентов с ЛЕВ тяжелой степени являлась одномоментная коррекция всех элементов порока развития – длины и формы первого луча, устранение синдактилии первого-второго пальцев. С этой целью выполнялось хирургическое вмешательство, описанное в пункте 2, которое дополнялось устранением синдактилии 1-2 пальцев по Кронину. Коррекция длины и формы первой плюсневой кости выполнялась в сагиттальной и фронтальной плоскостях с учетом формирования правильной опоры на ее головку и максимального восстановления формы метатарзальной параболы.

Существенную помощь в разработке плана оперативного вмешательства у данной категории пациентов оказывает 3Д компьютерное моделирование опера-

тивного вмешательства (рисунок 42). Как видно на представленных рисунках, для полной коррекции длины и формы первой плюсневой кости на правой стопе пациентки М достаточно ее собственного пластического материала.

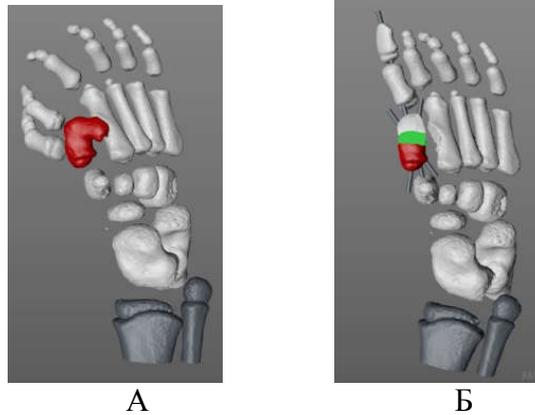


Рисунок 42 – Компьютерное моделирование оперативного вмешательства пациентки М, 1г. 8 мес, с тяжелой формой преаксиальной полисиндактилии с ЛЕВ (на правой стопе: А – до оперативного вмешательства, Б – длина и форма первой плюсневой кости в результате компьютерного моделирования операции)

Компьютерное моделирование хирургического вмешательства на левой стопе данной пациентки показало, что для полной коррекции длины и формы первой плюсневой кости ее собственного пластического материала недостаточно и нужно использовать материал основной фаланги (рисунок 43).

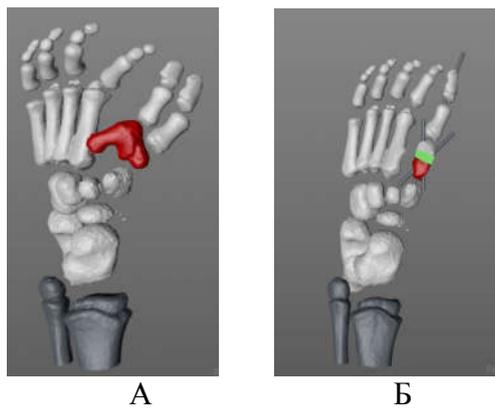


Рисунок 43 – Компьютерное моделирование оперативного вмешательства пациентки М, 1г. 8 мес, с тяжелой формой преаксиальной полисиндактилии с ЛЕВ (на левой стопе : А – до оперативного вмешательства, Б – длина и форма первой плюсневой кости в результате компьютерного моделирования операции – отмечается недостаточная предполагаемая коррекция длины первой плюсневой кости, что требует формирования аутотрансплантата больших размеров

4. Хирургическое лечение деформации тяжелой степени при полном удвоении первого луча (один пациент, одна стопа). Показанием к устранению удвоения первого луча является увеличение ширины переднего отдела стопы за счет дополнительного пальца, имеющего варусную деформацию, которое затрудняет подбор и ношение обуви. Хирургическое лечение показано до начала вертикализации, или, по крайней мере, до возраста 2-х лет, когда пациент начинает пользоваться обувью. При полном удвоении первого луча один из первых пальцев гипоплазирован, а соответствующая ему плюсневая кость приближена к норме.

С целью коррекции имеющейся деформации разработан способ хирургического лечения (суперпозиция первого пальца), на который получен патент «Способ хирургического лечения сложной формы полного удвоения первого луча стопы у детей» (патент РФ на изобретение № 2556786) [59].

При данном способе производили удаление гипоплазированной медиальной первой плюсневой кости и деформированного второго пальца стопы, а правильно сформированный первый палец перемещали на латеральную плюсневую кость. Выполняли разрез по передней поверхности стопы над первой плюсневой костью, огибающий второй палец стопы. Тупо и остро выделяли гипоплазированную первую, медиально расположенную, плюсневую кость, рассекали капсулу первого плюсне-фалангового сустава. Сгибатель и разгибатель пересекали поперечно, в области средней трети плюсневой кости. Гипоплазированную плюсневую кость удаляли. Послойно выделяли латеральный первый палец и удаляли после рассечения его сгибателя и разгибателя поперечно, в области средней трети латеральной первой плюсневой кости. Выполняли корригирующую укорачивающую остеотомию латеральной первой плюсневой кости в средней трети. Медиальный первый палец перемещали на латеральную первую плюсневую кость. Сгибатель и разгибатель медиального и латерального первых пальцев сшивали на уровне средней трети сформированного первого луча. Сформированный первый луч фиксировали осевой и двумя перекрестными спицами в достигнутом положении (рисунок 44).

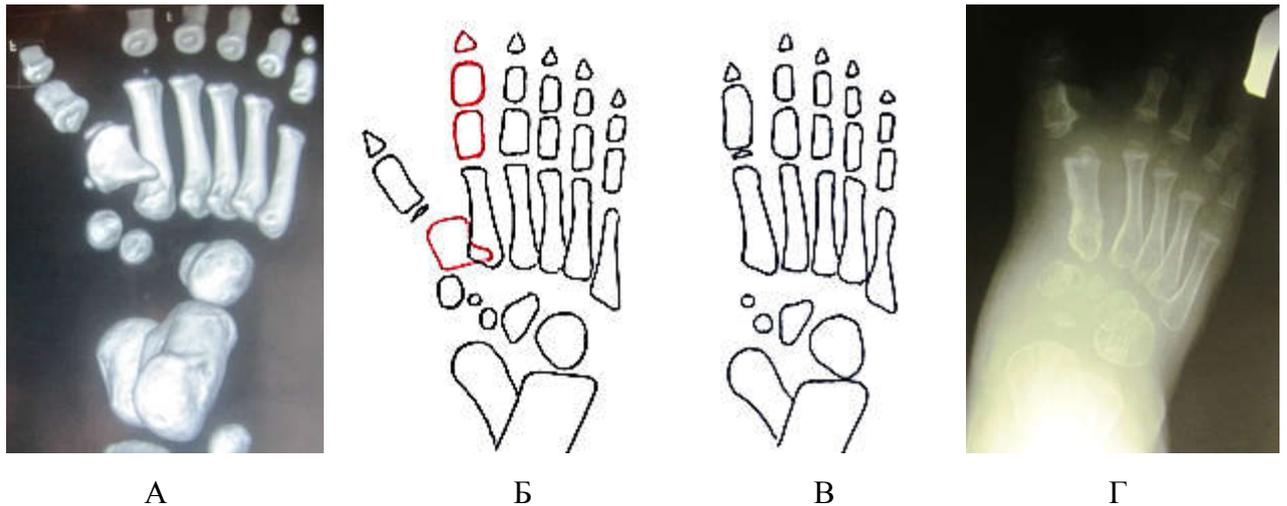


Рисунок 44 – Пациентка С., 1,5 лет, с полидактилией первого луча (А – СКТ стопы с пороком развития основного и добавочного первого луча, Б – схематичное изображение порочно развитых основного и добавочного первых лучей, В – схематичное изображение стопы после суперпозиции первого пальца, Г – рентгенограмма стопы пациентки через год после оперативного вмешательства)

Данное вмешательство являлось первым этапом хирургического лечения. Вторым этапом выполнялась корригирующая остеотомия первой плюсневой кости и уменьшение ширины первого межпальцевого промежутка в возрасте 6- 7 лет.

#### 4.1.1.2 Хирургическое лечение пороков развития первого луча у пациентов школьного возраста (вторичные деформации)

Необходимо отметить, что пациенты школьного возраста со средней и тяжелой степенью деформации были оперированы ранее по месту жительства по поводу полидактилии или полисиндактилии первого луча без коррекции всех элементов деформации. У всех пациентов имелся подвывих в первом плюснефаланговом суставе, потребовавший хирургической коррекции. В этой группе проведено хирургическое лечение у пяти пациентов на семи стопах.

Показанием к хирургическому лечению пороков развития первого луча у пациентов школьного возраста являлась варусная деформация переднего отдела стопы с девиацией пальцев, появление омозолелостей под головками 2-4 плюсневых

вых костей, жалобы на затруднения при подборе и ношении обуви, нарушение соотношений в метатарзальной параболе и плюснефаланговых суставах, наличие сочетанных деформаций. Целью хирургического лечения пациентов школьного возраста с укорочением первого луча является не только восстановление длины порочно развитой первой плюсневой кости, но и формирование правильной нагрузки на головки плюсневых костей. Короткая и деформированная первая плюсневая кость приводит к гиперсупинации первого луча и основная нагрузка при этом приходится на головку второй плюсневой кости. Возраст ребенка старше 6 лет позволяет использовать в качестве удлиняющего трансплантата фрагмент крыла подвздошной кости. Особенностью заимствования трансплантата у детей этой возрастной группы является применение «окончатого» способа (рисунок 45). Перед разрезом кожные покровы смещались в сторону верхнего квадранта так, чтобы он располагался ниже гребня подвздошной кости.

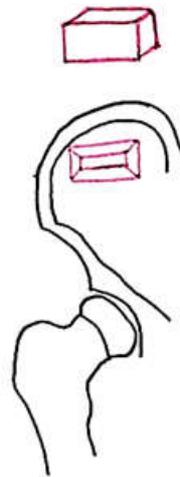


Рисунок 45 – Способ забора ауто трансплантата из крыла подвздошной кости «окошком»

Все пороки развития первого луча у пациентов школьного возраста мы разделяли по степени тяжести аналогично группе детей дошкольного возраста, поэтому тактика хирургического вмешательства изменялась только по отношению к первой плюсневой кости.

При наличии функционирующей ростковой зоны удлинение первого луча выполняли за счет проксимальной остеотомии первой плюсневой кости и внедре-

ния аутотрансплантата. При закрытой ростковой зоне применяли моделирующую резекцию и деротацию деформированной первой клиновидной кости, так как ее деформация и положение усугубляли варусную деформацию переднего отдела стопы («Способ лечения вальгусной деформации первого пальца» – патент РФ на изобретение № 2509539) [58].

При недостаточной коррекции длины луча операцию дополняли удлиняющим артродезом - внедрением аутотрансплантата необходимой длины и формы в промежуток между сформированной первой плюсневой костью и ротированной клиновидной костью.

Предложенный метод применен у двух пациенток на четырех стопах. В качестве аутопластического материала использовались фрагменты частично резецированной дельта-плюсневой кости после ее моделирующей резекции. Избранная тактика позволила максимально восстановить длину и форму первого луча, опустить головку первой плюсневой кости под нагрузку и сформировать достаточный межплюсневый угол.

Остальные компоненты хирургического вмешательства соответствовали тактике лечения группы детей дошкольного возраста. При выраженной девиации второй и последующих плюсневых костей у пациентов с деформациями тяжелой степени дополнительно производили их корригирующую остеотомию с фиксацией перекрестными спицами. Хирургическое вмешательство дополняли устранением синдактилии 1-2 пальцев по Кронину. Выполняли дозированный артролиз 1 плюснефалангового сустава по медиальной поверхности, устранение подвывиха, моделирующую резекцию хрящевой части деформированной головки и восстановление анатомической оси пальца (рисунок 46).



Рисунок 46 – Рентгенограмма стопы пациентки К., 17 лет, с диагнозом полидактилия первого луча с синдактилией 1-3 пальцев с ЛЕВ; А – Фото стопы до оперативного вмешательства, Б – рентгенограмма стопы до операции, В – фото стопы после оперативного вмешательства; Г – рентгенограмма стопы после оперативного вмешательства

#### 4.1.1.3 Хирургическое лечение детей с пороками развития первого пальца

##### 1. Хирургическое лечение детей с врожденной деформацией основной фаланги 1 пальца (8 пациентов, 8 стоп)

Показанием к хирургическому лечению являлась варусная деформация первого пальца, затрудняющая подбор и ношение обуви, и косметический дефект. Целью хирургического лечения являлось устранение деформации. Коррекции длины сегмента не требовалось.

Выполняли корригирующую открытоугольную остеотомию основной фаланги на вершине деформации без нарушения наружного кортекса. Проводили две перекрестные фиксирующие спицы, которые удерживали «угол» открытым кнутри. После двухмесячной фиксации и иммобилизации гипсовой повязкой достигалась полная консолидация (рисунок 47).

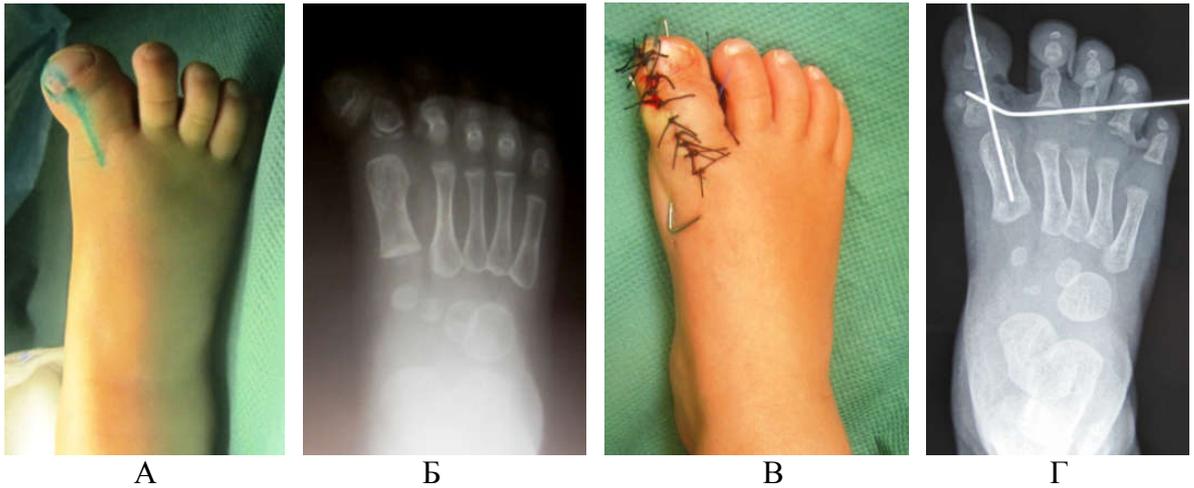


Рисунок 47 – Хирургическое лечение врожденной деформацией основной фаланги 1 пальца (фото стопы до операции (А); рентгенограмма стопы до операции (Б); фото стопы после оперативного лечения (В); рентгенограмма стопы после оперативного лечения (Г))

## 2. Хирургическое лечение полного удвоения первого пальца (8 пациентов, 8 стоп)

Показанием к хирургическому лечению являлось удвоение фаланг первого пальца, ведущее за собой расширение переднего отдела стопы, частые воспалительные явления в месте сочленения основной и дополнительной ногтевых пластин. Цель лечения – восстановление анатомии и косметического вида первого пальца, снижение риска воспалительных явлений в области ногтевого ложа.

Основная функция стопы – опорная, первый палец несет значительную нагрузку и участвует в перекате стопы. В отличие от полидактилии первого пальца на кисти операцией выбора является не операция Бильхаута, направленная на сращение противоположных участков от двух фаланг, а экзартикуляция фаланги, наименее анатомически и косметически пригодной (рисунок 48).

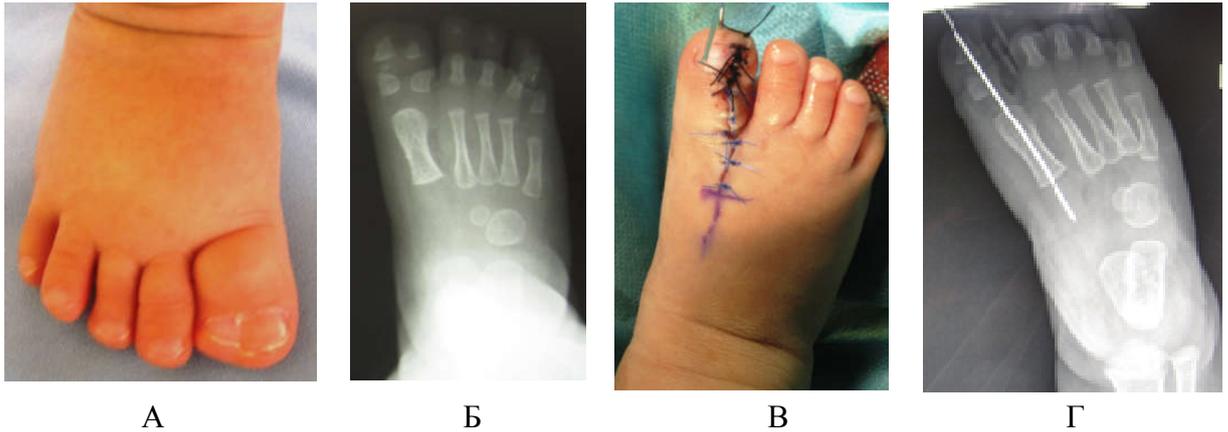


Рисунок 48 – Хирургическое лечение удвоения первого пальца. Пациентка А., 1 год. Фото стопы до операции (А), рентгенограмма стопы до операции (Б), фото стопы после оперативного лечения (В), рентгенограмма стопы после оперативного лечения (Г)

При операции Бильхаута сопоставленные поверхности основной фаланги пальца, участвующие в образовании плюсне-фалангового сустава, не образуют единую хрящевую модель и могут способствовать развитию раннего артроза.

3. Хирургическое лечение полифалангии первого пальца (1 пациент, 1 стопа) заключалось в удалении наименее развитой ногтевой фаланги.

#### 4.1.1.4 Хирургическое лечение детей с синдактилией первого-второго пальцев

Синдактилию (сращение) пальцев, с вовлечением первого, также можно разделить на три степени тяжести.

1. Кожная синдактилия первого-второго пальцев – легкая степень. Так как при данной патологии отсутствует деформация или сращение костей, ее хирургическое лечение в данной работе не рассматривается.

2. Синдактилия средней степени тяжести (1 ребенок, 2 стопы) – костное сращение ногтевых фаланг первого и второго пальцев. Данный порок развития приводит к формированию вальгусной деформации фаланг первого пальца, варусной деформации фаланг второго пальца и развитию раннего болевого синдрома в области первого плюснефалангового сустава. Первые жалобы появились к возрасту шести-семи лет и являлись показанием к устранению данной формы

синдактилии. Помимо кожной пластики, в случае параллельного расположения первой и второй плюсневых костей, рекомендуем рассечение межплюсневой связки, которое позволяет восстановить угловые соотношения в первом межплюсневом промежутке до нормы (10-12°).

3. Синдактилия тяжелой степени (2 ребенка, 4 стопы) – костное сращение ногтевых фаланг первого и двух или трех последующих пальцев. Показанием к хирургическому лечению являлось раннее развитие болевого синдрома и «клавишеобразное» расположение головок плюсневых костей. Выполняли формирование первого межпальцевого промежутка при сохранении длины первого пальца. Сросшиеся ногтевые фаланги последующих пальцев экзартикулировали. Разрез выполняли таким образом, чтобы максимально укрыть фаланги первого пальца собственными тканями, особенно в области ногтевой фаланги, где после резекции костного конгломерата остается обнаженным костный участок. При необходимости рассекали межплюсневую связку. Фиксацию осуществляли осевыми спицами. Оставшееся кожное сращение фаланг второго и последующих пальцев устраняли по Кронину не ранее, чем через полгода после первого хирургического вмешательства, также с рассечением межплюсневых связок и восстановлением формы метатарзальной параболы. Фиксацию осуществляли осевыми и поперечной спицей, проведенной через диафизы плюсневых костей.

#### 4.1.1.5 Хирургическое лечение детей с врожденными синостозами первой-второй плюсневых костей

Хирургическое лечение проведено у трех пациентов на шести стопах. Показанием к хирургическому лечению являлся болевой синдром, изменение параболы Лильевра, деформация переднего отдела стопы (рисунок 49 А, Б, В).

Выполняли резекцию синостоза, восстановление соотношений метатарзальной параболы при помощи остеотомии деформированной второй плюсневой

кости, нормализацию первого – второго межплюсневых угла, что и являлось целью хирургического вмешательства (рисунок 49 Г, Д, Е).



Рисунок 49 – Пациент Б. 12 лет. Диагноз: порок развития переднего отдела стопы. Синостоз 1-2 плюсневых костей. Фото (А) и рентгенограмма (Б) и СКТ (В) до оперативного лечения: фото (Г) рентгенограммы (Д) и СКТ (Е) после оперативного лечения на правой стопе

#### 4.1.2 Хирургическое лечение пациентов с пороками развития средних лучей

Хирургическое лечение пороков развития средних лучей проведено нами у 51 пациента на 86 стопах (таблица 16).

Таблица 16 – Используемые в исследовании виды оперативного лечения пациентов с пороками развития средних лучей

Диагноз	Оперативное лечение	К-во детей	%	К-во стоп	%
Мягкотканые расщепления (легкая степень)	Устранение расщепления мягкими тканями	3	2,1	5	2,4
Глубокие расщепления, (средняя степень), в том числе при синдроме Гольц-Горлин	Формирование синостоза плюсневых костей, устранение расщепления	5	3,5	10	4,8
Атипичные расщепления с конкрециями плюсневых костей, (тяжелая степень)	Формирование синостоза плюсневых костей, устранение расщепления, корригирующая остеотомия ПК	6	4,2	10	4,8
Брахиметатарзия до 12 мм	Скользкая (косая) остеотомия	4	2,8	7	3,3
Брахиметатарзия от 13 до 18 мм	Одномоментное удлинение с применением аутотрансплантата	10	7,0	17	8,1
Брахиметатарзия свыше 18 мм	Удлинение методом distractionного остеосинтеза	4	2,8	7	3,3
Полифалангия средних пальцев	Экзартикуляция дополнительной фаланги и краевая моделирующая резекция основной фаланги	6	4,2	6	2,9
Клинодактилия 2-4 пальцев	Корригирующая остеотомия фаланг пальцев	2	1,3	4	1,9
Сгибательные контрактуры 2-4 пальцев	Артродез межфалангового сустава	2	1,3	4	1,9
Пороки развития 2-4 плюсневых костей с синостозами	Удаление добавочной ПК, резекция сращений между ПК, остеотомия ПК	9	6,3	16	7,6
ИТОГО		51	34,5	86	40,9

Примечание: ПК – плюсневая кость

#### 4.1.2.1 Хирургическое лечение детей с расщеплением переднего отдела стоп

По представленной ранее классификации расщепление переднего отдела стоп имеет 3 степени тяжести (гл. 3.5). При всех вариантах расщепления дети предъявляют жалобы на затруднения в подборе и ношении обуви, а также неэстетичный вид стопы, что являлось показанием к оперативному лечению. При средней и тяжелой степени предъявлялись жалобы на боли в стопах при нагрузке.

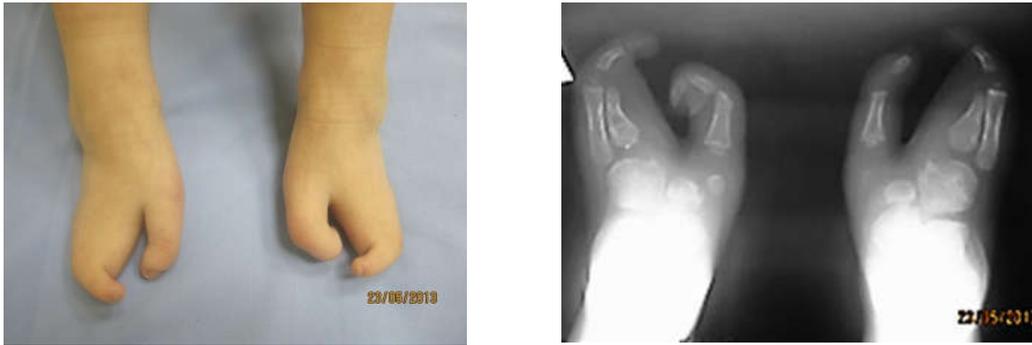
1. Лечение расщепления переднего отдела стоп легкой степени (3 ребенка, 5 стоп). Показанием к хирургическому лечению являлось наличие глубокого межпальцевого промежутка, ткани которого склонны к мацерации, увеличение межплюсневого угла сопряженных лучей, наличие которого приводит к вторичной вальгусной деформации первого пальца и косметический дефект.

Из волнообразного разреза по тыльной поверхности стопы выделяли и отсекали короткие разгибатели пальцев в месте расщепления. Рассекали межплюсневые связки и производили сведение плюсневых костей в месте расщепления. Выполняли стяжку в виде восьмиобразной петли вокруг дистальных сегментов плюсневых костей, выполненную путем перемещения коротких разгибателей. Производили уменьшение глубины и ширины межпальцевого промежутка путем использования кожной пластики. Достигнутый результат фиксировали перекрестными спицами Киршнера через все плюсневые кости. Дополнительную фиксацию осуществляли циркулярной гипсовой повязкой выше голеностопного сустава в среднем положении стопы 5 недель. После снятия гипсовой повязки рекомендовали тугое бинтование переднего отдела стопы при осевой нагрузке на 1 месяц.

2. Лечение расщепления переднего отдела стопы средней степени тяжести (5 пациентов, 10 стоп). Хирургическое лечение разработано в институте и подробно изложено в кандидатской диссертации И. А. Мистиславской (1992) [45].

3. Лечение расщепления переднего отдела стопы тяжелой степени (6 пациентов, 10 стоп). Показанием к хирургическому лечению расщепления переднего отдела стоп тяжелой степени являлось увеличение или уменьшение поперечного размера переднего отдела стопы, препятствующее подбору и ношению обуви, наличие глубокого межпальцевого промежутка, ухудшающего эстетический вид.

Лечение расщепления переднего отдела стопы тяжелой степени имеет свои особенности. При данном пороке развития имеется значительный дефицит покровных тканей и отсутствует субстрат для формирования синостоза плюсневых костей с целью нормализации ширины переднего отдела (рисунок 50).

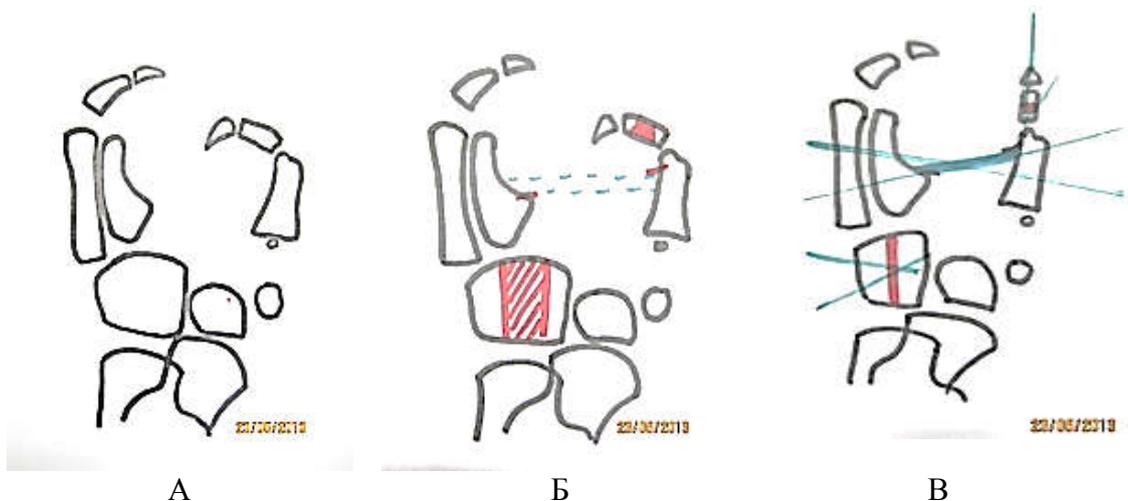


А

Б

Рисунок 50 – Пациент Д. 5 лет. Диагноз: тяжелая степень расщепления переднего отдела стопы. Фото (А) и рентгенограмма (Б) до оперативного лечения

Подход к элементам кожной пластики в таких случаях индивидуальный. Кожные покровы раскраивали таким образом, чтобы использовать мягкие ткани межпальцевого промежутка для формирования полнослойных лоскутов тыльной и подошвенной поверхности стоп. Подошвенную поверхность формировали из тканей наружной поверхности первого луча, а для тыльного лоскута использовали внутреннюю поверхность наружного луча. В качестве трансплантата для расширяющего синостоза плюсневых костей использовали кортикальный аллотрансплантат, который внедрялся в отщепы плюсневых костей с учетом симметричной нагрузки на их головки, так же выполняли продольную резекцию кубовидной кости для сужения среднего отдела стопы (рисунок 51).



А

Б

В

Рисунок 51 – Схема оперативного лечения при тяжелой степени расщепления переднего отдела стопы (А – до оперативного лечения, Б – резекция сегментов и установка трансплантата, В – конечный результат)

Фиксацию осуществляли перекрестными спицами и гипсовой повязкой на 2 месяца, после чего спицы удаляли, а иммобилизацию гипсовой повязкой продолжали еще в течение полутора месяцев до начала нагрузки.

#### 4.1.2.2 Хирургическое лечение детей с брахиметатарзией

Нами отмечено, что при брахиметатарзии наиболее часто укорочена четвертая плюсневая кость (11 пациентов), поражение третьей плюсневой кости наблюдалось у четырех детей, укорочение третьей и четвертой плюсневой кости – у трех пациенток.

Проведено хирургическое лечение 18 пациентов на 31 стопе. Основной целью хирургического лечения брахиметатарзий является восстановление формы параболы Лильевра, устранение флексионного подвывиха пальца и косметического дефекта.

Лечение брахиметатарзий целесообразно проводить в возрасте старше 13 лет, когда основной рост стопы уже закончился и ростковые зоны закрыты. Однако, в случаях врожденной брахиметатарзии, когда укорочение достигает 15 мм к возрасту 5-7 лет (две пациентки), лечение целесообразно разделить на 2 этапа. Принципы хирургического лечения брахиметатарзий зависят от степени тяжести.

1. Хирургическое лечение брахиметатарзии легкой степени (4 пациента, 7 стоп). Показанием к выбору метода удлиняющей остеотомии являлось укорочение плюсневой кости до 12 мм.

Через волнообразный разрез по тыльной поверхности стопы послойно обнажали укороченную плюсневую кость. Длинный разгибатель четвертого пальца Z-образно удлиняли. Короткий разгибатель отсекали. Проводили осевую спицу через четвертый палец и плюсневую кость до уровня остеотомии.

Без рассечения надкостницы выполняли Z-образную остеотомию и проводили одномоментную тракцию четвертого пальца вместе с дистальным

фрагментом остеотомированной плюсневой кости на длину, необходимую для восстановления формы метатарзальной параболы (рисунок 52).

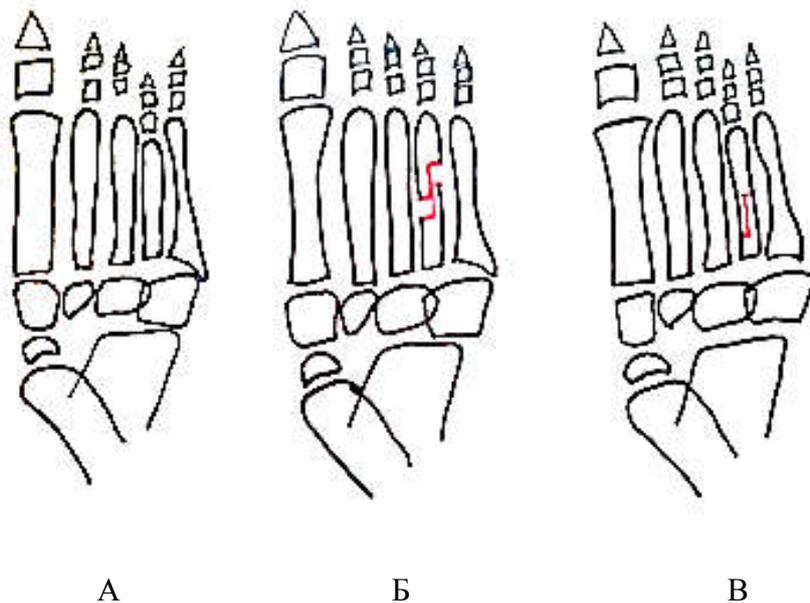


Рисунок 52 – Хирургическое лечение брахиметатрзии легкой степени (А – схематичное изображение пораженной стопы, Б – Схема проведения линии скользящей (Z-образной) остеотомии четвертой плюсневой кости, В – общий вид луча после оперативного вмешательства)

Осевую спицу проводили проксимально до уровня среднего отдела стопы, дополнительную фиксацию осуществляли 2 перекрестными спицами диаметром 1 мм. Сухожилие разгибателя четвертого пальца сшивали на уровне средней трети удлиненной кости. Внешнюю фиксацию осуществляли циркулярной гипсовой повязкой до средней трети голени в среднем положении стопы

2. Хирургическое лечение брахиметатарзии средней степени тяжести (10 пациентов, 17 стоп). Показанием к выбору метода одномоментного удлинения плюсневой кости с применением трансплантата являлось ее укорочение от 13 до 18 мм. При выборе вида трансплантата (алло- или ауто-) мы ориентировались на пожелания пациентов и их родителей. Все 10 пациентов выбрали заимствование ауто трансплантата из крыла подвздошной кости, которое производилось на стороне оперированной стопы по методике, описанной ранее.

Одновременно вторая бригада хирургов осуществляла доступ к укороченной плюсневой кости так, как это было описано выше. Производили

поперечное рассечение плюсневой кости максимально близко к проксимальному метафизу (рисунок 53А).

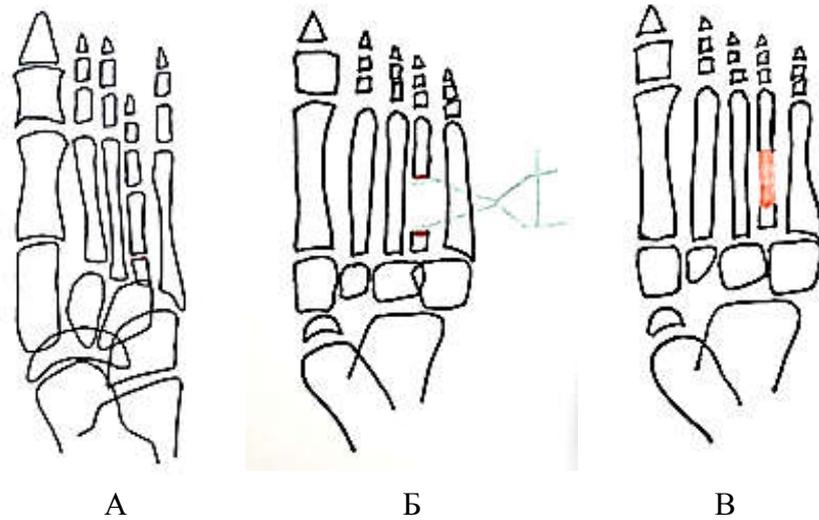


Рисунок 53 – Способ одномоментного удлинения кости при брахиметатарзии с применением аутотрансплантата из крыла подвздошной кости: остеотомия укороченной плюсневой кости (А), создание диастаза между остеотомированными фрагментами плюсневой кости спредером (Б), установка аутотрансплантата в диастаз, образовавшийся в месте остеотомии плюсневой кости (В)

С целью растяжения мягких тканей в место остеотомии вводили ламинарный спредер, бранши которого раздвигали на длину предполагаемого удлинения кости + 5-10 мм и удерживали в положении растяжения в течение 3-5 минут (рисунок 53 Б). В проксимальный и дистальный фрагменты остеотомированной плюсневой кости проводили по две перекрестные спицы толщиной 1 мм до места выхода из костной ткани. Трансплантат моделировали максимально по форме удлиняемой плюсневой кости и внедряли между браншами спредера, который плавно удаляли (рисунок 53В). Спицы проводили так, чтобы трансплантат был полностью зафиксирован между проксимальным и дистальным фрагментами удлиняемой плюсневой кости. Наружный тип фиксации осуществляли циркулярной гипсовой повязкой до средней трети голени.

При укорочении двух плюсневых костей удлинение второй кости выполняли таким же способом. Длина трансплантата составляла сумму укорочения плюсневых костей, ширина соответствовала ширине плюсневых кос-

тей на уровне метафиза. Такая коррекция должна быть дополнена консервативным лечением в послеоперационном периоде в виде фиксации гипсовой повязкой 2 месяца, разработкой движений в плюсне- фаланговом и межфаланговых суставах.

У пяти пациентов была применена фиксация наkostной пластиной с угловой стабильностью фирмы Synthes (рисунок 54 В).

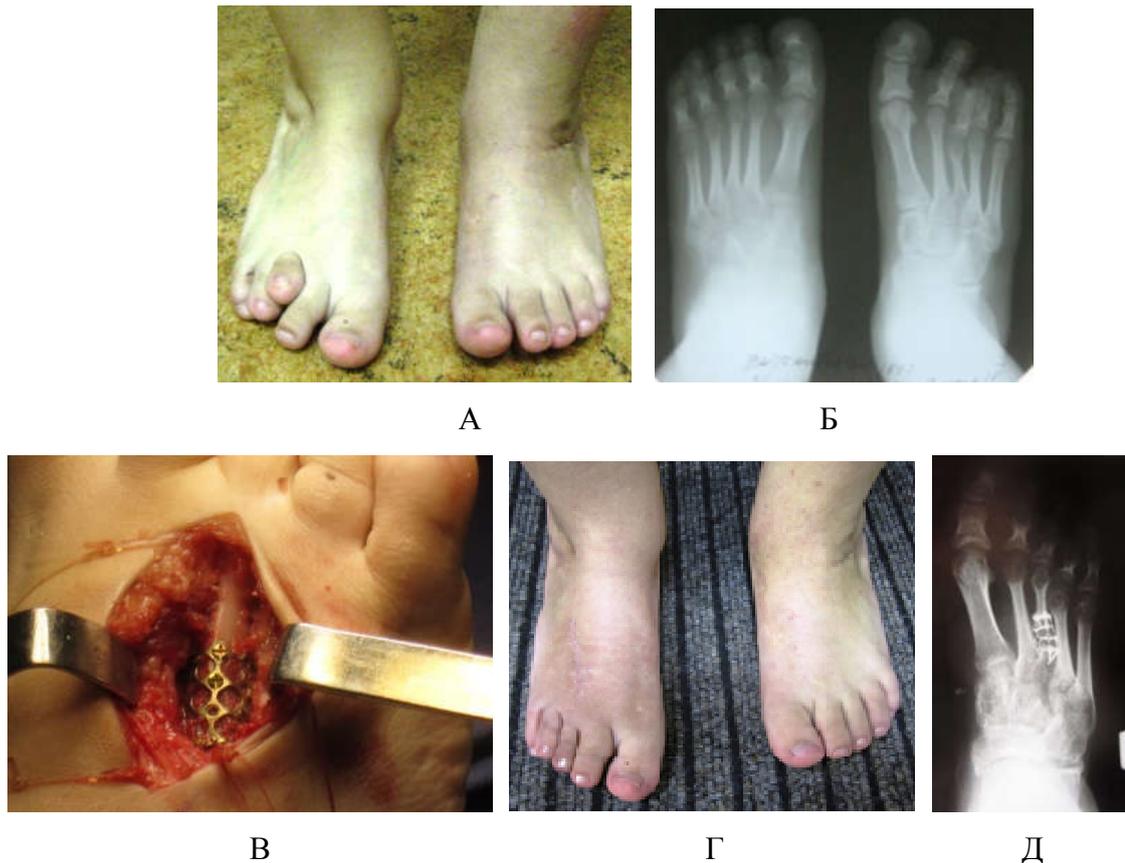


Рисунок 54 – Оперативное лечение брахиметатарзии 3 плюсневой кости. Пациентка X., 13 лет: фото (А) и рентгенограмма стопы до оперативного лечения (Б), интраоперационная фиксация пластиной с угловой стабильностью (В), фото стоп (Г) и рентгенограмма стопы через год после оперативного лечения (Д)

3. Хирургическое лечение брахиметатарзии тяжелой степени (4 пациента, 7 стоп). Показанием к дистракционному остеосинтезу являлось укорочение плюсневой кости свыше 18 мм, в связи с тем, что более значительное одномоментное растяжение мягких тканей вызывает нарушение кровообращения в дистальном сегменте удлиняемого луча. Выполняли косую остеотомию плюсневой кости. На-

кладывали аппарат внешней фиксации (АВФ) (рисунок 55) и проводили осевую спицу.



Рисунок 55 – Аппарат внешней фиксации для постепенного удлинения плюсневой кости при укорочении свыше 18 мм

Некоторые трудности наложения АВФ связаны с дефицитом кожных покровов и малым расстоянием между стержнями в месте их внедрения в костную ткань и выведения через кожные покровы.

Дистракцию начинали на 5-7 сутки (после купирования послеоперационного отека). Оптимальная скорость дистракции – 0,25 мм в сутки. Срок окончания дистракции – 77-80 день от момента операции. Длительность аппаратной фиксации после окончания удлинения 154-160 дней (длительность дистракции  $\times$  2). После снятия АВФ - 30 дней фиксации гипсовой повязкой.

Однако у двух пациенток на трех стопах было отмечено замедленное формирование регенерата, что потребовало дополнительного оперативного вмешательства – иссечения фиброзно-хрящевого тяжа в месте предполагавшегося регенерата и внедрение аутотрансплантата из крыла подвздошной кости в образованный дефект.

#### 4.1.2.3 Хирургическое лечение детей с врожденными деформациями плюсневых костей

Врожденные деформации плюсневых костей сопровождались наличием дополнительных сегментов и не имели идентичных друг другу случаев. Дети с врожденными деформациями плюсневых костей предъявляли жалобы на боли в стопах при нагрузке, а так же выраженное изменение формы стопы, что влечет за собой неудобство в подборе и ношении обуви, что и является показанием к оперативному лечению. Хирургическое лечение проведено у 9 пациентов на 16 стопах.

При деформации плюсневых костей выполняли корригирующие, укорачивающие или удлиняющие остеотомии, при необходимости с внедрением в место остеотомии ауто- или алло- трансплантата для коррекции длины и формы луча. Достигнутое положение фиксировали перекрестными спицами Киршнера и гипсовой повязкой до верхней трети голени в среднем положении стопы, на 3-4 месяца, в зависимости от объема оперативного вмешательства.

При наличии сверхкомплектных плюсневых костей выполняли их удаление, сближение двух соседних от них плюсневых костей. Тактика хирургического вмешательства аналогична лечению врожденной расщепленной стопы и описана ранее.

1. Хирургическое лечение детей с полифалангией 2-4 пальцев (6 пациентов, 6 стоп). Показанием к устранению полифалангии являлось наличие болевого синдрома в области плюснефаланговых суставов, потертости и опрелости на внутренней поверхности пальцев, а так же неудобство при подборе и ношении обуви.

Производили разрез, огибающий дополнительную фалангу. Последнюю тупо и остро выделяли, выполняли ее экзартикуляцию и краевую моделирующую резекцию средней фаланги. Поверхность средней фаланги закрывали местными тканями.

2. Хирургическое лечение детей с клинодактилией 2-4 пальцев (2 пациента, 4 стопы). Показанием к хирургическому лечению клинодактилий 2-4 пальцев стопы являлось наличие мозолей и стойких контрактур, препятствующих подбору и ношению обуви.

Целью хирургического лечения у детей дошкольного и раннего школьного возраста является устранение деформации пальца, предотвращение прогрессирования деформации межфалангового сустава и купирование болевого синдрома, связанного с неадекватной нагрузкой на межфаланговый сустав при ходьбе.

Выполняли корригирующую остеотомию фаланги на вершине деформации без нарушения наружного кортекса. Дистальный фрагмент выводили в среднее положение и фиксировали двумя перекрестными спицами, которые удерживали область сформированного клиновидного дефекта. После двухмесячной фиксации и иммобилизации циркулярной гипсовой повязкой выше голеностопного сустава достигалась полная консолидация в месте остеотомии.

У пациентов старшего школьного возраста (подростковая группа), рост фаланг пальцев у которых уже окончен, выполняли артродез межфалангового сустава в среднем положении. Фиксация спицами и циркулярной гипсовой повязкой.

3. Хирургическое лечение детей со сгибательными контрактурами пальцев (2 пациента, 4 стопы). Сгибательные контрактуры пальцев разделяются на врожденные и приобретенные. Причиной врожденных сгибательных контрактур является укороченное сухожилие длинного сгибателя пальца. У детей дошкольного возраста и раннего школьного возраста применяли консервативное лечение – редрессации пальца на увеличение разгибания и шинирование его в среднем положении на время сна. Показанием к хирургическому лечению являлось наличие контрактур, препятствующих ношению обуви и вызывающих потертости и ороговелости, и как следствие, болевой синдром. Выполняли чрезкожную тенотомию сгибателя с фиксацией спицей в положении разгибания. В подростковом периоде после закрытия зон роста фаланг выполняли артродез межфалангового сустава.

Приобретенные сгибательные контрактуры чаще всего развиваются в тех случаях, когда длина средних пальцев значительно превышает длину первого луча. Операцией выбора является межфаланговый артродез после окончания роста стопы.

#### 4.1.3 Хирургическое лечение пациентов с пороками развития пятого луча

Хирургическое лечение пороков развития пятого луча проведено нами у 50 пациентов на 63 стопах (таблица 17).

Таблица 17 – Используемые в исследовании виды оперативного лечения пациентов с пороками развития пятого луча

Диагноз	Оперативное лечение	К-во детей	%	К-во стоп	%
Полифалангия	Удаление дополнительной фаланги, кожная пластика	5	3,5	7	3,3
Полное удвоение пятого луча	Удаление дополнительного пальца, кожная пластика, формирование пятой плюсневой кости	6	4,2	7	3,3
Костная форма полисиндактилии	Удаление дополнительного пальца, кожная пластика, устранение синдактилии	5	3,5	6	2,9
Врожденная или вторичная деформация пятой плюсневой кости с возможным синостозом 4-5 плюсневых костей	Резекция синостоза, корригирующая остеотомия плюсневой кости с ауто трансплантатом	4	2,8	4	1,9
		5	3,5	7	3,3
Неполное удвоение пятого луча с синдактилией или без синдактилии	Удаление дополнительного пальца, кожная пластика	25	17,6	32	15,2
ИТОГО		50	35,2	63	30

Показанием к устранению пороков развития пятого луча являлось расширение переднего отдела стопы, затруднение при подборе и ношении обуви. Хирургическое лечение целесообразно в раннем детском возрасте, желательно, до начала периода вертикализации, в связи с тем, что при активном использовании обуви возникают потертости и связанные с этим болевые ощущения.

#### 4.1.3.1 Хирургическое лечение детей с полифалангией пятого пальца

Лечение полифалангии пятого пальца (5 пациентов, 7 стоп) выполнялось аналогично устранению полифалангии средних пальцев, описанному ранее.

#### 4.1.3.2 Хирургическое лечение детей с полным удвоением пятого луча

При полном удвоении пятого луча (6 пациентов, 7 стоп) в большинстве случаев один палец гипоплазирован, но имеет хорошо сформированную плюсневую кость, а второй палец нормально сформирован, но имеет гипоплазированную плюсневую кость с удовлетворительно сформированной головкой. Целью хирургической коррекции является формирование полноценного пятого луча, для чего производили удаление медиально расположенного гипоплазированного добавочного пальца и дистального сегмента сопряженной плюсневой кости. Латеральный палец после остеотомии гипоплазированной плюсневой кости транспонировался на проксимальный сегмент медиальной плюсневой кости и сформированный пятый луч фиксировался перекрестными спицами на 2 месяца до достижения полной консолидации.

#### 4.1.3.3 Хирургическое лечение детей с пороками развития пятой плюсневой кости

Показанием к хирургическому лечению пороков развития пятой плюсневой кости (4 пациентов, 4 стопы) являлось появления омокленности под ее головкой и по наружной поверхности плюснефалангового сустава, появление болевого синдрома при нагрузке, нарушение соотношений в параболе Лильевра в связи с укорочением и деформацией пятой плюсневой кости с выраженным косметическим дефектом (рисунок 56 А, Б, В).

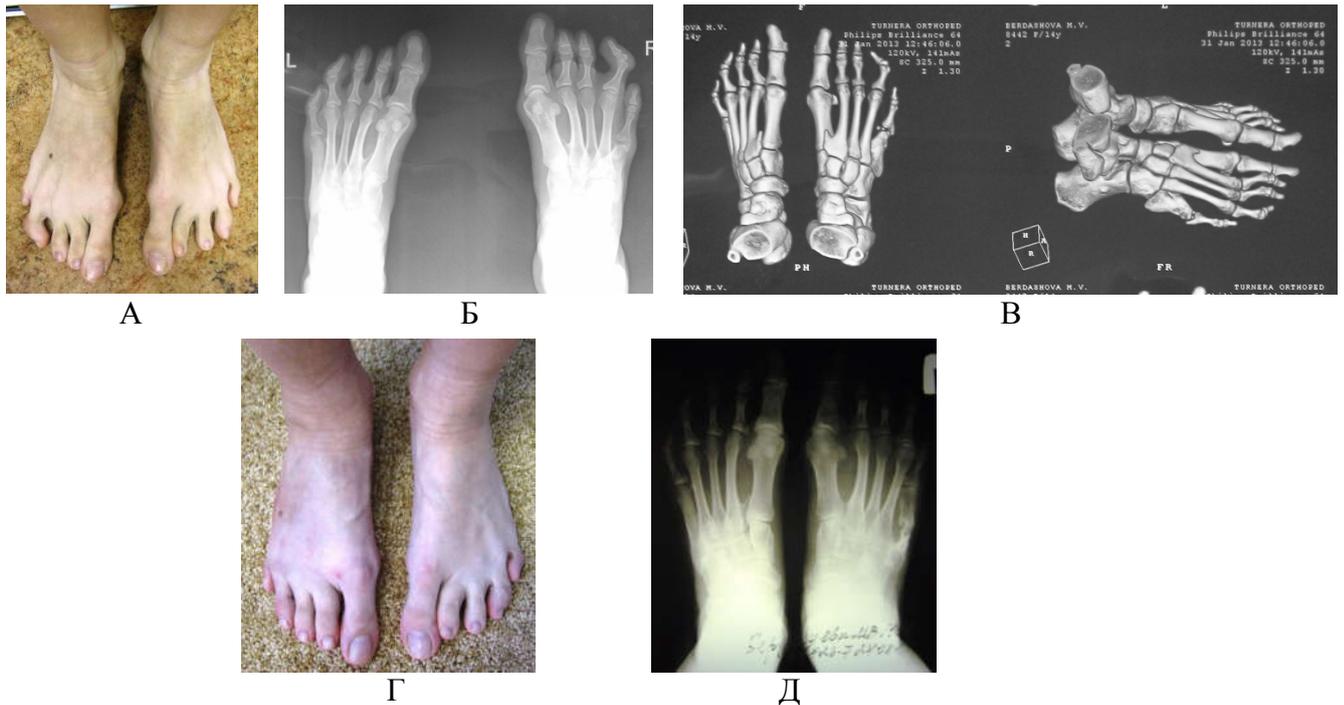


Рисунок 56 – Порок развития пятой пятого луча правой стопы. Клинодактилия 4 пальца. Пациентка Б. 15 лет. Фото (А) рентгенограммы (Б) и СКТ (В) до оперативного лечения; фото (Г) и рентгенограммы после первого этапа оперативного лечения

Целью лечения является нормализация формы и длины латерального луча для восстановления основных точек опоры стопы, одной из которых является головка пятой плюсневой кости. Выполняли одномоментную коррекцию укорочения и деформации луча (рисунок 57).

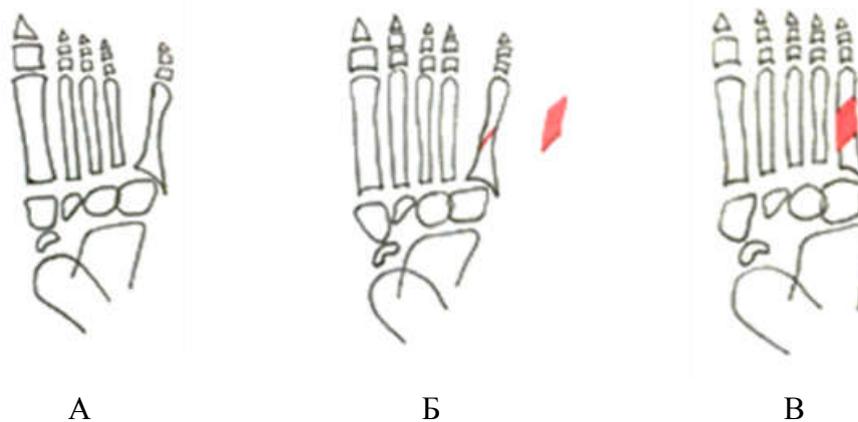


Рисунок 57 – Схематическое изображение одномоментной реконструкции пятого луча (А – до оперативного лечения, Б – косая остеотомия пятой плюсневой кости на вершине деформации, заимствованный трансплантат, В – формирование пятого луча)

Производили волнообразный разрез по тыльной поверхности стопы над пятой плюсневой костью, последняя тупо и остро выделялась. На вершине деформации производили косую остеотомию (рисунок 57Б). Рассекали капсулу плюсне-кубовидного сустава. Параллельно, второй бригадой хирургов, проводился забор ауто- трансплантата из крыла подвздошной кости по рассчитанным заранее параметрам, по методике, описанной ранее. Заимствованный трансплантат внедряли в место остеотомии пятой плюсневой кости так, чтобы одномоментно скорректировать деформацию и дефицит длины (рисунок 57В). Сегменты плюсневой кости и трансплантат фиксировали 4 перекрестными спицами Киршнера в среднем положении пятого луча. Накладывали циркулярную гипсовую повязку до верхней трети голени на 3-4 месяца. На третьи сутки после проведения оперативного вмешательства начинали разработку движений в пятом плюсне-фаланговом и меж- фаланговых суставах. При выраженных деформациях пятой плюсневой кости, сопровождающихся большим укорочением (более 18 мм), возможно применение двух-этапного удлинения или дистракционного остеосинтеза.

#### 4.1.3.4 Хирургическое лечение детей с пороками развития пятого луча с синостозами 4-5 плюсневых костей

Показанием к хирургическому лечению пороков развития пятого луча с синостозом 4-5 плюсневых костей (5 пациентов, 7 стоп) являлись омозолелости и трофические нарушения в области мягких тканей под головкой плюсневой кости, укорочение и латеральная девиация утолщенной конкресцированной плюсневой кости, медиальный подвывих в плюснефаланговом суставе, расширение переднего отдела стопы и деформация метатарзальной параболы (рисунок 58).

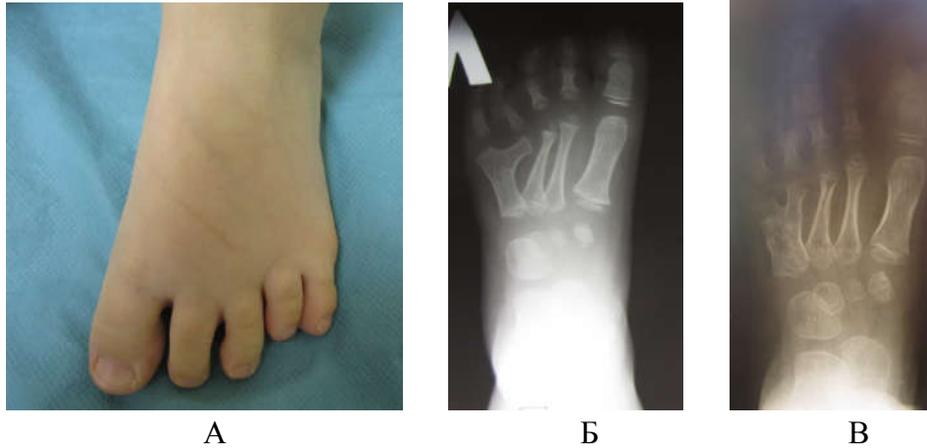


Рисунок 58 – Пациентка П, 4 лет. Диагноз: синостоз 4-5 плюсневых костей. А – фото стопы до операции, Б – рентгенограмма до хирургического лечения В – рентгенограмма после хирургического лечения, восстановлена парабола Лильевра

Волнообразным разрезом по тыльной поверхности стопы выполняли зет-образное удлинение разгибателей четвертого и пятого пальцев. Послойно обнажали зону синостоза 4-5 плюсневых костей. В месте сращения плюсневых костей выполняли продольную остеотомию у основания четвертой плюсневой кости. С целью сохранения 5-и лучевой стопы четвертую плюсневую кость выделяли, ротируют в вертикальное положение кнутри и вплотную придвигали к пятой плюсневой кости. Головку четвертой плюсневой кости выводили под нагрузку, восстанавливали соотношения в метатарзальной параболе. По подошвенной поверхности стопы в области межфаланговых суставов производили закрытую рещию сгибателя пальцев. Достигнутое положение фиксировали перекрестными спицами. Наружную фиксацию осуществляли гипсовой повязкой выше голеностопного сустава.

#### 4.1.3.5 Хирургическое лечение детей с не полным удвоением пятого луча

Показанием к устранению не полного удвоения пятого луча, как с медиально, так и с латерально расположенным дополнительным пальцем (25 пациентов, 32 стопы), является косметический дефект стопы и затруднение при подборе и ношении обуви. При нагрузке появляются потертости и ороговелости в области

латерально расположенного пальца, что приводит к развитию болевого синдрома. В связи с этим при данной патологии рекомендуем раннее оперативное лечение, еще до начала вертикальной нагрузки.

Длительно существующее не полное удвоение луча приводит к прогрессирующей деформации основного пальца. Для устранения такого порока выполняли разрез по тыльной поверхности пораженного пальца, огибающий дополнительный палец и переходящий на тыльную поверхность стопы. Рассекали капсулу плюсне-фалангового сустава. Тупо и остро выделяли фаланги дополнительного пальца и производили их экзартикуляцию. Выполняли краевую моделирующую резекцию головки пятой плюсневой кости и ее диафиза на необходимую длину и ширину. Производили кожную пластику с пластикой ногтевого ложа по Хахутову. Наружную фиксацию осуществлялась задним гипсовым лонгетом на 2 недели. При неполном удвоении пятого луча, когда головка добавочной плюсневой кости была анатомически более развита, чем у основного пальца, производили реконструкцию пятого луча по методике, описанной ранее (4.1.3.2.) (рисунок 59).

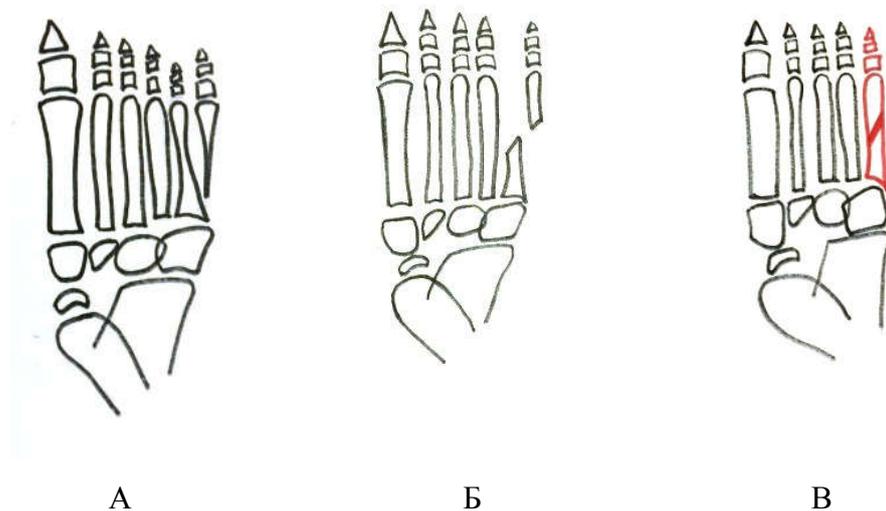


Рисунок 59 – Схематическое изображение одномоментной реконструкции пятого луча (А – до оперативного лечения, Б – удаление дополнительного пятого пальца и основания гипоплазированной плюсневой кости, В – формирование пятого луча)

#### 4.1.3.6 Хирургическое лечение детей с удвоением пятого пальца и тотальной синдактилией пятого пальца

Целью хирургического вмешательства при симполидактилии пятого пальца (5 пациентов, 6 стоп) является восстановление межпальцевого промежутка и правильной формы основного пальца, устранение его сгибательной контрактуры и создание нормальной функции переката. Такая тактика позволяет достигнуть нормального развития основного из удвоенных пальцев стопы.

Применяли кожную пластику по Кронину без рассечения межплюсневой связки, капсулотомии межфаланговых суставов по внутренней поверхности и рецессию длинного сгибателя основного пальца, а так же удаление фаланг дополнительного пальца. Фиксацию восстановленного пальца производили осевой спицей на 3 недели, в заднем гипсовом лонгете. Устранение синдактилии 4-5 пальцев мы рекомендуем отложить до школьного возраста в связи с частыми рецидивами сращения из-за малых размеров межпальцевого промежутка и повышенного потоотделения дистального отдела стоп, вызывающего мацерацию соприкасающихся поверхностей.

#### 4.2 Хирургическое лечение пациентов группы сравнения с пороками развития костей переднего отдела стоп

Как уже упоминалось выше, многообразие пороков развития переднего отдела стоп не позволяет сравнивать методы лечения каждого из его вариантов. Мы провели сравнительный анализ методов лечения в группах, объединенных одним клиническим признаком, имеющим наибольшую частоту встречаемости. Таким образом, в группу сравнения вошли:

– при пороках развития первого луча – наличие LEВ первой плюсневой кости с различными сочетаниями сопутствующих деформаций (1 подгруппа С);

– брахиметатарзия средних лучей различной степени тяжести (2 подгруппа С);

– не полное удвоение пятого луча (3 подгруппа С).

В первой подгруппе С у пяти пациентов (8 стоп) в возрасте от 0 до 3 лет (подгруппа 1а) первым этапом по месту жительства было выполнено удаление добавочного, медиально расположенного первого пальца без иссечения фиброзного тяжа по медиальной поверхности стопы, без удлинения и коррекции деформации первой плюсневой кости, но с устранением синдактилии первого-второго пальцев.

У пяти пациентов (10 стоп) (подгруппа 1б) первым этапом по месту жительства было выполнено аналогичное хирургическое вмешательство, но без устранения синдактилии первого-второго луча.

Во вторую подгруппу (С) из 10 человек вошли пациенты в возрасте от 13 до 18 лет с брахиметатарзией (15 стоп) с укорочением четвертой плюсневой кости, которым было выполнено удлинение плюсневых костей методом аппаратной коррекции.

Третья подгруппа (10 человек, 10 стоп) – пациенты с не полным удвоением медиально расположенного пятого луча. При первичном оперативном вмешательстве было выполнено удаление добавочного луча без коррекции длины и формы пятой плюсневой кости, из них у четырех пациентов (4 стопы) был сохранен гипоплазированный пятый палец.

### 4.3 Восстановительное лечение

Методы восстановительного лечения в послеоперационном периоде после окончания срока иммобилизации включали в себя разработку движений в голеностопном суставе и суставах переднего отдела стопы (плюсне-фаланговых и межфаланговых). Физиотерапевтические мероприятия направлены на снятие локального отека тканей стопы после оперативного вмешательства, улучшение их мик-

роциркуляции и, как следствие, профилактику болевого синдрома на начальных этапах вертикальной нагрузки.

Применения ортопедической обуви, как правило, не требовалось. В тех случаях, когда отсутствие ряда сегментов переднего отдела стопы приводило к неблагоприятному косметическому виду и вызывало психологический стресс у пациента, возможно применение «протеза стопы». Это изделие из силикона, полностью имитирующее цвет и форму переднего отдела здоровой стопы пациента, надевающееся как носок на пораженную конечность. Изготовление такого протеза (ортеза) целесообразно у подростков, однако возможно с возраста 5 лет (рисунок 60). Нами отмечено, что применение такого ортеза улучшает биомеханические показатели нагрузки на стопу и ее опороспособность.



Рисунок 60 – Порок развития переднего отдела правой стопы. Пациентка К., 5 лет: фото стопы без протеза (А), фото стопы с ортезом (Б)

#### 4.4 Обсуждение полученных результатов

Основной задачей хирургического лечения пороков развития костей переднего отдела стопы являлось достижение результатов малотравматичными методами, в связи с чем при коррекции деформаций использовался аутопластический материал.

Стандартизированы в зависимости от степени тяжести поражения и упрощены методики хирургического лечения, позволяющие избежать вмешательства на суставном аппарате и направленные на сокращение сроков иммобилизации.

Разработка возрастных показаний к различным видам хирургических вмешательств, а также применение компьютерного моделирования позволили улучшить конечный результат лечения.

Правильно выбранная тактика лечения позволяет сформировать адекватную нагрузку на все отделы стопы, избежать болевого синдрома и максимально улучшить косметический вид стопы. Необходимо помнить, что значительное многообразие сочетанных пороков развития костей переднего отдела стопы требует индивидуального подхода к выбору тактики лечения у каждого пациента и чаще всего бывает многоэтапным. Так, для восстановления формы и опороспособности переднего отдела стопы при полном удвоении первого луча нами разработан способ хирургического лечения (суперпозиция первого пальца), на который получен патент РФ на изобретение № 2556786 [59].

Тактика лечения пороков развития костей переднего отдела стоп у детей школьного возраста должна зависеть от степени тяжести деформации, при этом вмешательства на суставах стопы целесообразно минимизировать. Удлинение плюсневых костей лучше начинать не ранее 6 летнего возраста. Оптимальный возраст – после закрытия ростковых зон. У пациентов школьного возраста восстанавливать длину и форму плюсневых костей целесообразно с применением аутопластического материала. Один из вариантов коррекции является моделирующая резекция и деротация деформированной первой клиновидной кости (патент РФ на изобретение № 2509539), дополненная удлиняющим артродезом первого плюснеклиновидного сустава с применением аутотрансплантата [58]. Фиксацию желательно осуществлять накостной пластиной с угловой стабильностью или спицами. При данной тактике лечения отмечается снижение послеоперационного койко-дня, госпитальный этап сокращается почти на 70% по сравнению с удлинением способом дистракционного остеосинтеза. При этом необходимо восстанавливать форму метатарзальной параболы во фронтальной плоскости для создания нормальной нагрузки на головки плюсневых костей и восстановления функции плюсне-пальцевого переката. Восстановительное лечение детей с деформациями

переднего отдела стоп должно быть комплексным и направленным на улучшение трофики и регенерации тканей с целью сокращения сроков реабилитации прооперированных больных. Необходимо проводить раннюю разработку движений в плюсне-фаланговых и меж- фаланговых суставах пальцев стоп после проведенного одномоментного удлинения, чтобы избежать их тугоподвижности в более позднем периоде. Восстановительное лечение в послеоперационном периоде, после окончания сроков иммобилизации, включает в себя разработку до полного объема движений в голеностопном суставе при его длительной фиксации гипсовой повязкой. Рекомендуем применять массаж и разработку движений в голеностопном суставе, ЛФК, тепловые процедуры и электропроцедуры с препаратами, действие которых направлено на рассасывание рубцовой ткани или увеличение ее эластичности. Необходимо дополнять терапию в раннем послеоперационном периоде препаратами кальция и нейротрофиками, как средствами профилактики и лечения послеоперационного остеопороза, неизбежно развивающегося при отсутствии адекватной нагрузки и длительной фиксации.

Применение силиконовых протезов (ортезов) для имитации отсутствующих пальцев на стопе, на наш взгляд, позволяет улучшить не только косметический вид, но и биомеханические свойства стопы и ее опороспособность.

Таким образом, решены вторая и третья задачи диссертационного исследования.

## ГЛАВА 5 ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ КОСТЕЙ ПЕРЕДНЕГО ОТДЕЛА СТОП, АНАЛИЗ ОШИБОК И ОСЛОЖНЕНИЙ

### 5.1 Отдаленные результаты хирургического лечения пороков развития костей переднего отдела стоп

Результаты хирургического лечения пороков развития костей переднего отдела стоп у детей прослежены у 126 пациентов основной группы (86%) на протяжении от одного года до 5 лет.

При анализе результатов использовались данные клинического, рентгенографического, компьютерно-томографического, биомеханического исследований (плантография с компьютерной обработкой данных и стабилметрия).

Обработка данных субъективной оценки результатов лечения пациентами и их родителями проводилась в соответствии с международной шкалой AO FAS, разработанной для деформаций переднего отдела стопы и адаптированной нами для детского возраста (Приложение В).

#### 5.1.1 Результаты хирургического лечения пороков первого луча различной степени тяжести у пациентов основной группы

Объективными критериями оценки результатов лечения пороков развития первого луча у пациентов основной группы являлись (таблица 18):

- наличие или отсутствие жалоб на боль при нагрузке,
- приближенность формы стопы к анатомической норме,
- возможность пользоваться стандартной обувью,
- наличие или отсутствие функциональных нарушений (ограничения подвижности в первом плюснефаланговом суставе),

– нормальные соотношения в метатарзальной параболе и восстановленный межплюсневый угол, отсутствие нарушения соотношения в плюснефаланговом суставе.

Оценка производилась по 5 бальной системе: отличный результат 25 баллов, хороший – 20, удовлетворительный - 15, неудовлетворительный – 10 баллов. Отдаленные результаты лечения изучены у 37 пациентов (41 стопа) с пороками развития первого луча.

Таблица 18 – Критерии оценки результатов лечения пациентов с пороками развития переднего отдела стоп

Параметры	Результат (баллы)			
	Отличный (5)	Хороший (4)	Удовлетворительный (3)	Не удовлетворительный (2)
Болевой синдром	Отсутствует	Усталость при длительной нагрузке	Редкие боли при длительной нагрузке	Боли при нагрузке
Форма стопы, приближенная к анатомической норме	Максимально приближена	Максимально приближена (Мобильное варусное или вальгусное положение первого пальца (0 до 5°))	Умеренные деформации, не нарушающие функцию	Деформации, мешающие функции
Возможность подбора и ношения обуви	Любая	Стандартные модели, но широкого покроя	Стандартные модели широкого покроя, но ограниченное время	Только спортивная
Амплитуда движений в ПФС	Полная	Ограничение подошвенной флексии от 1 до 10°	Ограничение тыльной и подошвенной флексии от 1 до 10°	Отсутствие движений
Анатомические параметры (соотношение в ПФС, наличие укорочения, состояние первого межплюсневого угла (10-12°))	Не нарушены	Дефицит длины до 10%, отсутствие нарушения соотношения в ПФС, межплюсневый угол от 5 до 11 или от 13 до 19°	Умеренные (дефицит длины до 15%, децентрация сустава, нулевой межплюсневый угол (параллельное расположение 1 и 2 плюсневых костей))	Дефицит длины более 16%, подвывих в ПФС, отрицательный межплюсневый угол

Примечание: – под термином «спортивная обувь» подразумевается обувь со шнуровкой

К отличным результатам следует отнести полное восстановление анатомической формы переднего отдела стопы, сохраненную амплитуду движений в плюснефаланговом суставе, использование только стандартной обуви неограни-

ченное время, отсутствие болевого синдрома и исключенную необходимость дополнительной коррекции каких либо элементов по окончании роста.

К хорошим результатам мы относим форму переднего отдела стопы, приближенную к норме, отсутствие болевого синдрома, возможность пользоваться стандартной обувью, полную амплитуду или незначительные ограничения движений в плюснефаланговом суставе первого луча, межплюсневый угол, приближенный к норме, отсутствие нарушения соотношений в параболе Лильевра и в плюснефаланговом суставе у детей с незавершенным ростом.

К удовлетворительным результатам отнесены: частичное восстановление анатомической формы переднего отдела стопы (например, сохраняющееся варусное или вальгусное положение первого пальца в пределах 10 градусов), редкие жалобы на боль при длительной нагрузке, возможность пользоваться стандартной обувью ограниченное время или использование только спортивной обуви, умеренное ограничение подвижности в плюснефаланговом суставе (до 10-12°), незначительные нарушения соотношений в параболе Лильевра (укорочение первой плюсневой кости до 5 мм), децентрация плюснефалангового сустава.

К неудовлетворительным результатам следует отнести наличие болевого синдрома, выраженную деформацию переднего отдела стопы, невозможность пользоваться стандартной обувью, тугоподвижность в плюснефаланговом суставе с ограничением функции плюснепальцевого переката, нарушения соотношений в параболе Лильевра с укорочением первой плюсневой кости более 5 мм, децентрацию или подвывих плюснефалангового сустава.

Мы не считаем возможным оценивать отдаленные результаты лечения пациентов с пороками развития первого луча как отличные до закрытия ростковых зон, так как по окончании роста им могло потребоваться удлинение первой плюсневой кости или коррекция ее деформации. В связи с этим, результаты лечения комбинированных пороков развития первого луча стопы – сложной формы полидактилии или полисиндактилии на фоне LEB, прослеженные у 15 детей (79%) после первого этапа коррекции, расценивались, как промежуточные и отнесены к

хорошим, несмотря на общее количество баллов 25, соответствующее отличному результату.

При оценке результатов хирургического лечения у пациентов с пороками развития первого луча в различные сроки послеоперационного периода выявлено, что первичной коррекции деформации достаточно для сохранения правильных соотношений в плюсне-фаланговом суставе в течение шести-семи лет, пока существует восстановленная форма метатарзальной параболы. На СКТ сохраняется анатомически правильно расположенная ростковая зона (рисунок 61), что расценивалось как хороший результат.



Рисунок 61 – Поперечный срез томограммы через ростковую зону первой плюсневой кости на СКТ при наличии ЛЕВ плюсневой кости (А – трапециевидная форма до оперативного вмешательства, Б – нормальная форма через 4 года после частичной продольной резекции патологической ростковой зоны и расклинивающей корригирующей остеотомии первой плюсневой кости)

У пациентов, оперированных в возрасте от 0 до 3-х лет, укорочение сформированной плюсневой кости (на 0,8-1 см) и основной фаланги первого пальца (на 0,2-0,5 см) появлялось к пяти-семи годам. Причем, чем раньше был оперирован ребенок, тем позже появлялось укорочение. Развивался наклон эпифиза в медиальную сторону и варусная деформация первого пальца (8-12°). Угол между первой и второй плюсневыми костями увеличивался до 14°. Ограничение движений в первом плюснефаланговом суставе не превышало 7°. Появлялась латеральная и флексионная децентрация в первом плюснефаланговом суставе с углом отклоне-

ния до  $5^\circ$  вследствие плантофлексии головки первой плюсневой кости. Применение туторов на время сна в положении гиперкоррекции патологически развитого луча и ортопедической обуви с жестким внутренним краем удерживало палец в среднем положении, но не предотвращало деформацию, связанную с патологическим ростом плюсневой кости. Однако болевого синдрома не было отмечено ни у одного из оперированных пациентов и существенных затруднений с подбором обуви не имелось. До настоящего времени данной категории пациентов второго этапа хирургического лечения не требуется. Таким образом, мы считаем, что через 5-6 лет после первого этапа хирургического лечения в связи с ростом стопы отдаленные результаты у пациентов со сложной формой полидактилии или полисиндактилии на фоне LEB становятся удовлетворительными.

Результаты лечения вторичных деформаций плюсневых костей у детей старшего возраста с полисиндактилией на фоне LEB прослежены у двух пациенток. Девочки были оперированы нами в 15 – 17 летнем возрасте (срок наблюдения 3 года). После удлиняющего артродеза плюснеклиновидного сустава, корригирующих остеотомий 2-4 плюсневых костей и устранения синдактилии 1-2 пальцев сформированный передний отдел был приближен к анатомической норме. Восстановлен плюсне-фаланговый перекат, сформирована опорная первая плюсневая кость. Амплитуда движений в первом плюсне-фаланговом суставе составляла  $18-20^\circ$  с незначительным ограничением подошвенной флексии, что не препятствовало ношению обуви с каблуком до 40-60 мм. У пациенток отсутствовал болевой синдром, ношение различных типов обуви не вызывало образования мозолей по внутреннему отделу стопы, анатомические соотношения в переднем отделе не были нарушены. Оба результата расценены нами, как хорошие, так как на рентгенограммах сохранялся дефицит длины первой плюсневой кости до 5% , первый межплюсневый угол не достигал  $12^\circ$ .

1. Результат лечения полного удвоения первого луча (оперирован 1 пациент) по методике, предложенной нами, расценен как отличный. После двух этапов

хирургического лечения сохранялась нормальная длина и ось первого луча. Форма переднего отдела стопы была приближена к норме (рисунок 62).



Рисунок 62 – Пациентка С., 1,5 лет, с полидактилией первого луча. Фото стоп пациентки (А – до лечения, Б – через 2 года после оперативного лечения – суперпозиции первого пальца на левой стопе (патент РФ на изобретение № 2556786) [59]

2. Результаты лечения изолированного поражения первой плюсневой кости с деформацией эпифиза прослежены у 2-х пациентов в возрасте 6 и 8 лет. Правильная ось луча и форма метатарзальной параболы отмечены на всех четырех стопах, движения в плюснефаланговом суставе не были ограничены. Оба результата оценены как отличные после первого этапа лечения (рисунок 63).

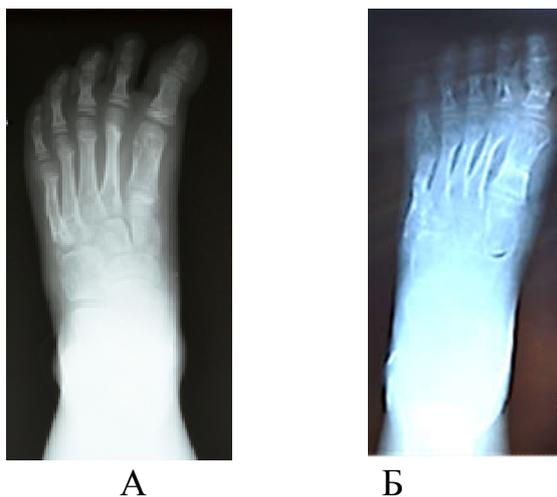


Рисунок 63 – Рентгенограммы пациентки К, 8 лет, с врожденным укорочением первой плюсневой кости (А – рентгенограмма стопы до оперативного лечения; Б – рентгенограмма стопы через 4 месяца после оперативного лечения – корригирующей удлиняющей остеотомии первой плюсневой кости

3. Результаты устранения синостозов 1-2 плюсневой кости прослежены у трех пациентов на 6 стопах в сроки 4-5 лет после операции. На 5 стопах результаты расценены, как отличные, деформация переднего отдела и болевой синдром отсутствовали, нагрузка на головки плюсневых костей была равномерной, величина межплюсневого угла соответствовала норме. На одной стопе результат был хорошим, так как сохранялась незначительная деформация второй плюсневой кости и уменьшение первого межплюсневого угла до  $10^\circ$ , что, однако, не причиняло пациенту каких-либо неудобств

4. Результаты лечения полидактилии с LEB основной фаланги показали, что на 3 (27,3%) стопах из 11 у пациентов, первично оперированных в возрасте от одного до двух с половиной лет, к возрасту 6-7 лет отмечен рецидив варусной деформации основной фаланги первого пальца (в среднем,  $24^\circ$ ), которая в дальнейшем потребует коррекции. На данный момент она несколько затрудняет подбор обуви, но не вызывает болевого синдрома. Данные результаты расценены, как удовлетворительные. У 8 пациентов (77%) результаты расценены как отличные – сохранялась правильная ось оперированного пальца, амплитуда движений в плюснефаланговом и межфаланговом суставах не была ограничена.

Таким образом, объективная оценка отдаленных результатов лечения пациентов с пороками развития первого луча показала, что в результате оперативного лечения достигнуто 100% хороших результатов у всех обследованных больных. У пациентов с LEB первой ПК или основной фаланги 1 пальца, оперированных в возрасте от 0 до 3 лет, к 6-7 летнему возрасту появляется и нарастает деформация порочных сегментов и результаты лечения становятся удовлетворительными, причем, чем раньше была выполнена первичная коррекция деформации, тем позже возникает ее рецидив.

Субъективная оценка результатов лечения пациентов основной группы с пороками развития первого луча представлена в таблице 19.

Таблица 19– Субъективная оценка результатов лечения пороков развития первого луча у пациентов основной группы (n=37)

Субъективные ощущения (число баллов)	Количество пациентов (%)
I Оценка боли и физической активности	
Нет болей и высокая физическая активность (5)	28 (75,7%)
Редкие болезненные ощущения, не влияющие на физическую активность (4)	5(13,5%)
Частые боли, влияющие на снижение активности (3)	4(10,8%)
Частые боли и значительное снижение активности (2)	0 (0%)
Сильные боли и нулевая активность (1)	0 (0%)
I Оценка формы стопы	
Очень нравится (5)	17 (45,9%)
Нормально (4)	13 (35,1%)
Хотелось бы лучше (3)	7 (18,9%)
Не очень нравится (2)	0 (0%)
Не нравится (1)	0 (0%)
III Возможность подбора обуви	
Любой тип обуви (5)	28 (75,7%)
Любой тип, но ограничено время ношения (4)	5 (13,5%)
Только спортивная обувь (3)	4 (10,8%)
Только специализированная обувь (2)	0 (0%)

Из представленной таблицы видно, что по совокупности показателей 80% пациентов расценивают результаты проведенного хирургического лечения как хорошие, 20% – как удовлетворительные.

Проведена сравнительная оценка результатов оперативного лечения пороков развития первого луча у 10 пациентов основной группы и 10 пациентов группы сравнения.

Критериями отбора пациентов для проведения субъективной оценки результатов лечения являлся диагноз: полидактилия или полисиндактилия первого

луча на фоне LEB, возраст первичного оперативного вмешательства до 3 лет и срок наблюдения после первичного оперативного вмешательства более 5 лет. Пациенты основной группы оперированы нами по методикам, представленным в 4 главе. В группе сравнения пациенты оперированы по месту жительства в возрасте до 3-х лет. Варианты хирургического лечения пациентов группы сравнения описаны в главе 4.

Субъективная оценка результатов лечения, проведенного по месту жительства за 5-6 лет до обращения в институт им. Г.И. Турнера, была выполнена на основании подробного анамнеза по данным историй болезни. Таким образом, идентичность выделенных групп по виду порока развития, количеству пациентов и длительности периода, прошедшего после первичного хирургического вмешательства, позволила нам провести анализ субъективной оценки результатов хирургического лечения.

Как было изложено выше, пациенты основной группы на момент проведения исследования жалоб не предъявляли. В группе сравнения все пациенты при поступлении предъявляли жалобы на боли при нагрузке в области переднего отдела стопы, преимущественно, первого плюсне-фалангового сустава, имеющиеся оmozолелости под головкой второй плюсневой кости, сгибательные контрактуры второго и последующего пальцев, увеличение ширины переднего отдела стопы и ее некосметический вид. Пациенты испытывали затруднение при подборе обуви и предпочитали пользоваться или индивидуальной ортопедической или очень широкой обувью больших размеров.

Оценка результатов лечения пороков развития первого луча на основе LEB в основной группе и группе сравнения представлена в таблице 20. Статистический анализ данных, полученных с помощью опросника АО FAS в основной группе и группе сравнения подтверждает преимущества проведенных нами оперативных вмешательств у пациентов с пороками развития первого луча стопы на фоне LEB.

Таблица 20 – Субъективная оценка результатов лечения пороков развития первого луча стопы на фоне ЛЕВ первой ПК пациентами и их родителями в основной группе и группе сравнения

Субъективные ощущения (количество баллов)	Количество пациентов (%)		Статистическая значимость различий (t)
	Основная группа (n=10)	Группа сравнения (n=10)	
I Оценка боли			
Нет болей и высокая физическая активность (5)	9 (90%)	- (0%)	$p \leq 0,001$ (9,48)
Редкие болезненные ощущения, не влияющие на физическую активность (4)	1 (10%)	- (0%)	$p > 0,05$ (1,05)
Частые боли, влияющие на снижение активности (3)	- (0%)	6 (60%)	$p \leq 0,01$ (3,87)
Частые боли и значительное снижение активности (2)	- (0%)	4 (40%)	$p \leq 0,05$ (2,58)
Сильные боли и нулевая активность (1)	- (0%)	- (0%)	$p > 0,05$ (0)
II Оценка формы стопы			
Очень нравится (5)	2 (20%)	- (0%)	$p > 0,05$ (1,58)
Нормально (4)	6 (60%)	- (0%)	$p \leq 0,001$ (3,87)
Хотелось бы лучше (3)	2 (20%)	- (0%)	$p > 0,05$ (1,58)
Не очень нравится (2)	- (0%)	- (0%)	$p > 0,05$ (0)
Не нравится (1)	- (0%)	10 (100%)	$p \leq 0,001$
III Возможность подбора обуви			
Любой тип обуви (5)	10 (100%)	- (0%)	$p > 0,05$ (1,05)
Любой тип, но ограничено время ношения (4)	- (0%)	- (0%)	$p > 0,05$ (0)
Только спортивная обувь (3)	- (0%)	6 (60%)	$p \leq 0,01$ (3,87)
Только специализированная обувь (2)	- (0%)	4 (40%)	$p \leq 0,05$ (2,58)

Так, в основной группе у всех 10 пациентов после оперативного лечения установлена статистически значимо более высокая физическая активность и отсутствие боли или незначительные болевые ощущения, не влияющие на физическую активность (100% относительно 0% ( $p \leq 0,001$ )). Большинство пациентов основ-

ной группы оценили форму стопы – как «нормально» – 60% и «очень нравится» – 20% и при этом в группе сравнения все пациенты были недовольны формой стопы ( $p \leq 0,001$ ). Возможность подбора обуви также оказалась значительно выше у пациентов основной группы. После лечения в основной группе любой тип обуви могли носить 100% пациентов. При этом в группе сравнения пациенты могли носить только спортивную (60%) только специальную обувь (40%) ( $p \leq 0,001$ ).

Необходимо отметить, что оценка состояния стопы 9 баллов и ниже может являться показанием к проведению второго этапа хирургического лечения, направленного на коррекцию формы первого луча и восстановления целостности метатарзальной параболы. Количество набранных баллов 5 и 7 пациентами группы сравнения можно расценить, как неудовлетворительный результат лечения, являющийся показанием для проведения последующих хирургических операций.

#### 5.1.2 Результаты хирургического лечения пороков развития средних лучей стоп у пациентов основной группы и группы сравнения

Объективными критериями оценки результатов лечения расщепленных стоп у пациентов основной группы являлись (таблица 21):

- наличие или отсутствие жалоб на боль при нагрузке,
- возможность пользоваться стандартной обувью,
- наличие или отсутствие функциональных нарушений (ограничения подвижности в первом плюснефаланговых суставах),
- ширина стопы, приближенная к возрастной норме,
- отсутствие нарушения соотношения в плюснефаланговых суставах,
- состоятельность синостоза.

Оценка производилась по 5 бальной системе: отличный результат 25 баллов, хороший – 20, удовлетворительный - 15, неудовлетворительный – 10 баллов.

Таблица 21 – Критерии оценки результатов лечения пациентов с расщепленными стопами

Параметры	Результат (баллы)			
	Отличный (5)	Хороший (4)	Удовлетворительный (3)	Не удовлетворительный (2)
Болевой синдром	Отсутствует	Усталость при длительной нагрузке	Редкие боли при длительной нагрузке	Боли при нагрузке
Возможность подбора и ношения обуви	Любая	Стандартные модели, но широкого покроя	Стандартные модели широкого покроя, но ограниченное время	Только спортивная
Амплитуда движений в ПФС	Полная	Ограничение подошвенной флексии от 1 до 10°	Ограничение тыльной и подошвенной флексии от 1 до 10°	Отсутствие движений
Ширина переднего отдела стопы, приближенная к возрастной норме	Соответствует	+10-20мм	Передний отдел заужен или шире более чем на 20 мм	Деформации, мешающие функции
Соотношение в ПФС	Не нарушены	Вальгусная (первого луча) или варусная деформация до (наружных лучей) 1- 10°	Вальгусная (первого луча) или варусная деформация до (наружных лучей) 11- 20°	Вальгусная (первого луча) или варусная деформация до (наружных лучей) более 21°
Состоятельность синостоза	Состоятелен	Состоятелен	Состоятелен	Не состоятелен

Отдаленные результаты лечения врожденных расщепленных стоп расценены, как хорошие у 42,8 и у 50%, как удовлетворительные результатов. Неудовлетворительный результат (7%) лечения расщепления стопы получен нами у одной пациентки с 2-х сторонним расщеплением тяжелой степени на одной стопе – несостоятельность синостоза 1-4 плюсневой костей, которая привела к увеличению ширины переднего отдела стопы и, как следствие, затруднению подбора и ношения обуви и появлению болевого синдрома (рисунок 64). Пациентке выполнили

повторное хирургическое вмешательство по формированию синостоза и уменьшению ширины переднего отдела стопы с хорошим результатом.

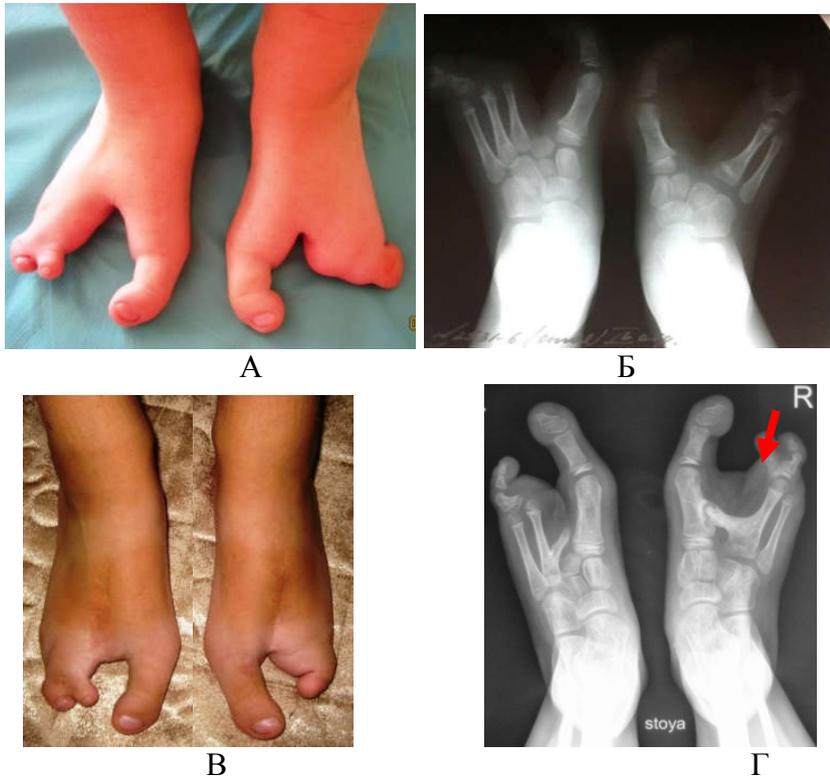


Рисунок 64 – Пациентка Ч, 5 лет. Фото (А) и рентгенограмма (Б) стоп до оперативного лечения; фото (В) и рентгенограмма (Г) стоп после первого этапа оперативного лечения (стрелкой отмечено несостоятельность синостоза 1-4 плюсневых костей)

У четырех пациентов (21%) к старшему школьному возрасту нарастало отведение переднего отдела стопы (рисунок 65), на настоящий момент не причиняющее существенных неудобств.

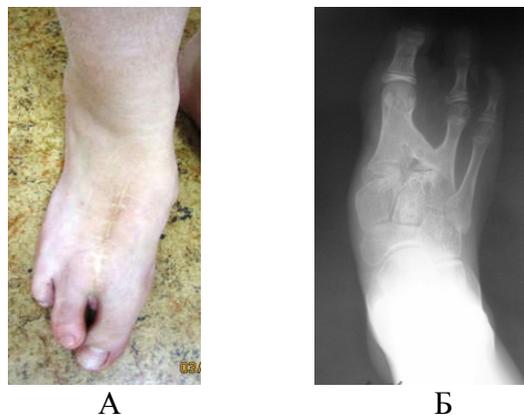


Рисунок 65 – Вторичная отведенная деформация стопы. Пациентка Х, 10 лет. Фото (А) и рентгенограмма (Б) стоп после первого этапа оперативного лечения

Субъективная оценка результатов лечения у 100% пациентов с расщепленными стопами представлена в таблице 22. Отдаленные результаты лечения расщепленных стоп различной степени тяжести прослежены у 14 пациентов (100%) в сроки от 3 до 5 лет после операции.

Таблица 22 – Субъективная оценка результатов лечения расщепленных стоп средней и тяжелой степени

Субъективные ощущения (количество баллов)	Основная группа (n=14) к-во пациентов (%)
I Оценка боли и физической активности	
Нет болей и высокая физическая активность (5)	12 (85,7%)
Редкие болезненные ощущения, не влияющие на физическую активность (4)	2 (14,3%) (с тяжелой степенью)
Частые боли, влияющие на снижение активности (3)	–
Частые боли и значительное снижение активности (2)	–
Сильные боли и нулевая активность (1)	–
I Оценка формы стопы	
Очень нравится (5)	–
Нормально (4)	12 (85,7%)
Хотелось бы лучше (3)	2 (14,3%) (с тяжелой степенью)
Не очень нравится (2)	
Не нравится (1)	
III Возможность подбора обуви	
Любой тип обуви (5)	6 (42,85%)
Любой тип, но ограничено время ношения (4)	–
Только спортивная обувь (3)	6 (42,85%)
Только специализированная обувь (2)	2 (14,3%) (с тяжелой степенью)

Как видно из представленной таблицы 22, подбор обуви является основной проблемой для пациентов с расщеплением стопы. Любой тип обуви могли носить только 42,85% пациентов, спортивную – также 42,85%, а только специализированную 2 (14,3%) пациента с тяжелой степенью расщепления. Это связано с тем,

что передний отдел стопы имеет узкую или слишком широкую форму и не всякая обувь может удерживаться при активных движениях. Пациенты с расщеплением стоп легкой степени подобных жалоб не предъявляют. 85% прооперированных пациентов отмечали высокую физическую активность и отсутствие боли. Редкие болезненные ощущения, не влияющие на физическую активность, отметили только 2 (14,3%) пациента после оперативного лечения расщепления стопы тяжелой степени. Форму стопы как нормальную оценило большинство пациентов (85,7%)

В группе сравнения лечение пациентов с расщеплением стоп не проводилось.

Результаты лечения пациентов с брахиметатарзией прослежены у 18 (100%) пациентов в сроки от 2 до 5 лет после хирургического лечения. Критерием оценки являлась длина плюсневых костей и форма метатарзальной параболы.

Удлинение укороченной плюсневой кости с восстановлением формы метатарзальной параболы достигнуто у всех пациентов основной группы. Сроки консолидации – от 3 до 8 месяцев в зависимости от выбранного метода лечения.

Длительность консолидации и, соответственно, фиксации, в зависимости от выбранного способа лечения и степени укорочения представлена в таблице 23.

Необходимо отметить, что:

При укорочении до 12 мм (метод скользящей остеотомии) – удлиненная плюсневая кость на контрольных рентгенограммах истончена. Данный способ лечения у пациентов подросткового возраста не всегда может быть применен вследствие значительной гипотрофии плюсневой кости, имеющей треугольную конфигурацию своего сечения. У данных пациентов целесообразно выполнять СКТ исследования для оценки формы и толщина кости в 3-х мерном измерении с целью определения тактики лечения.

При укорочении до 18 мм (одномоментное удлинение плюсневой кости ауто-трансплантатом) форма плюсневой кости на 18 стопах практически не отличалась от соседних. На двух стопах отмечено отсутствие полной консолидации в области дистального сегмента, что было подтверждено на СКТ и потребовало

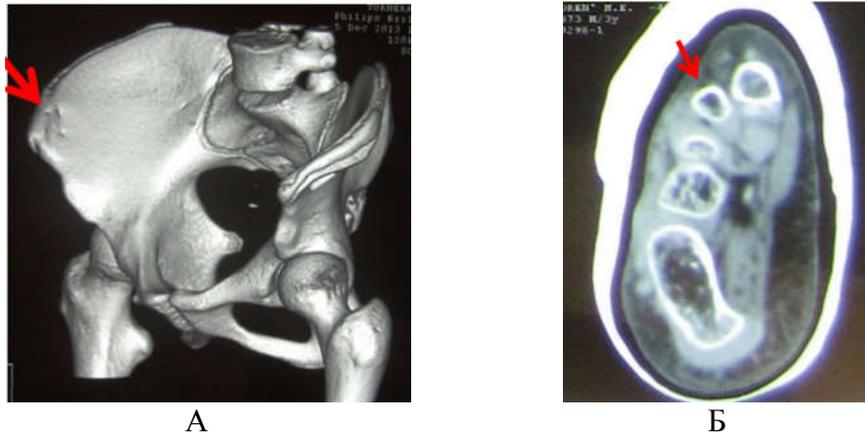
продления фиксации на срок до четырех месяцев после операции. На четырех стопах отмечалась дугообразная форма плюсневой кости в зоне регенерата с эпидиофизарным углом не более  $7^\circ$ , что было связано с формой аутотрансплантата в связи с анатомическими особенностями формы подвздошной кости данных пациентов. Однако через год после оперативного лечения дугообразная форма плюсневых костей нивелировалась под влиянием нагрузки на оперированную конечность. Отмечалось ограничение подвижности в плюснефаланговом суставе от  $10$  до  $15^\circ$  в подошвенную сторону, что, однако, не вызывало у пациентов какого-либо беспокойства или болевого синдрома.

Таблица 23 – Способ коррекции и длительность фиксации (консолидации)

Укорочение	Способ коррекции	Способ фиксации	Общая длительность лечения
До 12 мм	Одномоментная коррекция без трансплантата	ФНП	– Фиксация гипсовой повязкой до средней трети голени 2 мес.
		ФС	– Фиксация гипсовой повязкой до средней трети голени 3 мес.
До 18 мм	Одномоментная коррекция с ауто-трансплантатом из крыла подвздошной кости	ФНП	– Фиксация гипсовой повязкой до средней трети голени 2 мес.
		ФС	– Фиксация гипсовой повязкой до средней трети голени 3 мес.
Свыше 18 мм	Двухэтапный метод, включающий в себя аппаратную коррекцию с последующим внедрением аутотрансплантата вследствие замедленной консолидации регенерата	ФНП	– Дистракция в аппарате ~ 25 суток – Фиксация гипсовой повязкой до средней трети голени (после установки аутотрансплантата) 3мес.
		ФС	– Дистракция в аппарате ~ 25 суток – Фиксация в аппарате – до 3 мес) – Фиксация гипсовой повязкой до средней трети голени (после установки аутотрансплантата) 4,5 мес.

Примечание: ФС – фиксация спицами; ФНП – фиксация накостной пластиной

Подвздошная кость полностью восстанавливает свою структуру через 6-8 месяцев (рисунок 66А). Так же на СКТ, выполненных четырем пациентам на восьми стопах в позднем послеоперационном периоде (от 6 месяцев до 1,5 лет), отмечена перестройка структуры аутотрансплантата из губчатой в трубчатую и полная реканализация костно-мозгового канала (рисунок 66Б).



А

Б

Рисунок 66 – Компьютерная томография таза (А) и стопы (Б) пациентки Б, 14 лет через 8 месяцев после одномоментного удлинения третьей плюсневой кости аутооттрансплантатом, заимствованным из крыла подвздошной кости «окончатым» способом. Стрелками указано: на рис. А – полное восстановление структуры подвздошной кости в месте заимствования аутооттрансплантата, на рис. Б – прослеживается косно-мозговой канал третьей плюсневой кости – полная реканализация аутооттрансплантата

При укорочении более 18 мм (дистракционный остеосинтез) у двух пациенток на четырех стопах через год после оперативного вмешательства было отмечено истончение диафиза удлиняемой кости и отсутствие формирования кортикального слоя. При обследовании через 1,5 года после удлинения АВФ истончение диафиза сохранялось, однако кортикальный слой был сформирован. У двух пациенток (3 стопы), которым был внедрен аутооттрансплантат вследствие замедленного созревания регенерата при аппаратной коррекции, полная консолидация плюсневой кости и аутооттрансплантата состоялась через 4,5 месяца после операции. Форма плюсневой кости через 6 месяцев не отличалась от соседних.

Анализ результатов лечения через год после оперативного вмешательства показал, что метатарзальная парабола сохраняет свою форму у всех пациентов, болевой синдром отсутствует. Пациенты пользуются обычной обувью, довольны полученным косметическим эффектом. Вальгусная деформация первого пальца значительно уменьшилась и не превышает первой степени у пациенток 17-18 лет. Омозолелость и кератозные изменения кожного покрова на подошвенной поверхности стопы отсутствуют, а незначительное ограничение подошвенной флек-

сии в плюснефаланговых суставах удлиненной плюсневой кости не причиняет значительных неудобств (рисунок 67, 68).

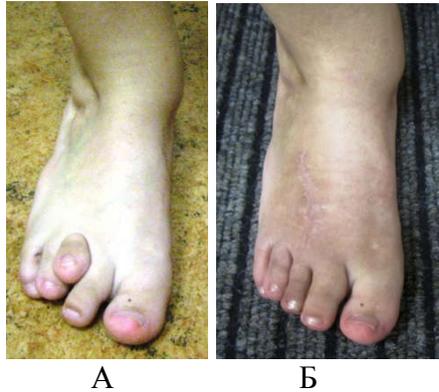


Рисунок 67 – Фото стоп пациентки X, с брахиметатарзией 4 плюсневой кости правой стопы при нормодактилии (А – 13 лет, состояние до оперативного лечения, Б – 14 лет, состояние через год после оперативного лечения)



Рисунок 68 – Фото стоп пациентки У, с брахиметатарзией 4 плюсневой кости обеих стоп с гипоплазией пальца (А – 15 лет, состояние до оперативного лечения на левой стопе, Б – 15 лет, состояние через 8 месяцев после оперативного лечения на левой стопе, правая стопа не оперирована)

На основании проведенного анализа лечения пациентов с брахиметатарзией необходимо отметить, что оптимальным способом лечения данного заболевания у подростков с укорочением плюсневой кости от 12 мм до 18 мм является одномоментное удлинение плюсневых костей с применением аутотрансплантата, заимствованного из крыла подвздошной кости. Такая тактика лечения позволяет сократить сроки иммобилизации оперированной конечности до трех месяцев, дает возможность ранней вертикализации, позволяет сформировать нормальную форму

плюсневой кости и не вызывает риска замедленной консолидации (рисунок 69), как при использовании метода дистракционного остеосинтеза. При укорочении свыше 18 - 22 мм (большого укорочения мы не встретили) целесообразно применение метода аппаратной дистракции быстрыми темпами (1 мм в сутки) с последующим внедрением в полученный диастаз ауто трансплантата без ожидания созревания регенерата, что сократит сроки госпитального лечения на 90 дней (срок фиксации в аппарате).

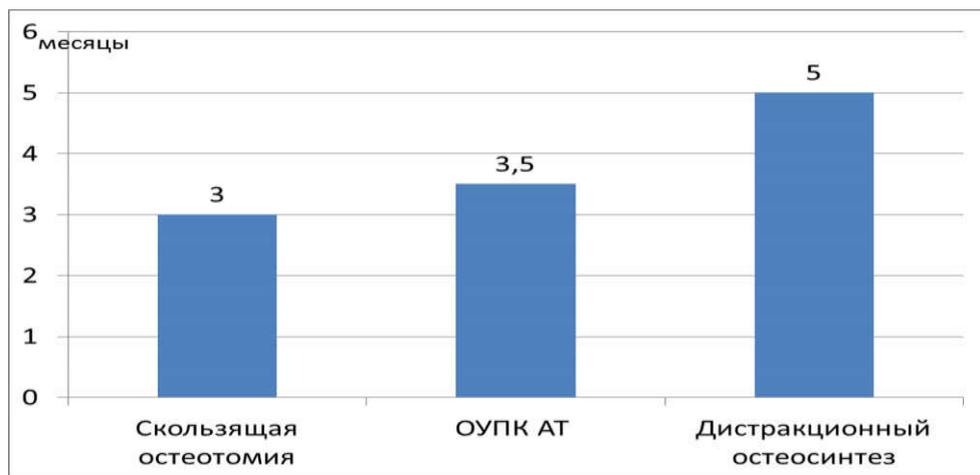


Рисунок 69 – Сравнительный анализ сроков полной консолидации при разных методах лечения (ОУПК АТ – одномоментное удлинение плюсневой кости ауто трансплантатом)

Отрицательным моментом при одномоментном удлинении плюсневых костей с применением ауто трансплантата является наличие второго доступа, а при фиксации накостной пластиной необходимость ее удаления.

Таким образом, отдаленные результаты лечения пациентов с брахиметатарзией можно расценить как отличные, так как рост стоп у этих пациентов уже закончен и риск образования вторичных деформаций плюсневых костей или их укорочения отсутствует. Данное исследование подтверждает целесообразность коррекции укорочения при брахиметатарзии у пациентов старше 13 лет. У двух пациенток с укорочением 15 мм в 6 и 7 летнем возрасте выполнено одномоментное удлинение ауто трансплантатом. Через 3 года после первого этапа хирургического лечения укорочение не превышает 5 мм, дополнительной коррекции не требуется (на момент исследования – 9 и 10 лет).

Проведена оценка результатов оперативного лечения брахиметатарзии у пациентов основной группы и группы сравнения. Необходимо отметить, что полученные данные по результатам лечения пациентов с пороками развития средних лучей стопы вряд ли можно сравнивать с данными других исследователей, так как оценки результатов лечения подростков с брахиметатарзией в изученной литературе мы не обнаружили.

Субъективная оценка результатов лечения брахиметатарзии с помощью шкалы АО FAS проведена у 18 пациентов в основной группе (таблица 24).

Таблица 24 – Субъективная оценка результатов лечения пациентов основной группы с брахиметатарзией (n=18)

Субъективные ощущения (число баллов)	Количество пациентов (%)
I Оценка боли и физической активности	
Нет болей и высокая физическая активность (5)	16 (88,9%)
Редкие болезненные ощущения, не влияющие на физическую активность (4)	2 (11,1%)
Частые боли, влияющие на снижение активности (3)	–
Частые боли и значительное снижение активности (2)	–
Сильные боли и нулевая активность (1)	–
II Оценка формы стопы	
Очень нравится (5)	15 (83,3%)
Нормально (4)	3 (16,7%)
Хотелось бы лучше (3)	–
Не очень нравится (2)	–
Не нравится (1)	–
III Возможность подбора обуви	
Любой тип обуви (5)	16 (88,9)
Любой тип, но ограничено время ношения (4)	2 (11,1%)
Только спортивная обувь (3)	–
Только специализированная обувь (2)	–

Как видно из представленной таблицы, результаты лечения оценены как отличные и хорошие у 100% пациентов с брахиметатарзией.

С помощью шкалы АО FAS проведено сравнение субъективной оценки результатов лечения брахиметатарзии у 10 пациентов основной группы и 10 пациентов группы сравнения (таблица 25).

Таблица 25 – Субъективная оценка результатов лечения пациентов с брахиметатарзией в основной группе и группе сравнения

Субъективные ощущения (количество баллов)	Количество пациентов (%)		Статистическая значимость различий (t)
	Основная группа (n=10)	Группа сравнения (n=10)	
I Оценка боли и физической активности			
Нет болей и высокая физическая активность (5)	10 (100%)	10 (100%)	p > 0,05 (0)
Редкие болезненные ощущения, не влияющие на физическую активность (4)	0	0	0
Частые боли, влияющие на снижение активности (3)	0	0	0
Частые боли и значительное снижение активности (2)	0	0	0
Сильные боли и нулевая активность (1)	0	0	0
II Оценка формы стопы			
Очень нравится (5)	9 (90%)	8 (80%)	p > 0,05 (0,63)
Нормально (4)	1 (10%)	2 (20%)	p > 0,05 (0,63)
Хотелось бы лучше (3)	0	0	0
Не очень нравится (2)	0	0	0
Не нравится (1)	0	0	0
III Возможность подбора обуви			
Любой тип обуви (5)	10 (100%)	10 (100%)	p > 0,05 (0)
Любой тип, но ограничено время ношения (4)	0	0	0
Только спортивная обувь (3)	0	0	0
Только специализированная обувь (2)	0	0	0

Критерием отбора являлось укорочение плюсневой кости 13-18 мм у пациентов с брахиметатарзией. В основной группе удлинение было выполнено методом одномоментной коррекции, у пациентов группы сравнения – методом distractionного остеосинтеза. Таким образом, идентичность выделенных групп по количеству пациентов, варианту пороку развития плюсневых костей и дефициту укорочения, позволила нам провести анализ субъективной оценки результатов хирургического лечения.

Оценка по шкале AO FAS у пациентов как основной группы, так и группы сравнения составляла 14 и 13 баллов, что свидетельствует об эффективности проведенного лечения. Статистически значимых различий между группами не установлено. Лечение брахиметатарзии методом distractionного остеосинтеза в группе сравнения демонстрирует отличные косметические и функциональные результаты. Анализ длительности иммобилизации при удлинении плюсневых костей у пациентов основной группы и группы сравнения представлен в таблице 26. Общая длительность фиксации при аппаратной коррекции значительно превышает сроки иммобилизации при одномоментной коррекции.

Таблица 26 – Длительность иммобилизации при удлинении плюсневых костей ауто-трансплантатом в основной группе и в группе сравнения

Группы	Укорочение ПК, мм	Длительность фиксации спицами, к-во дней	Длительность фиксации гипсом, к-во дней	Длительность distraction, к-во дней	Длительность фиксации АВФ, к-во дней	Итого
Основная	12-18	45	60	0	0	105
Сравнения	12-18	0	60-75	30-60	60-75	165-210

Всем пациентам, которым выполнялся distractionный остеосинтез, требуется второй этап хирургического вмешательства (демонтаж АВФ). Кроме того, при одномоментном удлинении значительно сокращаются сроки госпитального лечения (пациент выписывается через 4-5 дней, после нормализации самочувствия и купирования послеоперационного болевого синдрома). Пациентам, полу-

чающим лечение методом аппаратной коррекции целесообразно находиться в стационаре до окончания срока distraction.

Отдаленные результаты лечения 9 пациентов с врожденными многоплоскостными деформациями плюсневых костей средних лучей после многоэтапного лечения расценены нами, как удовлетворительные на 11 стопах (70%), так как не всегда удается полностью восстановить форму переднего отдела стопы, хотя пациенты оценивают их, как хорошие. Результаты коррекции деформаций плюсневых костей на 5 стопах расценены, как отличные.

Клинический пример: Пациентка К, 9 лет, обратилась с жалобами на выраженную деформацию переднего отдела стоп, крайне затрудняющую подбор обуви. Ширина переднего отдела превышала на 21 мм слева и на 26 мм справа среднестатистическую ширину переднего отдела стоп пациентов такого же возраста. Однако болевой синдром отсутствовал, и пациентка занималась профессиональными танцами босиком.

Нами было проведено два этапа оперативных вмешательства на левой и правой стопах, на правой стопе планировался третий этап лечения (рисунок 70).

Однако для продолжения оперативного лечения пациентка не обратилась, так как ее устраивала ширина и форма стоп, достигнутая при предыдущих вмешательствах. Пациентка продолжает профессионально заниматься танцами. Болевой синдром отсутствует.

Отдаленные результаты лечения пациентов с клинодактилией, сгибательными контрактурами или полифалангией средних лучей прослежены у 82% пациентов. Критериями оценки являлось отсутствие болевого синдрома, правильная ось пальца, отсутствие затруднений при подборе обуви. Жалоб на болевой синдром или наличие деформаций пальцев пациентами не предъявлялось. Затруднений при подборе и ношении обуви не было. Результаты были расценены, как отличные.

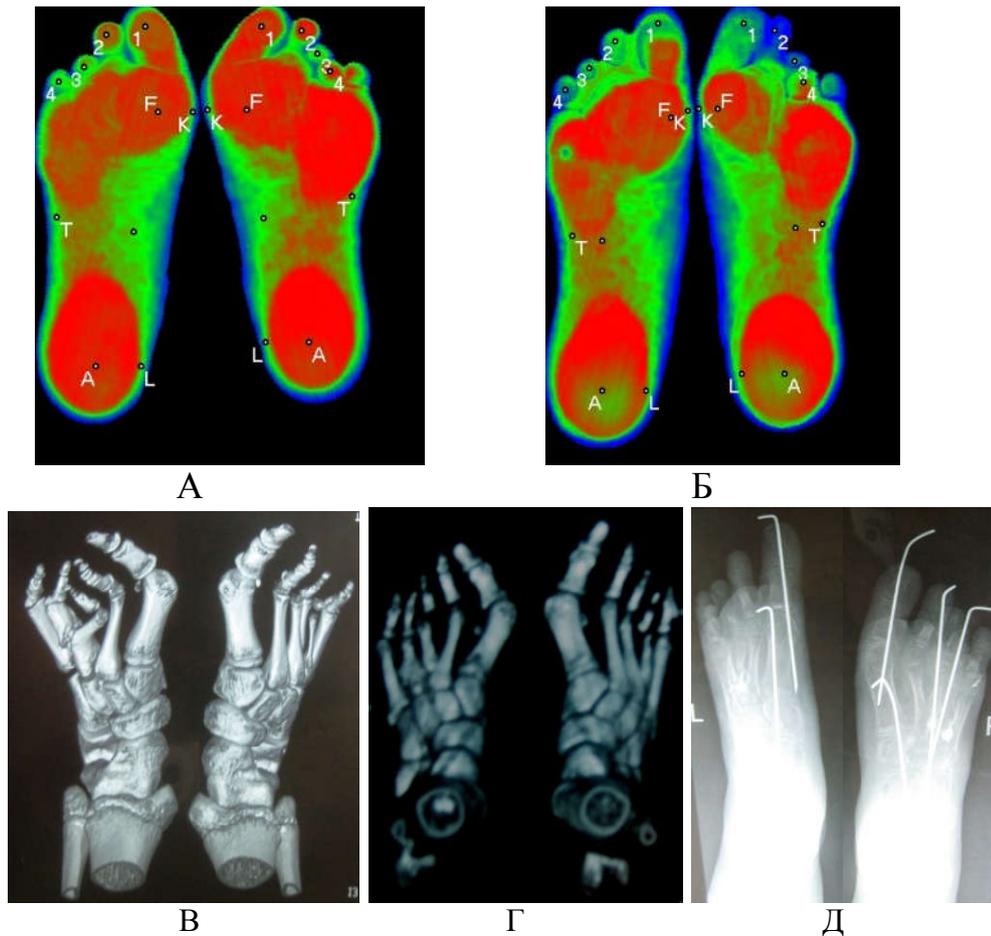


Рисунок 70 – Компьютерная плантография пациентки К, 9 лет: А – до начала оперативного лечения, Б – после окончания лечения на левой стопе – уменьшилась ширина переднего отдела, нагрузка на опорные точки приближена к норме, Компьютерная томография и рентгенограммы пациентки: В – до начала оперативного лечения, Г – после первого этапа оперативного лечения на стопах. Д – рентгенограмма стоп после второго этапа оперативного лечения

### 5.1.3 Отдаленные результаты лечения пациентов с пороками развития пятого луча стопы в основной группе и группе сравнения

Отдаленные результаты хирургического лечения изучены у 48 пациентов (61 стопа) из 50 прооперированных пациентов с пороками развития пятого луча на 63 стопах.

Объективными критериями оценки результатов лечения пороков развития пятого луча у пациентов основной группы являлись (таблица 27):

– наличие или отсутствие жалоб на боль при нагрузке,

- длина пятого луча, приближенная к анатомической норме,
- возможность пользоваться стандартной обувью,
- наличие или отсутствие функциональных нарушений (ограничения подвижности в пятом плюснефаланговом суставе),
- нормальные соотношения в метатарзальной параболе и восстановленный межплюсневый угол (8-10°), отсутствие нарушения соотношения в плюснефаланговом суставе.

Таблица 27 – Критерии оценки результатов лечения пациентов с пороками развития пятого луча

Параметры	Результат (баллы)			
	Отличный (5)	Хороший (4)	Удовлетворительный (3)	Не удовлетворительный (2)
Болевой синдром	Отсутствует	Усталость при длительной нагрузке	Редкие боли при длительной нагрузке	Боли при нагрузке
Длина пятого луча, приближенная к анатомической норме.	Максимально приближена	Дефицит длины луча до 5%	Дефицит длины луча 6-10%	Укорочение луча более 11%
Возможность подбора и ношения обуви	Любая	Стандартные модели, но широкого покроя	Стандартные модели широкого покроя, но ограниченное время	Только спортивная
Амплитуда движений в ПФС. Наличие или отсутствие грубых рубцов	Полная	Ограничение подошвенной флексии от 1 до 10°	Ограничение тыльной и подошвенной флексии от 1 до 10°, наличие тянущего рубца в межпальцевом промежутке	Отсутствие движений, вторичная синдактилия
Анатомические параметры (соотношение в ПФС, соотношение межплюсневого угла (в норме 8-10°))	Не нарушены	отсутствие нарушения соотношения в ПФС, межплюсневый угол от 11 до 15°	децентрация сустава, величина межплюсневого угла более 16°	Отсутствие движений в ПФС, варусная или вальгусная деформация 5 пальца, межплюсневый угол более 16°

Объективная оценка результатов лечения пороков развития 5 луча представлена в таблице 28.

Таблица 28 – Результаты оперативного лечения пациентов с пороками развития пятого луча

Диагноз	Прооперировано (детей/стоп)	Отдаленные результаты	
		Количество оцененных (детей/стоп)	Отличные (детей/стоп) (% по стопам)
Полифалангия	5/7	5/7	5/7 (100%)
Полное удвоение пятого луча	6/7	6/7	6/7 (100%)
Костная форма полисиндактилии	5/6	5/6	4/5 (83,3%)
Врожденная или вторичная деформация пятой плюсневой кости с возможным синостозом 4-5 плюсневых костей	9/11	7/9	1/2 (22,3%) - весь срок наблюдения 5/6 (66,6%) - 3-4 года 1/1 (11,1%) – 7 лет
Неполное удвоение пятого луча с синдактилией или без синдактилии	25/32	25/32	23/30 (94%/)

У 5 пациентов (7 стоп) с полифалангией в отдаленные сроки послеоперационного периода деформаций и анатомических нарушений не отмечалось. Болевой синдром отсутствовал, пациенты пользовались стандартной обувью. Результаты расценены, как отличные, в 100% случаев.

У 4 пациентов с удвоением пятого пальца с тотальной синдактилией на 5 стопах также не отмечалось каких либо анатомических и функциональных нарушений – 83,3% отличных результатов. У одной пациентки на одной стопе отмечено формирование вторичного сращения в межпальцевом промежутке, что отнесено к неудовлетворительному результату. У пациентов с удвоением пятого луча 6 пациентов (7 стоп) после хирургического лечения дефицита длины не отмечалось, движения в ПФС были в полном объеме, нарушение соотношений отсутствовало.

Пациенты пользовались стандартной обувью и не испытывали болевого синдрома (100% отличных результатов).

В результате оперативного лечения 25 пациентов (32 стопы) у 23 пациентов с не полным удвоением пятого луча на 30 стопах дефицита длины луча не отмечалось, амплитуда движений в 5 ПФС не была ограничена, нарушений соотношений не выявлено – 94% отличных результатов. У двух пациентов на двух стопах отмечалось формирование тянущего рубца в межпальцевом промежутке и ограничение подвижности в пятом ПФМ с наличием варусной деформации пальца. Таким образом, 6% отдаленных результатов расценено, как удовлетворительные.

У 7 пациентов (9 стоп) с врожденной или вторичной деформацией пятой плюсневой кости результаты лечения зависели от возраста, в котором было выполнено хирургическое вмешательство и степени укорочения.

У одного пациента на 2 стопах результат лечения сохранялся в течение всего периода наблюдения и расценен, как отличный (22,3%).

У 5 пациентов на 6 стопах (66,6%) результаты были расценены как отличные в течение трех-четырех лет после оперативного вмешательства. Через 4-5 лет после хирургической коррекции появлялся дефицит длины до 5%, межплюсневый угол увеличился до 15°, появилась флексионная деформация плюсневой кости и ограничение подошвенной флексии ПФС пятого пальца и результаты расценивались нами, как хорошие. У одной пациентки (1 стопа) в результате допущенной технической ошибки сформировался ложный сустав 5 плюсневой кости и результата лечения был расценен как неудовлетворительный, хотя болевой синдром и деформация луча отсутствовали в течение 7 лет после хирургического вмешательства.

Субъективна оценка результатов хирургического лечения пороков развития 5 луча проведена также у 49 (96%) пациентов (таблица 29). Как видно из представленной таблицы, результаты лечения оценены как отличные и хорошие у 100% пациентов с пороками развития пятого луча.

Таблица 29 – Субъективная оценка результатов лечения пациентов с пороками развития пятого луча

Субъективные ощущения (количество баллов)	Основная группа (n=48) к-во пациентов (%)
I Оценка боли и физической активности	
Нет болей и высокая физическая активность (5)	48 (100%)
Редкие болезненные ощущения, не влияющие на физическую активность (4)	– (0%)
Частые боли, влияющие на снижение активности (3)	– (0%)
Частые боли и значительное снижение активности (2)	– (0%)
Сильные боли и нулевая активность (1)	– (0%)
I Оценка формы стопы	
Очень нравится (5)	45 (94%)
Нормально (4)	3 (6%)
Хотелось бы лучше (3)	– (0%)
Не очень нравится (2)	– (0%)
Не нравится (1)	– (0%)
III Возможность подбора обуви	
Любой тип обуви (5)	47 (96%)
Любой тип, но ограничено время ношения (4)	2 (4%)
Только спортивная обувь (3)	– (0%)
Только специализированная обувь (2)	– (0%)

Сравнительный анализ субъективной оценки результатов лечения пациентов с пороками развития пятого луча у 10 пациентов основной группы и 10 пациентов группы сравнения производилась по шкале АО FAS (таблица 30). Критериями отбора пациентов для проведения субъективной оценки результатов лечения являлся диагноз: неполное удвоение пятого луча с гипоплазией основной плюсневой кости, возраст первичного оперативного вмешательства до 3 лет и срок наблюдения после первичного оперативного вмешательства более 5 лет. Пациенты основной группы оперированы нами по методикам, представленным в 4 главе. Оценка результатов лечения проведена через 5-6 лет после лечения. В группе сравнения пациенты оперированы по месту жительства в возрасте до 3-х

лет. Варианты хирургического лечения пациентов группы сравнения описаны в главе 4.

Таблица 30 – Субъективная оценка результатов лечения пациентов с пороками развития пятого луча в основной группе и группе сравнения

Субъективные ощущения (количество баллов)	Количество пациентов (%)		Статистическая значимость различий (t)
	Основная группа (n=10)	Группа сравнения (n=10)	
I Оценка боли и физической активности			
Нет болей и высокая физическая активность (5)	10 (100%)	– (0%)	$p \leq 0,001$
Редкие болезненные ощущения, не влияющие на физическую активность (4)	– (0%)	2 (20%)	$p > 0,05$ (1,58)
Частые боли, влияющие на снижение активности (3)	– (0%)	8 (80%)	$p \leq 0,001$ (6,32)
Частые боли и значительное снижение активности (2)	– (0%)	– (0%)	$p > 0,05$ (0)
Сильные боли и нулевая активность (1)	– (0%)	– (0%)	$p > 0,05$ (0)
II Оценка формы стопы			
Очень нравится (5)	9 (90%)	– (0%)	$p \leq 0,001$ (9,48)
Нормально (4)	1 (10%)	2 (20%)	$p > 0,05$ (0,63)
Хотелось бы лучше (3)	– (0%)	4 (40%)	$p \leq 0,05$ (2,58)
Не очень нравится (2)	– (0%)	4 (40%)	$p > 0,05$ (0)
Не нравится (1)	– (0%)	– (0%)	$p > 0,05$ (0)
III Возможность подбора обуви			
Любой тип обуви (5)	10 (100%)	2 (20%)	$p \leq 0,001$ (6,32)
Любой тип, но ограничено время ношения (4)	0(0%)	4 (40%)	$p < 0,05$ (2,07)
Только спортивная обувь (3)	– (0%)	3 (30%)	$p > 0,05$ (1,6)
Только специализированная обувь (2)	– (0%)	1 (10%)	$P > 0,05$ (1,05)

Как видно из представленной таблицы, в основной группе все пациенты (100%) имели высокую физическую активность и не испытывали боли, а в группе сравнения (80%) испытывали боли, влияющие на физическую активность ( $p \leq$

0,001). Форма стопы после оперативного лечения очень нравилась (94%) пациентов основной группы и ни одному пациенту из группы сравнения ( $p \leq 0,001$ ). В группе сравнения 40% пациентов отмечали, что форма стопы могла бы быть лучше и такое же количество пациентов – что форма стопы не очень нравится ( $p \leq 0,05$ ). Затруднения при подборе обуви отмечали– 80% пациентов группы сравнения ( $p \leq 0,001$ )

#### 5.1.4 Результаты реовазографического исследования

Реовазографическое исследование проведено 29 пациентам с пороком развития переднего отдела стоп через 1-2 года после оперативного вмешательства (15 после операций на обеих стопах, 8 с правосторонним и 6 с левосторонним поражением). Результаты исследования периферического кровотока нижних конечностей после оперативных вмешательств представлены в таблицах 31 и 32.

Таблица 31 – Сравнительная оценка кровоснабжения нижних конечностей у детей с двусторонним пороком развития переднего отдела стопы через 1 год после последней операции ( $M \pm m$ )

Показатель	Сегмент					
	Голень			Стопа		
	Средние значения до операции	Правая конечность	Левая конечность	Средние значения до операции	Правая конечность	Левая конечность
Реовазографический индекс (усл. ед.)	1,32±0,34	1,36±0,68	1,34±0,46	0,74±0,03	0,68±0,08	0,70±0,05
Тонус крупных сосудов $V_{\max}$ (Ом/с)	1,86±0,05	1,84±0,12	1,90±0,09	0,70±0,02	0,82±0,05	0,83±0,07
Тонус мелких сосудов $V_{\text{ср}}$ (Ом/с)	0,91±0,04	0,84±0,09	0,86±0,04	0,36±0,03	0,72±0,08	0,70±0,14
ДИК (%)	31,5±0,8	33,9±1,3	30,8±1,0	38,8±1,2	39,1±1,2	36,6±1,9
ДИА (%)	37,7 ±0,7	38,6±1,6	36,2±1,4	39,7±1,1	41,1±1,6	38,2±1,2

Как видно из таблицы 31, у пациентов с двусторонним поражением после операций на стопах показатели кровенаполнения, тонуса крупных и мелких артерий в контралатеральных сегментах нижних конечностей не различались на уровне голени и стоп, значимые различия от средних предоперационных показателей отсутствовали. Это указывает на отсутствие существенных изменений в ангиоархитектонике артериальной сети в стопах после оперативного вмешательства. Показатели диастолического и диастолического индексов во всех сегментах нижних конечностях после операций на стопах также изменились незначительно, что свидетельствует о сохранной стабильности периферической гемодинамики: капиллярный кровоток не затруднен, венозный отток не замедлен.

У пациентов с односторонним пороком развития переднего отдела стопы через 1 год после операции отмечены некоторые изменения (таблица 32).

Таблица 32 – Сравнительная оценка кровоснабжения нижних конечностей у детей с односторонним пороком развития переднего отдела стопы через 1 год после операции ( $M \pm m$ )

Показатель	Сегмент					
	Голень			Стопа		
	Пораженная конечность		Контралатеральная конечность	Пораженная конечность		Контралатеральная конечность
до операции	после операции	до операции		после операции		
Реовазографический индекс (усл. ед.)	1,22±0,82	1,25±0,44	1,23±0,36	0,45±0,05	0,51±0,12	0,48±0,09
Тонус крупных сосудов $V_{\max}$ (Ом/с)	1,67±0,09	1,70±0,12	1,62±0,14	0,59±0,04	0,63±0,06	0,60±0,08
Тонус мелких сосудов $V_{\text{cp}}$ (Ом/с)	0,83±0,10	0,86±0,16	0,78±0,19	0,32±0,06	0,34±0,09	0,33±0,06
ДИК (%)	35,8±1,6	36,4±1,2	34,5±1,2	47,0±2,1	40,4±4,32	37,2±2,16
ДИА (%)	37,5±1,2	37,7±1,4	36,1±1,8	50,3±1,8	42,8±4,18	41,6±3,08

Установлена тенденция к снижению после операции в сторону нормальных величин диастолического и диастолического индексов пораженной стороны, как на

уровне голеней, так и на уровне стоп. Показатели дикротического и диастолического индексов незначительно ( $p > 0,05$ ) снижались в сторону нормальных величин. Таким образом, данные реовазографии указывают на отсутствие отрицательной динамики в состоянии кровообращения нижних конечностей после реконструктивных операций на стопах у детей, как с двусторонним, так и с односторонним пороком развития переднего отдела стопы.

### 5.1.5 Результаты биомеханических исследований

Для оценки эффективности оперативного лечения пациентов с пороком развития переднего отдела стопы были проведены биомеханическое исследование в сроки от одного года до 3 лет после операции с использованием методов компьютерной плантографии и стабилотрии.

Компьютерная плантография проведена 24 пациентам, 8 детей были оперированы на двух стопах, 7 – на правой стопе и 9 – на левой стопе. Плантографические характеристики были рассчитаны на 32 стопах: 10 – с пороками развития внутренней области, 14 – в срединной и 8 – в наружной.

Установлено, что в отдаленные сроки после оперативного лечения достигнуто улучшение всех плантографических характеристик по сравнению с аналогичными показателями до операции, а некоторые значения восстановлены до нормальных показателей. Независимо от локализации патологического процесса произошло достоверное увеличение индекса нагружаемости переднего отдела стопы от 14 до 20% в сторону нормальных показателей, что указывает на улучшение распределения нагрузки в этой области. Также произошли изменения в сторону нормализации индексов Чипаукс-Смирак, независимо от локализации поражения, причем при локализации патологии в срединной и наружной областях индекс Чипаукс-Смирак восстановился до нормы. Это свидетельствует о значительном улучшении опорной функции переднего отдела стопы вследствие восстановления распределения нагрузки в направлении с заднего отдела на передний.

Приведенные в таблице 33 индексы и коэффициенты позволяют оценить эффективность хирургических вмешательств по восстановлению функции стопы в зависимости от локализации патологического процесса в переднем отделе.

Таблица 33– Сравнительная оценка плантографических характеристик стоп пациентов до операции и после операции в зависимости от локализации поражения ( $M \pm m$ )

Область переднего отдела стопы	Параметры	До операции	После операции	Величина изменения %
Внутренняя	Индекс нагружаемости переднего отдела (%)	71,6±1,55	82,3±3,68*	15
	Индекс Чипаукс-Смирак	0,79±0,024	0,64±0,021*	23
	Коэффициент дистальной опоры I луча $K_1$	0,27±0,02	0,56±0,03*	107
	Индекс опоры I луча ( $\times 10^{-2}$ )	11,7±1,01	18,2±3,24*	56
	Угол I пальца (°)	-0,03±1,32	8,8±2,46*	74
Срединная	Индекс нагружаемости переднего отдела (%)	74,0±1,57	89,1±2,48*	20
	Индекс Чипаукс-Смирак	0,75±0,023	[0,58±0,056]*	29
	Коэффициент дистальной опоры II луча $K_2$	0,78±0,02	[0,96±0,03]*	23
	Коэффициент дистальной опоры III луча $K_3$	0,65±0,03	0,78±0,02*	20
	Коэффициент дистальной опоры IV луча $K_4$	0,42±0,02	0,48±0,04*	14
	Средний коэффициент дистальной опоры II, III, IV лучей $K_{2-3-4}$	0,62±0,02	0,74±0,03*	19
	Индекс опоры срединной области ( $\times 10^{-2}$ )	22,4±0,48	26,2±1,2*	17
Наружная	Индекс нагружаемости переднего отдела (%)	78,6±2,04	89,3±2,12*	14
	Индекс Чипаукс-Смирак	0,63±0,022	[0,54±0,038]*	17
	Коэффициент дистальной опоры V луча $K_5$	0,26±0,04	0,37±0,06*	42
	Угол V пальца (°)	-2,5±1,62	8,4±2,31*	81

Примечания: \* – достоверно изменившиеся показатели с достоверностью  $p \leq 0,05$  по сравнению с аналогичными показателями до операции; [] – достоверно улучшившиеся показатели после операции до уровня нормы при  $p > 0,05$

Как видно из таблицы 33, реконструкция первого луча привела к увеличению значения коэффициента дистальной опоры I луча  $K_1$  в среднем на 107%. Успешная оперативная коррекция приблизила величину этого показателя к нормальному значению, дополнительной хирургической коррекции не требуется (рисунок 71). Также увеличился в сторону нормализации средний индекс опоры I луча и угол I пальца: соответственно на 56 и 74% (таблица 33).

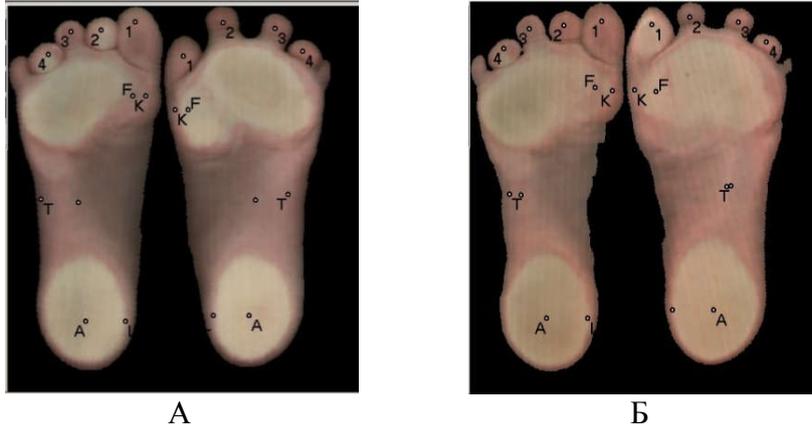


Рисунок 71 – Компьютерная плантография пациентки К, 13 лет, с врожденным укорочением первой плюсневой кости правой стопы (А – до одномоментного удлинения первой плюсневой кости, Б – через 8 месяцев после хирургического лечения)

Биомеханические исследования показали, что при восстановлении длины и формы первой плюсневой кости значительно улучшается опороспособность стопы и распределение нагрузки на плюсневые кости приближается к возрастной норме (рисунок 72).

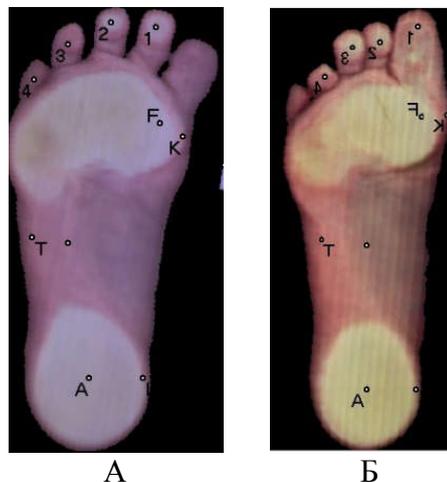


Рисунок 72 – Компьютерная плантография пациентки М., 17 лет с пороком развития первого луча на фоне LEV до (А) и после (Б) одномоментного удлинения первой плюсневой кости

Анализ плантограмм пациентов с пороками развития среднего отдела стоп показал, что чем больше был снижен коэффициент дистальной опоры II, III или IV луча до операции и, следовательно, чем больше выражен анатомический порок, тем меньше была степень его восстановления после реконструктивных вмешательств. Так, если до операции значения  $K_2$ ,  $K_3$  и  $K_4$  (рисунок 73А) были снижены, соответственно, на 27, 49 и 93%, то после операции величины этих коэффициентов увеличились в сторону нормализации, соответственно, на 23, 20 и 14% (рисунок 73Б), причем значение коэффициента  $K_2$  для II луча статистически достоверно увеличилось до нормальной.

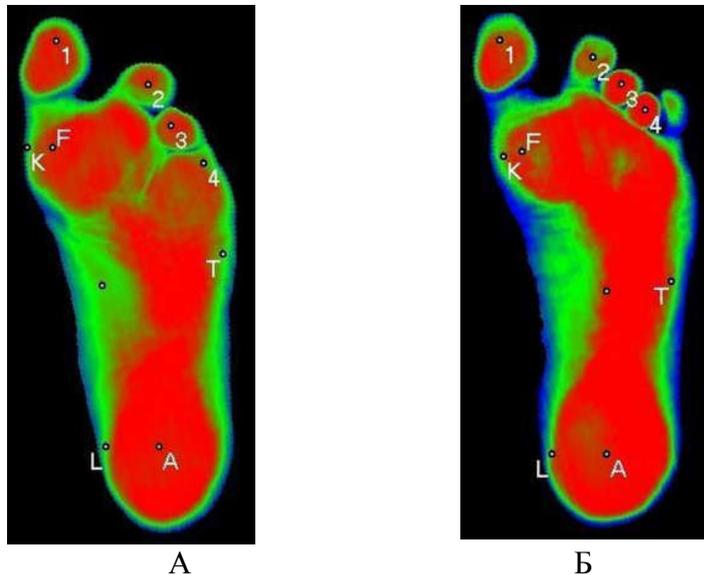


Рисунок 73 – Плантограммы стоп пациентки С., 12 лет с брахиметаразией 3-4 лучей правой стопы: А – до операции; Б – через 8 мес. после операции: достигнуто выравнивание деформированного дистального контура опоры срединной области стопы, улучшилась опорность переднего отдела

Индекс опоры срединной области также достоверно увеличился на 17% до  $(26,2 \pm 1,2) \times 10^{-2}$ , достигнув нормальной величины. В целом, после хирургического лечения пациентов с пороком средних лучей стопы было достигнуто улучшение всех плантографических характеристик, что указывает на выравнивание деформированного дистального контура опоры срединной области стопы и расширения зоны опоры головок II, III и IV плюсневых костей.

У пациентов с брахиметатарзией в отдаленные сроки после операции выявлены изменения плантографических характеристик в сторону нормализации, свидетельствующие о выравнивании дистального контура опоры срединной области стопы с последующей оптимизацией распределения нагрузки на головки II, III и IV плюсневых костей (рисунок 74).

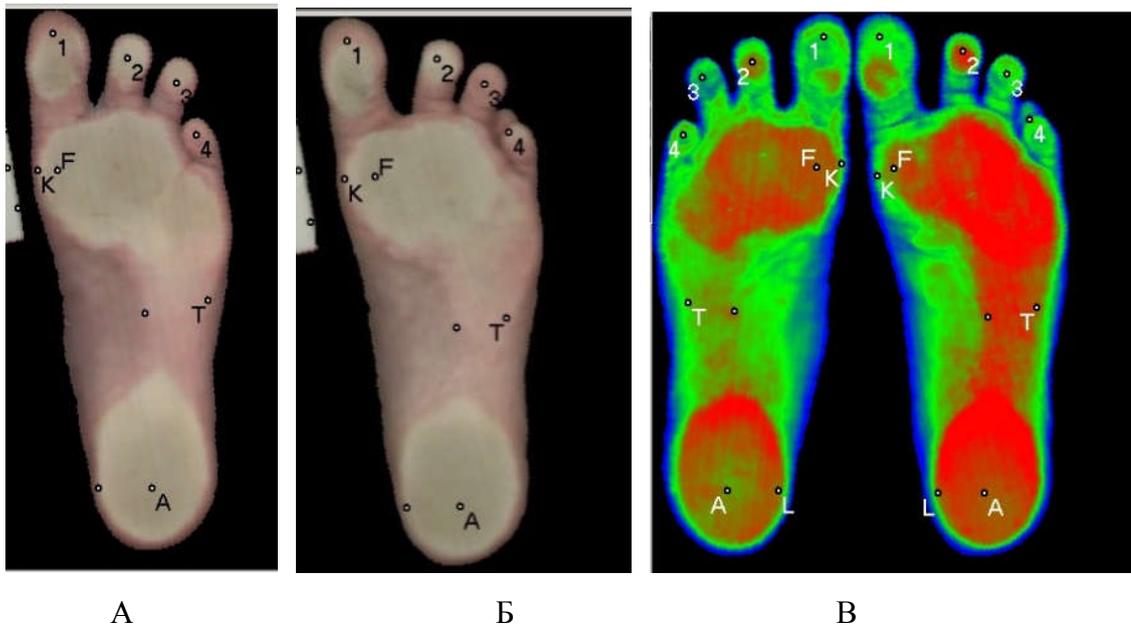


Рисунок 74 – Пациентка Б. 15 лет с брахиметатарзией 4 луча правой стопы. Плантограммы правой стопы (А – до оперативного лечения. Б – через 6 месяцев после операции. В – через 6 месяцев после операции с цветовой компьютерной обработкой). Левая стопа не оперирована

В отдаленные сроки после хирургического вмешательства на расщепленных стопах методом плантографии выявлены: нормализация величины угла I пальца, снижение до минимума дефекта дистального контура опоры срединной области стопы, вовлечение в акт опоры и улучшение опорной функции II – V пальцев стопы (рисунок 75).

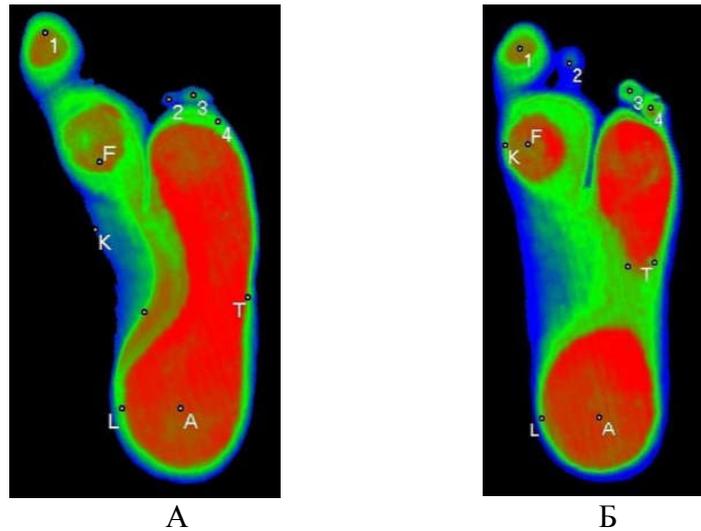


Рисунок 75 – Плантограммы стоп пациента X., 13 лет с глубоким расщеплением правой стопы: А – до операции; Б – через 3 года после операции: нормализация величины угла I пальца, снижение до минимума дефекта дистального контура опоры срединной области стопы, вовлечение в акт опоры и улучшение опорной функции II – V пальцев стопы

В группе пациентов с пороками развития наружного луча стопы после оперативных вмешательств было достигнуто полное восстановление соотношения нагрузки между задним и передними отделами стопы, характеризующегося нормализацией значения индекса Чипаукс-Смирак (рисунок 76).

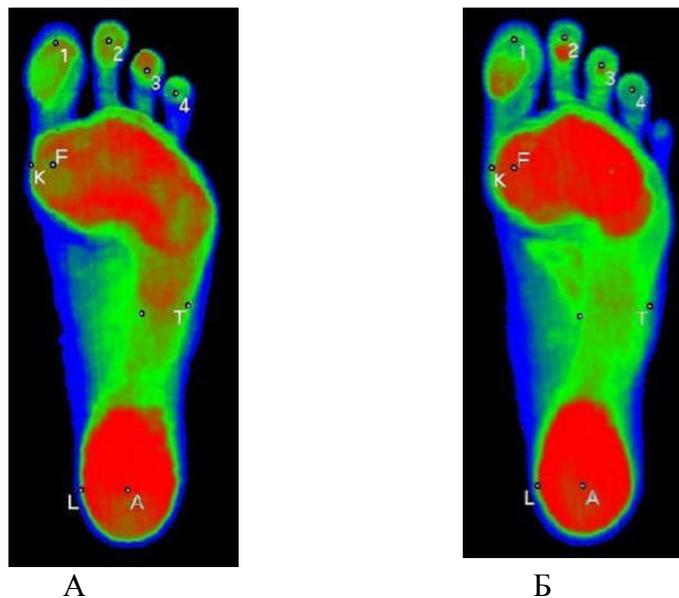


Рисунок 76 – Плантограммы стоп пациента Г., 16 лет с пороком развития пятого луча правой стопы: А – до операции; Б – через 1 год после операции: восстановилась опорность V пальца стоп

Как видно из таблицы 33, величина коэффициента дистальной опоры V луча  $K_5$  значительно увеличилась в направлении нормальных значений – на 42%. Еще более выраженная нормализация была характерна для среднего значения угла V пальца, которое увеличилось на 81%, и приблизилось к норме:  $13,4 \pm 0,52^\circ$  ( $p \leq 0,05$ ).

Таким образом, после хирургического лечения пациентов с любой локализацией патологии переднего отдела стопы происходило значительное улучшение плантографических характеристик. Нагрузка по отделам стопы распределялась более равномерно, улучшались показатели коэффициентов дистальной опоры восстановленных лучей, точки опоры смещались более дистально, контуры переднего отдела стопы приближались к норме. Это способствовало улучшению опорной функции стопы, что указывает на эффективность проведенного восстановительного лечения.

Стабилометрическое исследование после оперативного лечения проведено 35 пациентам с пороками развития переднего отдела стоп, из них 15 пациентов были с двусторонним поражением стоп, 11 – с правосторонним и 9 – с левосторонним.

В таблице 34 представлены основные показатели баланса вертикальной стойки всех пациентов с пороком развития переднего отдела стопы после операции. При анализе таблицы 34 была выявлена тенденция к восстановлению стабилометрических параметров у оперированных детей. При одностороннем поражении стопы произошла небольшая стабилизация проекции ОЦМТ во фронтальной плоскости, что указывает на возросшую опороспособность стопы после оперативного лечения. При этом наблюдалась заметная стабилизация проекция ОЦМТ в сагиттальной плоскости в группе пациентов с левосторонним поражением стопы, у которых перед операцией это отклонение было наибольшим.

Стабилизация проекции ОЦМТ в сагиттальной плоскости в группе пациентов с левосторонним поражением стопы была больше. У пациентов с двусторон-

ним поражением отмечена умеренная диспозиция проекции ОЦМТ во фронтальной плоскости, показатели которой не выходят за пределы допустимой нормы.

Таблица 34 – Сравнительная оценка стабиллометрических показателей у пациентов с пороками развития переднего отдела стопы в зависимости от стороны поражения после оперативного лечения

Параметры		Группы пациентов					
		с 2-х сторонним поражением до операции (n=26)	с двухсторонним поражением после операции (n = 15)	с левосторонним поражением до операции (n=13)	с левосторонним поражением после операции (n = 9)	с правосторонним поражением до операции (n=18)	с правосторонним поражением после операции (n = 11)
X, мм	О	0,35±1,35	-2,5 ± 1,12	2,6±1,0*	1,7 ± 1,44	-5,5±0,81*	-2,4 ± 1,15*
	З	0,92±0,98	-4,3 ± 1,32*	2,3±0,91*	2,0 ± 1,72	-5,4±0,76*	-3,6 ± 1,08
Y, мм	О	12,0±1,42	6,3 ± 0,84*	21,1±1,27*	17,2 ± 2,46	16,1±1,23	16,3 ± 0,96
	З	14,6±1,63*	14,3 ± 1,72	20,1±1,83*	13,4 ± 3,18	17,3±1,18*	17,0 ± 1,04
x, мм	О	13,8±0,76	11,8 ± 0,76	12,4±0,72	8,7 ± 0,72*	17,9±0,92*	17,4 ± 0,72
	З	15,6±0,44	14,9 ± 1,08	11,3±0,63	14,6 ± 1,04	16,4±0,83	16,8 ± 1,02
y, мм	О	17,3±0,52	17,6 ± 1,24	12,9±0,68*	13,3 ± 0,98	18,4±0,68	17,9 ± 0,96
	З	18,5±0,88	18,1 ± 0,92	15,6±0,82	17,4 ± 0,86	17,7±0,81	18,1 ± 0,74
L, мм	О	1089±33,6*	786 ± 59,3*	911±41,5*	728 ± 63,4	977±48,3*	968 ± 56,4
	З	1157±42,3*	1040 ± 68,4	1074±48,3*	972 ± 78,4	1162±56,7*	1175 ± 49,3
S, мм <sup>2</sup>	О	851±78,2	687 ± 96,6	569±112,1	624 ± 98,3	973±36,4*	796 ± 86,4*
	З	914±56,4	921 ± 72,3	615±118,5	648 ± 102,8	924±63,4	758 ± 56,2*
V, мм/сек	О	21,4±0,62*	15,4 ± 0,91*	16,6±0,83	13,3 ± 1,02	19,2±0,85*	16,1 ± 0,72*
	З	24,8±0,87*	20,4 ± 0,86*	21,1±1,01*	15,4 ± 0,92*	22,8±0,76*	21,4 ± 0,84
КР, %		124±12,6	124±12,6	132±18,3	132±18,3	112±9,2	134±14,7

Примечание: О – проба с открытыми глазами; З – проба с закрытыми глазами; \* – достоверно изменяющиеся показатели с достоверностью  $p \leq 0,05$  по сравнению с аналогичными показателями перед операцией

Проведенный сравнительный анализ девиаций колебаний проекции ОЦМТ  $x$  и  $y$  показал положительную динамику у пациентов с левосторонним поражением стопы при открытых глазах. При двустороннем поражении и правосторонней локализации порока показатели не изменились.

Таким образом, после хирургического лечения пациентов с пороком переднего отдела стоп нормализация статических параметров стабиллометрии была выявлена у пациентов с левосторонним поражением, что свидетельствует о положительной динамике в системе управления вертикальным балансом тела. У детей с двусторонним и правосторонним поражением, у которых до операции были скомпенсирован вертикальный баланс, параметры после операции значимо не изменились – это свидетельствует о том, что оперативное вмешательство не ухудшило опорную функцию стоп.

При анализе статокинетических параметров стабиллометрии после хирургических вмешательств на стопах с пороками переднего отдела отмечалась положительная динамика: при двустороннем поражении достоверно произошло уменьшение скорости колебаний, вплоть до восстановления до нормальной величины при открытых глазах. При правостороннем поражении достоверно произошло уменьшение площади статокинезиограмм в сторону нормализации показателей. Для левосторонних пороков стопы характерно значительное снижение длины статокинезиограммы.

По совокупности параметров статических и статокинетических характеристик статокинезиограмм пациентов с пороками переднего отдела стопы можно констатировать, что после реконструктивно-восстановительных операций на стопах наблюдается положительная динамика поддержания баланса тела, что указывает не только на улучшение функциональной активности оперированных стоп, но и всей костно-мышечной системы.

### 5.1.6 Результаты лечения пациентов с пороками развития переднего отдела стоп при ортезировании

Биомеханические показатели у пациентки К, 5 лет с выраженной гипоплазией I-III пальцев после ортезирования значительно улучшились и практически приблизились к норме (рисунок 77).

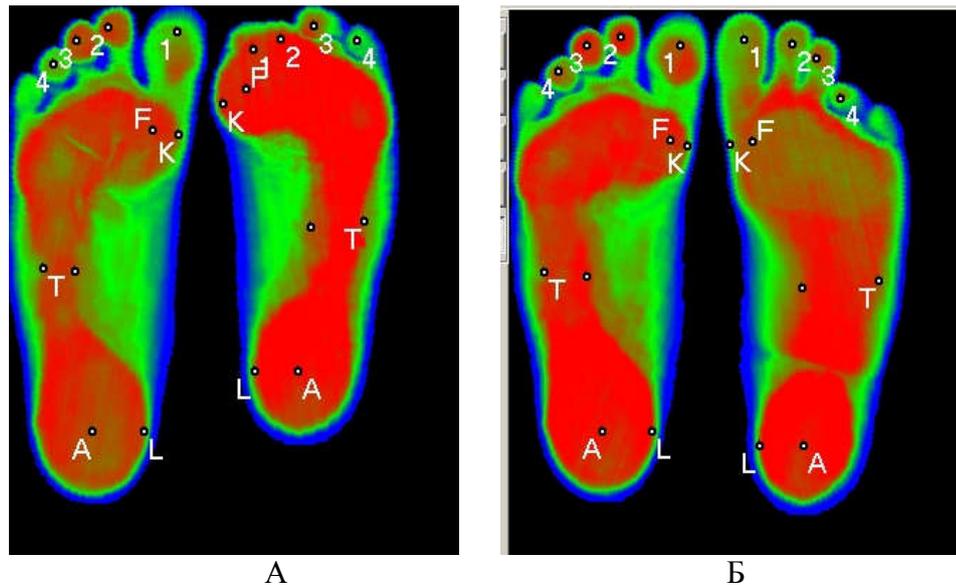


Рисунок 77 – Компьютерная плантография пациентки К., 5 лет с пороком развития переднего отдела левой стопы (А – без протеза), Б – в силиконовой протезе переднего отдела стопы)

Как отчетливо видно на представленном рисунке, ортезирование переднего отдела стопы улучшает не только ее внешний вид (см. главу 4), но и значительно улучшает опороспособность конечности и ее продольный размер и может быть рекомендовано пациентам при аплазии или выраженной гипоплазии пальцев и дистальных сегментов плюсневых костей. Такой тип ортезирования является удачной альтернативой «вставным башмачкам» или применению индивидуальной обуви разного размера.

## 5.2 Ошибки хирургического лечения пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп

При анализе неудовлетворительных результатов лечения детей с пороками развития костей переднего отдела стоп нами учитывались следующие виды ошибок: тактические, технические, организационные. К тактическим ошибкам было отнесено нарушение последовательности выполнения хирургических вмешательств при лечении конкретного варианта аномалии развития, а также некорректно выбранный способ лечения из числа имеющихся возможных.

К техническим ошибкам отнесены погрешности в ходе выполнения оперативного вмешательства (преимущественно, недостаточность коррекции длины и формы деформированных костей плюсны и фаланг пальцев).

К организационным ошибкам мы отнесли несоблюдение пациентом ортопедического режима в послеоперационном периоде.

### 5.2.1 Тактические ошибки при лечении пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп

Тактическая ошибка была допущена в одном случае. Она была связана с недооценкой тяжести основного заболевания.

Пациент 10 месяцев с подозрением на ФОП, прооперирован по поводу тяжелой формы вальгусной деформации первого луча, затрудняющей подбор и ношение обуви (рисунок 78 А, Б, В). Через 4 месяца после реконструкции первого луча у ребенка появилось выраженное уплотнение в зоне оперативного вмешательства. При проведенном СКТ исследовании были обнаружены оссификаты в зоне операции, на тыльной поверхности первой плюсневой кости, а также в выше лежащих областях, где вмешательство не производилось – шейка таранной кости (рисунок 78Г).

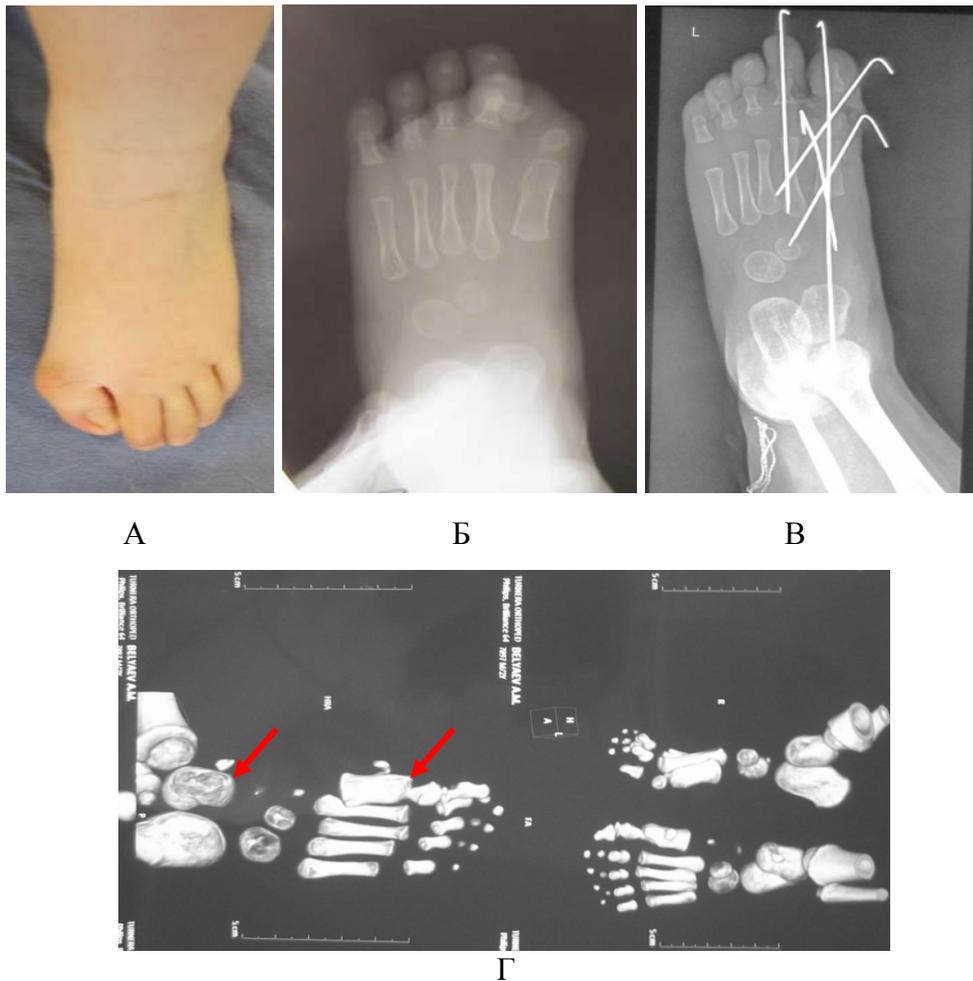


Рисунок 78 – Фото стопы, рентгенограммы и СКТ пациента Б, 10 мес., с диагнозом врожденная вальгусная деформация первого луча. ФОП (А – фото стопы до оперативного лечения, Б – рентгенограмма стопы подошвенной проекции. В – рентгенограмма стопы после коррекции деформации, Г – СКТ стоп через 3 месяца – образование оссификатов на тыльной поверхности первой плюсневой и таранной костей)

Впоследствии диагноз ФОП у данного пациента был верифицирован генетически. Необходимо подчеркнуть, что ФОП является противопоказанием к любым видам коррекции даже тяжелых деформаций первого луча, равно как и к другим плановым оперативным вмешательствам. Любое повреждение тканей при данной патологии вызывает бурное прогрессирование оссификации не только в зоне вмешательства, но и в вышележащих областях. Хирургическое лечение пациентов с ФОП, выполненное не по жизненным показаниям, является серьезной

ошибкой, о возможных последствиях которой необходимо помнить всем практикующим хирургам.

Анализ хирургического лечения пациентов группы сравнения показал, что наиболее часто тактические ошибки допускались у пациентов с пороками развития первого луча на основе LEB. При полидактилии у всех пациентов группы сравнения удалялся медиально расположенный палец без иссечения фиброзного тяжа по внутренней поверхности стопы и без коррекции длины и формы дельта-плюсневой кости, что приводило к усугублению деформации переднего отдела стопы в процессе роста. Такая тактика приводит к снижению опороспособности первого луча вследствие гипоплазии и врожденных деформаций сохраненного пальца (рисунок 79).



Рисунок 79 – Пациентка Б, 6 лет, с полидактилией первого луча на фоне LEB. А – рентгенограмма правой стопы до оперативного лечения (1 – нормально сформированный первый луч. 2 – первый луч с LEB плюсневой кости). Б – рентгенограмма правой стопы пациентки Б после хирургического лечения по месту жительства (3 – гипоплазированный первый луч с LEB плюсневой кости, сохраненный при первичном хирургическом вмешательстве), В – фото правой стопы пациентки Б после первичного хирургического вмешательства – удаления нормально сформированного первого луча

При полисиндактилии первого луча на основе LEB у 5 пациентов в подростковом возрасте, оперированных по месту жительства, синдактилия первого – второго пальцев ранее не устранялась и усугубляла деформацию пальцев.

Плюсневые кости занимали «клавишеобразное» расположение (их головки располагались на разных уровнях). Отмечалось наличие оmozолелости под голов-

кой плюсневой кости, наиболее деформированной в подошвенную сторону (рисунок 80). Пациенты жаловались на болевой синдром при ходьбе и длительном стоянии уже в подростковом возрасте (рисунок 80 А, Б).



Рисунок 80 – Фото стоп пациентки К., 17 лет, с диагнозом Порок развития первого луча стоп. LEВ тяжелой степени. Состояние после оперативного лечения, выполненного без учета анатомических особенностей по месту жительства

Прослежен результат лечения полисиндактилии с LEВ тяжелой степени, выполненного без учета анатомических особенностей у отца одной из наших пациенток, через 42 года после хирургического вмешательства. С возрастом отмечалось усугубление деформации, формирование вывиха в первом плюснефаланговом суставе, нарастание болевого синдрома, появились трофические нарушения по подошвенной поверхности стоп. Подбор обуви был крайне затруднен. К 45 годам ходьба была возможна только на короткие расстояния (рисунок 81).



Рисунок 81 – Фото стоп отца пациентки К., 47 лет с диагнозом LEВ тяжелой степени. Состояние после оперативного лечения по месту жительства. Вывихи в первых плюснефаланговых суставах указаны стрелками

При патологии средних лучей тактических ошибок нами не выявлено, пациенты ранее не оперированы.

Анализ хирургического лечения пациентов группы сравнения показал, что при пороках развития пятого луча к тактическим ошибкам относится удаление ла-

терально или медиально расположенного добавочного пятого пальца и сопряженной плюсневой кости без восстановления длины и формы сохраняемого сегмента, что приводит к развитию его укорочения и вторичной деформации, а так же не устраненная синдактилия 4-5 пальцев. Это подтверждается результатом обследования матери пациентки Б, 42 лет, оперированной по месту жительства в возрасте одного года, у которой отмечалась «клавишеобразная» деформация плюсневых костей (рисунок 82) с болевым синдромом и пролежни по подошвенной поверхности стопы, вызывающие значительные неудобства при ходьбе.



Рисунок 82 – Фото стопы матери пациентки Б. 42 лет с диагнозом тотальная синдактилия 4-5 пальцев, с укорочением и вторичной деформацией пятой плюсневой кости

### 5.2.2 Технические ошибки лечения пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп

К техническим ошибкам при лечении пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп относится, в первую очередь, недостаточное удлинение сегмента в результате одномоментной или дистракционной коррекции. В серии собственных наблюдений отмечена недостаточная коррекция длины первой плюсневой кости у двух пациентов старшего возраста с последствиями полисиндактилии первого луча на фоне LEB, связанная со снижением эластичности окружающих мягких тканей.

Дефицит коррекции на двух стопах составил 3мм (8%) и 4 мм (11%) соответственно, что, однако, существенно не ухудшило косметический вид и биоме-

ханические функции стопы. Данным пациенткам удлинение первого луча целесообразно было выполнять с помощью дистракционного остеосинтеза, но от такого способа коррекции пациентки отказались. Однако анализ результатов удлинения плюсневых костей на примере брахиметатарзии показал, что данный метод не только удлиняет сроки лечения, но и приводит к гипотрофии плюсневой кости. Это может привести к ее перелому и деформации при коррекции пороков развития первого луча, так как нагрузка на него в фазу переката достаточно высокая.

Технической ошибкой у пациентов с костной формой синдактилии является недостаточно сформированная глубина первого межпальцевого промежутка. Необходимо формировать дно межпальцевого промежутка на уровне головок плюсневых костей с обязательным рассечением межкостных мышц, так как по мере роста стопы оно смещается дистально и развивается частичный рецидив синдактилии. Такая ошибка была допущена нами на одной стопе, что потребовало повторного хирургического вмешательства через 3 года, в возрасте 8 лет.

Техническая ошибка при лечении порока развития пятого луча была допущена нами на одной стопе у пациентки 4 лет, когда в качестве удлиняющего трансплантата был использован фрагмент губчатой аллокости. Прочность трансплантата оказалась недостаточной, произошло его рассасывание, и сформировался тугой ложный сустав пятой плюсневой кости (рисунок 83).



Рисунок 83 – Пациентка М, с полидактилией пятого пальца левой стопы 7 лет, рентгенограмма (А) и фото стопы после оперативного лечения (Б). Стрелкой 1 на рисунке А показана зона сформировавшегося ложного сустава

В последующем планируется повторное хирургическое вмешательство по восстановлению длины и формы пятой плюсневой кости. Однако в настоящее время (4 года после оперативного лечения) пациентка не испытывает неприятных ощущений при нагрузке и оперативное лечение отложено.

### 5.3 Осложнения хирургического лечения пороков развития костей переднего отдела стоп

Общее количество осложнений при лечении пороков развития костей переднего отдела стоп отмечено у 12 пациентов (8%) от общего числа прооперированных больных.

Осложнения при лечении пороков развития первого луча отмечены на двух стопах (3,3%) у двух пациентов (4,9%) с LEB тяжелой степени.

В одном случае (пациентка К., 9 месяцев) – нагноение мягких тканей в области хирургического вмешательства на фоне ОРВИ в раннем послеоперационном периоде. Заживление тканей произошло вторичным натяжением, сформировался гипертрофический рубец, который привел к частичной потере коррекции формы первого луча и деформации первого пальца. Во время второго этапа хирургического лечения в возрасте 6 лет рубцовые ткани были иссечены и замещены ротационным лоскутом с тыльной поверхности стопы, произведена коррекция длины и формы дельта-плюсневой кости и устранение варусной деформации первого пальца на уровне плюсне-фалангового сустава. Результат повторной операции расценен как хороший.

У пациентки М, 1 г 2 мес., развились трофические нарушения в области хирургического доступа с исходом в поверхностный некроз мягких тканей. После заживления тканей дополнительной коррекции деформации не потребовалось.

При лечении врожденной расщепленной стопы на одной (4%) стопе у одной пациентки (7,1%), пяти лет, отмечалась несостоятельность синостоза сформированного «костного мостика» с одной из плюсневых костей, что привело к частич-

ной потере коррекции по ширине стопы и неприятным ощущениям при нагрузке. Пациентке в возрасте 8 лет было выполнено повторное хирургическое вмешательство, направленное на синостозирование смежных плюсневых костей и уменьшение ширины переднего отдела стопы местными тканями.

При лечении пациентов с брахиметатарзией встречались два типа осложнений:

– деформации плюсневых костей и переломы удлинённой плюсневой кости в течение первого полугодия после разрешения полной нагрузки, у 3 пациенток на 3 стопах после одномоментной коррекции,

– трофические нарушения в области ногтевой фаланги пальца, при проведении через него осевой спицы, которые заживали вторичным натяжением, без нарушения формы и функции пальца. Трофические нарушения со стороны мягких тканей или асептические некрозы костей стопы нами отмечены у 2 (11,1%) больных (1 при одномоментной коррекции, 1 при аппаратной коррекции).

Общее количество осложнений при лечении брахиметатарзий составило 16,1% (5 стоп из 31 прооперированных). Однако только на трех стопах (9,6%) потребовалось дополнительное оперативное вмешательство – корригирующая остеотомия плюсневой кости в одном случае и пластика аутооттрансплантатом в 2-х случаях. Наибольшее количество осложнений отмечено при лечении брахиметатарзии способом дистракционного остеосинтеза (тяжелой степени) – 3 (42%) стопы из 7 прооперированных и одномоментной коррекции (средней степени) – 2 (12%) стопы из 18 прооперированных.

Наиболее часто встречавшееся осложнение при лечении пороков развития пятого луча – отторжение расщепленного кожного аутооттрансплантата при устранении синдактилии 4-5 пальцев. При повышении температуры тела или, что более часто, при ОРЗ в раннем послеоперационном периоде, а, так же у пациентов с повышенным потоотделением на стопах, происходит лизис пересаженного участка кожных покровов с формированием грубого гипертрофического рубца и вторичной деформации пальцев. В нашей практике подобное осложнение отмечено у 4

(7,8%) пациентов с односторонним поражением (6,1% стоп), двум из которых потребовалось повторное устранение синдактилии (рисунок 84).



Рисунок 84 – Пациентка М., 1,5 лет фото стопы до оперативного лечения (А), фото стопы после полученного осложнения – лизис трансплантатов (Б)

#### 5.4 Алгоритм лечения пороков развития костей переднего отдела стоп

Пороки развития переднего отдела стопы разнообразны, практически каждый из них неповторим, в связи с чем, в каждом конкретном случае разрабатывается индивидуальная тактика оперативного лечения.

Проанализировав отдаленные результаты, ошибки и осложнения при лечении пороков развития костей переднего отдела стопы, мы разработали алгоритм хирургических вмешательств при каждом варианте патологии, объединив их в максимально большие группы (таблица 35).

Алгоритм включает в себя распределение пороков развития переднего отдела стопы по степеням тяжести, так как от степени выраженности деформаций и их сочетаний зависит выбор тактики хирургического лечения.

В нем отражена тактика хирургического вмешательства при сочетанных пороках развития с перечнем элементов деформации, подлежащих одномоментной коррекции. Учитываются возрастные показания к различным видам хирургических вмешательств, так как имеется существенная разница в выборе метода лечения у пациентов младшей, средней и старшей возрастных групп. Рекомендованы сроки первичной хирургической коррекции деформации у детей младшего возраста, так как при некоторых вариантах пороков развития (например, при врож-

денной или вторичной деформации пятого луча) раннее вмешательство не целесообразно в связи с легкой степенью деформации. Определена длительность фиксации при различных вариантах хирургических вмешательств у пациентов разных возрастных групп при различных степенях тяжести деформации. Достаточные сроки фиксации позволяют избежать вторичных деформаций плюсневых костей в послеоперационном периоде, связанных с недостаточным костным сращением. Даны рекомендации по длительности иммобилизации в послеоперационном периоде в зависимости от выбранного метода хирургической коррекции порока развития, с учетом возрастных особенностей регенерации тканей. Оптимальная длительность иммобилизации позволяет снизить риск переломов плюсневых костей при несоблюдении ортопедического режима и ранней нагрузке на оперированную конечность.

Таблица 35 – Алгоритм лечения пороков развития костей переднего отдела стоп у детей

Вариант порока	Способ хирургического лечения	Возраст выполнения вмешательства	Длительность фиксации спицами	Иммобилизации гипсовой повязкой после удаления спиц	Восстановительное лечение	Вид обуви	Ортезирование
1	2	3	4	5	6	7	8
LEB основной фаланги первого пальца	Корректирующая остеотомия.	Не ранее года	45 дней не зависимо от возраста	30 дней	Разработка движений в межфал. суст.	Любая с жестким внутренним отделом	–
Врожденное укорочение первой плюсневой кости или LEB легкая степень	Удлиняющая корректирующая остеотомия	После 3-х лет. Лечение может быть многоэтапным	45 дней	30 дней	Разработка движений в плюснеф. суставе	6 мес. с жестким внутренним отделом, далее-любая	–
Удвоение первого пальца - полидактилия	Экзартикуляция пальца с сохранением наиболее развитого	До года	30 дней	6 мес тутор на время сна	Разработка движений в плюснеф. суст. 1-2 пальцев	6 мес. жесткая, далее-любая	–
Синдактилия первого-второго пальца мягкотканная	Формирование межпальцевого промежутка по Кронину	Не ранее 3-х лет при наличии сгибательных контрактур оптимально 5-7 лет	14 дней	14 дней	Разработка движений в суставах 1-2 пальцев	любая	–

Продолжение таблицы 35

1	2	3	4	5	6	7	8
Костная форма синдактилии	Экзартикуляция сросшихся ногтевых фаланг, формирование межпальцевого промежутка по Кронину с максимальным сохранением собственных тканей	После 3-х лет или при необходимости	14 дней	14 дней	Разработка движений в суставах вовлеченных пальцев	любая	Протез переднего отдела стопы при значительной гипоплазии по желанию
Полифалангия первого пальца	Удаление наименее развитого сегмента	До года	0-30 дней	–	–	любая	
ЛЕВ средней – степени (полидактилия)	Экзартикуляция наименее развитого пальца, иссечение тяжа, моделирующая резекция дельта-плюсневой кости с иссечением участка патологической ростковой зоны, удлиняющая корригирующая остеотомия (местными тканями)	Оптимально – до года. Лечение многоэтапное 2-1 этап в 6-7 лет	45 дней	30 дней+ 6 месяцев тугор на время сна	Разработка движений в суставах 1 пальца	6 месяцев – жесткая, далее-любая	–
ЛЕВ тяжелой степени (полисиндактилия)	Экзартикуляция наименее развитого пальца, иссечение тяжа, моделирующая резекция дельта-плюсневой кости с иссечением участка патологической ростковой зоны, удлиняющая корригирующая остеотомия (местными тканями). Через 5-6 месяцев – устранение синдактилия	Оптимально – до года. Лечение многоэтапное 2-й этап в 6-7 лет	45 дней	30 дней+ 6 месяцев тугор на время сна	Разработка движений в суставах 1 и последующ. пальцев	6 месяцев – жесткая, далее-любая	–
Клинодактилия	Артролиз межфалангового сустава в младшем возрасте, артродез в старшем	10-11 для среднего возраста, 13 и далее для старшего	35 дней	–	–	1,5 месяца – ботинок Барукко для старших	–
Полифалангия средних лучей	Удаление гипоплазированного сегмента	До года	14-30 дней	–	–	любая	–

Продолжение таблицы 35

1	2	3	4	5	6	7	8
Расщепления Мягкотканые – легкая степень	Пластика мягких тканей	До года	14 дней	–	–	6 месяцев – с жестким пе- редним отде- лом, далее- любая	–
Расщепления Глубокие – средняя степень	Синостоз плюсневых костей ауто- или аллокостью, формирование межпальцевого промежутка мест- ными тканями	После 3-х лет	45 дней	45 дней	Разработка движений в плюснефа- ланговых суст.	6 месяцев – с жестким пе- редним отде- лом, далее- любая	Протез переднего отдела стопы по желанию
Атипичные с конкресценци- ями плюсневых костей – тяжелая степень	Устранение деформации и конкрес- ценций плюсневых костей с форми- рованием параболы Лильевра	До года	45 дней	45 дней	Разработка движений в плюснефа- ланговых суст.	6 месяцев – с жестким пе- редним отде- лом, далее – любая	Не требуется, или по желанию
До 1,2 см Легкая степень	Одномоментная коррекция удли- няющей остеотомией	13 лет и старше	45 дней	45 дней	Разработка движений в суставах пальца	любая	–
До 1,8 см Средняя степень	Одномоментная коррекция ауто- трансплантатом из крыла подвздош- ной кости остеотомией	13 лет и старше	45 дней	60 дней	Разработка движений в суставах пальца	любая	–
Свыше 1,8 см- тяжелая степень	Дистракционный остеосинтез	13 лет и старше	60 +30 дней	60 дней	Разработка движений в суставах пальца	любая	–
Врожденные деформации плюсневых кост.	Устранение деформации плюсневых костей с формированием параболы Лильевра	Не ограни- чен	45 дней	45 дней	Разработка движений в плюснеф.суст	6 месяцев – жесткая, далее- любая	–

Продолжение таблицы 35

1	2	3	4	5	6	7	8
Полифалангия пятого луча	Удаление гипоплазированной фаланги	До года	0-30 дней	–	–	любая	–
Врожденная или вторичная деформация 5го луча	Удлиняющая корригирующая остеотомия	После 6 лет. Лечение может быть многоэтапным	45 дней	30 дней	Разработка движений в плюснефал. суст.	6 мес. жесткая, далее-любая	–
Полидактилия 5 пальца	Экзартикуляция пальца с сохранением наиболее развитого.	До года	14 дней	–	Разработка движений в плюснеф. суст.	6 мес. жесткая, далее-любая	–
Удвоение пятого луча	Удаление гипоплазированных сегментов с одномоментным удлинением сохранной плюсневой кости	После года	45 дней	30 дней	Разработка движений в плюснев. суст.	6 мес. жесткая, далее-любая	–
5-й луч костная синдактилия	Экзартикуляция сросшихся сегментов, пластика местными тканями. Формирование межпальц. промежутка не ранее 3-х лет	После года	14 дней	–	–	любая	–

В алгоритм послеоперационного ведения пациентов включено восстановительное лечение, учитывающее разработку движений в мелких суставах стопы, что особенно важно при коррекции деформации пальцев и удлинении плюсневых костей. Выработаны показания к применению специализированной обуви и сроки перехода на стандартные модели, что является важным для социальной адаптации детей, особенно подросткового возраста. Определены показания к использованию ортезных изделий, в частности, протеза переднего отдела стопы, нивелирующего косметический дефект и улучшающего опороспособность конечности и ее продольный размер. Разработанный алгоритм позволяет избрать оптимальную тактику ведения пациентов с различными вариантами и степенями тяжести пороков развития костей переднего отдела стопы в зависимости от возраста.

## 5.5 Резюме

Анализ отдаленных результатов лечения пациентов с пороками развития костей переднего отдела стоп показал, что для нормализации биомеханической функции необходимо максимальное восстановление формы пораженного луча с устранением всех имеющихся деформаций. При хирургическом лечении необходимо учитывать анатомо-функциональные особенности каждого из пороков развития и возраст пациента.

Раннее оперативное лечение у детей с возраста пяти месяцев по методикам, разработанным в НИДОИ им. Г.И. Турнера, позволяет избежать развития вторичных деформаций стоп, подвывихов и вывихов в плюснефаланговых суставах требующих дополнительной коррекции, или, по крайней мере, значительно отсрочить их возникновение в тяжелых случаях.

При брахиметатарзии целесообразно выполнять одномоментную коррекцию плюсневой кости (методом скользящей остеотомии при укорочении до 12 мм, с применением аутотрансплантата при укорочении от 13 до 18 мм). При укорочении свыше 18мм целесообразно применение АВФ для достижения диастаза, не-

обходимого для восстановления длины плюсневой кости с последующим внедрением аутотрансплантата. Это позволяет сократить сроки госпитализации и сохранить форму плюсневой кости.

Тактика лечения врожденных пороков развития костей переднего отдела стоп на фоне генетических синдромов не отличается от общепринятой. Противопоказанием для хирургического лечения может являться только неблагоприятный соматический или неврологический статус пациента. Пациентам с ФОБ любые хирургические вмешательства, выполненные не по жизненным показаниям, противопоказаны в связи с незамедлительным прогрессированием основного заболевания.

На основании анализа отделенных результатов, выявленных ошибок и осложнений с целью улучшения качества хирургической помощи пациентам с пороками развития костей переднего отдела стоп разработан алгоритм ортопедо-хирургического лечения, включающий методики восстановительного лечения и ортезного снабжения. Таким образом, решена четвертая задача диссертационного исследования.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденная патология переднего отдела стопы характеризуется большим разнообразием форм, а имеющиеся изменения (гипоплазия, деформация) затрагивают каждый сегмент стопы в различной степени [46, 48]. Под пороками развития костей переднего отдела стоп мы понимаем патологию развития лучей стопы (плюсневых костей и фаланг пальцев), костные формы поли- и синдактилии, различные многоплоскостные деформации плюсневых костей и нарушение соотношений между ними при нормально сформированных среднем и заднем отделах стопы.

Целью проведенного исследования было изучение особенностей деформаций и оптимизация тактики ортопедического лечения детей с пороками развития костей переднего отдела стоп с учетом возраста, степени тяжести и вида деформации.

Для достижения поставленной цели проведен анализ результатов обследования и лечения 148 пациентов (223 стопы) от 0 до 18 лет с пороками развития костей переднего отдела стоп, включенных в основную группу. Группу сравнения составили 30 пациентов (43 стопы) с аналогичной патологией, в возрасте от 13 до 17 лет, получившие лечение ранее (архивный материал). Поставлены 4 задачи.

Задача 1. Изучить анатомические особенности медиального, латерального и средних лучей стоп у детей с пороками их развития, выделить наиболее характерные деформации, разработать рабочую анатомическую классификацию и предложить рабочую клиническую классификацию по степеням тяжести для часто встречающихся пороков развития переднего отдела стоп.

В зависимости от места локализации порока были выделены 3 группы: пациенты с пороками развития первого луча, средних (центральных) лучей, и с пороками развития пятого луча.

Пороки развития первого луча выявлены у 46 (31,1%) детей (72 стопы). В клинической картине превалировало его укорочение и варусная деформация. У 19

(12,8%) пациентов (28 стоп) выявлено наличие дельта-плюсневой кости – LEB (1й, 2й, 3й степени), у одного из них – полное удвоение первого луча. У 8 (5,4%) пациентов (8 стоп) – отмечена дельта-фаланга первого пальца. У 6 (4,1%) пациентов (12 стоп) – ФОП (врожденное вальгусное положение 1-го пальца и конкреция 1-го ПФС). У 6 (4,1%) пациентов (11 стоп) – полидактилия первого пальца. У 3 (2%) пациентов (6 стоп) - костная синдактилия 1-2 и последующего пальцев и также у 3 (2%) пациентов (6 стоп) – врожденный синостоз 1-2 плюсневых костей. У 1(0,7%) пациента (1 стопа) – полифалангия первого пальца.

Анатомическими особенностями пороков развития костей медиального (первого) луча являются аномальное расположение ростковой зоны (LEB) или ее гипофункция и фиброзно-хрящевой тяж по внутренней поверхности первого луча, проходящий от основной фаланги до клиновидной или ладьевидной костей (при этом нарушения соотношений в плюснефаланговом суставе отсутствуют), что подтверждено ультрасонографическими исследованиями.

Выявленные анатомические нарушения приводят к прогрессированию укорочения и вторичным деформациям переднего отдела стопы в процессе роста ребенка.

Таким образом, при первичной хирургической коррекции деформаций первого луча у пациентов с LEB необходимо иссечение фиброзно-хрящевого тяжа и резекция патологической ростковой зоны, а вмешательства на плюснефаланговом суставе не требуются.

Пороки развития средних лучей у 51 (34,5%) пациентов (86 стоп) были представлены различными вариантами конкрекций, деформаций и укорочений плюсневых костей – 41 (27,7%) пациент (72 стопы), а также различными деформациями пальцев – 10 (6,8%) пациентов (14 стоп). Брахиметатарзия наблюдалась у 18 (12,2%) пациентов (31 стопа). Пациенты с брахиметатарзией были разделены на две подгруппы: брахиметатарзия с брахидактилией – 12 детей на 21 стопе, и брахиметатарзия с нормодактилией - 6 детей (10 стоп). Выявлено, что укорочение лучей при брахиметатарзии с брахидактилией составило от 30 до 35 мм (в сред-

нем,  $32 \pm 0,3$ мм, и с нормодактилией 15-20 мм (в среднем,  $18 \pm 0,5$  мм). Эту анатомическую особенность необходимо учитывать при планировании степени коррекции укорочения - важно восстановить форму параболы Лильевра и длину плюсневой кости, а не всего пальца. Выявлено, что степень укорочения плюсневой кости коррелирует с вальгусной деформацией первого пальца – 1мм – 1 градус. Это также необходимо учитывать при планировании хирургического вмешательства, так как при восстановлении формы метатарзальной параболы после удлинения плюсневой кости происходит самокоррекция вальгусной деформации.

Расщепления различной степени тяжести, в том числе, при синдроме Горлина-Гольца, установлены у 14 (9,5%) пациентов (25 стоп). Пороки развития 2-4 плюсневых костей с синостозами – у 9 (6,1%) пациентов (16 стоп). Полифалангия – у 6 (4,1%) пациентов (6 стоп). Клинодактилия 2-4 пальцев – у 4 (2,7%) пациентов (8 стоп).

Наличие добавочных плюсневых костей или их аплазия (гипоплазия) также приводит к нарушению соотношений в параболе Лильевра и неадекватной нагрузке на передний отдел стопы в фазу плюсне-пальцевого переката.

Пороки развития пятого луча наблюдались у 51 (34,5%) пациента (65 стоп). Преобладали пациенты с неполным удвоением пятого луча – 27 (18,2%) детей, 34 стопы (в том числе 1 пациентка с синдромом Смитт-Лемли-Опитц). Врожденная или вторичная деформация пятой плюсневой кости с врожденным синостозом 4-5 плюсневых костей установлена у 9 (6,1%) пациентов (11 стоп). Удвоение пятого луча выявлено у 6 (4,1%) пациентов (7 стоп). Костная форма синполидактилии присутствовала у 5 (3,4%) пациентов (6 стоп). Полифалангия выявлена у 4 (2,7%) пациентов (7 стоп).

Выявлено, что при неполном удвоении пятого луча превалирует гипоплазия проксимального сегмента добавочной плюсневой кости при нормально сформированном дополнительном пальце и гипоплазия основного пятого пальца и дистального сегмента основной плюсневой кости. Это необходимо учитывать при формировании пятого луча – целесообразно выполнять транспозицию сохранного

добавочного пальца и дистального сегмента добавочной плюсневой кости на основании основной плюсневой кости с коррекцией ее длины и формы.

Выявлено, что при пороке развития луча деформация и укорочение плюсневой кости сопровождается подвывихом или вывихом в плюснефаланговом суставе, что также необходимо учитывать при планировании хирургического вмешательства.

Отличительными особенностями кровоснабжения нижних конечностей у детей с односторонним пороком развития переднего отдела стопы явились отклонения в параметрах периферической гемодинамики. Это проявлялось повышением по сравнению с нормой средних показателей диастолического и диастолического индексов на уровне стоп пораженной стороны. Также значения этих индексов достоверно превышали таковые в контралатеральном сегменте. У детей с двусторонним поражением показатели кровотока находились в пределах номинальных значений.

При исследованиях плантограмм выявлено, что средняя величина нагрузки переднего отдела стопы у здоровых детей составила  $94,7 \pm 0,39\%$ . У пациентов с пороками развития переднего отдела стопы значение этого индекса снизилось: до  $71,6 \pm 1,55\%$  при локализации патологии по внутреннему лучу, до  $74,0 \pm 1,57\%$  – в области средних лучей и до  $78,6 \pm 2,04\%$  – по наружному лучу ( $p \leq 0,05$ ).

Наиболее значительное увеличение индекса Чипаукс-Смирак выявлено при пороках медиальной и срединной областей. Это свидетельствует о том, что при такой локализации патологии нарушение распределения нагрузки в переднем отделе стопы приводит к перегрузке одних и недостаточной нагрузке других отделов стопы, что вызывает нарушение статодинамической функции стопы и провоцирует развитие раннего болевого синдрома (с 6-7 летнего возраста).

При исследовании статокинезограмм наиболее выраженные нарушения баланса тела во фронтальной плоскости до оперативного лечения статистически достоверно были выявлены при одностороннем поражении стоп.

При двустороннем поражении стоп статическое состояние костно-мышечной системы можно считать компенсированным.

В патоморфологических микропрепаратах иссеченной медиальной поверхности дельта-плюсневой кости (LEB) выявлена диспластически сформированная зона роста.

Изучение анатомических особенностей пороков развития костей переднего отдела стоп у детей позволило составить реестр встретившейся патологии, примененный нами для разработки рабочих анатомической и клинической классификаций пороков развития переднего отдела стоп.

Таким образом, первая задача исследования решена.

Задача 2. Провести ретроспективный анализ результатов хирургического лечения пациентов с пороками развития медиального и латерального лучей стоп, выполненного без учета анатомических особенностей их развития, и сравнить с результатами лечения предложенными методами. Оценить результаты коррекции длины плюсневых костей различными способами.

С этой целью проведен анализ хирургического лечения пациентов с пороками развития медиального, средних и латерального лучей предложенными способами и проанализирован архивный материал по историям болезней 30 пациентов.

Анализ хирургического лечения пациентов с пороками развития медиального луча показал, что хорошие результаты первичной хирургической коррекции деформаций на фоне LEB предложенными способами сохраняются на протяжении 6-7 лет после оперативного вмешательства. Форма стопы приближена к возрастной норме, болевой синдром отсутствует.

У пациентов первой подгруппы сравнения (10 пациентов, 18 стоп) с преаксиальной полидактилией первого луча и LEB основной плюсневой кости, с синдактилией или без синдактилии первого и последующего пальцев первым этапом по месту жительства было выполнено удаление добавочного медиального пальца

без коррекции длины и формы первой плюсневой кости и без иссечения фиброзного тяжа по внутренней поверхности стопы.

При клиническом обследовании было выявлено, что деформация и укорочение первого луча сохранялись. Отмечалось приведение переднего отдела стопы за счет варусной деформации первого пальца, укорочение первого луча и расширение переднего отдела стопы за счет деформации внутренней колонны. По внутренней поверхности стопы пальпировался подкожный тяж хрящевой плотности. При рентгенологическом обследовании выявлено укорочение первой плюсневой кости, инконгруэнтность плюсне-фалангового сустава с латеральным подвывихом основной фаланги первого пальца и варусно-флекссионная деформация первого луча. Первая плюсневая кость имела многоплоскостную деформацию с отсутствием анатомических размеров, приближенных к возрастной норме. Сохранялось наличие патологической ростковой зоны, расположенной продольно по оси утолщенной и укороченной первой плюсневой кости.

Таким образом, анализ результатов хирургического лечения пациентов основной группы и группы сравнения показал, что при пороках развития первого луча на фоне LEB с возрастом прогрессирует укорочение первого луча, развиваются вторичные деформации и формируются подвывихи в плюснефаланговых суставах.

Анализ результатов лечения пациентов с пороками развития первого луча, оперированных по месту жительства, позволил разработать рациональную тактику хирургического лечения пациентов младшей возрастной группы с учетом допущенных ошибок.

Первичное хирургическое вмешательство у пациентов с преаксиальной полидактилией или полисиндактилией на основе LEB, помимо удаления гипоплазированного пальца, должно включать в себя иссечение фиброзно-хрящевого тяжа, резекцию патологической ростковой зоны, коррекцию длины и формы луча с целью реориентации направленности роста трубчатой кости и устранение синдактилии 1-2 лучей. Вмешательства на первом плюснефаланговом суставе не требуют-

ся. Размер и форма аутотрансплантата, необходимого для восстановления длины и формы первой плюсневой кости, определялись на основании полученных данных о степени ее укорочения и деформации.

Пациентам основной группы с брахиметатарзией при укорочении от 13 до 18 мм выполнялась одномоментная коррекция длины плюсневых костей с применением аутотрансплантата, заимствованного из крыла подвздошной кости.

У пациентов второй подгруппы сравнения (брахиметатарзия с укорочением 4-й плюсневой кости на 13-18 мм) в НИДОИ им. Г.И. Турнера с 1990 по 2002 год было выполнено удлинение плюсневых костей методом аппаратной коррекции.

Сравнение длительность фиксации, иммобилизации и госпитального этапа при удлинении плюсневых костей на 13-18 мм методом одномоментной коррекции с применением аутотрансплантата и методом дистракционного остеосинтеза показало значительное сокращение сроков лечения при применении первого метода, что доказывает его преимущество перед методом аппаратной коррекции.

Анализ результатов лечения пациентов основной группы с неполным удвоением медиально расположенного пятого луча с синдактилией или без синдактилии показал, что при коррекции деформации предложенными способами, основанными на восстановлении длины и формы пятого луча с сохранением нормально сформированных сегментов, в отдаленные сроки послеоперационного периода отмечаются хорошие результаты.

У пациентов третьей подгруппы сравнения первым этапом по месту жительства было выполнено удаление латерально расположенного пятого луча без коррекции длины и формы пятой плюсневой кости. При клиническом обследовании отмечалось ее укорочение, экстензионная контрактура пятого пальца, намин и оmozолелость в области плюснефалангового сустава по наружной поверхности. На рентгенограммах выявлено укорочение пятого луча от 5 до 32 мм. Имелась деформация плюсневой кости и наклон ее головки в подошвенную сторону, а также расхождение головок 4-5 плюсневых костей, имелся подвывих в плюснефаланговом суставе. Все пациенты жаловались на боли при вертикальной нагрузке.

Таким образом, анализ результатов лечения пациентов с неполным удвоением пятого луча в основной группе и группе сравнения показал, что при первичном хирургическом вмешательстве у пациентов младшего возраста необходимо восстанавливать длину и форму пятой плюсневой кости с сохранением наиболее развитых сегментов основного и добавочного луча.

Таким образом, вторая задача исследования решена.

Задача 3 Усовершенствовать тактику хирургического лечения детей с пороками развития костей переднего отдела стоп с учетом выявленных анатомических особенностей формирования патологии и оценить ее эффективность.

Для решения этой задачи нами проведено оперативное лечение 142 пациентов (210 стоп).

Хирургическое лечение пороков развития первого луча различной степени тяжести проведено у 41 пациента (61 стопа). Целью оперативного лечения было: формирование правильной оси первого луча и нормальных угловых соотношений в 1 ПФС; создание правильной нагрузки на головку первой плюсневой кости; восстановление формы метатарзальной параболы и устранение косметического дефекта. Использовались следующие способы коррекции: удаление добавочных сегментов первого луча; восстановление нормальной длины и устранение деформации первой плюсневой кости с применением аутотрансплантата или разрыв патологической ростковой путем остеотомии, устранение костного или кожного сращения между 1 и 2 пальцами.

Усовершенствованию тактики хирургического лечения пациентов с пороками развития первого луча на основе LEB способствовало применение разработанных нами способов хирургического лечения. Так, при полном удвоении первого луча у пациентов младшего возраста нами применена его суперпозиция (патент РФ на изобретение № 2556786) [59].

У пациентов старшей возрастной группы, при закрытой ростковой зоне первой плюсневой кости, с целью коррекции длины и формы первого луча, нами применен «Способ лечения вальгусной деформации первого пальца» (патент РФ

на изобретение № 2509539) [58] , дополненный удлиняющим артродезом первого плюснеклиновидного сустава.

3Д компьютерное моделирование оперативного вмешательства у пациентов с пороками развития первого луча на основе ЛЕВ позволяет снизить процент недостаточной коррекции деформации

Преимущества проведенных нами оперативных вмешательств у пациентов с пороками развития первого луча стопы подтверждают результаты биомеханических исследований и статистический анализ данных, полученных с помощью опросника АО FAS у пациентов основной группы (10 пациентов) и подробно собранного анамнеза по историям болезни пациентов группы сравнения (10 пациентов). Количество осложнений составило 3,3% от числа прооперированных стоп с пороками развития 1 луча (на одной стопе нагноение мягких тканей и на одной стопе – поверхностный некроз мягких тканей).

Хирургическое лечение пороков развития средних (центральных) лучей (2-4) проведено у 51 пациента (86 стоп). Целью оперативного лечения было: формирование правильной оси 2-4 лучей и нормальных угловых соотношений в суставах; создание симметричной нагрузки на головки плюсневых костей; восстановление формы метатарзальной параболы, устранение косметического дефекта. Использовались следующие способы коррекции: устранение деформации 2-4 плюсневых костей путем корригирующих остеотомий; восстановление нормальной длины плюсневых костей; удаление добавочных сегментов 2-4 лучей; устранение костного или кожного сращения между пальцами; устранение контрактур пальцев.

Результаты клинико-рентгенологического исследования показали, что метод скользящей или Z-образной остеотомии целесообразно использовать при укорочении средних лучей стопы до 12 мм. При укорочении от 13 до 18 мм методом выбора является одномоментное удлинение с использованием аутотрансплантата из крыла подвздошной кости, что позволяет восстановить не только

длину, но и форму плюсневой кости и сокращает сроки фиксации, иммобилизации и госпитального периода.

Перестройка структуры аутотрансплантата из губчатой кости в трубчатую и формирование костно-мозгового канала плюсневой кости выявлено через 6-8 месяцев после операции.

Анализ результатов удлинения плюсневых костей при укорочении свыше 18 мм показал, что АВФ целесообразно применять для достижения диастаза с последующим внедрением аутотрансплантата. Это позволяет сократить сроки госпитализации на 2-3 месяца и сохранить форму плюсневой кости.

У пациентов с расщеплением переднего отдела стопы целью хирургического вмешательства являлось сужение переднего отдела стопы до нормальных возрастных параметров и уменьшение глубины расщелины. В зависимости от варианта порока развития для формирования синостоза применялись ауто- или аллотрансплантаты.

Эффективность лечения пациентов с пороками развития средних лучей доказана данными биомеханических исследований и статистическим анализом анамнестических данных.

Количество осложнений в данной группе составило 6,9% (несостоятельность синостоза на 1 стопе при лечении врожденной расщепленной стопы и на 5 стопах при лечении брахиметатарзий – деформации и переломы удлиненной плюсневой кости на 3 стопах и трофические нарушения со стороны мягких тканей на 2) от числа прооперированных стоп с пороками развития средних лучей.

Хирургическое лечение пороков 5 луча проведено у 51 пациента (65 стоп). Целью оперативного лечения было: формирование правильной оси пятого луча и нормальных угловых соотношений в 5 ПФС; создание адекватной нагрузки на головку пятой плюсневой кости; формирование сферичной формы эпифиза пятой плюсневой кости методом моделирующей резекции для нормализации соотношений в плюснефаланговом суставе. Использовались следующие способы коррекции: удаление добавочных сегментов пятого луча; устранение деформации пятой

плюсневой кости и восстановление ее нормальной длины путем корригирующих остеотомий; устранение костного или кожного сращения между 4 и 5 пальцами. Преимущества хирургического лечения пациентов с неполным удвоением пятого луча с синдактилией или без синдактилии подтверждены сравнительным анализом шкалы AOFAS у 10 пациентов основной группы и 10 пациентов группы сравнения.

Количество осложнений в данной группе составило 6,1% (на 4 стопах произошел лизис пересаженного участка кожных покровов с формированием грубого гипертрофического рубца и вторичной деформации пальцев) от числа прооперированных стоп с пороками развития 5 луча.

Задача 4 состояла в разработке алгоритма ортопедического лечения детей с пороками развития костей переднего отдела стоп.

Планирование хирургического лечения пациентов с пороками развития переднего отдела стоп варьирует в зависимости от вариантов порока, возраста пациента и степени поражения.

Основной задачей хирургического лечения является восстановление длины и формы укороченного сегмента, формирование параболы Лильевра и приближение к норме ширины переднего отдела стопы.

Тактика лечения пороков развития костей переднего отдела стоп у детей преследует цель минимального вмешательства на суставах стопы и уменьшения длительности их фиксации.

Лечение детей с деформациями переднего отдела стоп должно быть комплексным и направленным на улучшение трофики и регенерации тканей с целью сокращения сроков реабилитации.

Ортопедическое лечение детей с пороками развития первого и пятого лучей по методикам, разработанным в ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера», позволяет избежать развития вторичных деформаций стоп, требующих дополнительной инвазивной коррекции, или, по крайней мере, значительно отсрочить их возникновение в тяжелых случаях. Разработанный алгоритм ортопедического лечения паци-

ентов с пороками развития костей переднего отдела стоп позволяет избежать тактических ошибок при выборе метода хирургического вмешательства и возможных осложнений. Правильно выбранная тактика способствует формированию адекватной нагрузки на все отделы стопы, дает возможность избежать болевого синдрома и максимально улучшить косметический вид стопы.

Таким образом, при выполнении диссертационного исследования нами, при реализации поставленной цели, решены все 4 поставленные задачи.

## ВЫВОДЫ

1. На основании анализа анатомических особенностей (формы и размеров костей, соотношений в суставах, положения зоны роста и наличия рудиментарных образований мягких тканей) нами выявлены наиболее характерные деформации для медиального луча (LEB – продольный эпифизарный брекет), для средних лучей (брахиметатарзия), для латерального луча (неполное удвоение луча с гипоплазией одного из сегментов), что позволило разработать рабочую анатомическую классификацию и предложить рабочую клиническую классификацию по степеням тяжести для часто встречающихся пороков развития переднего отдела стоп.

2. Ретроспективный анализ результатов хирургического лечения пациентов группы сравнения с пороками развития медиального и латерального лучей позволил установить, что отсутствие первичной коррекции длины и формы первого и пятого лучей стопы привело к вторичным деформациям и прогрессирующему укорочению плюсневой кости в процессе роста у всех детей, а предложенные варианты устранения деформаций позволили предотвратить их развитие у 100% пациентов основной группы в течение 6-7 лет после оперативного вмешательства. Установлено, что одномоментное удлинение плюсневых костей аутотрансплантатом из крыла подвздошной кости показано при укорочении средних лучей от 13 до 18 мм и позволяет сократить сроки иммобилизации в 2 раза и госпитального этапа в 4 раза.

3. Разработанные способы хирургического лечения тяжелой формы преаксиальной полидактилии с LEB у детей: до 6 лет - суперпозиция первого пальца (патент РФ на изобретение № 2556786 от 18.06.2015 г.) и 13-17 лет - моделирующая резекция и деротация деформированной первой клиновидной кости (патент РФ на изобретение № 2509539 от 20.03.2014), дополненная удлиняющим артродезом первого плюснеклиновидного сустава, позволили устранить деформацию стопы, сформировать параболу Лильевра, а также нормализовать нагрузку на го-

ловку первой плюсневой кости (увеличение индекса опоры первого луча на 56%,  $p \leq 0,05$ ), улучшая биомеханические показатели в отдаленные сроки послеоперационного периода, повышая объективную и субъективную оценку результатов лечения по шкале AOFAS по сравнению с группой сравнения ( $p \leq 0,001$ ).

4. Разработанный алгоритм лечения детей с пороками развития костей переднего отдела стоп, включающий выбор метода и последовательность этапов хирургической коррекции в зависимости от возраста ребенка, варианта деформации и степени ее тяжести, учитывающий длительность периода фиксации и иммобилизации, сроки вертикализации, восстановительное лечение и ортезное снабжение, позволяет избрать оптимальную тактику ведения данной категории пациентов.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Оперативное лечение пороков развития костей переднего отдела стопы, (кроме брахиметатарзии), сопровождающихся нарушением соотношений в параболе Лильевра, увеличением или значительным сужением ширины переднего отдела, деформациями наружных лучей показано до возраста одного года

2. Начальные проявления брахиметатарзии средних лучей возникают в возрасте 6-7 лет и подлежат коррекции после 13 лет. Вальгусная деформация первого пальца после восстановления формы метатарзальной параболы подвергается самокоррекции и дополнительного вмешательства не требует.

3. При наличии ЛЕВ единственной первой плюсневой кости рекомендуется выполнять иссечение патологической ростковой зоны и корригирующую остеотомию с целью реориентации направленности дальнейшего роста. Вмешательства на плюснефаланговом суставе не требуется, так как нарушения соотношений у пациентов младшего возраста отсутствуют.

4. При лечении сложных форм полидактилии наружных лучей, сочетающихся с их сращением, рекомендуется, помимо восстановления длины и формы укороченных сегментов, устранить синдактилию на ранних этапах лечения с целью предотвращения вторичных деформаций. При простой форме синдактилии ее устранение целесообразно отложить до 5-7 летнего возраста.

5. При полидактилии наружного луча с гипоплазией одного или нескольких сегментов целесообразно сохранять наиболее развитую плюсневую кость с одномоментным восстановлением ее длины и транспонировать на нее наиболее анатомически правильно сформированный палец с удалением гипоплазированного.

6. При восстановлении длины и формы гипоплазированных или деформированных плюсневых костей у детей старше 6 лет целесообразно использовать ауто-трансплантат из крыла подвздошной кости.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВФ	- аппарат внешней фиксации
ГС	- группа сравнения
ДИА	- диастолический индекс
ДИК	- дикротический индекс
З	- проба с закрытыми глазами
КДЦ	- консультативно-диагностический центр
КМС	- костно-мышечная система
ЛФК	- лечебная физическая культура
О	- проба с открытыми глазами
ОГ	- основная группа
ОРВИ	- острая респираторная вирусная инфекция
ОЦМТ	- общий центр масс тела
ПК	- плюсневая кость
ПЛ	- парабола Лильевра или метатарзальная парабола
ПФС	- плюсне-фаланговый сустав
РВГ	- реовазография
СКГ	- статокинезиограмма
СКТ	- спиральная компьютерная томография
УСНГ	- ультрасонография
ФНП	- фиксация на костной пластинкой
ФОП	- прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия
ФС	- фиксация спицами
ХЗ	- хронические заболевания
ХИПП	- хроническая инфекция половых путей
ЦМ	- центр массы
ШОП	- шейный отдел позвоночника
АО FAS	- система оценки клинического статуса переднего отдела стопы
К	- коэффициент дистальной опоры
LEB	- Longitudinal epiphyseal braecat (продольный эпифизарный брекет, дельта - плюсневая кость)
М	- средняя арифметическая вариационных рядов
m	- среднеквадратичное отклонение
p	- статистическая значимость различий
t	- t-критерий Стьюдента

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аверьянова-Языкова, Н. Ф. Формирование сводов и пропорций стопы у детей от 1 года до 6 лет / Н. Ф. Аверьянова-Языкова // Астраханский медицинский журнал. – 2007. – № 2. – С. 11-12.
2. Агранович, О. Е. Врожденный трехфалангизм 1 пальца кисти / О. Е. Агранович, И. В. Шведовченко, С. И. Голяна // Детская хирургия. – 2006. – № 1. – С. 28-31.
3. Андрущенко, О. Н. Синдром Смита-Лемли-Опица в практике врача генетика / О. Н. Андрущенко, И. А. Ценева // Актуальні питання педіатрії, акушерства та гінекології- Державне підприємство по розповсюдженню періодичних видань «Пресса». – 2009. – Вып. 17. – С. 167-172.
4. Бабайцева, Н. С. Морфофункциональное состояние стопы школьников 7-14 лет с учетом типов телосложения и функциональной нагрузки : дис. ... канд. мед. наук : 14.00.02 / Бабайцева Наталья Сергеевна; [Место защиты: Волгоградский гос. мед. ун-т]. – Волгоград, 2007. – 112 с.
5. Бадочкин, В. В. Клинико-генетические аспекты прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазии / В. В. Бадочкин // Consilium medicum. – 2007. – Т. 9, № 2. – С. 12-17.
6. Белова, И. П. Дефекты стоп у детей, их клинические проявления и классификация / И. П. Белова, Н. М. Шуленина // Новое в детской ортопедии и травматологии : сб. трудов юбил. конф. – СПб, 1993. – С. 65-68.
7. Бородулин, В. И. Клинические синдромы и симптомы. Краткий эпонимический словарь-справочник практического врача / под ред. В. И. Бородулина. – М. : Рипол Классик, 2007. – 464 с.
8. Бухтиаров, О. А. Способ лечения полидактилии стоп при удвоении первого пальца / О. А. Бухтиаров, О. Э. Михневич, В. Д. Чайковский // Ортопедия, травматология. – 1989. – № 4. – С. 49-50.

9. Винник, Ю. С. Общая хирургия : учеб. пособ. / Ю. С. Винник, Л. В. Кочетова, С. С. Дунаевская. – Красноярск : КрасГМУ, 2011. – 207 с.
10. Волков, С. Е. О тактике коррекции врожденной косолапости / С. Е. Волков, О. А. Малахов, Е. С. Захаров // Вестн. травматол. и ортопед. – 1998. – № 1. – С. 56-60.
11. Врожденные и приобретенные деформации стоп у детей и подростков : пособие для врачей / М. П. Конюхов [и др.]. – СПб., 2000. – 48 с.
12. Ганькин, И. А. К вопросу о лечении полидактилии стопы у детей / И. А. Ганькин, М. П. Конюхов, И. Ю. Клычкова // Мат. Рос. науч. конф. «Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии». – Самара : Офорт, 2006. – Т. 2. – С. 883.
13. Ганькин, И. А. Особенности хирургического лечения полидактилии стопы у детей / И. А. Ганькин, М. П. Конюхов // Травматология и ортопедия России. – 2007. – № 1(43). – С. 51-55.
14. Ганькин, И. А. Профилактика рецидивов и осложнений при оперативном лечении детей с полидактилией стопы / И. А. Ганькин, М. П. Конюхов // Мат. XI Рос. нац. конгр. «Человек и его здоровье». – СПб., 2006. – С. 71.
15. Ганькин, И. А. Хирургическое лечение детей с полидактилией стопы : дис. ... канд. мед. наук : 14.00.22 / Ганькин Игорь Александрович; [Место защиты: Науч.-исслед. ин-т травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена]. – СПб., 2007. – 153 с.
16. Гинтер, Е. К. Медицинская генетика : учеб. / Е. К. Гинтер. – М. : Медицина, 2003. – 448 с.
17. Гохаева, А. Н. Распределение нагрузки на опорную поверхность стопы после лечения больных с hallux valgus / А. Н. Гохаева, В. А. Щуров // Гений ортопедии. – 2005. – № 2. – С. 55-58.
18. Жарникова, Н. А. Удлинение стоп у детей : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.22 / Жарникова Наталья Анатольевна; [Место защиты: Рос. науч.-

- исслед. ин-т травматологии и ортопедии им. Р. Р. Вредена]. – СПб., 2003. – 20 с.
19. Зацепин, Т. С. Ортопедия детского и подросткового возраста / Т. С. Зацепин. – М. : Медгиз, 1956. – 318 с.
  20. Зенков, Л. Р. Функциональная диагностика нервных болезней : рук-во для врачей / Л. Р. Зенков, М. А. Ронкин. – М. : Медицина, 1991. – 640 с.
  21. Злобина, Т. И. Клинико-рентгенологические аспекты прогрессирующей оссифицирующей фибродисплазии / Т. И. Злобина, О. Э. Сафонова, А. Н. Калягин // Сибирский медицинский журнал. – 2010. – № 3. – С. 116-119.
  22. Исследование динамики возрастных изменений морфофункциональных показателей стопы методом планшетного сканирования / Е. В. Зубарева [и др.] // Фундаментальные исследования. – 2006. – № 3. – С. 34-34.
  23. Калинин, А. В. Значение тканевых банков России для травматологии и ортопедии / А. В. Калинин, В. И. Савельев, А. А. Булатов // Мат. 13-й науч.-практ. конф. «SI-COT». – СПб, 2002. – С. 56.
  24. Калмин, О. В. Аннотированный перечень аномалий развития органов и частей тела человека : учеб.-метод. пособ. / О. В. Калмин, О. А. Калмина. – Пенза : Изд-во ПГУ, 2000. – 192 с.
  25. Каминский, Л. С. Статистическая обработка лабораторных и клинических данных. Применение статистики в научной и практической работе врача : монограф. / Л. С. Каминский. – Л. : Медицина, 1964. – 252 с.
  26. Карданов, А. А. Хирургия переднего отдела стопы в схемах и рисунках / А. А. Карданов. – М. : МЕДПРАКТИКА-М, 2012. – 143 с.
  27. Кашуба, В. А. Биомеханика осанки / В. А. Кашуба. – Киев : Олимпийская литература, 2003. – 166 с.
  28. Кашуба, В. А. Компьютерная диагностика опорно-рессорной функции стопы человека / В.А. Кошуба, Г. Н. Сергиенко, Д. П. Валиков // Физическое воспитание студентов творческих специальностей : сб науч. тр.; под ред. С. С. Ермакова. – Харьков : ХХПИ, 2002. – № 1. – С. 11-16.

29. Козлова, С. И. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование / С. И. Козлова, Н. С. Демикова. – М. : Практика, 2007. – 411 с.
30. Конюхов, М. П. Хирургическое лечение врожденных расщепленных стоп у детей / М. П. Конюхов, И. А. Мистиславская // Травматология и ортопедия России. – 1996. – № 4. – С.104.
31. Корнилов, Н. В. Методы исследования в травматологии и ортопедии / Н. В. Корнилов, Э. Г. Грязнухин // Травматология и ортопедия. – СПб. : Гиппократ, 2006. – 896 с.
32. Краснояров, Г. А. Хирургическое лечение патологии опорно-двигательного аппарата у детей и подростков на основе использования биосовместимых и физиологически активных композиционных материалов : дис. ... д-ра мед. наук : 14.00.22 / Краснояров Геннадий Алексеевич; [Место защиты: Государственное учреждение науки "Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии"]. – М., 2004. – 185 с.
33. Крутин, А. А. Хирургия стопы и голени : практич. рук-во / А. А. Крутин. – М., 2014. – 364 с.
34. Кузнечихин, Е. П. Хирургическое лечение детей с заболеваниями и деформациями опорно-двигательной системы / Е. П. Кузнечихин, Э. В. Ульрих. – М. : Медицина, 2004. – 180с.
35. Кузьмина, Ю. О. Выбор метода хирургической коррекции молоткообразной деформации пальцев стоп : дис. ... канд. мед. наук : 14.00.22 / Кузьмина Юлия Олеговна; [Место защиты: Рос. ун-т дружбы народов]. – М., 2009. – 179 с.
36. Лазюк, Г. И. Тератология человека : рук-во / Г. И. Лазюк. – М. : Медицина, 1991. – 480 с.
37. Лепеша, С. В. О выборе методики интерпретации данных цифровой плантографии / С. В. Лепеша, М. И. Игнатовский, А. И. Свиридёнок // Биомеханика стопы: мат. 1 Международ. науч.-практ. конф. – Гродно : ГрГУ, 2008. – С. 81-89.

38. Лукин, М. П. Хирургическое лечение деформации пятого плюснефалангового сустава : дис. ... канд. мед. наук : 14.00.22 / Лукин Максим Прокопьевич; [Место защиты: Рос. ун-т дружбы народов]. – М., 2009. – 78 с.
39. Лукпанова, Т. Н. Лечение пациентов с вальгусной деформацией первого пальца стопы методом чрескостного остеосинтеза : дис. ... канд. мед. наук : 14.00.22 / Лукпанова Татьяна Николаевна; [Место защиты: Государственное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Саратовский государственный медицинский университет Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию»]. – Саратов, 2008. – 129 с.
40. Маланчук, В. А. Синдром Горлина-Гольц: клиническая картина и описание случая [Электронный ресурс] / В. А. Маланчук, А. В. Копчак, О. Л. Ковнацкий // Украинский медицинский журнал online. – 2008. – № 1(63). – Режим доступа : <http://www.umj.com.ua/article/38/sindrom-gorlina-golca-klinichna-kartina-ta-opis-vipadku> (дата обращения 8.09.2016).
41. Маркс, В. О. Ортопедическая диагностика : руководство-справочник / В. О. Маркс. – Мн. : Наука и техника, 1978. – 512 с.
42. Мартиросов, Э. Г. Методы исследования в спортивной антропологии / Э. Г. Мартиросов. – М. : Физкультура и спорт, 1982. – 199 с.
43. Меженина, Е. П. Врожденное расщепление стоп // Ортопедия, травматология и протезирование / Е. П. Меженина, О. Э. Михневич, А. А. Коструб. – 1982. – № 11. – С. 47-50.
44. Миронов, С. П. Ортопедия : национальное рук-во / под ред. С. П. Миронова, Г. П. Котельникова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 832 с.
45. Мистиславская, И. А. Врожденные расщепленные стопы у детей : автореф. дис. ... канд. мед. наук : 14.00.22 / Мстиславская Ирина Александровна; [Место защиты: С.-Петербург. науч.-исслед. ин-т травматологии и ортопедии им. Р. Р. Вредена]. – СПб., 1992. – 23 с.

46. Мицкевич, В. А. Ортопедия первых шагов / В. А. Мицкевич. – М. : Бином Лабораторный знак. – 2013. – 359 с.
47. Наумочкин, Н. А. Вовлечение спинного мозга в патологический процесс при родовых повреждениях плечевого сплетения (биомеханическое исследование) / Н. А. Наумочкин, И. Е. Никитюк // Врач-аспирант. – 2013. – № 13(56). – С. 388-396.
48. Неретин, А. С. Лечение больных с аномалиями развития костей заднего отдела стопы методом чрескостного остеосинтеза : дис. ... канд. мед. наук : 14.00.22 / Неретин Андрей Сергеевич. – Курган, 2005. – 86 с.
49. Неретин, А. С. Удлинение костей переднего отдела стопы методом чрескостного остеосинтеза по Илизарову / А. С. Неретин, Г. П. Иванов, М. Ю. Данилкин // Гений ортопедии. – 2011. – № 2. – С. 54-59.
50. Нижечик, С. А. Рентгенологическая оценка костеобразования при устранении дефектов, деформаций и аномалий развития костей стопы методом чрескостного остеосинтеза: дис. ... канд. мед. наук : 14.01.13 / Нижечик Сергей Александрович; [Место защиты: ГУ "Медицинский радиологический научный центр РАМН"]. – Обнинск, 2010. – 88 с.
51. Николенко, В. Н. Сравнительная характеристика морфометрических параметров различных форм стоп девушек 17-19 лет / В. Н. Николенко, О. В. Коннова // Саратовский научно-медицинский журнал. – 2009. – Т. 5, № 1. – С. 20-23.
52. Огурцова, Т. Метод обследования опорно-двигательного аппарата человека по отпечаткам стоп в динамике и синтез бионических стелек / Т. Огурцова // Бионика и протезирование: промоционная работа. – Рига : Рижский тех. ун-т, 2008. – 87 с.
53. Оценка морфофункционального состояния стопы у детей со сколиозом / К. В. Гавриков [и др.] // Вестник ВолГМУ. – 2005. – № 2(14). – С. 5-8.
54. Пат. № 1708319, 1708320, 1708321, 1708322 СССР; № 4227971/14. Компрессионно-дистракционный аппарат / С. И. Швед, Ю. М. Сысенко, С. И. Но-

- вичков, М. Ю. Данилкин. – № 4227971, заявл. 13.04.87; опубл. 30.01.92, Бюл. № 4.
55. Пат. № 1806656 РФ. МПК А 61 В 17/56. Способ лечения врожденной расщепленной стопы с адактилией центрально расположенных пальцев у детей / М. П. Конюхов, И. А. Бугрова. – № 4840202; заявл. 18.06.1990; опубл. 07.04.1993, Бюл. № 13.
56. Пат. № 2333729 РФ, МПК А 61 В 17/56. Способ устранения сложного врожденного расщепления стопы / Г. Г. Неттов, И. В. Цой. – №2007107971\14 заявл. 21.02.2007; опубл. 20.09.2008. Бюл. №26.
57. Пат. № 2454194 РФ. МПК А 61 В 17/56. Способ хирургического лечения молоткообразной деформации пальцев стопы / М. Ю. Ежов, О. А. Баталов, А. А. Корыткин. – № 2011103775/14; заявл. 02.02.2011, опубл. 27.06.2012. Бюл. №18.
58. Пат. № 2509539 РФ. МПК А 61 В 17/56. Способ лечения вальгусной деформации первого пальца стопы / И. Ю. Клычкова, В. М. Кенис, Н. А. Коваленко-Клычкова. – № 201112727275/14; заявл. 01.07.2011, опубл. 20.03.2014, Бюл. №8.
59. Пат. № 2556786 РФ. МПК А 61 В 17/56. Способ хирургического лечения сложной формы полного удвоения первого луча стопы у детей / И. Ю. Клычкова, М. П. Конюхов, Н. А. Коваленко-Клычкова. – № 2014123100/14; заявл. 05.06.2014, опубл. 20.07.2015. Бюл. №20.
60. Педиатрия : национальное руководство / под ред. А. А. Баранова. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т. 2. – 1024 с.
61. Перепелкин, А. И. Влияние дозированной нагрузки на изменение структуры и функции стопы человека : монограф. / А. И. Перепелкин, В. Б. Мандриков, А. И. Краюшкин. – Волгоград : изд-во ВолгГ-МУ, 2012. – 182 с.
62. Поляков, В. А. Искусственная синтетическая костная ткань / В. А. Поляков, Г. Г. Чемянов. – М., 1996. – 78 с.

63. Полякова, Н. В. Хирургические аспекты коррекции деформаций стопы и дистального отдела голени у детей : дис. ... канд. мед. наук : 14.00.22 / Полякова Наталья Владимировна; [Место защиты: Перм. гос. мед. акад. им. акад. Е.А. Вагнера]. – Пермь, 2008. – 148 с.
64. Попова, Г. Ф. О классификации и клинике синдактилии / Г. Ф. Попова // Ортопедия (сборник трудов). – Киев, 1965. – С. 232-236.
65. Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия / Т. Б. Ложбанидзе [и др.] // РМЖ. – 2005. – № 8. – С. 560-564.
66. Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия у детей / Т. В. Рябова [и др.] // Вопросы практической педиатрии. – 2011. – Том 6, № 2. – С. 99-106.
67. Садофьева, В. И. Рентгено-функциональная диагностика заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей / В. И. Садофьева. – М. : Медицина, 1986. – 240 с.
68. Салиев, М. М. Метод чрезкостного остеосинтеза при лечении врожденной брахиметатарзии / М. М. Салиев, Ш. Н. Равшанов // Гений ортопедии. – 2013. – № 4. – С.61-65.
69. Синдром Фрайзера: 3 новых наблюдения (про- и постнатальные признаки) / И. В. Новикова [и др.] // Бюллетень Федерального центра сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова. – 2010. – № 6. – С. 47.
70. Синдром Смита-Лемли-Опица у детей / А. Н. Семячкина [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2006. – Т. 51, № 3. – С. 19-24.
71. Скворцов, Д. В. Диагностика двигательной патологии инструментальными методами: анализ походки, стабилметрия / Д. В. Скворцов. – М. : Т. М. Андреева, 2007. – 640 с.
72. Скворцов, Д. В. Клинический анализ движений: стабилметрия / Д. В. Скворцов. – М. : Антидор, 2000. – 192 с.

73. Случай прогрессирующего оссифицирующего миозита у девочки 11 лет / В. М. Давыдова [и др.] // Практическая медицина. – 2009. – № 7(39). – С. 130-132.
74. Тертышник, С. С. Оперативное лечение деформаций переднего отдела стопы при Hallux valgus : дис. ... канд. мед. наук : 14.01.15 / Тертышник Сергей Сергеевич; [Место защиты: ФГУН "Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия""]. – Курган, 2011. – 134 с.
75. Шевцов, В. И. Лечение врожденного псевдоартроза костей голени / В. И. Шевцов, В. Д. Макушин, Л. М. Куфтырев // Чрескостный остеосинтез по методикам Российского научного центра "ВТО им. акад. Г.А. Илизарова". – Курган, 1997. – С.257.
76. Шевцов, В. И. Результаты дифференцированного использования методик, чрескостного остеосинтеза при лечении Hallux valgus различной степени тяжести / В. И. Шевцов, Л. А. Попова, А. Н. Гохаева // Травматологияш ортопедия России. – 2007. – № 4. – С. 15-20.
77. Янсон, Х. А. Биомеханика нижней конечности человека / Х. А. Янсон. – Рига : Зинатне, 1975. – 324 с.
78. A Metopic and sagittal synostosis in Greig cephalopolysyndactyly syndrome: five cases with intragenic mutations or complete deletions of GLI3 / J. Hurst [et al.] // European Journal of Human Genetics. – 2011. – Vol. 19, № 7. – P. 757-762.
79. A misplaced lncRNA causes brachydactyly in humans / P. G. Maass [et al.] // The Journal of clinical investigation. – 2012. – Vol. 122, № 11. – P. 3990.
80. A new era for fibrodysplasia ossificans progressiva: a druggable target for the second skeleton / F. S. Kaplan [et al.] // Expert Opin Biol Ther. – 2007. – № 7(5). – P. 705-712.
81. A novel mutation in the SHH long-range regulator (ZRS) is associated with preaxialpolydactyly, triphalangeal thumb, and severe radial ray deficiency / M. M. Al-Qattan [et al.] // American Journal of Medical Genetics Part A (impact factor: 2.39). – 2012. – № 158-A(10). – P. 2610-2615.

82. A pedigree of split hand/split foot malformation / F. Zhou [et al.] // Chinese journal of medical genetics. – 2012. – № 29(5). – P. 615-616.
83. A rare anomaly of the foot presented as polydactyly / V. J. S. Dhingra [et al.] // Indian journal of human genetics. – 2013. – Vol. 19, № 4. – P. 469.
84. ACVR1R206H receptor mutation causes fibrodysplasia ossificans progressiva by imparting responsiveness to activin A / S. J. Hatsell [et al.] // Science translational medicine. – 2015. – Vol. 7, № 303. – P. 303.
85. Advantages of open treatment for syndactyly of the foot: defining its indications / M. Hikosaka [et al.] // Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg. – 2009. – № 43(3). – P. 148-152.
86. Aesthetic repair for syndactyly of the toes using a plantar rectangular flap / A. Kajikawa [et al.] // Plast Reconstr Surg. – 2010. – № 126(1). – P. 156-162.
87. Akercan, F. A fetus with pre-and post-axial polydactyly / F. Akercan, B. Zeybek, N. Karadadas // Ege Journal of Medicine. – 2012. – № 51(2). – P. 117-119.
88. Amalnath, S. D. Split-hand/feet malformation in three tamilian families and review of the reports from India / S. D. Amalnath, M. Gopalakrishnan, T. K. Dutta // Indian journal of human genetics. – 2014. – Vol. 20, № 1. – C. 92
89. An oxysterol biomarker for 7-dehydrocholesterol oxidation in cell/mouse models for Smith-Lemli-Opitz syndrome / L. Xu [et al.] // J Lipid Res. – 2011. – № 52(6). – P. 1222-1233.
90. Apert syndrome with preaxialpolydactyly showing the typical mutation Ser252Trp in the FGFR2 gene / J. M. Mantilla-Capacho [et al.] // Genet Couns. – 2005. – № 16(4). – P. 403-406.
91. Arinci Ncel, N. Halluks valgus deform / N. Arinci Ncel, H. Genc // Fiziksel Tip. – 2002. – № 5(1). – P. 57-62.
92. Associated anomalies in individuals with polydactyly / E. E. Castilla [et al.] // American Journal of Medical Genetics. – 1998. – № 80(5). – P. 459-465.

93. Baek, G. H. The treatment of congenital brachymetatarsia by one-stage lengthening / G. H. Baek, M. S. Chung // *J Bone Joint Surg [Br]*. – 1998. – № 80-B. – P. 1040-1044.
94. Basat, H. Ç. Ayak 5. Parmak Deformitesi: Overlapping / H. Ç. Basat // *Bozok Tıp Dergisi*. – 2013. – Vol. 3, № 1. – P. 60-63.
95. Belthur, M. V. The spectrum of preaxial polydactyly of the foot / M. V. Belthur, J. L. Linton, D. A. Barnes // *Pediatric Orthopedic Service, Shriners Hospitals for Children, Houston, TX 77030, USA. / Journal of pediatric orthopedics (impact factor: 1.23)*. – 2011. – № 31(4). – P. 435-447.
96. Bizarre accessory metatarsal located between the left fourth and fifth metatarsals: a case report / M. Nozawa [et al.] // *The Foot*. – 2009. – № 19(2). – P. 130-132.
97. Blauth, W. Classification of polydactyly of the hands and feet / W. Blauth, A. T. Olason // *Arch. Orthop. Trauma. Surg.* – 1988. – № 107. – P. 334-344.
98. Boyle, M. J. Surgical Reconstruction of metatarsal type preaxial polydactyly using an amalgamating osteotomy / M. J. Boyle, G. D. Hogue, J. R. Kasser // *J Pediatr. Ortop.* – 2016. – Vol. 36(6). – P. 66-70.
99. Brachyphalangy, polydactyly and tibial aplasia/hypoplasia syndrome (OMIM 609945): case report and review of the literature / Y. Shafeghati [et al.] // *Eur J Pediatr.* – 2010. – № 169(12). – P. 1535-1539.
100. Calif, E. Complex bilateral polysyndactyly featuring a triplet of delta phalanges in a syndactylised digit / E. Calif, S. Stahl // *Eur Radiol.* – 2002. – P. 140-142.
101. Callus distraction. Principles and indications / A. S. Banks [et al.] // *Foot and ankle surgery*. – Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins, 2001. – Vol. 2. – P. 2097-2117.
102. Casado, S. C. Postaxial polydactyly of the foot: the six members of a family affected / S. C. Casado, P. C. Casado, R. F. García de Guilarte // *Cir Pediatr.* – 2009. – № 22(2). – P. 93-96.

103. Case Report: A Modified 1-Stage Technique for the Treatment of Brachymetatarsia / M. J. C. Brown [et al.] // *Foot & Ankle Specialist*. – 2012. – № 5(6). – P. 389-393.
104. Chiang, H. Polydactyly of the foot: Manifestations and treatment / H. Chiang, S. C. Huang // *J. Formos. Med. Assoc.* – 1997. – № 96. – P. 194-198.
105. Choi, J. Y. Operative Treatment for Fourth Curly Toe Deformity in Adults / J. Y. Choi, H. J. Park, J. S. Suh // *Foot Ankle Int.* – 2015. – № 36(9). – P. 1089-1094.
106. Choo, A. D. Longitudinal epiphyseal bracket / A. D. Choo, S. J. Mubarak // *Journal of children's orthopaedics*. – 2013. – Vol. 7, № 6. – P. 449-454
107. Classic and atypical fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP) phenotypes are caused by mutations in the bone morphogenetic protein (BMP) type I receptor ACVR1 / B. Koster [et al.] // *Hum Mutat.* – 2009. – № 303. – P. 79-90.
108. Classification of postaxial polydactyly of the foot / H. S. Lee [et al.] // *Foot Ankle Int.* – 2006. – № 27(5). – P. 356-362.
109. Clinical rating systems for the ankle-hindfoot, midfoot, hallux, and lesser toes / H. B. Kitaoka [et al.] // *FootAnkleInt.* – 1994. – № 15(7). – P. 349-353.
110. Clinical Practice Guideline Forefoot Disorders Panel. Diagnosis and treatment of forefoot disorders. Section 1: digital deformities / J. L. Thomas [et al.] // *J Foot Ankle Surg.* – 2009. – № 48(3). – P. 418-419.
111. Comparison of the Outcomes of Distraction Osteogenesis for First and Fourth Brachymetatarsia / K. B. Lee [et al.] // *J Bone Joint Surg Am.* – 2010. – № 92(16). – P. 2709-2718.
112. Complex polydactyly of the limbs: mirror foot. Report of two cases and review of literature / F. Bonnet [et al.] // *Ann Chir Plast Esthet.* – 2005. – № 50(4). – P. 323-327.
113. Complications of distraction osteogenesis in short first metatarsals / C. W. Oh [et al.] // *J Pediatr Orthop.* – 2004. – № 24(6). – P. 711-715.
114. Complications of distraction osteogenesis in short fourth metatarsals / C. W. Oh [et al.] // *J Pediatr Orthop.* – 2003. – № 23. – P. 484-487.

115. Congenital symbrachydactyly: outcomes of surgical treatment in 120 webs / W. J. Li [et al.] // *Chin Med J (Engl)*. – 2013. – № 126(15). – P. 2871-2875.
116. Correction of Overlapping Fifth Toe Deformity with Combination of Z-Plasty and Transposition Skin Flap / T. Simsek [et al.] // *Surgery Curr Res*. – 2015. – Vol. 5, № 222. – P. 2161-1076.
117. Crossed polydactyly / H. S. Hosalkar [et al.] // *J Postgrad Med*. – 1999. – № 45. – P. 90-92.
118. De Visschere, P. Polydactyly of the foot / P. De Visschere, P. Seynaeve // *JBR-BTR*. – 2008. – № 91. – P. 96-97.
119. Dhar, R. S. Ectrodactyly-ectodermal dysplasia-cleft lip and palate syndrome / R. S. Dhar, A. Bora // *Journal of Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry*. – 2014. – Vol. 32, № 4. – P. 346.
120. Diagnosis and treatment of forefoot disorders. Section 1: digital deformities / J. L. Thomas [et al.] // *J Foot Ankle Surg*. – 2009. – № 48(2). – P. 230-238.
121. Dicke, J. M. The utility of ultrasound for the detection of fetal limb abnormalities – a 20-year single-center experience / J. M. Dicke, S. L. Piper, C. A. Goldfarb // *Prenatal Diagnosis*. – 2015. – № 35. – P. 348-353.
122. Distraction osteogenesis for brachymetatarsia: Clinical results and implications on the metatarsophalangeal joint / A. M. Haleem [et al.] // *J Limb Lengthen Reconstr*. – 2015. – № 1. – P. 29-37.
123. Dowdy, N. L. Desyndactylization: a unique case report / N. L. Dowdy, D. C. Puleo // *J Foot Surg*. – 1991. – № 30(4). – P. 340-343.
124. Duijf, P. H. G. Pathogenesis of split-hand/split-foot malformation / P. H. G. Duijf, H. van Bokhoven, H. G. Brunner // *Human Molecular Genetics (impact factor: 7.64)*. – 2003. – № 12(1). – P. 51-60.
125. Evaluation of the prenatal diagnosis of limb reduction deficiencies / C. Stoll [et al.] // *Prenat Diagn*. – 2000. – № 20(10). – P. 611-618.
126. Familial crossed polysyndactyly in four generations of an Indian family / P. Dewan [et al.] // *World J Pediatr*. – 2010. – Vol. 6, № 2. – P. 177-180.

127. Farmer, A. W. Congenital hallux varus / A. W. Farmer // *Am J Surg.* – 1958. – № 95(2). – P. 274-278.
128. Fetal polydactyly: a study of 24 cases ascertained by prenatal sonography / I. Filges [et al.] // *J Ultrasound Med.* – 2011. – № 30(7). – P. 1021-1029.
129. Fibular dimelia and mirror polydactyly of the foot in a girl presenting additional features of the VACTERL association / P. Bernardi [et al.] // *Sao Paulo Med. J.* – 2010. – Vol. 128, № 2. – P. 99-101.
130. Finkemeier, C. Bone-Grafting and Bone-Graft Substitutes / C. Finkemeier // *Journal of Bone Joint Surgery.* – 2002. – № 84-A(3). – P. 454-463.
131. Galois, L. Polydactyly of the foot. Literature review and case presentations / L. Galois, D. Mainard, J. P. Delagoutte // *Acta Orthopædica Belgica.* – 2002. – Vol. 68, № 4. – P. 376-380.
132. Gawlikowska-Sroka, A. Polydactyly and syndactyly as the most common congenital disorders of the limbs / A. Gawlikowska-Sroka // *Ann Acad Med Stetin.* – 2008. – № 54(3). – P. 130-133.
133. Gilbody, J. Lengthening of the first metatarsal through an arthrodesis site for treatment of brachymetatarsia: A case report / J. Gilbody, S. Nayagum // *Journal of Foot Ankle Surgery.* – 2008. – № 47(6). – P. 559-564.
134. Goforth, W. Brachymetatarsia of the Third and Fourth Metatarsals / W. Goforth, T. D. Overbeek // *J Am Podiatric Assoc.* – 2001. – № 91(7). – P. 373-378.
135. Gong, H. S. Surgical treatment of congenital brachymetatarsia / H. S. Gong, M. S. Chung, G. H. Baek // *Therap.* – 2005. – Vol. 2, № 5. – P. 779-785.
136. Gorlin Syndrome with Bilateral Polydactyly: A Rare Case Report / S. Acharya [et al.] // *Int J Clin Pediatr Dent.* – 2013. – № 6(3). – P. 208-212.
137. Green's operative hand surgery / D. P. Green [et al.] // Philadelphia PA: Elsevier. – 2005. – Vol. 2. – P. 1381-1382.
138. Haleem, A. M. Distraction Osteogenesis for Brachymetatarsia / A. M. Haleem, S. J. Ellis, A. T. Fragomen // *Techniques in Foot & Ankle Surgery.* – 2014. – Vol. 13, № 4. – P. 184-190.

139. Haleem, A. M. Metatarsophalangeal Arthritis Following Fourth Metatarsal Lengthening Treated With Distraction Arthroplasty Case Report / A. M. Haleem, D. N. Mintz, S. R. Rozbruch // *Foot & ankle international*. – 2014. – Vol. 35, № 10. – P. 1075-1081.
140. Hansen, S. T. Split Foot Deformity: Report of Treatment with Modern Internal Fixation in a Family with Karsch-Neugebauer Syndrome / S. T. Hansen, S. M. Holthusen // *Orthopaedic Discoveries*. – 2011. – P. 47-48.
141. Holthusen, S. M. Biplanar Osteotomy for the Correction of Symptomatic Foot Ectrodactyly (Split-Foot Deformity) / S. M. Holthusen, S. T. Hansen // *JBJS Case Connector*. – 2012. – Vol. 2, № 3. – P. 35.
142. Hounsfield, G. N. *Computed Medical Imaging* / G. N. Hounsfield // *Nobel Lectures in Physiology or Medicine 1971-1980*. – World Scientific Publishing Co., 1992. – P. 568-586.
143. Houshian, S. Correction of congenital brachymetatarsia by gradual callus distraction / S. Houshian, O. Skov, R. Weeth // *Scand J of Plast Reconstr Surg Hand Surg*. – 2001. – № 36. – P. 373-375.
144. How to avoid complications of distraction osteogenesis for first brachymetatarsia / L. Keun-Bae [et al.] // *Acta Orthop*. – 2009. – № 80(2). – P. 220-225.
145. John, A. M. Basal cell naevus syndrome: an update on genetics and treatment / A. M. John, R. A. Schwartz // *British Journal of Dermatology*. – 2016. – Vol. 174, № 1. – P. 68-76.
146. Jones, S. Arthrodesis of the toe joints with an intramedullary cannulated screw for correction of hammertoe deformity / S. Jones, H. A. Hussainy, M. J. Flowers // *Foot Ankle Int*. – 2005. – № 26. – P. 1101.
147. Joseph, B. *Deformities of Fingers and Toes in the Newborn* / B. Joseph // *Paediatric Orthopaedic Diagnosis*. – Springer India, 2015. – P. 119-132.
148. Karpf, A. J. Syndactylism with keloid scar formation / A. J. Karpf, E. London, M. Rousso // *J Foot Ankle Surg*. – 1993. – № 32(5). – P. 509-513.

149. Kirienko, A. Ilizarov technique for complex foot and ankle deformities / A. Kirienko, A. Villa, J. H. Calhoun. – New-York : MarcelDekkerInc, 2004. – 459 p.
150. Kline, A. Brachymetatarsia: One-Stage Correction using a Cadaver Bone Allograft / A. Kline, E. Garden // The Foot and Ankle Online Journal. – 2009. – № 2(5).
151. Kline, A. Digital Lengthening with One Stage Autologous Bone Graft for Correction of Flail Toe: A case report / A. Kline, S. A. Curran // The Foot and Ankle Online Journal. – 2009. – № 2(12). – P. 2.
152. Konkel, K. F. Hammer toe correction using anabsorbable intramedullary pin / K. F. Konkel, A. G. Menger, S. A. Retzlaff // Foot Ankle Int. – 2007. – № 28. – P. 916-920.
153. Lamm, B. M. Gradual digital lengthening with autologous bone graft and external fixation for correction of flail toe in a patient with Raynaud's disease / B. M. Lamm, J. K. Ades // JFAS. – 2009. – № 48(4). – P. 488-494.
154. Lamm, B. M. Problems, obstacles, and complications of metatarsal lengthening for the treatment of brachymetatarsia / B. M. Lamm, M. C. Gourdine-Shaw // Clin Podiatr Med Surg. – 2010. – № 27(4). – P. 561-182.
155. Lee, W. C. Lengthening of fourth brachymetatarsia by three different surgical techniques / W. C. Lee, J. H. Yoo, J. S. Moon // J Bone Joint Surg Br. – 2009. – № 91(11). – P. 1472-1477.
156. Lengthening of short great toes by callus distraction / Y. Takakura [et al.] // J Bone Joint Surg Br. – 1997. – № 79-B. – P. 955-958.
157. Lim, Y. J. Reconstruction of syndactyly and polysyndactyly of the toes with a dorsal pentagonal island flap: a technique that allows primary skin closure without the use of skin grafting / Y. J. Lim, L. C. Teoh, E. H. Lee // J Foot Ankle Surg. – 2007. – № 46(2). – P. 86-92.
158. Lu, P. Increasing Fgf expression in the mouse limb bud causes polysyndactyly and rescues the skeletal defects that result from loss of Fgf8 function / P. Lu, G. Minowada, G. R. Martin // Development. – 2006. – № 133(1). – P. 33-42.

159. Lui, T. H. Correction of postaxial metatarsal polydactyly of the foot by percutaneous ray amputation and osteotomy / T. H. Lui // *The Journal of Foot and Ankle Surgery*. – 2013. – Vol. 52, № 1. – P. 128-131.
160. Mah, J. M. The Foot in Apert Syndrome / J. M. Mah, J. Kasser, J. Upton // *Clin Plastic Snrg*. – 1997. – № 18. – P. 391-397.
161. Mahan, M. S. Autogenous bone graft interpositional arthrodesis for the correction of flail toe / M. S. Mahan, M. S. Downey, G. D. Weinfeld // *JAPMA*. – 2003. – № 93(3). – P. 167-173.
162. Malik, S. Polydactyly: phenotypes, genetics and classification / S. Malik // *Clinical genetics*. – 2014. – Vol. 85, № 3. – P. 203-212.
163. Malik, S. Syndactyly: phenotypes, genetics and current classification / S. Malik // *European Journal of Human Genetics*. – 2012. – № 20(8). – P. 817-824.
164. Marsh, D. J. Toe syndactyly revisited / D. J. Marsh, D. Floyd // *J Plast Reconstr Aesth Surg*. – 2011. – № 64(4). – P. 535-540.
165. Marwaha, M. Ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleft lip, and palate (EEC syndrome) / M. Marwaha, K. D. S. Nanda // *Contemporary clinical dentistry*. – 2012. – Vol. 3, № 2. – P. 205.
166. Mills, J. A. Hallux varus / J. A. Mills, M. B. Menelaus // *J. Bone Jt. Surg*. – 1989. – Vol. 71-B, № 3. – P. 437-440.
167. Mirror foot and our surgical experience: a case report and literature review / P. Sudesh [et al.] // *Journal: Foot (Edinb)*. – 2010. – № 20(1). – P. 44-45.
168. Mondolfi, P. E. Syndactyly of the toes / P. E. Mondolfi // *Plast Reconstr Surg*. – 1983. – № 71(2). – P. 212-218.
169. Morley, S. E. Polydactyly of the feet in children: suggestions for surgical management / S. E. Morley, P. J. Smith // *Br J Plast Surg. Jan*. – 2001. – № 54(1). – P. 34-38.
170. Morphofunctional Study of Brachymetatarsia of the Fourth Metatarsal / P. V. Munuera Martínez [et al.] // *J Am Podiatric Assoc*. – 2004. – № 94(4). – P. 347-352.

171. Moska, V. S. Principles and Management of Pediatric Foot and Ankle Deformities and Malformations / V. S. Moska // Volter Kluwer Health. – 2014. – 285 p.
172. Multiple Congenital Brachymetatarsia: One-Stage Shortening and Lengthening Procedure Without Iliac Bone Graft / J. Kim [et al.] // Journal of Bone Joint Surgery. – 2004. – № 86-B(7). – P. 1013-1015.
173. Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome associated with congenital orbital teratoma, caused by a PTCH1 frameshift mutation / A. L. Rodrigues [et al.] // Genetics and Molecular Research. – 2014. – Vol. 13, № 3. – P. 5654-5663.
174. Nikolaou, V. Hereditary nonmelanoma skin cancer / V. Nikolaou, A. J. Stratigos, H. Tsao // Semin Cutan Med Surg. – 2012. – № 31. – P. 204-210.
175. Novel Timothy syndrome mutation leading to increase in CACNA1C window current / N. J. Boczek [et al.] // Heart Rhythm. – 2015. – Vol. 12, № 1. – P. 211-219.
176. Novel frame-shift mutations of GLI3 gene in non-syndromic postaxial polydactyly patients / Z. Wang [et al.] // Clinica Chimica Acta. – 2014. – Vol. 433. – P. 195-199.
177. O’Kane, C. Review of proximal interphalangeal joint excisional arthroplasty for the correction of second hammer toe deformity in 100 cases / C. O’Kane, T. Kilmartin // Foot Ankle Int. – 2005. – № 26. – P. 320-325.
178. Olmsted, E. A. Bone morphogenetic protein-4 regulation in fibrodysplasia ossificans progresiva / E. A. Olmsted, F. S. Kaplan, E. M. Shore // Clin Orthop Relat Res. – 2003. – № 408. – P. 331-343.
179. One-stage metatarsal lengthening by allograft interposition: a novel approach for congenital brachymetatarsia / S. Giannini [et al.] // Clin Orthop Relat Res. – 2010. – № 468(7). – P. 1933-1942.
180. Open treatment of syndactyly of the foot / H. Kawabata [et al.] // Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg. – 2003. – № 37(3). – P. 150-154.

181. Pathomorphology and treatment of congenital anterolateral bowing of the tibia associated with duplication of the hallux / H. M. Manner [et al.] // *J Bone Joint Surg Br.* – 2005. – № 87(2). – P. 226-230.
182. Pignolo, R. J. Fibrodysplasia ossificans progressiva: clinical and genetic aspects / R. J. Pignolo, E. M. Shore, F. S. Kaplan // *Orphanet Journal of Rare Diseases.* – 2011. – № 6. – P. 80.
183. Pont épiphysaire longitudinal déformant du premier métatarsien ou «métatarse delta» / A. M. Fassier [et al.] // *Revue de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Appareil Moteur.* – 2007. – Vol. 93, № 5. – P. 486-493.
184. Preaxial mirror polydactyly associated with tibial deficiency: A study of the patterns of skeletal anomalies of the foot and leg / R. Verghese [et al.] // *J Child Orthop.* – 2007. – № 1. – P. 49-54.
185. Preaxialhallucalpolydactyly as a marker for diabetic embryopathy / M. P. Adam [et al.] // *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* – 2009. – № 85(1). – P. 13-19.
186. Prenatal diagnosis of Apert syndrome: report of two cases / D. L. Skidmore [et al.] // *Prenat Diagn.* – 2003. – № 23. – P. 1009-1013.
187. Prevalence of sleep problems in Smith-Lemli-Opitz syndrome / M. Zarowski [et al.] // *Am J Med Genet A.* – 2011. – № 155-A(7). – P. 1558-1562.
188. Radhakrishna, R. Accessory metarsal, Polydactyly / R. Radhakrishna, B. R. Babu // *A rare case of accessory metatarsal without polydactyly a case report with review of literature // JEMDS* – 2015. – Vol. 4, № 67. – P. 11780-11784.
189. Radulescu, A. Polydactyly of the hand and foot case report / A. Radulescu, V. David, M. Puiu // *Jurnalul pediatriei* – 2006. – Year IX, Vol. IX. – P. 33-34.
190. Rai, S. Jaw cyst-basal cell nevus-bifid rib syndrome- a rare case report / S. Rai, K. Gauba // *J Indian Soc Pedo Prev Dent.* – 2007. – № 25(3). – P. 137-139.
191. Ramirez, S. Identification and optogenetic manipulation of memory engrams in the hippocampus / S. Ramirez, S. Tonegawa, X. Liu // *Front Behav Neurosci.* – 2013. – № 7. – P. 226.

192. Scher, D. M. A modified surgical technique for lengthening of a metatarsal using an external fixator / D. M. Scher, A. Blyakher, M. Krantzow // HSS J. – 2010. – № 6(2). – P. 235-239.
193. Schimizzi, A. Brachymetatarsia / A. Schimizzi, M. Brage // Foot Ankle Clin. – 2004. – № 9(3). – P. 555-570.
194. Schreck, M. A. Pediatric longitudinal epiphyseal bracket: Review and case presentation / M. A. Schreck // J Foot Ankle Surg. – 2006. – № 45(5). – P. 342-345.
195. Scott, R. T. Correction of longitudinal epiphyseal bracket disease with external fixation: a case report with 6-year follow-up period / R. T. Scott, C. Kissel, A. Miller // The Journal of Foot and Ankle Surgery. – 2011. – Vol. 50, № 6. – P. 714-717.
196. Seok, H. H. New classification of polydactyly of the foot on the basis of syndactylism, axis deviation, and metatarsal extent of extradigit / H. H. Seok, J. U. Park, S. T. Kwon // Arch Plast Surg. – 2013. – № 40(3). – P. 232-237.
197. Seven, M. A case of symbrachydactyly with oligodactyly / M. Seven, A. Yuksel, A. Ozkilic // Genet Couns. – 2001. – № 12(1). – P. 77-83.
198. Shea, K. G. Preossified longitudinal epiphyseal bracket of the foot: treatment by partial bracket excision before ossification / K. G. Shea, S. J. Mubarak, T. Alamin // J Pediatr Orthop. – 2001. – № 21(3). – P. 360-365.
199. Shh and Gli3 are dispensable for limb skeleton formation but regulate digit number and identity / Y. Litingtung [et al.] // Nature. – 2002. – № 418(6901). – P. 979-983.
200. Shim, J. S. Treatment of brachymetatarsia by distraction osteogenesis / J. S. Shim, S. J. Park // J Pediatr Orthop. – 2006. – № 26. – P. 250-254.
201. Shortening of the first metatarsal as a complication of metatarsal osteotomies / D. Holden [et al.] // The J of Bone and Joint Surgery. – 1984. – Vol. 66-A, № 4. – P. 582-587.
202. Sleurs, E. Split hand split foot syndrome [Электронный ресурс] / E. Sleurs, L. De Catte, G. E. Tiller. – 2001. – URL : [www.thefetus.net/](http://www.thefetus.net/);

- <http://www.sonoworld.com/Fetus/page.aspx?id=374> (дата обращения 15.06.2017).
203. Smith, W. G. Prospective study of a noninvasive treatment for two common congenital toe abnormalities (curly/varus/ underlapping toes and overlapping toes) / W. G. Smith, J. Seki, R. W. Smith // Paediatr Child Health. – 2007. – № 12. – P. 755-759.
  204. Smith-Lemli-Opitz Scalco, F. B. syndrome: clinical and biochemical findings in Brazilian patients / F. B. Scalco [et al.] // Genet. Mol. Biol. [online]. – 2006. – Vol. 29, № 3. – P. 429-436.
  205. Split hand/foot malformation: Report of 13 cases in a family with variable presentation / V. B. Singh [et al.] // J Orthop Traumatol Rehabil – 2014. – № 7. – P. 53-55.
  206. Split hand/split foot malformation is caused by mutations in the p63 gene on 3q27 / P. Ianakiev [et al.] // Am J Hum Genet. – 2000. – № 67(1). – P. 59-66.
  207. Surgical Treatment of Congenital Hallux Varus / J. S. Shim [et al.] // Clinics in orthopedic surgery. – 2014. – Vol. 6, № 2. – P. 216-222.
  208. Synaptic transmission from horizontal cells to cones is impaired by loss of connexin hemichannels / L. J. Klaassen [et al.] // PLoS Biol. – 2011. – № 9(7).
  209. Temtamy, S. A. Brachydactyly / S. A. Temtamy, M. S. Aglan // Orphanet Journal of Rare Diseases. – 2008. – P. 3-15.
  210. Temtamy, S. The genetics of hand malformations with particular emphasis on genetic factors / S. Temtamy, V. A. McKusick // Birth Defects. – 1969. – № 14. – P. 364-423.
  211. The spectrum of hand and foot malformations in patients with Greig cephalopolysyndactyly / P. Debeer [et al.] // J Child Orthop. – 2007. – № 1(2). – P. 143-150.
  212. The developing limb and the control of the number of digits / A. Talamillo [et al.] // Clin Genet. Feb. – 2005. – № 67(2). – P. 143-153.
  213. The epidemiology, genetics and future management of syndactyly / D. Jordan [et al.] // The Open Orthopaedics Journal. – 2012. – № 6. – P. 14-27.

214. The Management of Brachymetatarsia / H. T. Kim [et al.] // *Journal of Bone Joint Surgery*. – 2003. – № 85-B(5). – P. 661-665; 683-690.
215. The newborn foot: diagnosis and management of common conditions / E. S. Hart [et al.] // *Orthop Nurs*. – 2005. – № 24(5). – P. 313-321.
216. Thordarson, D. B. Congenital crossover 3rd toe correction with soft tissue release and cutaneous Z-plasty / D. B. Thordarson // *Foot Ankle*. – 2007. – № 22. – P. 577-572.
217. Three patients with hallux polydactyly and WAGR syndrome, including discordant expression of Wilms tumor in MZ twins / D. Bremond-Gignac [et al.] // *Am J Med Genet A*. – 2005. – № 134(4). – P. 422-425.
218. Tibial aplasia, lower extremity mirror image polydactyly, brachyphalangy, craniofacial dysmorphism and genital hypoplasia: further delineation and mutational analysis / S. B. Wechsler [et al.] // *Clin Dysmorphol*. – 2004. – № 13(2). – P. 63-69.
219. Tos, T. A boy with Weyers-like ulnar ray/oligodactyly reduction limb defects and split hand malformation: case report / T. Tos, A. Karaman, D. Gül // *Genet Couns*. – 2011. – № 22(3). – P. 245-248.
220. Treatment of brachymetatarsia of the first and fourth ray in adults / W. C. Lee [et al.] // *Foot Ankle Int*. – 2009. – № 30(10). – P. 981-985.
221. Turra, S. Polydactyly of the foot / S. Turra, C. Gigante, G. Bisinella // *J Pediatr Orthop B*. – 2007. – № 16(3). – P. 216-220.
222. Ultrasound anatomy in the normal neonatal and infant foot: an anatomic introduction to ultrasound assessment of foot deformities / Y. Aurell [et al.] // *Eur Radiol*. – 2002. – № 12. – P. 2306-2312.
223. Understanding the molecular basis of Apert syndrome / O. A. Ibrahimi [et al.] // *Plast Reconstr Surg*. – 2005. – № 115. – P. 264-270.
224. Unique case of polydactyly and a new classification system / L. L. Haber [et al.] // *J Pediatr Orthop*. – 2007. – № 27. – P. 326-328.

225. Vlahovic, A. M. Nine toes; Mirror Foot Deformity / A. M. Vlahovic, B. S. Pistignjat, N. S. Vlahovic // Indian J Orthop. – 2015. – № 49(4). – P. 478-481.
226. Watanabe, H. Polydactyly of the foot :Ananalysis of 265 cases and a morphological classification / H. Watanabe, S. Fujita, I. Oka // Plast. Reconstr. Surg. – 1992. – № 89. – P. 856-877.
227. Wilusz, P. M. Complications associated with distraction osteogenesis for the correction of brachymetatarsia: a review of five procedures / P. M. Wilusz, P. Van, G. R. Pupp // J Am Podiatr Med Assoc. – 2007. – № 97(3). – P. 189-194.
228. XYLT1 mutations in Desbuquois dysplasia type 2 / C. Bui [et al.] // The American Journal of Human Genetics. – 2014. – Vol. 94, № 3. – P. 405-414.

Анкета для выявления наличия факторов риска рождения ребенка с пороками развития переднего отдела стопы

Уважаемые родители!

Нами проводится изучение факторов риска развития пороков переднего отдела стопы. Ответьте на следующие вопросы, заполнив таблицу (при согласии поставьте +, укажите регион проживания). Заранее благодарны за помощь!

Таблица 1

Факторы риска	Да	
	По линии матери	По линии отца
Пороки развития стоп в семейном анамнезе		
Наличие профессиональной вредности за последние несколько лет до рождения ребенка	у матери	у отца
Курение	мать	отец
Возраст родителей	мать	отец
Наличие хронической соматической или половой инфекции	мать	отец
Перенесенное во время беременности ОРВИ у матерей		
Регион проживания		
Оперативное лечение по месту жительства		

## Реестр изолированных пороков развития костей переднего отдела стопы

### I Пороки развития первого луча

- удвоение ногтевой фаланги билатеральное
- удвоение ногтевой фаланги с гипоплазией добавочной латеральной или медиальной фаланги
- клинодактилия основной фаланги на основе LEB (дельта-фаланга) с варусным или вальгусным положением ногтевой фаланги
- билатеральное удвоение первого пальца (с синдактилией одинаково развитых сегментов)
- полидактилия с медиально или латерально расположенным добавочным первым пальцем
- синдактилия 1-2 и последующего пальцев, костная форма
- врожденный синостоз первой-второй плюсневых костей
- удвоение первого луча с гипоплазией латерального или медиального сегментов
- полидактилия первого пальца с латеральным или медиальным расположением добавочного сегмента с врожденным укорочением первой плюсневой кости на основе LEB
- преаксиальная полидактилия с нормально развитым первым пальцем и LEB первой плюсневой кости
- полидактилия первого пальца с медиальным или латеральным расположением дополнительных сегментов, с врожденным укорочением первой плюсневой кости на основе LEB и синдактилией добавочного и последующих пальцев.

### II Пороки развития средних лучей

- брахиметатарзия трех степеней тяжести
- расщепление переднего отдела стопы трех степеней тяжести
- пороки развития плюсневых костей с синостозами
- врожденные деформации плюсневых костей

- полифалангия с латеральным или медиальным расположением добавочного сегмента

- синдактилия средних лучей, костная или мягкотканная форма

- клинодактилия средней фаланги в саггитальной плоскости с варусной или вальгусной деформацией пальца

- сгибательная контрактура второго - третьего пальцев на основе клинодактилии средней фаланги во фронтальной плоскости

### III Пороки развития пятого луча

- полифалангия ногтевой фаланги с медиальным или латеральным расположением добавочного сегмента

- неполное удвоение пятого луча с гипоплазией медиально расположенной плюсневой кости с синдактилией или без

- удвоение пальца с удвоением головки плюсневой кости с латеральным расположением добавочного сегмента

- полное удвоение пятого луча

- врожденный синостоз 4-5 плюсневых костей с пороком развития пятой плюсневой кости

- врожденная деформация и/или укорочение пятой плюсневой кости

## Клиническая система оценки АО FAS для переднего отдела стопы

Уважаемые пациенты и родители!

Нами проводится изучение результатов лечения пороков развития переднего отдела стопы. Ответьте на следующие вопросы, заполнив таблицу, поставив + в графе, соответствующей Вашей оценке. Заранее благодарны за помощь!

Таблица 2

Субъективные ощущения (количество баллов)	Баллы
<b>I Оценка боли</b>	
Нет болей и высокая физическая активность (5)	
Редкие болезненные ощущения, не влияющие на физическую активность (4)	
Частые боли, влияющие на снижение активности (3)	
Частые боли и значительное снижение активности (2)	
Сильные боли и нулевая активность (1)	
<b>II Оценка формы стопы</b>	
Очень нравится (5)	
Нормально (4)	
Хотелось бы лучше (3)	
Не очень нравится (2)	
Не нравится (1)	
<b>III Возможность подбора обуви</b>	
Любой тип обуви (5)	
Любой тип, но ограничено время ношения (4)	
Только спортивная обувь (3)	
Только специализированная обувь (2)	