

ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
«СЕВЕРО-ЗАПАДНЫЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ И.И.МЕЧНИКОВА»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

ЗАХАРЬЯН
Екатерина Анатольевна

**«КОМПЛЕКСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕФОРМАЦИЙ НИЖНЕЙ
КОНЕЧНОСТИ
У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ ЛОЖНЫМ СУСТАВОМ КОСТЕЙ
ГОЛЕНИ»**

14.01.15 - травматология и ортопедия

ДИССЕРТАЦИЯ
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

д.м.н., профессор,
Поздеев Александр Павлович

Санкт-Петербург - 2017

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	5
ВВЕДЕНИЕ.....	6
ГЛАВА 1 ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	13
1.1 Этиология	13
1.2 Виды псевдоартрозов	16
1.3 Классификации	16
1.4 Методы лечения врожденных ложных суставов костей голени.....	19
1.4.1 Консервативные методы лечения врожденных ложных суставов костей голени	19
1.4.2 Методики хирургического лечения истинных форм врожденных ложных суставов костей голени	20
1.4.2.1 Интрамедуллярный остеосинтез с применением костной пластикой области ложного сустава	21
1.4.2.2 Варианты лечение ВЛСКГ с использованием аппаратов внешней фиксации	21
1.4.2.3 Микрохирургическая пересадка костного фрагмента в позицию дефекта большеберцовой кости	23
1.4.3 Коррекция деформаций нижней конечности у детей с ВЛСКГ	24
ГЛАВА 2 МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	28
2.1. Общая характеристика материала.....	28
2.2. Методы исследования	30
2.2.1. Клиническое исследование	30
2.2.2. Рентгенологическое исследование	31
2.2.3. Физиологические методы исследования	36
2.2.3.1. Электронейромиография нижних конечностей	36
2.2.3.1.1. Электромиография нижних конечностей	36
2.2.3.1.2. Электронейрография нижних конечностей.....	37
2.2.3.2. Реовазография нижних конечностей.....	38
2.2.4. Компьютерно-томографическое исследование	39
2.2.5. Магнитно-резонансная томография.....	39
2.2.6. Морфологическое исследование.....	39

2.2.7. Статистический метод.....	40
ГЛАВА 3 РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С	
ВРОЖДЕННЫМ ЛОЖНЫМ СУСТАВОМ КОСТЕЙ ГОЛЕНИ ПОСЛЕ	
ВОССТАНОВЛЕНИЯ ЦЕЛОСТНОСТИ БОЛЬШЕБЕРЦОВОЙ КОСТИ.....	
3.1 Результаты клинического исследования.....	42
3.2. Результаты рентгенологического исследования	49
3.2.1. Результаты рентгенологического обследования нижних конечностей.....	49
3.2.2. Результаты рентгенологического исследования позвоночника	56
3.3 Результаты магнитно-резонансной томографии пояснично- крестцового отдела позвоночника	58
3.4. Результаты электрофизиологического исследования.....	59
3.4.1. Электронейромиография нижних конечностей у детей с ВЛСКГ после восстановления целостности большеберцовой кости	59
3.4.1.1 Электронейрография нижних конечностей у детей с ВЛСКГ после восстановления целостности большеберцовой кости	59
3.4.1.2 Электромиография нижних конечностей у детей с ВЛСКГ после восстановления целостности большеберцовой кости	60
3.4.2. Реовазография нижних конечностей у детей с ВЛСКГ после восстановления целостности большеберцовой кости	63
3.5. Результаты патоморфологического исследования.....	68
ГЛАВА 4 ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕФОРМАЦИЙ НИЖНЕЙ	
КОНЕЧНОСТИ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ ЛОЖНЫМ СУСТАВОМ	
КОСТЕЙ ГОЛЕНИ ПОСЛЕ ДОСТИЖЕНИЯ КОНСОЛИДАЦИИ	
КОСТНЫХ ФРАГМЕНТОВ БОЛЬШЕБЕРЦОВОЙ КОСТИ.....	
4.1. Общие принципы хирургического лечения	72
4.2. Предоперационная подготовка и планирование	73
4.3. Общая характеристика выполненных хирургических вмешательств...	79
4.4. Особенности чрескостного дистракционного остеосинтеза при коррекции деформаций нижней конечности у детей с ВЛСКГ	81
4.5. Виды хирургических вмешательств	84
4.5.1. Удлинение и коррекция деформаций нижней конечности после одноуровневой остеотомии костей голени с формированием несвободного костно-надкостнично-мышечного лоскута или кортикотомии.....	84

4.5.2 Удлинение и коррекция деформаций нижней конечности после закрытой двухуровневой остеотомии костей голени	85
4.6. Послеоперационное ведение пациента.....	86
Период distraction	87
Период фиксации.....	92
Период восстановления	92
ГЛАВА 5 РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕФОРМАЦИЙ НИЖНЕЙ КОНЕЧНОСТИ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ ЛОЖНЫМ СУСТАВОМ КОСЕЙ ГОЛЕНИ ПОСЛЕ ДОСТИЖЕНИЯ КОНСОЛИДАЦИИ КОСТНЫХ ФРАГМЕНТОВ БОЛЬШЕБЕРЦОВОЙ КОСТИ	96
5.1. Общая характеристика результатов лечения	96
5.2 Точность коррекции деформаций в исследуемых группах.....	97
5.2.1. Точность коррекции деформаций нижней конечности при выписке пациентов из стационара на период фиксации	97
5.2.2. Точность коррекции деформаций нижней конечности после выполнения демонтажа аппарата внешней фиксации.....	102
5.3. Оценка результатов хирургического лечения	111
5.3.1. Сроки лечения пациентов.....	111
Период коррекции	112
Период фиксации и индекс фиксации.....	112
Период и индекс остеосинтеза	113
5.4. Осложнения	114
5.5 Оценка результатов лечения пациентов.....	117
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	131
ВЫВОДЫ.....	142
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	143
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	145

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВФ – аппарат внешней фиксации

ВЛСКГ – врожденный ложный сустав костей голени

ДКТ – деминерализованные кортикальные аллотрансплантаты

ОБКО – открытый боковой компрессионный остеосинтез

СПИ – скорость проведения импульса

ЭНМГ – электронейромиография

ЭМГ - электромиография

ЭНГ - электронейрография

мМПрББУ=87⁰(85-90) mechanical Medial Proximal Tibial Angle (mMPTA) – механический медиальный проксимальный большеберцовый угол.

мЛДББУ = 89⁰(86-92) mechanical Lateral Distal Tibial Angle (mLDTA) – механический латеральный дистальный большеберцовый угол.

аЗПББУ = 81⁰(77-84) anatomical Posterior Proximal Tibial Angle (aPPTA) – анатомический задний проксимальный большеберцовый угол.

аПДББУ = 80⁰(78-82) anatomical Anterior Distal Tibial Angle (aADTA) – анатомический передний дистальный большеберцовый угол.

CORA – center of rotation of angulation –центр вращения углов

NF 1 –neurofibromatosis type 1- нейрофиброматоз тип 1

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные ложные суставы костей голени относятся к редким заболеваниям опорно-двигательного аппарата и по зарегистрированным данным, частота встречаемости составляет 1 случай на 190000 новорожденных.[31,62,70] Несмотря на редкость, данная патология остается актуальной в связи с отсутствием единого взгляда на этиологию заболевания, трудностью ранней диагностики, отсутствием единой тактики лечения, сложностью, длительностью хирургического лечения пациентов, высоким процентом неудовлетворительных результатов и ампутаций конечности.

В настоящее время основное внимание исследователей направлено на устранение ложных суставов берцовых костей и, как следствие, восстановление опорной функции нижней конечности. С этой целью наиболее широко применяются следующие хирургические методики: различные варианты дистракционно – компрессионного остеосинтеза [1,9,10,65,84,90,115,116], накостный и интрамедуллярный остеосинтез костных фрагментов[37,44,67,73], комбинированный - включающий устойчивый синтез костных фрагментов металлическими конструкциями в сочетании с костной пластикой[49,53,60,65,82,113], различные варианты электростимуляции регенерации, аутотрансплантация кровоснабжаемых комплексов тканей в свободном варианте с микрохирургическим швом сосудов, клеточные технологии[63,89,102]. Несмотря на такое разнообразие хирургических вмешательств, по сводным данным литературы удовлетворительные результаты при лечении врожденных ложных суставов голени достигаются лишь в 42-75% случаев, а в 29-35% случаев лечение заканчивается ампутацией пораженного сегмента конечности [99].

Прогрессирование заболевания сопровождается формированием вторичных деформаций нижней конечности, таких как: укорочение, деформация диафизов костей голени, нестабильность и деформации

голеностопного сустава и стопы, которые сохраняются после восстановления целостности большеберцовой кости, затрудняют опорную и динамическую функции нижней конечности.

Устранению укорочения нижней конечности после достижения консолидации псевдоартрозов посвящены единичные работы (А.П. Поздеев, 2000, D.Paley, 2003). Большинство авторов предпринимают попытки одновременного удлинения пораженного сегмента в сочетании с достижением консолидации костных фрагментов, используя различные методы билочкального компрессионно-дистракционного остеосинтеза. Результаты применения данной методики, представленные в литературе, весьма противоречивы. Частота неблагоприятных исходов лечения колеблется от 20% до 40%. По мнению многочисленных авторов, [9,10,14,84,99,115,116] неудовлетворительные результаты лечения связаны с замедленным формированием дистракционного регенерата, переломами диафиза в зоне ложного сустава с последующим формированием неоартрозов.

В настоящее время установлено, что наличие дефекта или псевдоартроза малоберцовой кости приводит к нестабильности голеностопного сустава, прогрессирующей деформации дистального эпифиза большеберцовой кости, подвывиху стопы кнаружи и её деформациям. Проблеме стабилизации голеностопного сустава в литературе посвящены единичные работы [14,67,72]. Недостаточно уделено внимание динамике формирования нарушений анатомических взаимоотношений компонентов голеностопного сустава, показаниям к использованию различных вариантов его стабилизации и этапности их выполнения.

Отсутствуют сведения о возможности и вариантах устранения деформаций костей голени после восстановления опорной функции конечности. Недостаточно изучены возможности применения корригирующих остеотомий вне зоны консолидированного ложного сустава, особенности формирования дистракционного регенерата при

устранении деформаций и укорочения сегмента пораженной конечности. Перечисленные трудности связаны с недостаточным исследованием изменений со стороны сосудистой, нервной, мышечной систем, а также морфологической характеристики костной ткани вне зоны консолидированного ложного сустава.

Комплексное обследование пациентов, проведенное в данной работе, а также объективная оценка тяжести имеющихся изменений нервно-мышечной, сосудистой систем, костной ткани позволила получить новые диагностические данные, уточнить показания, сроки, оптимальный уровень хирургических вмешательств и их объем.

Цель исследования - улучшить результаты лечения детей с деформациями голени на фоне консолидированного врожденного ложного сустава.

Задачи исследования:

1. Изучить исходные варианты деформаций у пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени;
2. Оценить функциональное состояние сосудистой, нервной, мышечной систем у пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени, а также морфологическую характеристику костной ткани вне зоны консолидированного ложного сустава;
3. Изучить сроки формирования дистракционного регенерата у пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени после удлинения пораженной нижней конечности;
4. Проанализировать результаты лечения детей с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени в различных возрастных группах.

Научная новизна работы

1. Установлено, что после консолидации костных фрагментов у всех пациентов имеет место сложная деформация голени, основными компонентами которой являются: вальгусно-рекурвационная деформация в проксимальном отделе и вальгусно-антекурвационная в дистальном отделе

голени, наличие торсионного компонента, укорочение конечности и стопы.

2. Выявлено, что для пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени характерно наличие сохранного кровотока пораженной нижней конечности и нормальной структуры костной ткани вне зоны бывшего псевдоартроза.
3. Модифицирована общеизвестная методика планирования коррекции деформаций длинных трубчатых костей с учетом индивидуальных особенностей пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени.
4. Разработан способ коррекции многоуровневых деформаций длинных костей (положительное решение о выдаче патента по заявке № 2016106422).
5. Доказано, что выполнение двухуровневых остеотомий костей голени у пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом позволяет достичь более точной коррекции деформаций, при одинаковых условиях и сроках фиксации конечности в аппарате Илизарова, по сравнению с одноуровневой остеотомией.
6. Выявлена асимметрия функции зон роста большеберцовой кости пораженной нижней конечности, ассоциированная с ростом ребенка. Отмечается формирование вальгусно-антекурвационной деформации костей голени, которое требует диспансерного наблюдения пациентов и, по показаниям, хирургического лечения.

Практическая значимость диссертационного исследования

Выявленные варианты деформаций пораженной голени после консолидации псевдоартроза, а также исследование состояния нервно-мышечной, сосудистой систем и костной ткани позволят определить показания к выбору конкретной методики хирургического вмешательства, особенности его выполнения и ведения пациентов в послеоперационном периоде.

Разработанный способ устранения сложных деформаций длинных трубчатых костей позволяет сократить сроки коррекции деформаций нижних конечностей при применении ортопедических гексаподов.

Использование при коррекции деформаций двухуровневых остеотомий костей голени у пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом вне зоны бывшего псевдоартроза позволяет достичь точной коррекции деформаций в 72-92% случаев в зависимости от возраста пациентов.

Основные положения, выносимые на защиту

Для всех пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени характерно наличие многоплоскостной деформации, с преобладанием вальгусно-рекурвационной в проксимальном и вальгусно-антекурвационной, торсионной в дистальных отделах костей голени в сочетании с укорочением конечности.

Сохраненный периферический кровоток, а также нормальная структура костной ткани вне зоны консолидированного ложного сустава свидетельствуют о возможности удлинения голени на двух уровнях.

Индивидуальный подход в планировании коррекции деформаций и выполнение двухуровневых остеотомий костей голени вне зоны консолидированного псевдоартроза в сочетании с использованием репозиционного узла Орто-СУВ на базе пассивной компьютерной навигации позволяет добиться точности коррекции деформаций в 72-92% случаев в зависимости от возраста пациента.

Апробация работы

Результаты работы доложены:

- На Всероссийской научно-практической конференции с международным участием (21-22 марта 2014 г., г. Астрахань)

- На 8th International A.S.A.M.I. conference (18-21 September, 2014, GOA, India);
- На X-м Юбилейном Всероссийском Съезде травматологов-ортопедов (16 -19 сентября 2014 года, г.Москва).
- На 10-ом Юбилейном Всероссийском съезде травматологов-ортопедов» г.Москва, Россия, 16-19 сентября 2014г.
- На Всероссийской конференции «Избранные вопросы ортопедии и костной патологии», г.Москва, 6-7 июня 2013г.
- На Всероссийской конференции «Врожденная и приобретенная патология нижних конечностей у детей (диагностика, лечение, реабилитация), г.Барнаул, 2014г.
- На Всероссийской конференции «Илизаровские чтения», г.Курган, июнь 2015г.
- На ежегодной конференции молодых ученых СЗФО «Актуальные вопросы травматологии и ортопедии», г.Санкт-Петербург, 10 апреля 2015г.
- На ежегодной конференции молодых ученых СЗФО «Актуальные вопросы травматологии и ортопедии», г.Санкт-Петербург, 8 апреля 2016г.
- На Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Инновационные технологии в травматологии и ортопедии детского возраста», г.Орел, октябрь 2015г.
- На международной научно-практической конференции «Илизаровские чтения», 16-18 июня 2016г., г.Курган.
- На научно-практической конференции травматологов-ортопедов Узбекистана «Актуальные вопросы травматологии и ортопедии», 3-4 июня 2016г., г. Бухара, Узбекистан.

- На Крымском форуме травматологов-ортопедов 2016 «Основные направления отечественной травматологии и ортопедии», 19-20 сентября 2016г., г. Ялта, Республика Крым.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 17 работ, из них 4 в центральных журналах, входящих в перечень ВАК РФ, получено положительное решение на заявку № 2016106422 от 24.02.2016г. на оформление патента Российской Федерации «Способ коррекции многоуровневых деформаций трубчатых костей».

Внедрение

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

Объём и структура работы

Текст диссертации изложен на 154 страницах и состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка использованной литературы, включающего 119 источников: 30 – на русском и 89 – на иностранных языках. Работа содержит 50 рисунков и 30 таблиц.

ГЛАВА 1 ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Врожденные ложные суставы костей голени (ВЛСКГ) являются редким заболеванием опорно-двигательного аппарата у детей. Первые упоминания о «внутриутробных переломах» были отмечены в работах Гиппократов. Большое количество публикаций стало появляться к концу XIX века с описанием единичных случаев заболевания «псевдоартрозом детского возраста», «врожденным псевдоартрозом». [78,107] Все авторы отмечали сложность достижения консолидации костных фрагментов берцовых костей и высокий процент рецидива заболевания.

Частота встречаемости данного заболевания отличается в различных странах и зависит от степени развития пренатальной диагностики. В среднем, она составляет 1 случай на 190000 новорожденных. [31,62,70] Антенатальное ультразвуковое исследование костей голени может выявить деформацию большеберцовой кости еще внутриутробно, но на практике диагноз ВЛСКГ ставят или сразу после рождения или с началом ходьбы ребенка, когда происходит патологический перелом. [31,33,34] Клиническая картина может варьировать от выраженной деформации костей голени без нарушения ее непрерывности до наличия патологической подвижности костных фрагментов области псевдоартроза и укорочения конечности.

1.1 Этиология

Несмотря на многочисленные исследования проведенные по изучению этиологии и патогенеза ВЛСКГ, единого мнения о причинах и механизмах развития данного заболевания в источниках литературы нет.

Связь между нейрофиброматозом (NF1) и ВЛСКГ впервые была описана в 1937 году Discroquet. [31,56,105] Так было отмечено, что врожденная деформация костей и ВЛСКГ на фоне NF1 встречается в 3,5% и 2% случаях заболеваний соответственно. [48,61] В свою очередь, по крайней мере, у половины всех больных с ВЛСКГ диагностируется NF1 [105]. И хотя связь между нейрофиброматозом 1 типа (или болезнью

Реклингаузена) и ВЛСКГ была подтверждена в 1951 году, механизм развития псевдоартроза при данном заболевании все еще остается неизвестен. [79]

Существует мнение, что перелом костей голени с развитием псевдоартроза происходит в области внутрикостно расположенной нейрофибромы. Тем не менее, многочисленные морфологические исследования тканей этой области не выявили тканевые структуры типичные для NF1. [32,48,52,74,99]

В последние годы предложена генетическая теория взаимосвязи развития ВЛСКГ и NF1:

Выявлено, что генNF1 кодирует белок нейрофибромин, состоящий из 2818 аминокислот и RAS-GAP (GTPase-активирующий белок). Нейрофибромин экспрессируется повсеместно и его функция заключается в подавлении регуляции RAS-белков, участвующих в клеточной пролиферации и дифференциации [48]. При нормальном функционировании нейрофибромин выступает в роли опухолевого супрессора. Результатом мутации NF1 является снижение активности нейрофибромина и сохранение активности форм RAS, что приводит к нарушению остеобластической дифференциации. [74,105] Избыточная экспрессия RAS приводит к увеличению активности остеокластов и их предшественников, тем самым, объясняя высокий уровень повторных переломов и костной резорбции при ВЛС. [48] Эта генетическая аномалия встречается не во всех случаях псевдоартрозов и не может полностью объяснить патогенез развития ВЛСКГ. [74,99,105]

Рядом авторов при выполнении оперативных вмешательств было отмечено наличие фиброзно-хрящевой надкостницы, плотно спаянной с костными фрагментами области ложного сустава. [66,69,80] По мнению Boyd, Sade (1959) – этиопатологическим фактором развития ложных суставов является сдавление диафиза кости утолщенной, фиброзно-измененной надкостницей. [39,40] В эксперименте выполненный Kullmann,

Wolters(1972,1975) на животных, при использовании целлофановой пленки вокруг большеберцовой кости, не удалось смоделировать типичные деформации, характерные для врожденных псевдоартрозов. [75] До настоящего времени достоверно не удалось определить: являются ли изменения в надкостнице причиной развития ложного сустава или защитным механизмом организма, направленным на сближение и удержание костных фрагментов ложного сустава.

Многими исследователями отмечено развитие ВЛСКГ у пациентов после перелома костей голени на уровне очага фиброзной дисплазии. [14,16,24,38,66] Несмотря на то, что в отдельных случаях действительно выявлена костная ткань, типичная для фиброзной дисплазии, объяснить наличие ВЛСКГ у всех пациентов эта теория не может.

Другие авторы рассматривали причину формирования ВЛСКГ, как аномалию развития сосудов нижних конечностей, приводящую к нарушению трофики тканей. Основанием этого послужило то, что при выполнении гистологических исследований тканевых срезов выявлялось утолщение стенок артерий и капилляров с сужением их просвета. Напротив, многочисленные исследования, выполненные А.П.Поздеевым (1985) и другими авторами показали наличие хорошо развитой сосудистой сети пораженной голени, тем самым поставив под сомнение данную теорию. [14,24]

Проведенное В.Л.Андриановым и А.П.Поздеевым, комплексное обследование детей установило, что ВЛСКГ являются локальным проявлением одного из трех заболеваний: нейрофиброматоза, миелодисплазии и фиброзной дисплазии. В основе развития ложного сустава у детей с нейрофиброматозом и миелодисплазией являются нейродистрофические расстройства, а у детей с фиброзной дисплазией – переломы в области очага патологической ткани. [14,23,24]

Виды псевдоартрозов

Различают следующие типы ВЛСКГ: латентные и истинные.

Латентная форма ВЛСКГ является состоянием перед патологическим переломом берцовых костей и имеет ряд типичных признаков. Она характеризуется передненаружным искривлением голени с вершиной деформации на границе средней и нижней трети, истончением диафиза кости по типу “песочных часов”, склерозом костномозгового начала, наличием очагов дистрофии костной ткани диафиза берцовых костей. [25,99,104]

Истинная форма ВЛСКГ с рождения встречается крайне редко. Она формируется после патологического перелома костей голени на вершине искривления и завершения фазы активного остеолита [14,36,99].

Классификации

В современной литературе авторами, занимающимися проблемой лечения ВЛСКГ, предлагается несколько классификаций данного заболевания. [30,76,85,99]

Так предложенная Boyd классификация в 1982 году [40] включает в себя 6 типов вариантов ложного сустава, которые, по мнению автора, отражают прогностические признаки течения и лечения данной патологии:

Тип 1: антекурвационная деформация в сочетании с другими врожденными аномалиями.

Тип 2: антекурвационная деформация большеберцовой кости по типу «песочных часов». Перелом обычно наступает в возрасте до двух лет. Концы костных фрагментов тонкие, закругленные, склерозированные, с облитерацией костномозгового канала. Этот тип наиболее часто сочетается с нейрофиброматозом, чаще имеет плохой исход лечения, с рецидивами в период роста.

Тип 3: Псевдоартроз развивается в области кисти, расположенной в просвете костномозгового канала, обычно на границе средней и дистальной трети. Переднее искривление приводит к развитию патологического перелома. Этот тип с высокой частотой сращения при хирургическом лечении, рецидивы псевдоартроза редки.

Тип 4: Склерозированная кость без патологической деформации. Костномозговой канал частично или полностью облитерирован. В данной группе может наблюдаться усталостный перелом, который приводит к прогрессирующему течению ложного сустава. Прогноз хороший, если лечение началось до патологического перелома.

Тип 5: Диспластические изменения в малоберцовой кости. Псевдоартроз может поражать обе берцовые кости. Прогноз хороший, если поражена только малоберцовая кость, при вовлечении большеберцовой кости прогноз такой же, как при втором типе заболевания.

Тип 6: Сочетается с внутрикостной фибромой или шванномой. Прогноз зависит от агрессивности течения внутрикостно расположенного образования.

Классификация Aroil выделяет две стадии заболевания [36]:

Стадия 1: атрофический псевдоартроз с истончением концов костных фрагментов и потерей костной ткани. Дистальный фрагмент небольших размеров, апластичный, заканчивается атрофичным эпифизом. Костномозговой канал не прослеживается. Малоберцовая кость может быть поражена идентично.

Стадия 2: уплотненный, гипертрофичный псевдоартроз. Концы костных фрагментов плотные, толстые, костномозговой канал отсутствует, кортикальная пластинка утолщается по вогнутой поверхности. Малоберцовая кость часто деформирована.

Классификация А.П.Поздеева (1998г.), основана на этиологических признаках развития ложного сустава костей голени, виде псевдоартроза и вариантов прогрессирования заболевания. (рисунок 1) [14]

1.	Ложные суставы и дефекты нейродистрофического генеза ложные суставы и дефекты, сформировавшиеся на почве нейрофиброматоза и миелодисплазии.			
	Латентная форма ложного сустава		Истинная форма ложного сустава	
	Непрогрессирующая	Медленно прогрессирующая	Быстро прогрессирующая	Тугая форма ложного сустава
2.	Ложные суставы, сформировавшиеся на почве фиброзной дисплазии Тугая форма ложного сустава			

Рисунок 1. Классификация врожденных ложных суставов костей голени
А.П.Поздеева.

Классификация Crawford (1986) [47], которая наиболее часто встречается в настоящее время в иностранной литературе. Данная классификация отражает различные стадии течения ВЛСКГ. (рисунок 2)

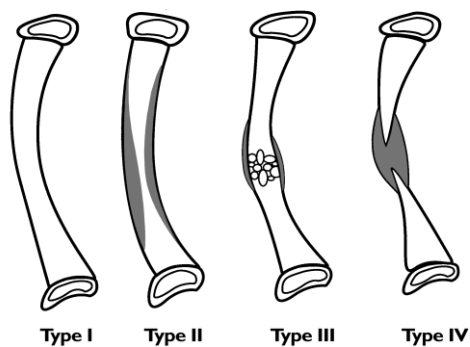


Рисунок 2. Классификация Crawford
(1986).

Тип 1: переднее искривление с уменьшением толщины кортикальной пластины и костномозгового канала.

Тип 2: переднее искривление с сужением и склерозированием костномозгового канала.

Тип 3: переднее искривление, сочетающаяся с кистами и признаками предперелома.

Тип 4: переднее искривление и полный перелом с формированием ложного сустава, часто сочетается с поражением малоберцовой кости.

Классификация ВЛСКГ предложенная El-Rosasy-Paley (2007г.) основана на результатах рентгенологического обследования и анамнеза хирургического лечения в прошлом. Авторы считают, что их классификация помогает прогнозировать развитие данной патологии и определить тяжесть течения заболевания в будущем. [107] (рисунок 3)

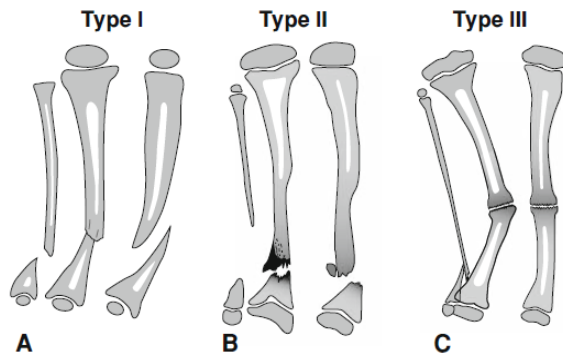


Рисунок 3. Классификация El-Rosasy-Paley

Тип 1: Концы костных фрагментов атрофичные. «Болтающийся» ложный сустав.

Ранее хирургическое лечение не проводилось.

Тип 2: Концы костных фрагментов атрофичные. «Болтающийся» ложный сустав.

Ранее хирургическое лечение проводилось с или без использования металлической конструкции.

Тип 3: Концы костных фрагментов расширены.

Тугой ложный сустав.

С или без предшествующего хирургического лечения.

1.4 Методы лечения врожденных ложных суставов костей голени

1.4.1 Консервативные методы лечения врожденных ложных суставов костей голени

Консервативные методы лечения используют у пациентов с латентной формой псевдоартроза, а также в острый период после перелома, когда идет активная резорбция костной ткани. Показанием к консервативному лечению служат латентные формы псевдоартроза при деформации диафиза не более 25° , истончении диафиза не более чем на 20% и наличие костномозгового канала кости. Основу лечения составляют ортопедические мероприятия,

направленные на предупреждения прогрессирующей деформации берцовых костей и патологического перелома диафиза кости. С этой целью применяются лонгеты, тьютора, а с началом ходьбы – шинно-кожаные аппараты, ортезы для разгрузки пораженной нижней конечности, а также курсы лечебной физкультуры для сохранения мышечного тонуса нижних конечностей. [14,15,24,63,84,90,102,106,112]

Хирургическое лечение пациентам с латентной формой ВЛСКГ показано при прогрессирующем течении заболевания, отсутствии положительного эффекта от консервативного лечения в течение 3-4 месяцев или наличие истинного псевдоартроза костей голени у детей старше трех лет, но не ранее, чем через 1 год после патологического перелома.

Для лечения латентных форм ложных суставов костей голени используются оперативные вмешательства, направленные на утолщение диафиза большеберцовой кости и предупреждения развития патологического перелома. Впервые операция костной пластики была предложена MacFarland в 1951 году [55,82]. Он использовал кортикальные аллотрансплантаты, которые укладывались по вогнутой поверхности большеберцовой кости с целью увеличения костной массы. В дальнейшем, эта операция была модифицирована и предложена превентивная костная пластика зоны ложного сустава деминерализованными кортикальными аллотрансплантатами (ДКТ) (В.Л.Андрианов, А.П.Поздеев). Суть операции заключается в пластике ДКТ патологически измененного участка кости из двух разрезов, выполненных в области проксимального и дистального метафизов большеберцовой кости. [14]

1.4.2 Методики хирургического лечения истинных форм врожденных ложных суставов костей голени

Выделяют три основные группы хирургических вмешательств, которые используются для достижения консолидации костных фрагментов области псевдоартроза: интрамедуллярный остеосинтез с костной пластикой области ложного сустава, использование методов Илизарова и

микрохирургическая пересадка малоберцовой кости в позицию дефекта большеберцовой кости. [76,99,100]

1.4.2.1 Интрамедуллярный остеосинтез с применением костной пластики области ложного сустава

История применения интрамедуллярного остеосинтеза с целью достижения консолидации костных фрагментов области ложного сустава большеберцовой кости берет свой отсчет с начала двадцатого века. [44] Данная методика заключается во введении интрамедуллярного стержня в большеберцовую кость с целью стабильного остеосинтеза и фиксации костных фрагментов области псевдоартроза. С целью улучшения репаративной функции пораженной области данный метод сочетают с применением различных видов костно-пластического материала. В настоящее время, использование более современных телескопических стержней или эластичных тенов помогают защитить реконструированную область в период роста ребенка и избежать необходимости замены интрамедуллярного фиксатора.

Частота консолидации концов костных фрагментов при применении данной техники варьирует от 28% [67] до 80% [37,55,73]. По мнению ряда авторов, из-за недостаточной площади соприкосновения концов костных фрагментов и наличия ротационной подвижности при использовании интрамедуллярных стержней остается достаточно сложно добиться консолидации концов костных фрагментов. [37,67,73]

1.4.2.2 Варианты лечение ВЛСКГ с использованием аппаратов внешней фиксации

Г.А. Илизаров первым использовал свою методику при лечении врожденных ложных суставов. [1,5,6,8,71] Приоритетами данного метода являются: возможность стабильной фиксации коротких костных фрагментов, устранение вторичных деформаций и укорочения пораженной

нижней конечности в течение одного хирургического вмешательства.
[50,90]

С целью стабильной фиксации фрагментов авторами предложены различные варианты сочетания одновременной адаптации костных фрагментов области ложного сустава и применения монолокального дистракционного остеосинтеза. Для повышения частоты консолидации фрагментов ВЛСКГ адаптация фрагментов дополняется применением различных вариантов костной пластики. [1,9,10,65,84,90,115,116]

Один из видов комбинированной костной пластики с применением чрескостного остеосинтеза является техника А.С.Masquelet, которая изначально была предложена для лечения инфицированных ложных суставов [64,82] и диафизарных костных дефектов конечностей [83,98]. Данный метод лечения включает двухэтапную технику. На первом этапе лечения в область псевдоартроза или костного дефекта устанавливается псевдосиновиальная мембрана в виде цементной прокладки, а костные фрагменты фиксируют при помощи аппарата внешней фиксации. Данную мембрану используют для заполнения костных дефектов, где она создает условия для продукции эндотелиальных и остеоиндуктивных клеток. Вторым этапом, после удаления цементной вкладки, выполняют реконструкцию области дефекта с использованием спонгиозной аутокости. [9,10,97,101,110]

Частота консолидации при использовании различных методов Илизарова для лечения ВЛСКГ варьируется от 50% до 90%. Сохраняется высокий процент повторных переломов, связанных со значительной дистрофией костной ткани и сопутствующими деформациями пораженной конечности, а также возможным развитием воспаления и резорбцией кости вокруг чрескостных элементов. [54]

Одним из видов хирургических техник по применению метода Илизарова для лечения ВЛСКГ является открытый боковой компрессионный остеосинтез спицами с опорными площадками (В.Л.

Андрианов, А.П.Поздеев). Это метод лечения был разработан и внедрен в практику в институте Турнера в 1981 года. Консолидация костных фрагментов области ложного сустава достигается в 98% случаев, что в дальнейшем позволяет проводить реконструктивные оперативные вмешательства, направленные на восстановление длины конечности и устранение деформаций. Повторные переломов у пациентов с консолидированным ВЛСКГ наблюдаются в 25% случаев. Повторное выполнение данного хирургического вмешательства также позволяет добиться консолидации костных фрагментов. Все пациенты, принимавшие участие в нашем исследовании, были прооперированы с применением методики ОБКО. [14]

Использование в последнее время комбинированных методик, включающих в себя сочетание интрамедуллярного остеосинтеза с различными видами костной пластики области псевдоартроза и использование аппарата внешней фиксации повышает процент положительных результатов при лечении данной категории пациентов, но не позволяет устранить вторичные деформации берцовых костей, тем самым сохраняя риск рецидива. [49,53,60,65,82,113]

1.4.2.3 Аутотрансплантация кровоснабжаемых комплексов тканей в свободном варианте с микрохирургическим швом сосудов

Результаты мультицентровых исследований [63,89,102] показывают частоту первичного сращения сосудистого трансплантата с концами костных фрагментов большеберцовой кости при лечении ВЛСКГ более чем в 70% случаев [102].

При использовании данного метода лечения имеется высокий риск повторных переломов (обычно перелом наблюдается в области перехода кость-малоберцовая кость или диафиза малоберцовой кости) [51,117], сохранение и усиление вторичных деформаций пораженной конечности, наличие хронической боли в области голеностопного сустава донорской зоны. [106,114]

1.4.3 Коррекция деформаций нижней конечности у детей с ВЛСКГ

Существуют два подхода к комплексному лечению ВЛСКГ: одноэтапный метод, включающий в себя одновременное устранение псевдоартроза берцовых костей и удлинение пораженной конечности [9,60,87] и двухэтапный вид лечения, характеризующийся устранением всех сопутствующих деформаций большеберцовой кости после восстановления ее целостности. [72]

Одноэтапные методы лечения ВЛСКГ представляют собой различные комбинации хирургических техник[66,77,86,88], направленных на устранение псевдоартроза в дистальном отделе и удлинение за счет проксимального отдела большеберцовой кости: применение метода замещения дефекта по Илизарову с различными видами костной пластики, удлинение методом дистракционного эпифизиолиза с использованием интрамедуллярного стержня или тена.[25,26,49] Авторы использующие данные методы лечения отмечают высокий процент повторных переломов берцовых костей после достижения консолидации и выраженные вторичные деформации костей голени.[27,96,113]

Описаны небольшие серии двухэтапного лечения ВЛСКГ, где авторы сообщают о проведенных оперативных вмешательствах направленных на устранение деформаций и разной длины конечностей. Так Guang-hui Zhu изучил результаты лечения 11 пациентов, которым после устранения псевдоартроза, вторым этапом, выполняли удлинение большеберцовой кости за счет её проксимального отдела. Автором было отмечена замедленная консолидация регенератов и сложность выполнения точной коррекции деформаций костей голени. [118]

Имеются данные о зависимости величины укорочения от использованного метода лечения при устранении псевдоартроза. [72] Так, при применении метода Илизарова среднее укорочение составляет 3,8см(2-7

см), микрохирургической технике - 6,8см(2-15см), на костного остеосинтеза в комбинации с костной пластикой -3,8 см(2-6см). Эти данные являются не точными, так как указывают на укорочение сформировавшиеся после однократного применения методики, а пациенты с ВЛСКГ для достижения консолидации костных фрагментов получают многократное хирургическое лечение.

Авторами предложены принцип лечения разной длины конечностей у пациентов с консолидированным ВЛСКГ, который заключается в разделении пациентов на две группы: при имеющимся укорочении менее 4 сантиметров выполнять временный гемиэпифизиодез зон роста бедренной и берцовых костей здоровой стороны, а при более значимом укорочении – удлинение пораженной конечности. Имеются публикации, где другие авторы отмечают, что без устранения деформаций нижней конечности, после устранения псевдоартроза, повышается риск повторных переломов. При анализе полученных данных остаются дискуссионными такие вопросы, как: правомерно ли вовлекать в процесс хирургического лечения здоровую конечность; если выполнять только временный гемиэпифизиодез здоровой конечности, то как поступать с деформацией костей голени пораженной стороны у пациентов с укорочением не более 4 сантиметров? [46,54]

Inan M. описал результаты лечения 9 пациентов, которым с целью коррекции деформаций выполнялись остеотомии большеберцовой кости на различных уровнях. [72] При выполнении остеотомий большеберцовой кости в дистальной трети во всех случаях (3 пациента) отмечалось развитие рецидива псевдоартроза. Остальным пациентам выполнялись остеотомии в проксимальном отделе большеберцовой кости, рецидив ложного сустава был отмечен у одного пациента. С целью коррекции разной длины конечностей, при укорочении менее 4 сантиметров, автор выполнял временный гемиэпифизиодез контралатеральных зон роста бедренной и

большеберцовой костей, а при укорочении более 4 сантиметров – удлинение пораженной конечности. [72,86,88]

В настоящее время в современном ортопедическом сообществе придерживаются принципов коррекции деформаций, предложенных D.Paley в 2003 году. [91-96] Данная методика основана на определении углов механической оси конечности по отношению к суставным поверхностям [92], а также выполнение планирования коррекции деформаций посредством определения центра вращения углов (CORA). Место определения CORA является наиболее лучшим уровнем для выполнения корригирующих остеотомий большеберцовой кости. При проведении планирования у пациентов с консолидированным ВЛСКГ CORA может располагаться в области бывшего ложного сустава. Выполнение корригирующих остеотомий в данной области невозможно из-за риска развития повторных ложных суставов после достигнутой консолидации. Существует необходимость в определении принципов коррекции деформаций пораженной конечности у пациентов с консолидированным ВЛСКГ, учитывая необходимость устранения деформаций пораженного сегмента и возможного риска развития рефрактур. [103,111]

В литературе остается не изученным состояние костно-мышечной системы пациентов после проведенных многократных оперативных вмешательств, а также состояние костной ткани вдали от зоны ложного сустава для определения возможности выполнения оперативных вмешательств данных областей. [3,57,58,108,109]

Резюме

Лечение пациентов с врожденными ложными суставами костей голени является сложной задачей. Трудность достижения консолидации берцовых костей, многоплоскостная деформация пораженной нижней конечности и высокий риск развития рефрактур являются причиной инвалидизации данной категории пациентов. Изучение возможности

удлинения пораженной нижней конечности позволит повысить качество жизни пациентов с ВЛСКГ и улучшить их социальную адаптацию в обществе.

ГЛАВА 2 МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика материала

Выполненное исследование основано на результатах обследования и лечения 70 пациентов с деформациями нижней конечности после устранения врожденного ложного сустава костей голени (ВЛСКГ) различной этиологии, в возрасте от 4 до 18 лет (36 мальчиков и 34 девочки), наблюдавшихся в консультативной поликлинике и получавших специализированную медицинскую помощь в ФГБУ «НИДОИ им. Г.И.Турнера Минздрава России» в период с 2000 г. по 2016г. Архивный материал составил 42 наблюдения, собственный – 28.

Из них, пациентов с ложными суставами, сформировавшимися на фоне нейрофиброматоза – 40 человек (57% от общего числа), на фоне миелодисплазии – 20 человек (29% от общего числа) и на фоне фиброзной дисплазии – 10 человек (14% от общего числа).

В зависимости от использованных методик, все пациенты были разделены на две группы: группа №1 и группа №2.

Результаты коррекции деформаций и удлинение конечности у пациентов группы № 1 (42 пациента) составляли архивный материал. Нами были проанализированы значения референтных углов пораженной нижней конечности в предоперационном периоде, после выписки из стационара, демонтажа спице-стержневой компоновки аппарата Илизарова и через 1 год после оперативного вмешательства; определена величина удлинения конечности. В данной группе восстановление длины и коррекция деформаций пораженной нижней конечности выполнялось за счет остеотомии только в проксимальном отделе костей голени с применением унифицированных узлов РНЦ «ВТО» спице-стержневой компоновки аппарата Илизарова для коррекции деформаций пораженной нижней конечности.

Пациентам группы №2 (28 пациентов) выполняли коррекцию деформаций нижней конечности, основываясь на предоперационном планировании (определение референтных углов, расчет оптимального уровня остеотомий для коррекции деформации), с выполнением двухуровневых остеотомий костей голени и использованием комбинированной методики: сочетание удлинения пораженной нижней конечности методом Илизарова и использования репозиционного узла на базе пассивной компьютерной навигацией Орто-СУВ.

Аппарат Орто-СУВ был разработан специалистами и применяется в практике травматологов и ортопедов с 2006 года. [13, 19-23] Данный репозиционный узел состоит шести телескопических стоек, соединенных между собой и опорами аппарата внешней фиксации, а совместное использование предлагающегося к нему программного обеспечения и рентгенограмм пациентов позволяют автоматически рассчитать коррекцию деформаций пораженного сегмента. Результат визуализируется за счет построения скиаграмм дистального костного фрагмента и его перемещения относительно проксимального после выполнения ожидаемой коррекции деформаций в прилагающийся программе. (рисунок 4)

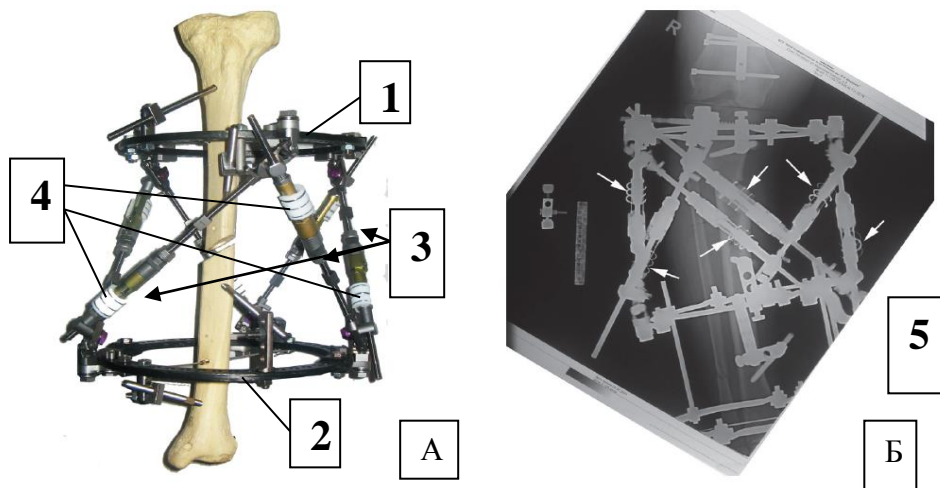


Рисунок 4. Устройство аппарата Орто-СУВ: А - внешний вид, где: 1- основная опора, 2-перемещаемая опора, 3-шесть страт, 4-маркеры, фиксированные на стратах; Б - вид устройства на рентгенограмме, где 5- рентгеновские изображения маркеров страт (указаны стрелками). [13]

Каждая группа была дополнительно разделена на подгруппы, в зависимости от возраста, в котором выполнялись оперативные вмешательства. Для оценки результатов физиологических методов исследования нижних конечностей, пациенты были распределены на группы в зависимости от этиологии ВЛСКГ.

Пациенты с момента обращения и до окончания роста находились под диспансерным наблюдением и не менее одного раза в год проходили необходимое клинико-рентгенологическое обследование.

2.2. Методы исследования

Для получения объективной информации об исходном функциональном состоянии пораженной конечности, а также эффективности выполнения хирургического лечения применялись клинический, рентгенологический, функциональные (электронейромиография, реовазография), компьютерно-томографический (включая трёхмерное моделирование), магнитно-резонансный, морфологический и статистический методы исследования.

2.2.1. Клиническое исследование

Всем пациентам было проведено комплексное обследование, включавшим в себя субъективные (изучение жалоб, анамнеза развития заболевания, особенности анамнеза жизни пациента) и объективные методы исследования (осмотр, исследование амплитуды движений в суставах, антропометрия).

Выяснение жалоб, анамнеза жизни и заболевания при общении с родителями пациентов, позволили выяснить сроки появления первых симптомов заболевания, динамику их развития с ростом ребенка, возраст в котором произошел патологический перелом костей голени и ранее выполненные оперативные вмешательства. Изучалось наличие или отсутствие отягощенной наследственности, а также причины обращения за лечением в настоящее время.

Объективное клиническое исследование пациентов проводили по общепринятой методике по В.О.Марксу. [11] Производился внешний осмотр пациента, определялся характер походки и виды её нарушения, выявлялось наличие сопутствующей патологии в других отделах костно-мышечной системы, наличие деформаций сегментов конечностей, определение амплитуды движения в суставах и измерение длины пораженной нижней конечности по отношению к непораженной.

2.2.2. Рентгенологическое исследование

Рентгенологический метод исследования использовался для определения видов деформаций нижней конечности и их угловых величин, длин сегментов, сопутствующей патологии в других отделах опорно-двигательного аппарата.

Рентгенологическое исследование было выполнено всем пациентам при первичном обращении за медицинской помощью, при поступлении в стационар, после выполнения хирургического вмешательства, на 10-е сутки после начала distraction, а также на этапах distraction, коррекции деформаций и фиксации. Данное исследование было основным при планировании оперативного вмешательства и определении наиболее выгодных уровней остеотомий, контроля выполняемой коррекции деформаций, определения сроков демонтажа аппарата внешней фиксации. В дальнейшем рентгенологическое исследование проводилось с частотой 1-2 раза в год до окончания периода роста пациента.

При поступлении в стационар всем пациентам выполнялись панорамные рентгенограммы (телерентгенограммы) нижних конечностей в положении стоя с компенсацией укорочения пораженной нижней конечности. При этом обязательным условием было захват основных суставов нижней конечности (тазобедренного, коленного и голеностопного) и соблюдение правильной укладки (постановки) пациента (надколенники в переднезадней проекции находились строго по центру между мышечками

бедренной кости [23,91,92], а в боковой – выводились на контур при условии отсутствия нестабильности в бедренно-надколенниковом сочленении). При выполнении данных условий была возможна объективная оценка характера и величины деформаций, соотношений в суставах конечности.

В период distraction и коррекции деформаций повторно выполнялись панорамные рентгенограммы для уточнения соотношений длины и осей конечностей.

Рентгенологический метод использовался для оценки формирования distractionного регенерата. После анализа рентгенограмм и определения фазы формирования distractionного регенерата (не ниже фазы оформленной кости) принималось решение о демонтаже аппарата внешней фиксации.

Рентгенологическая картина формирования distractionного регенерата оценивались исходя из четырех фаз, соответствующих определенным этапам перестройки регенерата (П.Я. Фищенко, 1976г.) [28]:

- 1-я фаза (фаза мягкотканного регенерата) – диастаз между фрагментами кости заполнен гомогенной тканью, равной по интенсивности окружающим мягким тканям;
- 2-я фаза (фаза обызвествления) характеризуется появлением нитевидных или облаковидных теней, идущих, как правило, от обоих фрагментов кости навстречу друг другу, интенсивность которых значительно выше окружающих мягких тканей, однако признаков костной структуры они еще не имеют. Подразделяется на фазу ПА – период начального обызвествления и ПБ – конечного обызвествления, при которой появляется интенсивная гомогенная (стекловидная) тень, также без признаков костной структуры;
- 3-я фаза (фаза формирования первичной кости) – подразделяется на два периода. ПА период характеризуется появлением на

фоне стекловидной гомогенной тени продольных тяжей, имеющих костную структуру. ШБ период характеризуется формированием костной структуры на всем протяжении регенерата, однако силовые линии отсутствуют (недифференцированная архитектура костной структуры);

- 4-я фаза (фаза оформленной кости) – кортикальные пластины хорошо выражены, оформляется полностью архитектура костной структуры, свойственная данному участку кости, появляются силовые линии, формируется костномозговой канал, но еще сохраняются истончение кортикального слоя и остеопороз.

Для оценки деформаций пораженной нижней конечности, проведения планирования оперативного вмешательства выполнялся анализ телерентгенограмм и планирование по стандартной общепринятой методике [23.91.92]. Определялись референтные оси и углы (анатомические и механические) большеберцовых костей на стороне поражения.

Для планирования оперативного вмешательства и коррекции деформации в нашей работе мы ориентировались на положение суставных поверхностей берцовых костей относительно механической оси в переднезадней проекции и относительно анатомической оси в боковой проекции. (рисунок 5 – 6)

С целью определения вида деформаций конечности и их количественных показателей величин нами определялись следующие виды углов:

Во фронтальной плоскости:

$mMPpBBU=87^{\circ}(85-90)$ mechanical Medial Proximal Tibial Angle($mMPpTA$) – механический медиальный проксимальный большеберцовый угол).

$mLDDBU = 89^{\circ}(86-92)$ mechanical Lateral Distal Tibial Angle($mLDTA$) – механический латеральный дистальный большеберцовый угол).

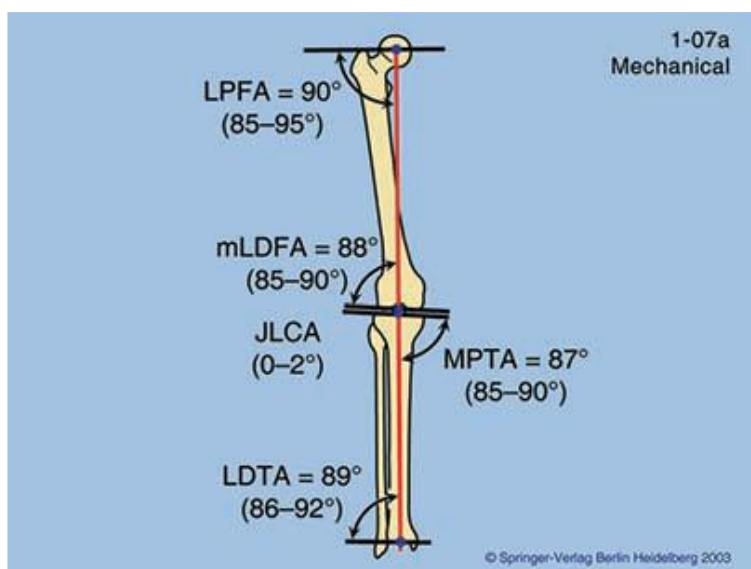


Рисунок 5. Механические референтные углы нижних конечностей, фронтальная плоскость.

В сагиттальной плоскости:

аЗПББУ = 81° (77-84) anatomical Posterior Proximal Tibial Angle (aPPTA) – анатомический задний проксимальный большеберцовый угол.

аПДББУ = 80° (78-82) anatomical Anterior Distal Tibial Angle (aADTA) – анатомический передний дистальный большеберцовый угол.

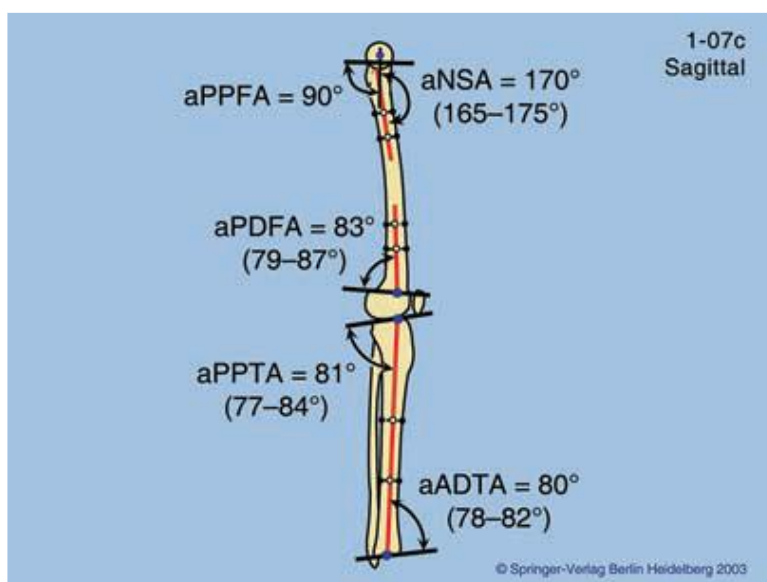


Рисунок 6. Анатомические референтные углы нижних конечностей, сагиттальная плоскость.

При проведении планирования уровней остеотомий костей голени, мы использовали построение механической оси проксимального и дистального

отделов большеберцовой кости во фронтальной плоскости под углом, соответствующим норме определяли центры вращения углов. Определенный центр вращения углов был необходимым уровнем остеотомии берцовых костей во фронтальной плоскости. Если центр вращения углов располагался в области консолидации костных фрагментов зоны бывшего ложного сустава, то уровень остеотомии смещался выше или ниже данной области для предупреждения рецидива формирования псевдоартроза.

В сагиттальной плоскости мы использовали построение анатомической оси проксимального и дистального отделов большеберцовой кости под углом, соответствующим норме, также определяли центры вращения углов. Мы соотносили полученные рекомендуемые уровни в двух плоскостях и учитывая область консолидации костных фрагментов зоны бывшего псевдоартроза определяли возможные уровни остеотомий берцовых костей.

Применение программного обеспечения «TraumaCad» Brainlab при работе с цифровыми изображениями рентгенограмм позволило нам определить значения референтных углов, провести планирование коррекции деформаций, моделировать исход лечения пораженной нижней конечности до выполнения разрезов и проведения distraction. Компания Brainlab была основана в Мюнхене в 1989 г. Стефаном Вильсмейером. Технологии, разработанные в данной лаборатории, применяются в учреждениях по всему миру и предлагают полный набор решений для ортопедического хирургического процесса: предоперационное планирование, интраоперационная навигация и постоперативная оценка результатов лечения, которые применяются в радиохирургии, лечении заболеваний головного мозга, челюстно-лицевой хирургии и ортопедии. Использование TraumaCad, как одного из разработанных приложений, позволяет хирургам разрабатывать план лечения пациентов через клиническую манипуляцию с цифровыми ортопедическими изображениями. В арсенале программного

предоперационного планирования возможно использование имплантов известных фирм-производителей, применяемых в травматологии и ортопедии, что повышает точность подбора имплантируемой конструкции, снижает риск интраоперационных осложнений и сокращает время работы врача.

С целью выявления сопутствующей патологии других отделов костно-мышечной системы выполнялась рентгенография позвоночника в 2 стандартных проекциях для исключения врожденных пороков развития и деформаций позвоночника.

2.2.3. Физиологические методы исследования

Пациентам с консолидированным ВЛСКГ, с целью определения функционального состояния нервно-мышечной системы и состояния кровообращения пораженной нижней конечности, выполнялась поверхностная электронейромиография и продольная реовазография нижних конечностей.

2.2.3.1. Электронейромиография нижних конечностей

Функциональное состояние нервно-мышечного аппарата нижних конечностей исследовалось с помощью электронейромиографии (ЭНМГ). Данный метод исследования был разделен на две части: электромиографию и электронейрографию нижних конечностей.

2.2.3.1.1. Электромиография нижних конечностей

Нами проводилось электромиография (ЭМГ) мышц голени (передняя большеберцовая и икроножная мышцы, малоберцовая группа мышц) укороченной и контралатеральной конечностей.

Электрические потенциалы регистрировали с помощью накожных электродов накладываемых на область двигательных точек исследуемых мышц. Исследование проводили на многофункциональном компьютерном комплексе «Нейрософт». Электрическую активность мышц оценивали в

мкВ/сек в условиях максимального сокращения мышц в изометрическом режиме.

Применение данного метода позволило объективно оценить основные электромиографические характеристики мышц укороченной конечности и сравнить их с противоположной конечностью.

2.2.3.1.2. Электронейрография нижних конечностей

Проведение электронейрографии (ЭНГ) (малоберцовый и большеберцовый нервы) позволило определить вовлеченность нервных стволов в патологический процесс и уточнить уровень повреждения периферических нервов нижней конечности.

Проводимый метод электронейрографии основан на анализе вызванных электрических ответов мышцы, полученных путем электрической стимуляции периферического нерва. Стимуляцию проводили прямоугольными импульсами с частотой 1 Гц и длительностью 0,2 – 0,5 мс. Учитывали порог раздражения (в норме - 4–6 мА), минимальную амплитуду М – ответа при пороговом раздражении и максимальную амплитуду М–ответа при супрамаксимальном раздражении (мкВ), латентный период М–ответа (мс) и его длительность (мс). Измеряя латентность М–ответов, при стимуляции в дистальной и проксимальной точках, определяли скорость проведения импульса (СПИ) на данном отрезке нерва (м/с) (Каманцев В.Н., Заболотных В.А., 2001).

СПИ эфф. вычисляли по формуле (Гехт Б.М., 1997):

$$СПИ_{эфф} = \frac{S}{L_p - L_d}, \text{ где:}$$

S – расстояние между проксимальной и дистальной точками стимуляции

нерва (мм);

L_p – латентность М–ответа в проксимальной точке (мс);

L_d – латентность М–ответа в дистальной точке (мс).

Данный метод позволял определять вовлеченность нервных стволов в патологический процесс и уточнять уровень повреждения периферических нервов нижней конечности.

2.2.3.2. Реовазография нижних конечностей

С целью изучения функционального состояния кровообращения, перед выполняемыми оперативными вмешательствами, пациентам проводилась продольная реовазография нижних конечностей (РВГ). Данный метод исследования основан на регистрации электрического сопротивления мягких тканей токам высокой и позволяет объективно судить об интенсивности кровообращения в конечности, упруго-эластических свойствах сосудов, условиях венозного оттока.

Запись реограмм производили на 4-х канальном комплексе «Рео-Спектр», который обеспечивал регистрацию реовазограмм с компьютерной обработкой результатов одновременно с двух смежных сегментов нижних конечностей, расположенных симметрично.

Расшифровке подвергали следующие показатели:

РИ [усл. ед.] – реографический индекс, отражающий состояние объемного кровенаполнения магистральных артерий;

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

ДИК [%] – дикротический индекс, характеризующий процессы микроциркуляции и отражающий периферическое сосудистое сопротивление капиллярной сети (в норме – 30-50%);

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

КА [%] – коэффициент асимметрии кровенаполнения сосудов симметричных сегментов (в норме – не более 15%).

Все полученные результаты систематизировались и подвергались обработке в системе управления базами данных.

2.2.4. Компьютерно-томографическое исследование

Компьютерная томография была проведена 40 пациентам, находившимся на лечении в клинике института. Исследование выполнялось на мультиспиральном рентгеновском компьютерном томографе «PHILIPS MX – 8000». Анализировались стандартные аксиальные срезы и реконструкции изображений в режимах MPR (многоплоскостная реконструкция) и VRT (объемный рендеринг).

Компьютерная томография является важным диагностическим методом, который позволяет получить максимально достоверную информацию о степени выраженности деформации берцовых костей, вовлечение зон роста в патологический процесс, прочностные характеристики костной ткани области бывшего ложного сустава костей голени и определить наличие торсионного компонента деформации нижней конечности, дополнительных патологических образований костной ткани. Для визуальной оценки соотношений и деформаций компонентов сустава выполнялись объемные 3D-реконструкции изображений.

2.2.5. Магнитно-резонансная томография

Для исключения аномалий развития позвоночника, а также выявления возможной взаимосвязи развития ВЛСКГ и патологии позвоночника 14 пациентам с консолидированным ВЛСК была выполнена магнитно-резонансная томография пояснично-крестцового отдела позвоночника. Исследование проводилось на магнитно-резонансном томографе «PHILIPS Achieva 3.0T X-series MRI». Нами определялось возможное наличие у пациентов аномалий развития, фиксаций спинного мозга и корешков на уровне пояснично-крестцового отдела позвоночника.

2.2.6. Морфологическое исследование

Морфологическое исследование костной ткани проводилось с целью оценки структуральных особенностей в зоне предполагаемого удлинения. Данное исследование было выполнено 15 пациентам с ВЛСКГ, после

устранения псевдоартроза большеберцовой кости. Фрагмента костной ткани диафиза или метадиафиза брались во время хирургического вмешательства из зоны выполненных остеотомий.

Образцы фиксировали в 20% Кайзерлинге и заливали в целлоид-парафин. Депарафинированные срезы окрашивали общепринятыми гистологическими методами гематоксилином-эозином и по Ван-Гизону.

Морфологическое исследование позволило дать объективную оценку особенностей строения и выраженности дистрофических изменений костной ткани вне зоны консолидированного ВЛСКГ.

2.2.7. Статистический метод

Все полученные результаты комплексного обследования подвергали статистической обработке в системе Statistica 7.0 for Windows с помощью методов параметрической и непараметрической статистики. Проводился корреляционный анализ с последующим расчётом коэффициента корреляции, определение средних значений и стандартных отклонений, построение диаграмм размаха.

Резюме

Выполненное исследование основано на результатах обследования и лечения 70 пациентов с деформациями нижней конечности после устранения врожденного ложного сустава костей голени (ВЛСКГ) различной этиологии, в возрасте от 4 до 18 лет (36 мальчиков и 34 девочки), наблюдавшихся в консультативной поликлинике и получавших специализированную медицинскую помощь в ФГБУ «НИДОИ им. Г.И.Турнера Минздрава России» в период с 2000 г. по 2016г. Архивный материал составил 42 наблюдения, собственный – 28.

Проведенное комплексное обследование пациентов с консолидированным ВЛСКГ позволило определить исходное состояние

нервно-мышечной и сосудистой систем и выполнить хирургические вмешательства по улучшению опороспособности пораженных нижних конечностей. Использование специального программного обеспечения при планировании коррекции деформаций визуализировало будущие результаты лечения.

ГЛАВА 3 РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМ ЛОЖНЫМ СУСТАВОМ КОСТЕЙ ГОЛЕНИ ПОСЛЕ ВОССТАНОВЛЕНИЯ ЦЕЛОСТНОСТИ БОЛЬШЕБЕРЦОВОЙ КОСТИ

В основу данной главы положены результаты комплексного обследования 70 детей с консолидированным ВЛСКГ, которые получали лечение в клинике института Турнера, направленное на устранение деформаций пораженной нижней конечности.

3.1 Результаты клинического исследования

Проанализированы результаты обследования 70 детей и подростков с деформациями нижней конечности после устранения ВЛСКГ различного генеза в возрасте от 4 до 18 лет. Среди обследованных было 38 мальчиков и 32 девочки. У всех пациентов отмечалось сочетание деформаций костей голени с укорочением конечности. Распределение пациентов по полу и этиологическому фактору ВЛСКГ представлены в таблице №1.

Таблица №1

Распределение общего числа пациентов по полу в различных этиологических группах ВЛСКГ.

Этиология формирования ВЛСКГ	Пол пациента				Всего	
	Мужской		женский			
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза	21	30	19	27	40	57
ВЛСКГ на фоне миелодисплазии	9	13	11	16	20	29
ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазии	6	8	4	6	10	14
Всего	36	51	34	49	70	100

По этиологическому характеру формирования ВЛСКГ, в исследовании преобладали пациенты с нейрофиброматозом - 57% (40 пациентов), реже встречались пациенты с миелодисплазией - 29% (20

пациентов) и пациенты с ВЛСКГ сформировавшимся на фоне фиброзной дисплазии - 14% (10 пациентов). Наши данные совпадают с результатами других исследователей о преобладании пациентов с нейрофиброматозом среди пациентов с ВЛСКГ. [14,26,32,34,38,39]

Для оценки эффективности выполняемых коррекций деформаций, результатов лечения в отдаленном периоде, все пациенты в анализируемых группах были разделены на три подгруппы, в зависимости от их возраста:

- Подгруппа №1 - пациенты в возрасте от 4 до 9 лет.
- Подгруппа №2 – пациенты в возрасте от 9 лет 1 месяца до 15 лет.
- Подгруппа №3 – пациенты в возрасте от 15 лет 1 месяца до 18 лет.

Основу распределения пациентов на данные возрастные группы составило функциональное состояние зон роста у детей (первый ростовой скачок, второй ростовой скачок, закрытие зон роста). Распределение пациентов по полу в различных возрастных группах представлены в таблице №2.

Таблица №2

Распределение пациентов по полу и возрасту в исследуемых группах.

Возрастные подгруппы	Пол пациента				Всего	
	Мужской		женский			
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Группа №1						
4 -9 лет	4	6	7	10	11	16
9,1-15 лет	11	15	8	12	19	27
15,1-18 лет	7	10	5	7	12	17
Группа №2						
4 -9 лет	4	6	3	4	7	10
9,1-15 лет	7	10	5	7	12	17
15,1-18 лет	3	4	6	9	9	13
Всего	36	51	34	49	70	100

Наиболее многочисленной была подгруппа пациентов в возрасте от 9 до 15 лет, она составила от 19% всех детей в группе №2 до 27% в группе №1. Количество пациентов в возрастных подгруппах от 4 до 9 лет и в

подгруппе пациентов старше 15 лет было одинаково. В группе № 1 оно составило 16% и 17% соответственно, в группе №2 – 10% и 13%. Общее количество мальчиков и девочек в обеих группах было одинаково.

На основании анализа субъективных данных удалось определить частоту наиболее характерных жалоб у пациентов с консолидированным ВЛСКГ. В порядке убывания характерными были следующие жалобы: хромота и нарушение походки - 69 пациентов (98%), деформации костей пораженной голени - 56 пациентов (80%), болевой синдром в смежных суставах – 7 пациентов (10%). Таким образом, наиболее типичными жалобами у детей после восстановления целостности большеберцовой кости были: хромота, нарушение походки и деформация пораженной голени.

Полученные при изучении анамнеза заболевания данные выявили, что у всех пациентов при рождении имелась латентная форма ВЛСКГ. Наследственный анамнез был не отягощен, беременность матери и неонатальный период детей протекал без особенностей. Патологический перелом большеберцовой кости преимущественно наблюдался в возрасте до одного года или с началом ходьбы ребенка. Мы проанализировали количество хирургических вмешательств, которое было выполнено пациентам с целью устранения ложного сустава костей голени. Все пациенты для консолидации костных фрагментов были прооперированы от 1 до 18 раз.

Полученные данные представлены в таблице № 3.

Таблица №3

Характер и количество хирургических вмешательств, предшествующих выполняемым коррекциям деформаций в анализируемых группах.

Показатели	Группа №1		Группа №2		Всего	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Количество операций, направленное на консолидацию ложного сустава, выполненных в других клиниках	61	34	19	11	80	45
Количество операций, выполненных в клинике института, из них:	62	34	38	21	100	55
• Превентивная костная пластика аллотрансплантатами	5	5	8	8	13	13
• Открытый боковой компрессионный остеосинтез, фиксация фрагментов в АВФ	46	46	22	22	68	68
• Пластика ложного сустава ауто трансплантатом с микрохирургическим швом сосудов	2	2	1	1	3	3
• Операции, направленные на устранение деформаций голени	9	9	7	7	16	16
Всего	126	70	59	30	180	100

При изучении анамнеза заболевания было выявлено, что до поступления в клинику для устранения деформаций нижней конечности пациентам, принимавшим участие в исследовании, было выполнено 180 хирургических вмешательств. Оперативные вмешательства были выполнены как в нашей клинике, так и в других лечебных учреждениях страны.

С целью предупреждения патологического перелома пациентам с латентной формой ложного сустава выполнялись превентивные костные пластики большеберцовой кости аллотрансплантатами. Данный вид вмешательств составил 13 % от общего количества операций, выполненных в клинике института Турнера. Количество операций без эффекта лечения выполненные в других клиниках составило от 11% до 34% операций в анализируемых группах (всего 80 вмешательств).

Количество вмешательств, направленных на устранения ложного сустава костей голени методом открытого бокового компрессионного остеосинтеза (ОБКО) составило 22% и 46% операций в соответствующих группах. Несмотря на достигнутую консолидацию фрагментов большеберцовой кости у 11% пациентов за период их диспансерного наблюдения произошли повторные патологические переломы с рецидивом псевдоартроза, что потребовало повторного выполнения хирургических вмешательств.

В 7% случаев в группе №2 и в 9% - в группе №1 ранее выполнялись хирургические вмешательства, направленные на устранение вторичных деформаций и восстановление длины пораженного сегмента, но в результате прогрессирования заболевания был выявлен рецидив деформаций, что потребовало проведения повторных вмешательств.

На основании данных, полученных из таблицы № 3, можно сделать вывод, что все пациенты, за период их наблюдения, получали многократное оперативное лечение.

Изучение ортопедического статуса позволило объективно оценить степень выраженности патологических изменений пораженной нижней конечности, а также выявить сопутствующую ортопедическую патологию. Данные о характере сопутствующей ортопедической патологии у обследуемых пациентов представлены в таблице № 4.

Таблица №4

Сопутствующая ортопедическая патология пациентов с консолидированным ВЛСКГ

Ортопедическая патология	Количество	%
Нарушение осанки	70	100
Укорочение стопы на стороне поражения:	66	95
Среднее значение	2±1 см.	
Деформации стоп:		
• Вальгусная деформация	46	66
• Варусная деформация	6	8
• Приведение переднего отдела	7	10
Поражение голеностопного сустава на стороне поражения:	35	50
• Ограничение тыльной экстензии	18	26
• Фиброзный анкилоз	17	24
Поражение коленного сустава на стороне поражения: (нестабильность, контрактуры)	7	10

Данная таблица свидетельствует, что наиболее характерными сопутствующими патологиями у пациентов с консолидированным ВЛСКГ были: нарушение осанки (100%), укорочение и деформация стопы на стороне поражения (95% и 66% соответственно), поражение голеностопного (50%) и коленного (10%) суставов. Сопутствующая укорочению конечности патология опорно-двигательной системы наблюдалась у всех пациентов, но, в большинстве случаев, носила вторичный характер.

Нами было отмечено поражение смежных суставов пораженной нижней конечности: коленного сустава в 10% случаев, голеностопного сустава - у 50% всех обследуемых пациентов. Отмечалась вальгусная деформация на уровне голеностопного и подтаранного суставов (66%

пациентов) и укорочение стопы (95%) на стороне поражения. Среднее значение укорочения стоп на стороне поражения составило 2 ± 1 см. Клинический пример пациента с консолидированным ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза представлен на рисунке 7.



Рисунок 7. Общий вид пациента с консолидированным ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза: А – общий вид спереди, Б – вид сбоку.

Проанализирована величина укорочения нижней конечности у детей с консолидированным ВЛСКГ перед выполненным хирургическим лечением в каждой из анализируемых группах. Полученные данные представлены на рисунке 8.

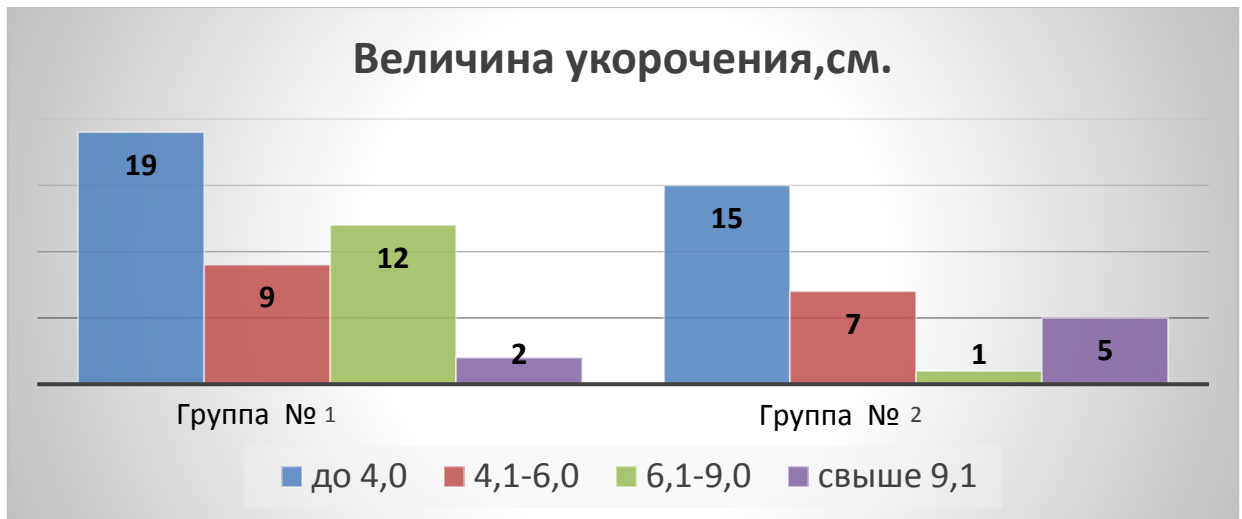


Рисунок 8. Распределение пациентов с консолидированным ВЛСКГ по величине укорочения.

При анализе полученных данных из таблицы № 5, в обеих группах преобладали пациенты с укорочением до 4.0 см. (23 и 26,5% пациентов в каждой группе), от 4,1-6 см. (9-13% соответственно), от 6,1 - 9 см., преимущественно, в группе № 1 (12% пациентов от общего количества) и пациенты с укорочением более 9,1 см. - в группе №2(7%).

3.2. Результаты рентгенологического исследования

3.2.1. Результаты рентгенологического обследования нижних конечностей у пациентов с консолидированным ВЛСКГ

Рентгенологический метод исследования использовался нами с целью построения референтных линий (суставные линии, анатомические и механические оси), расчета угловых величин деформаций, определения величины укорочения, предоперационного планирования и моделирования хирургического вмешательства.

При анализе рентгенограмм определялись значения референтных углов большеберцовой кости в каждой из анализируемых групп. Нами были определены частота встречаемости, и среднее значение отклонения

значений референтных углов большеберцовой кости от нормы. Отдельно определялся торсионный компонент деформаций.

В таблице №5 представлены средние значения референтных углов большеберцовой кости перед выполнением коррекции деформаций пораженной нижней конечности.

Таблица №5

Значение референтных углов большеберцовой кости у пациентов, перед выполнением коррекции деформаций нижней конечности в исследуемых группах.

Возраст	Группа №1				Группа №2			
	МПрББУ	ЛДББУ	ЗПББУ	ПДББУ	МПрББУ	ЛДББУ	ЗПББУ	ПДББУ
Норма	85-90	86-92	77-84	78-82	85-90	86-92	77-84	78-82
4-9 лет	92±8	90±10	84±8	88±10	95±4	93±27	84±9	97±22
9,1-15 лет	93±4	88±14	85±9	89±7	93±5	77±13	92±33	85±17
15,1-18 лет	87±8	92±7	84±17	98±12	93±2	72±10	88±9	98±5

где:

аМПрББУ - анатомический Медиальный Проксимальный Большеберцовый Угол

аЛДББУ - анатомический Латеральный Дистальный Большеберцовый Угол

аЗПББУ - анатомический Задний Проксимальный Большеберцовый Угол,

аПДББУ - анатомический Передний Дистальный Большеберцовый Угол

При определении средних значений референтных углов большеберцовой кости было выявлено, что они не отражали всю сложность и выраженность деформаций пораженной нижней конечности. На основании этих данных нами было принято решение об определении отклонений значений референтных углов большеберцовой кости отдельно в проксимальном и дистальном отделах кости.

Изменения значений референтных углов большеберцовой кости определялись отдельно в проксимальном и дистальном отделах, в двух

плоскостях, в обеих группах и всех подгруппах. Полученные данные представлены в таблицах №6-9.

Зависимости выраженности деформаций пораженной нижней конечности от возраста ребенка, в котором выполнялась коррекция деформаций, выявлено не было.

Все пациенты с консолидированным ВЛСКГ имели многоплоскостные деформации пораженной нижней конечности с отклонением значений референтных углов, как в проксимальном, так и дистальных отделах большеберцовой кости, во фронтальной и сагиттальной плоскостях. Таким образом, деформации костей голени у пациентов с ВЛСКГ после восстановления целостности большеберцовой кости, относились к сложным деформациям по классификации Л.Н.Соломина, В.А. Виленского - пяти-шестикомпонентным, трехплоскостным. [19]

Сравнительный анализ проводимый среди значений отклонений значений референтных углов большеберцовой кости пациентов группы №1 и группы №2, в соответствии с подгруппами, показал их схожесть.

Таблица №6

Отклонение значений референтных углов в проксимальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №1 перед выполнением коррекции деформаций пораженной нижней конечности.

Возрастные подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варус (% среднее значение)	Вальгус (% среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% среднее значение)	Рекурвация (% среднее значение)	Норма (%)
Подгруппа 1	9%	82%	9%	18%	64%	18%
	10±1	5±3		7±3	5±5	
Подгруппа 2	-	74%	26%	16%	53%	31%
		6±3		3±2	9±7	
Подгруппа 3	17%	58%	25%	41,5%	41,5%	17%
	6±1	4±2		6±3	10±13	

Таблица №7

Отклонение значений референтных углов в дистальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №1 перед выполнением коррекции деформаций пораженной нижней конечности.

Возрастные подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варус (% (%, среднее значение)	Вальгус (% (%, среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% (%, среднее значение)	Рекурвация (% (%, среднее значение)	Норма (%)
Подгруппа 1	45,5%	45,5%	9%	73%	27%	-
	18±13	10±11		14±11	3±3	
Подгруппа 2	37%	58%	5%	68%	21%	11%
	12±11	15±12		16±14	8±8	
Подгруппа 3	25%	58%	33%	75%	17%	8%
	14±12	11±6		20±13	19±1	

В подгруппе 1 группы №1 в проксимальном отделе большеберцовой кости отмечалась вальгусно-рекурвационное отклонение значений референтных углов большеберцовой кости (82% и 64% соответственно). В дистальном отделе большеберцовой кости, в равной степени имелось, как варусное (45,5%), так и вальгусное (45,5%) отклонение референтных значений углов в сочетании с антекурвационным компонентом (73%).

В подгруппе №2 группы №1 в проксимальном отделе большеберцовой кости наиболее часто встречались вальгусно-рекурвационное, а, в дистальном отделе – вальгусно-антекурвационное отклонение значений референтных углов (вальгусное значение - от 58-74% в зависимости от уровня, рекурвационное - 53% и антекурвационное -68%-в дистальном отделе большеберцовой кости).

В подгруппе №3 группы № 1, в проксимальном отделе большеберцовой кости, в равной степени часто встречались вальгусно-антекурвационное и вальгусно–рекурвационное отклонение значений референтных углов большеберцовой кости (вальгусное значение -58%, рекурвационное -41,5% и антекурвационное - 41,5%). В дистальном отделе

большеберцовой кости преобладала вальгусно-антекурвационная деформация (58% и 75% соответственно).

При подробном рассмотрении каждой подгруппы в группе №2 отмечались аналогичные с группой №1 изменения значений референтных углов большеберцовой кости. Полученные данные представлены в таблицах № 8 - 9.

Таблица №8

Отклонение значений референтных углов в проксимальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №2 перед выполнением коррекции деформаций пораженной нижней конечности.

Возрастные подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варус (% среднее значение)	Вальгус (% среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% среднее значение)	Рекурвация (% среднее значение)	Норма (%)
Подгруппа 1	-	86%	14%	14%	57%	29%
		6±4		8±1	6±6	
Подгруппа 2	8%	67%	25%	17%	58%	25%
	3±1	5±4		2±1	14±23	
Подгруппа 3	23%	77%	-	11%	56%	33%
	2±2	6±2		2±1	6±3	

Таблица №9

Отклонение значений референтных углов в дистальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №2 перед выполнением коррекции деформаций пораженной нижней конечности.

Возрастные подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варус (% среднее значение)	Вальгус (% среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% среднее значение)	Рекурвация (% среднее значение)	Норма (%)
Подгруппа 1	43%	57%	-	71%	29%	-
	26±24	12±5		26±16	8±3	
Подгруппа 2	17%	75%	8%	58%	25%	17%
	14±7	18±13		21±16	8±9	
Подгруппа 3	-	89%	11%	89%	11%	-
		19±15		23±15	19±1	

На основании всего вышеперечисленного, можно сделать вывод, что для пациентов с консолидированным ВЛСКГ характерны вальгусно-рекурвационные в проксимальном и вальгусно-антекурвационные деформации в дистальных отделах большеберцовых костей.

Нами были проанализированы наличие торсионного компонента деформаций пораженной большеберцовой кости у 30 пациентов после восстановления её целостности. Полученные данные представлены в таблице № 10.

Таблица № 10

Количество, величина и характер торсионного компонента большеберцовой кости у пациентов с ВЛСКГ после восстановления ее целостности.

Показатель	Количество	Среднее значение, стандартное отклонение в градусах	Min-max значение в градусах
Наружная торсия	19	18±4	10-20
Внутренняя торсия	11	10±3	5-15

Наличие торсионного компонента определялось при клиническом осмотре и проведении компьютерной томографии пораженной голени. У данного контингента пациентов отмечалось наличие как наружной, так и внутренней торсии дистального отдела большеберцовой кости по отношению к проксимальному. Преобладала наружная торсия дистального отдела по отношению к проксимальному отделу большеберцовой кости у пациентов с консолидированным ВЛСКГ, что составило 64% всех торсионных деформаций, со средним значением 18±4 градуса. Наличие торсионного компонента деформаций связано, как с врожденным характером деформаций, присутствующего у пациентов до патологического перелома, так и являлось компонентом, возникающим вторично, при

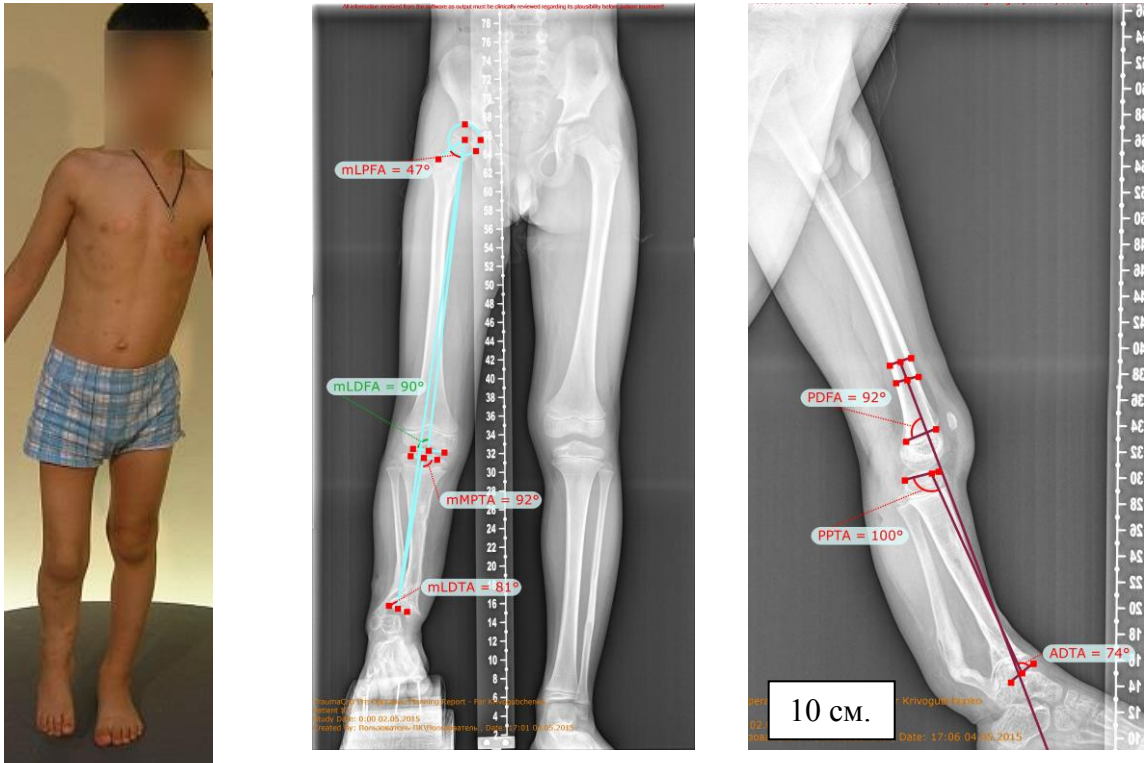
адаптации фрагментов большеберцовой кости в ходе хирургического вмешательства, направленного на устранение псевдоартроза. (рисунок 9)



Рисунок 9. Компьютерная томография костей правой голени пациента с консолидированным ВЛСКГ: А - переднезадняя проекция, Б - боковая проекция.

Пример многоплоскостной деформации пораженной нижней конечности у пациента с ВЛСКГ после восстановления целостности берцовых костей представлен на рис. 9.

Клинический пример: Пациент Н., 8 лет, с диагнозом: Нейрофиброматоз. Врожденный ложный сустав костей правой голени, состояние на этапе оперативного лечения. С рождения наблюдался по поводу латентной формы ВЛСКГ. В возрасте 2х лет произошел патологический перелом костей голени с формированием истинной формы псевдоартроза. Получал оперативное лечение по месту жительства без эффекта. В возрасте 6 лет в клинике института выполнен ОБКО, достигнута консолидация концов костных фрагментов берцовых костей в области псевдоартроза. При поступлении в клинику института на удлинение и коррекцию деформаций у пациента отмечалась многоплоскостная деформация большеберцовой кости, укорочение правой нижней конечности на 10 см. (рисунок 10)



А. – Внешний вид пациента
Б. – прямая проекция

В. – боковая проекция

Рисунок 10. Клинический пример пациента Н., 8 лет: внешний вид и рентгенограммы перед хирургическим вмешательством, направленным на коррекцию деформаций.

3.2.2. Результаты рентгенологического исследования позвоночника

С целью исключения сопутствующей патологии позвоночника, а также для оценки состояния пояснично-крестцового отдела позвоночника всем пациентам были выполнены рентгенограммы соответствующей области в положении лежа. Для оценки результатов исследования все пациенты были разделены на три группы в зависимости от этиологии ВЛСКГ. Полученные данные представлены в таблице № 11.

Таблица № 11

Данные рентгенологического исследования позвоночника детей с консолидированным ВЛСКГ различной этиологии.

Параметры исследования	ВЛСКГ на фоне нейро-фиброматоза		ВЛСКГ на фоне миело-дисплазии		ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазии		Всего	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Без патологии	15	21	11	16	4	6	30	43
Сколиотическая деформация позвоночника	11	16	7	10	3	4	21	30
Аномалии развития и прикрепления ребер	2	3	2	3	-	-	4	6
Диспластическая Spina bifida S1-S5, нестабильность S1-S5	6	8	7	10	2	3	15	21
Замедленное энхондральное окостенение	4	6	-	-	-	-	4	6
Люмбализация	3	4	1	1	-	-	4	6
Деформация тел и отростков позвонков	6	8	1	1	1	1	7	10

На основании данной таблицы, в 43% случаев патологии позвоночника выявлено не было. Из распространенных видов поражения в порядке убывания были выявлены: сколиотическая деформация позвоночника (30%), диспластическая spina bifida (21%), деформация тел и отростков позвонков (6%), аномалии развития и прикрепления ребер (6%), люмбализация (6%) и замедленное энхондральное окостенение позвонков (6%). (рисунок 11)

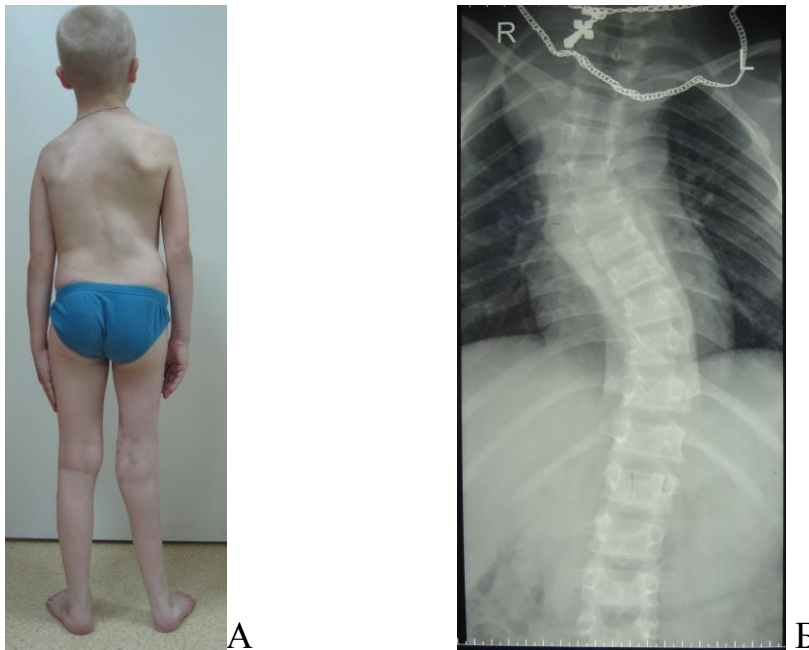


Рисунок 11. Внешний вид (А) и рентгенограмма со сколиотической деформацией позвоночника (Б) пациента с консолидированным ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза.

3.3 Результаты магнитно-резонансной томографии пояснично-крестцового отдела позвоночника

Магнитно-резонансная томография пояснично-крестцового отдела позвоночника и спинного мозга была выполнена 14 пациентам с консолидированным ВЛСКГ с целью исключения аномалий развития данной области и возможного их влияния на развитие патологии. В зависимости от этиологического фактора: пациенты с нейрофиброматозом - 8 человек (58%), пациентов с миелодисплазией - 3 пациента (21%) и фиброзной дисплазией 3 пациента (21%). Нами определялось наличие у пациентов аномалий развития, фиксация спинного мозга и корешков на уровне пояснично-крестцового отдела позвоночника. При анализе полученных данных, патологических изменений со стороны спинного мозга или его корешков выявлено не было. Изученные данные указывают, что для пациентов с консолидированным ВЛСКГ не характерно анатомические нарушения спинного мозга на уровне пояснично-крестцового отдела позвоночника.

3.4. Результаты электрофизиологического исследования

3.4.1. Электронейромиография нижних конечностей пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени

Электронейромиографическое исследование и описание электронейромиограмм проводилось в условиях ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России совместно со специалистами электрофизиологической лаборатории. Данное исследование было выполнено 70 пациентам с консолидированным ВЛСКГ. Пациенты были разделены на группы в зависимости от этиологического фактора развития ВЛСКГ. Электронейромиография нижних конечностей была разделена на две части: электронейрография и электромиография нижних конечностей.

3.4.1.1 Электронейрография нижних конечностей пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени

В результате проведения поверхностной электронейрографии (ЭНГ) нижних конечностей у всех пациентов с консолидированным ВЛСКГ (100%) были выявлены невропатии малоберцового нерва. Имели место изменения, как на стороне поражения, так и контралатеральной нижней конечности. В большинстве случаев невропатия имела характер аксонопатии.

Наибольшая частота встречаемости невропатии малоберцового нерва на стороне поражения имела у пациентов с миелодисплазией - 15 пациентов (75% пациентов). Поражение контралатерального нерва отмечалось в 25% случаев (5 пациентов). Поражение малоберцового нерва на стороне поражения у пациентов с нейрофиброматозом встречалось в 52% случаев (21 пациент), контралатеральной стороны - в 24% (10 пациентов). У пациентов с фиброзной дисплазией невропатия малоберцового нерва была отмечена только в 43% случаев (4 пациента) и

только на стороне поражения. Полученные данные электронейрографических исследований приведены в рисунке 12.

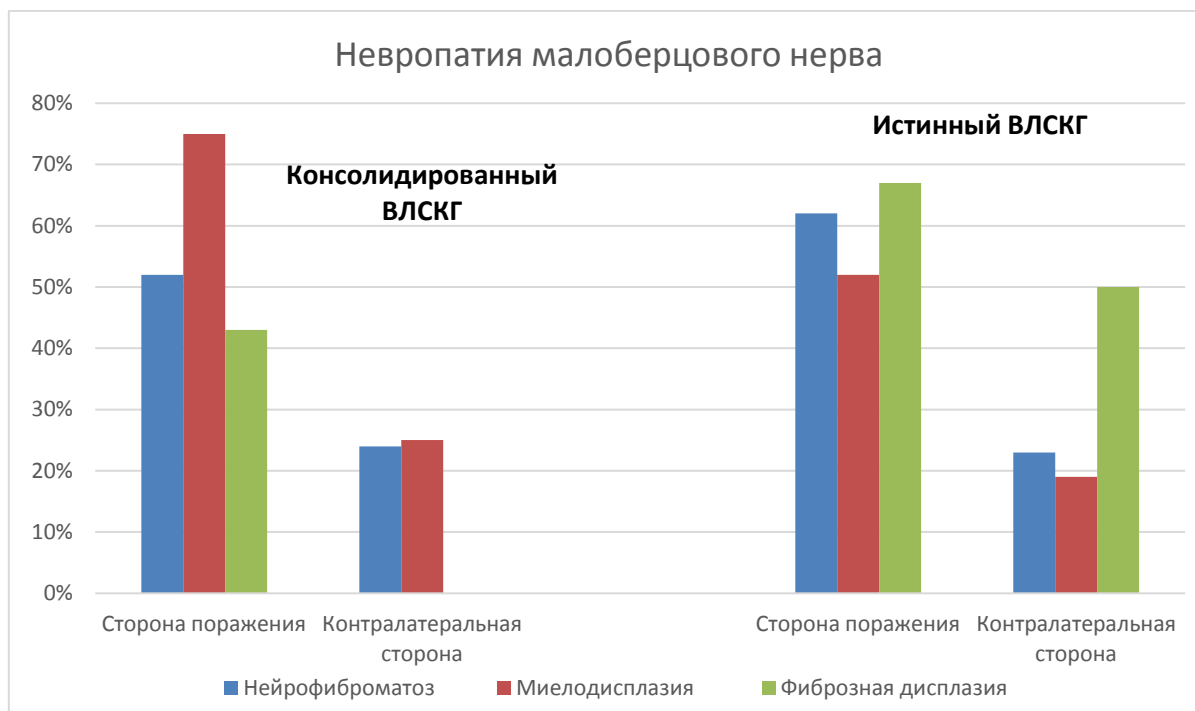


Рисунок 12. Невропатия малоберцового нерва нижних конечностей пациентов с врожденным ложным суставом костей голени различной этиологии.

Невропатия большеберцового нерва была отмечена только у пациентов с консолидированным ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза и миелодисплазии, и только на стороне поражения. Невропатия носила вторичный характер и сформировалась в результате перенесенных многократных хирургических вмешательств. Частота её встречаемости составила 4 и 9% соответственно (по 2 пациента в каждой группе).

3.4.1.2 Электромиография нижних конечностей пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени

У пациентов после восстановления целостности большеберцовой кости исследование сократительной способности мышц голени, при проведении электромиографии (ЭМГ), показало её снижение, как на стороне поражения, так и контралатеральной нижней конечности.

У пациентов с консолидированным ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза и фиброзной дисплазии отмечалось снижение сократительной способности мышц только на стороне поражения (76% и 64% соответственно).

Снижение сократительной способности мышц голени обеих нижних конечностей отмечалось в группе пациентов с ВЛСКГ на фоне миелодисплазии.

Выявленная дисфункция активации мотонейронов пояснично-крестового утолщения спинного мозга, в среднем была выявлена у 50% детей с консолидированным ВЛСКГ различной этиологии, как на стороне поражения, так и контралатеральной нижней конечности (35 пациентов). Полученные данные электромиографических исследований приведены в рисунке 13.

Для оценки полученных данных, нами был проведен сравнительный анализ аналогичных результатов при проведении ЭНМГ у детей на первом этапе лечения, направленном на достижение консолидации костных фрагментов. Нами были проанализированы архивные данные 55 пациентов с ВЛСКГ различной этиологии, которым проводилось аналогичное исследование при наличии истинного псевдоартроза костей голени.

На основании проведенного анализа отмечено снижение процентного числа невропатий малоберцового нерва на стороне поражения у пациентов с консолидированным ВЛСКГ на фоне миелодисплазии и фиброзной дисплазии (снижение на 23 и 24% соответственно) в сравнении с пациентами с истинными псевдоартрозами. Выявлено снижение количества невропатий малоберцового нерва аксонального генеза, контралатеральной конечности у пациентов с ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазии на 50% после восстановления опороспособности конечности.

На фоне нейрофиброматоза и миелодисплазии выявлено увеличение количества невропатий большеберцового нерва на стороне поражения (4 и 9% соответственно) после устранения ложного сустава берцовых костей. Мы считаем, что это связано с многократным безуспешным оперативным лечением, направленным на достижение консолидации берцовых костей. Данное поражение имело смешанный характер повреждения.

Изучение сократительной способности мышц голени обеих нижних конечностей указало ухудшение данного показателя у пациентов с ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза и миелодисплазии (21 и 29% соответственно) после восстановления опороспособности пораженной нижней конечности. (таб. №14) В отличие от данных пациентов, у пациентов с ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазии, после восстановления целостности большеберцовой кости, отмечалось улучшение сократительной способности мышц на 26% на стороне поражения, и контралатеральной конечности – в 79% случаев.

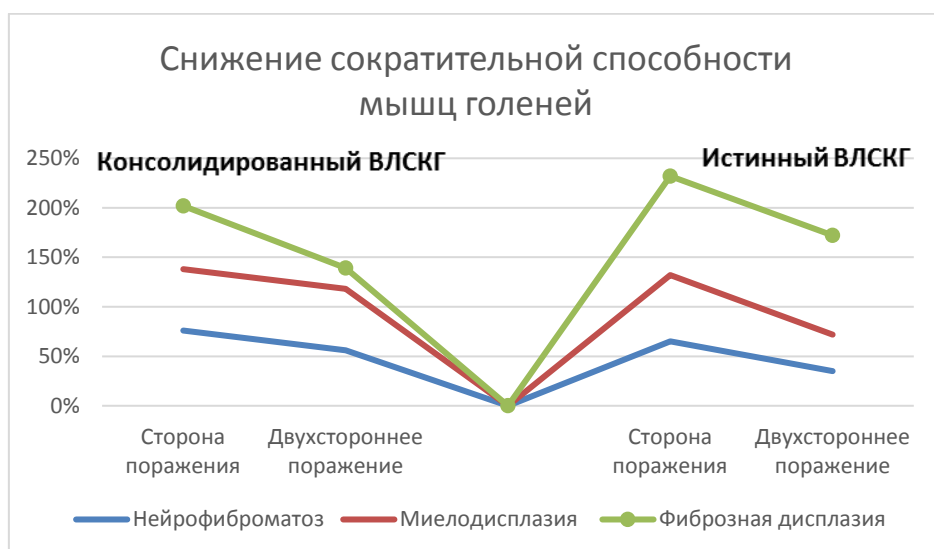


Рисунок 13. Снижение сократительной способности мышц у пациентов с врожденным ложным суставом костей голени различной этиологии.

Дисфункция активации мотонейров пояснично-крестцового утолщения спинного мозга у пациентов с истинной формой псевдоартроза костей голени была выявлена у 92% пациентов с

нейрофиброматозом и в 83% случаев у пациентов с фиброзной дисплазией. Данное нарушение было зарегистрировано только на стороне поражения. В сравнении с аналогичными данными полученными при проведении исследования у аналогичных пациентов с консолидированным ВЛСКГ наблюдалось улучшение показателя на 48% и 26%, в зависимости от этиологии заболевания. У пациентов с ВЛСКГ на фоне миелодисплазии, после восстановления целостности большеберцовой кости и многократно проведенных оперативных вмешательств, отмечалось усугубление дисфункции активации мотонейронов пояснично-крестцового отдела позвоночника на 26% на стороне поражения и на 24% - контралатеральной конечности. (рисунок 14)

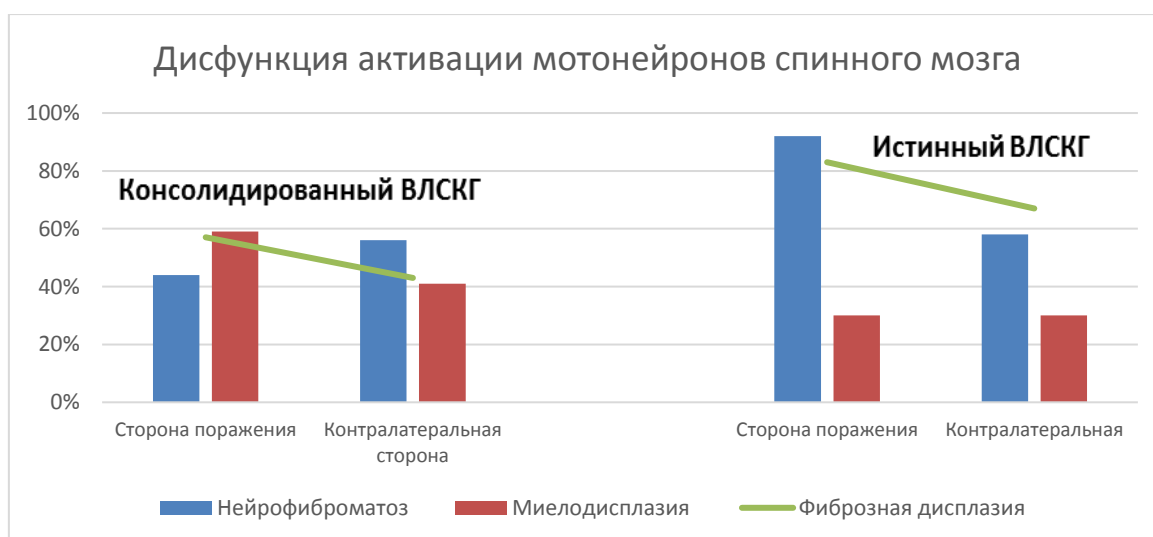


Рисунок 14. Дисфункция активации мотонейронов пояснично-крестцового утолщения спинного мозга у пациентов с врожденным ложным суставом костей голени.

3.4.2. Реовазография нижних конечностей пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени

С целью оценки кровоснабжения пораженной конечности после многократно проведенных оперативных вмешательств⁴⁰ пациентам с

консолидированным ВЛСКГ была выполнена продольная реовазография нижних конечностей. Для оценки полученных данных пациенты были разделены на три группы в зависимости от этиологии развития ВЛСКГ.

Нами определялись такие показатели, как: реовазографический индекс (РИ), максимальная скорость быстрого наполнения (V_{\max}), дикротический (ДИ) и диастолический (ДА) индексы. Данные показатели характеризовали интенсивность кровообращения в конечностях, упруго-эластические свойства сосудов, а также условия венозного оттока. Полученные данные представлены в таблице № 12-14.

Таблица № 12

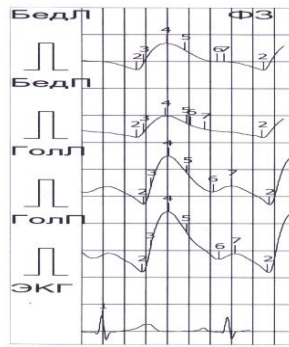
Данные продольной реовазографии нижних конечностей пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени на фоне нейрофиброматоза

Показатель	Сегмент			
	Бедро		Голень	
	Поражённая конечность	Контралатеральная конечность	Поражённая конечность	Контралатеральная конечность
Реовазографический индекс (усл. ед.)	0,8±0,05*	0,9±0,03	1,6±0,05	1,4±0,04
Тонус крупных сосудов (V_{\max})	0,9±0,12	1,0±0,09	2,4±0,12	2,1±0,08
ДИК (%)	46,7±5,6	44,5±2,9	31,5±5,3	30,8±3,6
ДИА (%)	42,3±6,08	38,1±2,96	36,5±4,2	38,8±3,6

Символом * обозначены достоверно изменяющиеся показатели с достоверностью не менее $p < 0,05$ по сравнению с аналогичными показателями контралатерального сегмента.

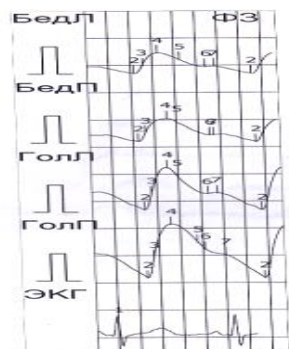
Изучение кровоснабжения нижних конечностей позволило выявить, что у ранее оперированных детей с ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза и миелодисплазии, в исследуемых сегментах, не выявлено статистически достоверных отклонений реовазографических показателей, как от

расчетных нормативов, так и от соответствующих показателей контралатеральных сегментов нижних конечностей. Периферическая гемодинамика стабильная, капиллярный кровоток не затруднен, венозный отток не замедлен. (рисунок 15)



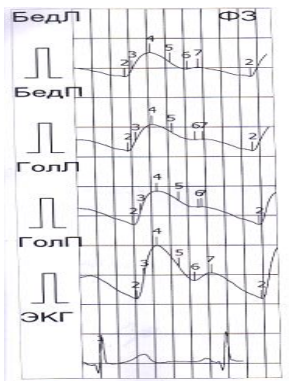
А

Показатель	БедЛ	БедП	ГолЛ	ГолП
РИ	0,976	0,787	1,80	2,24
Vmax	1,33	0,961	2,87	3,69
ДИК	29,89	59	25,86	21,12
ДИА	29,37	38,80	37,76	30,49



Б

Показатель	БедЛ	БедП	ГолЛ	ГолП
РИ	0,540	0,595	1,05	1,23
Vmax	0,508	0,535	1,30	1,64
ДИК	69	41,07	27,57	24,75
ДИА	49,22	32,62	34,02	34,60



В

Показатель	БедЛ	БедП	ГолЛ	ГолП
РИ	0,684	0,621	1,30	1,41
Vmax	0,630	0,578	1,45	1,44
ДИК	62	54	27,19	26,04
ДИА	43,90	48,74	30,48	25,37

Рисунок 15. Реовазограмма нижних конечностей пациентов с консолидированным ВЛСКГ: А - на фоне нейрофиброматоза, Б – на фоне миелодисплазии, В – на фоне фиброзной дисплазии.

Данные продольной реовазографии нижних конечностей пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени на фоне миелодисплазии

Показатель	Сегмент			
	Бедро		Голень	
	Поражённая конечность	Контралатеральная конечность	Поражённая конечность	Контралатеральная конечность
Реовазографический индекс (усл. ед.)	0,7±0,05*	0,7±0,03*	1,3±0,05*	1,3±0,04*
Тонус крупных сосудов (V_{max})	0,9±0,02*	0,8±0,05*	2,1±0,02*	2,1±0,04*
ДИК (%)	41,4±5,2	41,7±2,0	29,2±5,7	29,3±3,9
ДИА (%)	33,7±6,8	34,9±2,9	31,9±4,6	31,6±3,7

Символом * обозначены достоверно изменяющиеся показатели с достоверностью не менее $p < 0,05$ по сравнению с аналогичными показателями контралатерального сегмента.

Таким образом, данные РВГ свидетельствуют об отсутствии выраженных отклонений в состоянии кровообращения пораженных сегментов нижних конечности у пациентов с ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза и миелодисплазии. Это указывает на хорошую адаптацию опорно-двигательной и центральной нервной систем ребенка после восстановления опороспособности оперированной конечности.

Иная реовазографическая картина отмечалась у пациентов с консолидированным ВЛСКГ сформировавшимися на фоне фиброзной дисплазией. Несмотря на сохраненный кровоток, были выявлены отклонения в состоянии периферической гемодинамики как на уровне бедра, так и на уровне голени, пораженной нижней конечности. На уровне бедра отмечался затрудненный капиллярный кровоток, что подтверждается достоверным повышением дикротического индекса до

57,0±2,5% по сравнению с непораженным сегментом (48,8±2,3%), где $p < 0,05$. Кроме того, в бедре на стороне поражения, отмечалось замедление венозного оттока: средний показатель диастолического индекса достоверно был повышен до 48,3±3,5% по сравнению с таковым показателем контралатерального сегмента (38,6±1,4%), где $p < 0,05$. На уровне голени пораженной стороны показатели капиллярного кровотока и венозного оттока свидетельствовали о тенденции к шунтированию кровотока в зоне интереса (частичном сбросе крови из артериального русла в венозное, минуя капиллярную сеть), при этом средний показатель сопротивления капиллярной сети был снижен незначимо: до 23,7±5,3%, по сравнению с контралатеральной стороной 26,7±3,6%, где $p > 0,05$. Но, в целом, венозный отток снижен достоверно до 24,4±2,0%, по сравнению с 33,5±1,6%, где $p < 0,05$.

Таблица №14

Данные продольной реовазографии нижних конечностей пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени на фоне фиброзной дисплазии

Показатель	Сегмент			
	Бедро		Голень	
	Поражённая конечность	Контралатеральная конечность	Поражённая конечность	Контралатеральная конечность
Реовазографический индекс (усл. ед.)	1,0±0,05	1,0±0,03	1,9±0,05	1,5±0,04
Тонус крупных сосудов (V_{max})	1,2±0,12	1,0±0,09	2,5±0,12	2,1±0,08
ДИК (%)	57,0±2,5*	48,8±2,3*	23,7±5,3	26,7±3,6
ДИА (%)	48,2±3,5*	38,6±1,4*	24,4±2,0*	33,5±1,6*

Символом * обозначены достоверно изменяющиеся показатели с достоверностью не менее $p < 0,05$ по сравнению с аналогичными показателями контралатерального сегмента.

Данные изменения показывали, что, у пациентов с консолидированным ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазии, сохраняются нарушения кровоснабжения всей пораженной нижней конечности, которые характеризуются пониженной микроциркуляцией пораженной голени.

На основании проведенного реовазографического исследования нижних конечностей удалось выяснить, что состояние кровообращения в пораженной нижней конечности у детей с консолидированным ВЛСКГ различной этиологии компенсировано, что говорит о перспективности выполнения оперативных вмешательств, направленных коррекцию деформаций и удлинение пораженной нижней конечности.

3.5. Результаты патоморфологического исследования

Для определения исходного состояния костной ткани и возможности выполнения удлинения большеберцовой кости у пациентов с консолидированным псевдоартрозом костей голени нами было выполнено гистологическое исследование костной ткани 15 пациентам. Забор костной ткани осуществлялся во время выполнения оперативных вмешательств из области остеотомий, отдельно в проксимальном и дистальном отделах большеберцовой кости.

Оценивались такие показатели костной ткани как: тип ткани, его ламеллярность, активность остеобластов и остеокластов, наличие патологических включений.

У всех пациентов, при заборе материала из области остеотомии в проксимальном отделе большеберцовой кости, фрагмент костной ткани представлял собой сформированную компактную костную ткань.

Ламеллярность костного вещества была хорошо различима, в равномерно распределённых нешироких лакунах которого содержались мелкие остеоциты, а в гаверсовых каналах - небольшое количество рыхлой соединительной ткани. В межбалочных пространствах имелась хорошо васкуляризированная жировая клетчатка, местами с мелкими скоплениями клеток кроветворного костного мозга. Остеобласты на поверхности костных балок были уплощены, без признаков активности, остеокласты выявлены не были. Признаки опухолевого роста, а также воспалительные изменения в исследуемом материале не наблюдались.

При исследовании костной ткани, забранной из области дистальной остеотомии большеберцовой кости, наблюдалась схожая гистологическая картина. Отличием было наличие участков слабо или умеренно васкуляризированной клеточно-волокнуистой соединительной ткани.

Таким образом установлено, что костная ткань вне зоны бывшего псевдоартроза имеет все признаки здоровой зрелой костной ткани, тем самым позволяя выполнять остеотомии большеберцовой кости с целью получения дистракционного регенерата при удлинении и коррекции деформаций поражённой нижней конечности. (рисунок 16)

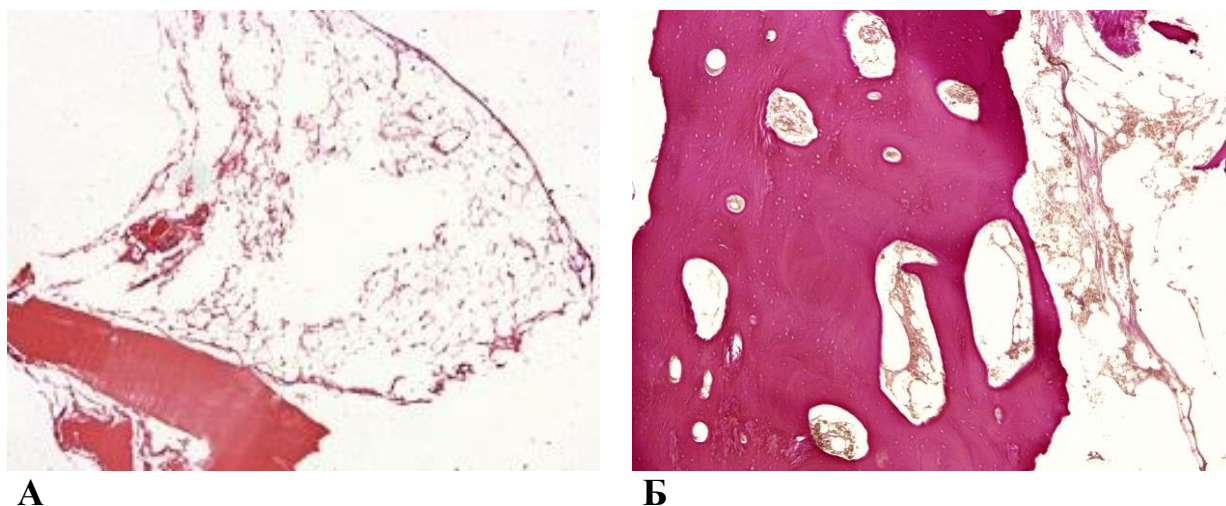


Рисунок 16. Микрофотография препарата костной ткани проксимального отдела большеберцовой кости пациента с консолидированным ВЛСКГ: А – окрашивание ГЭ x150, Б -окрашивание ВГ x150.

Резюме

На основании комплексного обследования пациентов с консолидированным ВЛСКГ, выполненного в предоперационном периоде, были определены особенности функционального состояния пораженных нижних конечностей. В исследовании приняло участие 70 пациентов в возрасте от 4 до 18 лет с ВЛСКГ, которым вторым этапом после восстановления целостности большеберцовой кости, выполнялась коррекция деформаций берцовых костей и восстановление длины пораженной нижней конечности. Различий по половому составу выявлено не было, преобладающим был возраст пациентов от 9 до 15 лет.

Наиболее частыми были жалобы на хромоту, деформацию костей голени и наличие боли в смежных суставах. Наиболее характерной была величина укорочения пораженной нижней конечности до 4 сантиметров (23 - 26,5%), от 4,1-6 см. (9-13%), от 6,1-9см. (12%) и пациенты с укорочением более 9,1см. (7%).

В результате прогрессирования деформаций пораженной нижней конечности и многократно проведенных хирургических вмешательств, направленных на восстановления целостности берцовых костей, у пациентов отмечалось наличие сложных деформаций пораженной нижней конечности. Наиболее характерной являлась вальгусно-антекурвационная, торсионная деформация берцовых костей.

Наличие сопутствующей ортопедической патологии усугубляла тяжесть состояния пациентов. У них отмечалось нарушение осанки с формированием сколиотической дуги, нарушение функции коленного и голеностопного суставов, деформации стоп.

При выполнении электрофизиологических методов исследования было выявлено, что при восстановлении целостности большеберцовой кости у пациентов с ВЛСКГ отмечается улучшение функционального состояния нервно-мышечной системы и кровообращения пораженной нижней конечности после восстановления её опороспособности.

Проведение электронейромиографии нижних конечностей указало на снижение сократительной способности мышц в результате ограничения осевой нагрузки на конечность и многократно проведенных оперативных вмешательств травматичных для мягких тканей, а также большого количества аксонопатий малоберцового нерва, требующих пристального внимания при проведении удлинения и коррекции деформаций конечности.

В целом, функциональное состояние пораженной нижней конечности, у пациентов с консолидированным ВЛСКГ было компенсировано, что позволило нам выполнить хирургические вмешательства, направленные на удлинение и коррекцию деформаций пораженной нижней конечности.

Патоморфологическое исследование костной ткани из области остеотомий большеберцовой кости показало наличие зрелой компактной костной ткани и дало возможность выполнения вмешательств с целью формирования дистракционного регенерата.

ГЛАВА 4 ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕФОРМАЦИЙ НИЖНЕЙ КОНЕЧНОСТИ У ДЕТЕЙ С КОНСОЛИДИРОВАННЫМ ВРОЖДЕННЫМ ЛОЖНЫМ СУСТАВОМ КОСТЕЙ ГОЛЕНИ

4.1. Общие принципы хирургического лечения

Целью хирургического лечения пациентов с консолидированным ВЛСКГ являлось улучшение опорной функции пораженной нижней конечности.

Задачами хирургического лечения пациентов являлись восстановление длины и устранение сопутствующих деформаций голени.

Оперативные вмешательства выполнялись пациентам в возрасте от 4 до 18 лет. Пациентам, у которых величина укорочения нижней конечности составляла свыше 7см., оперативные вмешательства, направленные на устранение укорочения, выполнялись в несколько этапов.

Показаниями к хирургическому лечению были: наличие деформаций пораженной нижней конечности и возраст не менее 4 лет. Необходимым условием для выполнения коррекции деформаций - наличие консолидации костных фрагментов большеберцовой кости, перестройка костной структуры диафиза, восстановление кортикальных пластинок кости, а также временной промежуток между выполняемыми оперативными вмешательствами не менее 1,5 лет.

Критериями исключения являлись: наличие объемных образований головного мозга с признаками прогрессирования, тяжелые соматические заболевания, затрудняющие проведение оперативного вмешательства, тяжелые психические расстройства.

4.2. Предоперационная подготовка и планирование

Предоперационная подготовка пациентов включала: оценку общесоматического состояния ребенка, санацию очагов хронической инфекции, а также оценка возможности их развития после выполнения хирургических вмешательств, психоэмоциональная подготовка к длительному нахождению в стационаре и наличию аппарата внешней фиксации.

Одним из важнейших этапов хирургического лечения было проведение предоперационного планирования, включавшего в себя:

- определение значений референтных углов большеберцовой кости;
- определение наиболее выгодных уровней остеотомий с учетом деформаций пораженной конечности;
- моделирование результата лечения, как при помощи построения скиаграмм, так и использование специального программного обеспечения (TraumaCad, Boneninja) с возможным определением референтных значений углов после выполнения коррекции деформаций.

Планирование коррекции деформаций пораженной конечности включало несколько этапов:

1. Использование общепринятой методики определения значений референтных углов большеберцовой кости в двух проекциях. (рисунок 17)

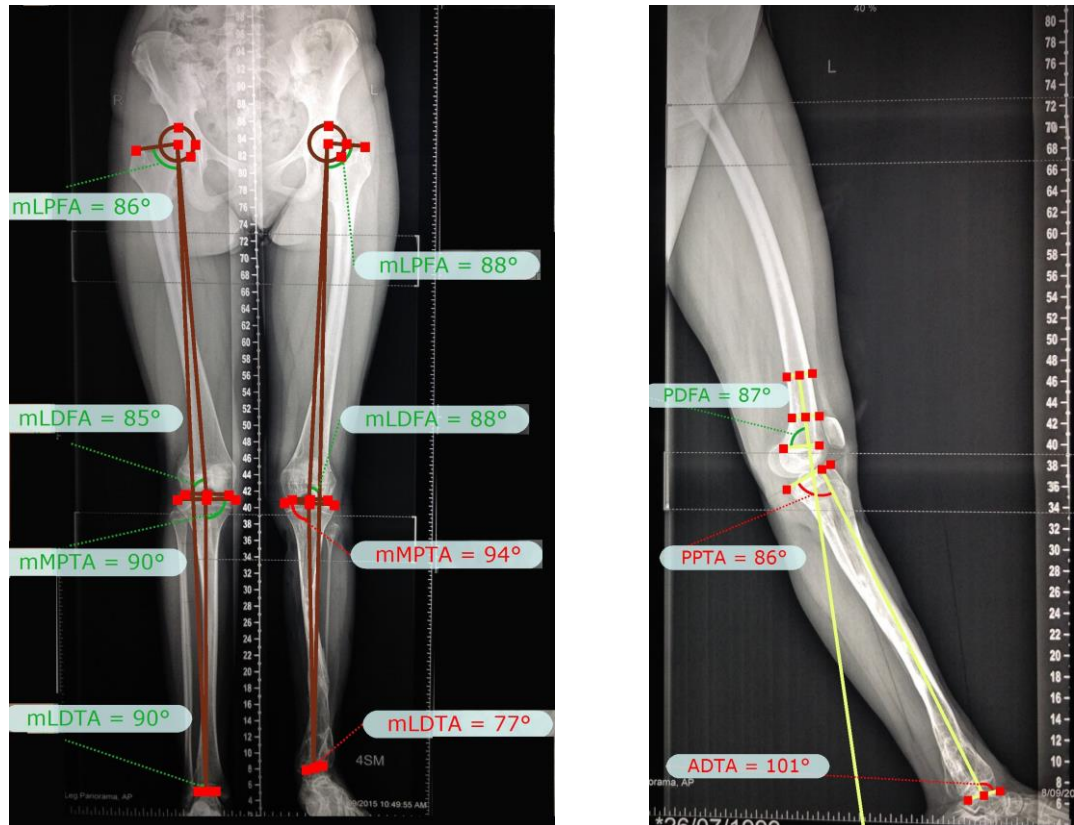


Рисунок 17. Рентгенограммы нижних конечностей с определенными значениями референтных углов у пациента с консолидированным ВЛСКГ.

2. Применение общеизвестной методики планирования коррекции деформаций длинных трубчатых костей с определением уровня положения CORA. (рисунок 18)

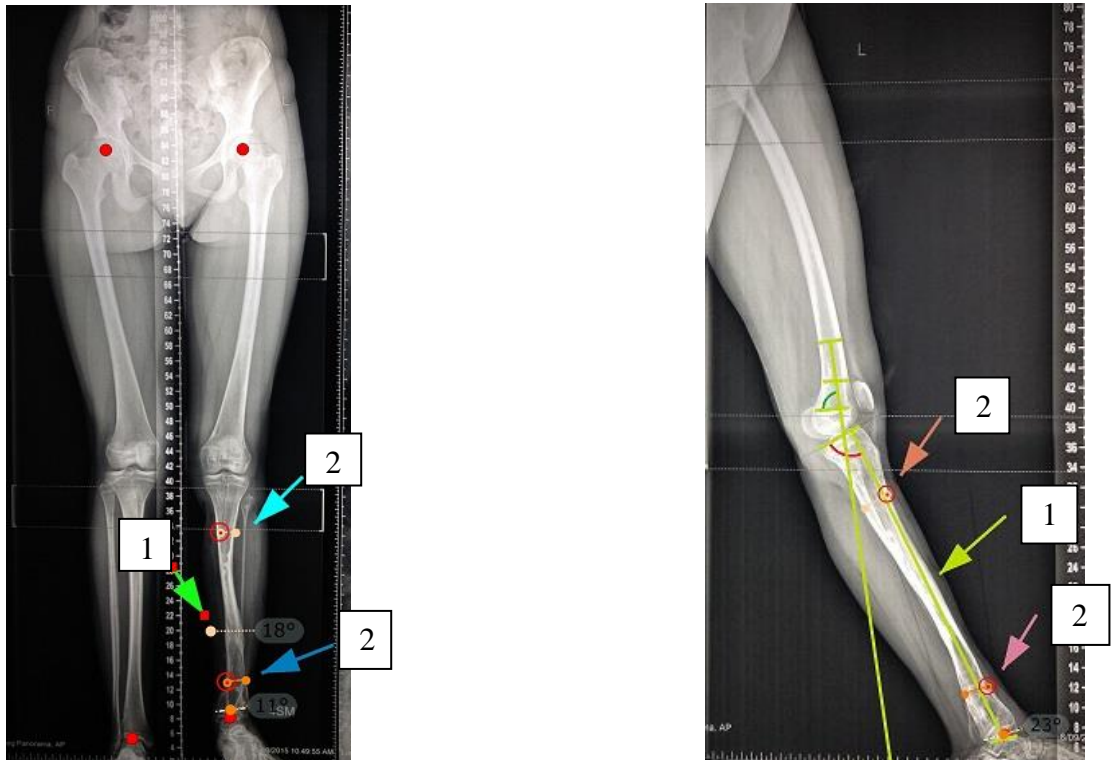


Рисунок 18. Рентгенограммы нижних конечностей с определёнными уровнями остеотомий большеберцовой кости у пациента с консолидированным ВЛСКГ, где: 1 – уровень остеотомии при стандартном планировании, 2 – уровни остеотомий вне зоны бывшего псевдоартроза.

3. Определение уровней остеотомий костей голени, учитывая зону бывшего ложного сустава.

У всех пациентов имелось несколько вершин деформаций или вершина деформаций находилась в области бывшего ложного сустава. На основании работ, проведенных российскими и зарубежными коллегами [14,72,86,88], выполнение повторных остеотомий большеберцовой кости в области бывшего псевдоартроза, приводит к рецидиву ложного сустава. Нами были исключены данные остеотомии, даже если вершина деформаций выпадала на данную область.

Согласно одному из законов коррекции деформаций D.Paley: чем дальше от вершины деформации выполняется остеотомия, тем больше необходимо смещать костный фрагмент по ширине для достижения точной коррекции

деформаций. [91-93] Таким образом, мы самостоятельно выбирали уровни остеотомий костей голени, учитывая рекомендуемые уровни остеотомий при стандартном выполнении планирования коррекции деформаций, ориентируясь на зону бывшего псевдоартроза большеберцовой кости и состояния структуры костной ткани. (рисунок 19)

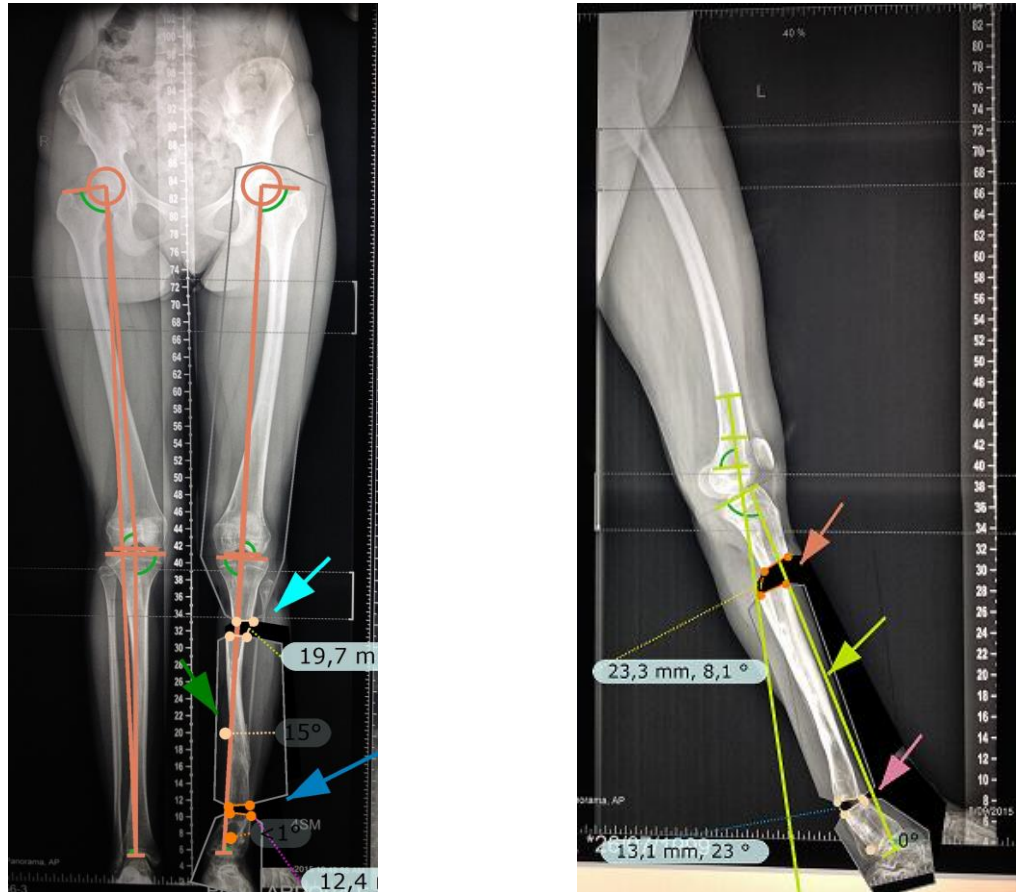


Рисунок 19. Рентгенограммы нижних конечностей с выполненными остеотомиями вне зоны бывшего псевдоартроза у пациента с консолидированным ВЛСКГ.

4. Использование специального программного обеспечения позволило определить наилучшие значения референтных углов большеберцовой кости в программе, учитывая уровни остеотомий и наименьшее смещение костных фрагментов, после выполнения коррекции деформаций. Тем самым, мы еще в дооперационном периоде могли определить предположительные значения референтных углов

большеберцовой кости, которые мы получим после выполнения коррекции деформаций. (рисунок 20)

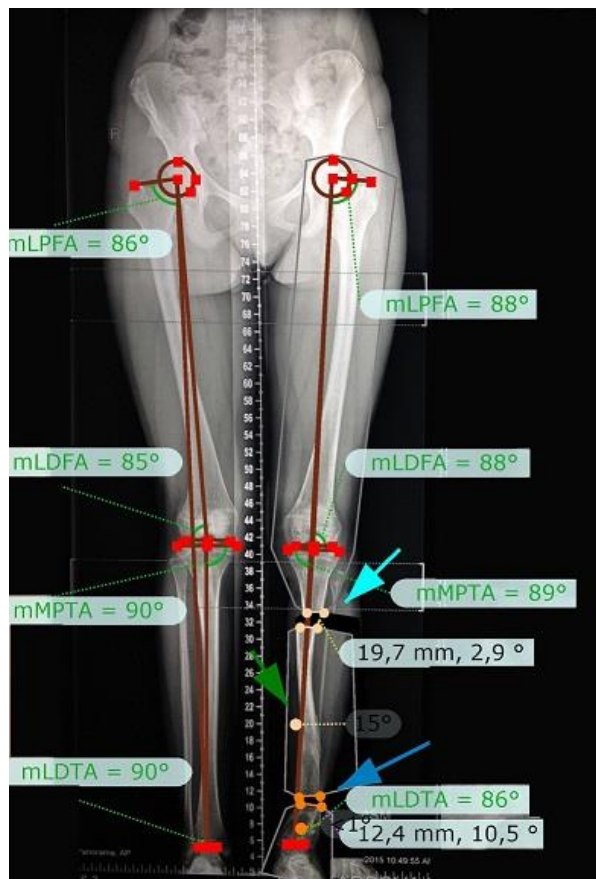


Рисунок 20. Рентгенограммы нижних конечностей с предполагаемыми значениями референтных углов после выполнения двухуровневой остеотомии костей у пациента с консолидированным ВЛСКГ.

Клинический пример проведения планирования коррекции деформаций костей голени у пациента с консолидированным врожденным ложным суставом. Планирование коррекции деформаций выполнено при использовании специального программного обеспечения «TraumaCad»BrainLab. (рисунок 21)

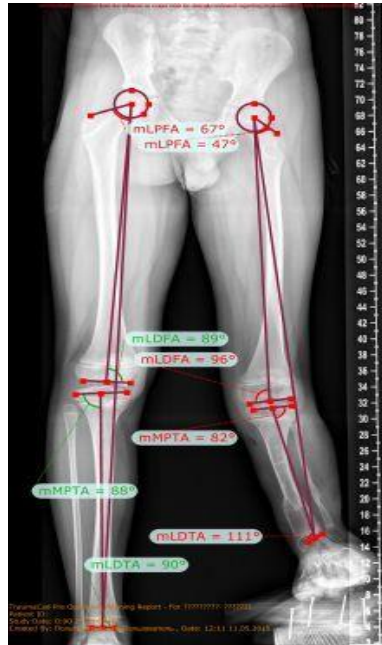
Клинический пример:

Пациент С., 10 лет с диагнозом: Нейрофиброматоз. Врожденный ложный сустав костей левой голени, состояние на этапе оперативного лечения. Деформация костей левой голени была выявлена при рождении, был

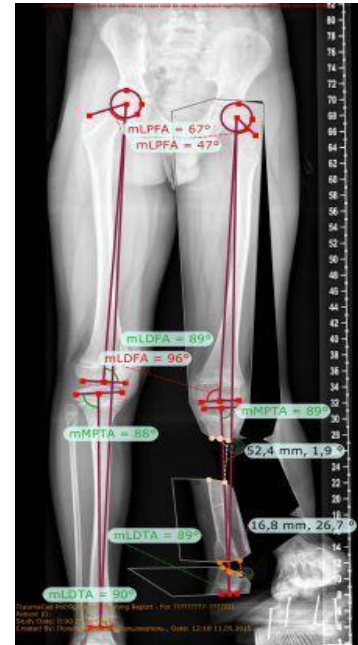
поставлен диагноз латентная форма ВЛСКГ. В возрасте 8 месяцев произошел патологический перелом большеберцовой кости с формированием истинной формы псевдоартроза. Получал оперативное лечение по месту жительства, консолидации концов костных фрагментов большеберцовой кости достичь не удалось. В возрасте 7 лет в клинике института Турнера был выполнен ОБКО, устранен псевдоартроз костей голени. В возрасте 10 лет повторно поступил в клинику института Турнера с целью удлинения и коррекции деформаций левой нижней конечности. При поступлении отмечалась многоплоскостная деформация левой нижней конечности и укорочение левой нижней конечности на 12 см. На основании выполненного планирования коррекции деформаций в программе «TraumaCad» BrainLab произведена двухуровневая остеотомия костей левой голени с исключением зоны консолидации фрагментов псевдоартроза, остеосинтез аппаратом внешней фиксации.



А.- внешний вид



Б. – Панорамная рентгенограмма нижних конечностей в прямой проекции



В. – Планирование коррекции деформаций в специализированном программном обеспечении

Рисунок 21. Внешний вид и планирование коррекции деформаций у пациента с консолидированным ВЛСКГ.

4.3. Общая характеристика выполненных хирургических вмешательств

Всего было выполнено 85 хирургических вмешательств 70 пациентам с укорочением и деформациями костей голени за время их наблюдения и лечения в отделении костной патологии клиники ФГБУ «НИДООИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. С целью удлинения и коррекции деформаций нижней конечности использовался метод дистракционного остеосинтеза аппаратом внешней фиксации или его сочетание с репозиционным узлом Орто-СУВ на базе пассивной компьютерной навигации.

Все пациенты были разделены на две группы исследования.

Группу №1 составили ретроспективно проанализированные результаты лечения пациентов с консолидированным ВЛСКГ, которым выполнялись остеотомии костей голени только в проксимальном отделе большеберцовой кости и применялся метод дистракционного остеосинтеза спицевой компоновкой аппарата Илизарова с использованием унифицированных узлов РНЦ «ВТО» с целью удлинения и коррекции деформаций костей голени.

В группу №2 вошли пациенты, которым выполнялись остеотомии костей голени на двух уровнях, удлинение костей голени методом дистракционного остеосинтеза и коррекция деформаций при помощи универсального репозиционного узла Орто-СУВ на базе пассивной компьютерной навигации на каждом из уровней остеотомий последовательно или параллельно.

Всем пациентам после созревания регенерата выполнялись демонтажи аппарата внешней фиксации под общим наркозом. Данное количество операций (демонтажей) не было включено в общее количество выполненных вмешательств. Характеристика количества и видов оперативных вмешательств, выполненных пациентам с консолидированным ВЛСКГ в различных возрастных группах представлены в таблице №15.

Таблица №15

Характеристика количества оперативных вмешательств у детей с консолидированным ВЛСКГ обеих групп исследования в зависимости от возраста.

Возраст	Количество выполненных хирургических вмешательств	
	Абс.	%
Группа №1		
4-9 лет	13	15
9,1-15 лет	22	26
15,1-18 лет	12	14
Группа №2		
4-9 лет	12	14
9,1-15 лет	17	20
15,1-18 лет	9	11
Всего	85	100

В группе №1, оперированным традиционным методом, 42 детям было выполнено 47 хирургических вмешательств.

В группе №2, предложенным методом двухуровневых остеотомий костей голени, 28 детям было выполнено 38 хирургических вмешательств.

С целью оценки сохранения точности коррекции деформаций всем пациентам после выполнения демонтажа АВФ выполнялись панорамные рентгенограммы нижних конечностей в стандартных проекциях. В результате выявленных вторичных деформаций костей голени, ассоциированных с ростом ребенка, пациентам проводились дополнительные хирургические вмешательства, направленные на

временные гемиэпифизиодез зон роста большеберцовой кости в зависимости от уровня деформаций.

4.4. Особенности чрескостного дистракционного остеосинтеза при коррекции деформаций нижней конечности у детей с ВЛСКГ

Метод чрескостного дистракционного остеосинтеза по Г.А. Илизарову все еще остается главным, основополагающим и физиологически оправданным методом для восстановления длины конечностей.

В своей работе мы использовали, как традиционную спицевую компоновку, так и комбинированный спице-стержневой аппарат. Компоновки аппаратов подбирались индивидуально для каждого пациента. При удлинении голени при помощи спицевого аппарата, в проксимальном и дистальном метадиафизах, а также в средней трети диафиза большеберцовой кости (с учетом выполненного предоперационного планирования и анатомо-топографического расположения основных сосудисто-нервных пучков), проводились по три взаимоперекрещивающиеся спицы, которые были фиксированы в циркулярные опоры. Особенностью данных вмешательств в дистальном метадиафизе было обязательная фиксация обеих берцовых костей. Все циркулярные опоры соединялись друг с другом по средствам резьбовых штанг. При удлинении голени при помощи спице-стержневого аппарата в проксимальном метадиафизе проводилось по 2-3 консольных элемента и спица, которые были фиксированы к циркулярному опору. В средней трети диафиза также проводилось по 2 консольных элемента и/или 2 спицы, которые были фиксированы в циркулярной опоре. В дистальном метадиафизе фиксация берцовых костей выполнялась или при помощи трех взаимоперекрещивающихся спиц или сочетание 1 и/или 2 консольных элементов и 2-3 взаимоперекрещивающихся спиц. Все циркулярные опоры также соединялись друг с другом посредством резьбовых штанг. В некоторых случаях мы фиксировали смежные суставы на период дистракции и фиксации.

Показаниями к фиксации смежных суставов были следующие критерии:

- нестабильность сустава (разболтанность, подвывих);
- контрактура сустава;
- остеотомия, выполненная в непосредственной близости к суставу с формированием короткого фрагмента;

Фиксация коленного сустава заключалась в проведении трех взаимоперекрещивающихся спиц через дистальный метадиафиз бедренной кости. Фиксация голеностопного сустава осуществлялась путем проведения одной и/или двух взаимоперекрещивающихся спиц через пяточную кость или проведение двух взаимоперекрещивающихся спиц через головки I и V плюсневых костей и пяточную кость.

Дистракция начиналась на 6-7 сутки после операции, с темпом по 0,25мм 4 раза в день на каждом из уровней остеотомий. Через 10 дней выполнялись контрольные рентгенограммы в двух взаимоперпендикулярных проекциях, с целью оценки расхождения костных фрагментов берцовых костей после остеотомий.

В группе №1 дальнейшая дистракция производилась после перемонтировки аппарата Илизарова и установки унифицированных узлов РНЦ «ВТО» с целью одновременного удлинения и коррекции деформаций. [42-44]

В группе №2 через 10 дней дистракции между средней и дистальной опорами устанавливался репозиционный узел Орто-СУВ. Установка универсального репозиционного узла Орто-СУВ не имела принципиальных отличий в применении у пациентов с консолидированным ВЛСКГ от общеизвестной методики. В своей работе мы с данным гексаподом мы пользовались медицинской технологией использования чрескостного аппарата на основе компьютерной навигации. [13,21]

На базе пассивной компьютерной навигации производилось моделирование и дальнейший расчет желаемой коррекции деформации дистального фрагмента большеберцовой кости относительно среднего

(промежуточного) фрагмента. По средствам изменения длин телескопических стоек (страт) репозиционного узла в области дистальной остеотомии выполнялась коррекция деформаций. Параллельно с коррекцией деформаций в дистальном отделе большеберцовой кости производилось удлинение большеберцовой кости на уровне проксимальной остеотомии по стандартной методике Илизарова.

При достижении запланированного удлинения в проксимальном метадиафизе большеберцовой кости, между проксимальной и промежуточной циркулярными опорами, устанавливался репозиционный узел Орто-СУВ с последующим окончательным расчетом коррекции деформаций.

Все пациенты группы №2 с фиксированными смежными суставами получали курс восстановительного лечения, с целью сохранения амплитуды движения в коленном и голеностопном суставах с первых дней и на всем протяжении периода дистракции, с последующей рекомендацией продолжение курса лечебной физкультуры по месту жительства в период фиксации. (рисунок 22)



Рисунок 22. Фотография пациента во время занятий лечебной физкультурой.

4.5. Виды хирургических вмешательств

4.5.1. Удлинение и коррекция деформаций нижней конечности после одноуровневой остеотомии костей голени с формированием несвободного костно-надкостнично-мышечного лоскута или кортикотомии

Этот вид оперативного вмешательства был выполнен 42 пациентам в исследуемой группе №1 (ретроспективная группа), в возрасте от 4-18 лет.

Техника операции:

После выполнения открытой остеотомии малоберцовой кости на уровне предполагаемого удлинения большеберцовой кости производился монтаж аппарата внешней фиксации, типичный для удлинения костей голени. При наличии показаний к фиксации смежных с удлиняемым сегментом суставов, проводились элементы для фиксации дополнительной опоры.

В области предполагаемой остеотомии, по передней поверхности голени, в области проксимального метадиафиза, выполнялся продольный разрез кожи и подкожной жировой клетчатки. Доступ к большеберцовой кости выполнялся с максимально бережным отношением к окружающим мягким тканям. После выделения кости, не рассекая надкостницу, с помощью долота или кортикотома выкраивался фрагмент костной ткани полукруглой формы толщиной в $\frac{1}{2}$ диаметра кости. После введения прямого долота в сформированный «расщеп» продольно рассекался противоположный кортикальный слой и костный лоскут отделялся от материнского ложа. Сформированный лоскут оставался фиксированным к надкостнице с прикрепляющимися к данной области мышцами, а оставшаяся $\frac{1}{2}$ диаметра кортикального слоя кость рассекалась поперечно. Следующим этапом резьбовыми штангами фиксировались опоры выше и ниже места рассечения кости. Послеоперационная рана ушивалась послойно. В случаях выполнения кортикотомии, рассечение кости производилось из разреза длиной до 1,0 см узким долотом на $\frac{3}{4}$

поперечника и оставшийся кортикальный слой разрушался путем ротационной остеоклазии. (рисунок 23)



Рисунок 23. Рентгенограммы пациента с консолидированным ВЛСКГ до (А, Б) и после (В, Г) хирургического вмешательства с одноуровневой остеотомией костей голени

4.5.2 Удлинение и коррекция деформаций нижней конечности после закрытой двухуровневой остеотомии костей голени

Данный вид оперативного вмешательства был выполнен 28 детям исследуемой группы №2 (собственная группа наблюдения) в возрасте от 4-18 лет.

Техника операции:

Интраоперационно пациенту поочередно выполнялись открытые остеотомии малоберцовой кости на уровне предполагаемого удлинения большеберцовой кости. Аналогично с группой №1, производился монтаж аппарата внешней фиксации, типичный для удлинения костей голени. Также, при наличии показаний к фиксации смежных с удлиняемым сегментом суставов проводились элементы для фиксации дополнительной опоры.

В области предполагаемых остеотомий, по передней поверхности голени, выполнялись продольные разрезы кожи и подкожной жировой клетчатки длиной до 1 см. Используя электрическую дрель со сверлом,

выполнялось несколько перфорационных отверстий кортикальных пластинок большеберцовой кости для облегчения выполнения остеотомии. После введения узкого долота между сформированными перфорационными отверстиями выполнялась кортикотомия, а оставшийся кортикальный слой разрушался путем ротационной остеоклазии. Аналогично пациентам группы №1, опоры выше и ниже места рассечения кости фиксировались при помощи резьбовых штанг. Послеоперационные раны ушивались послойно. (рисунок 24)

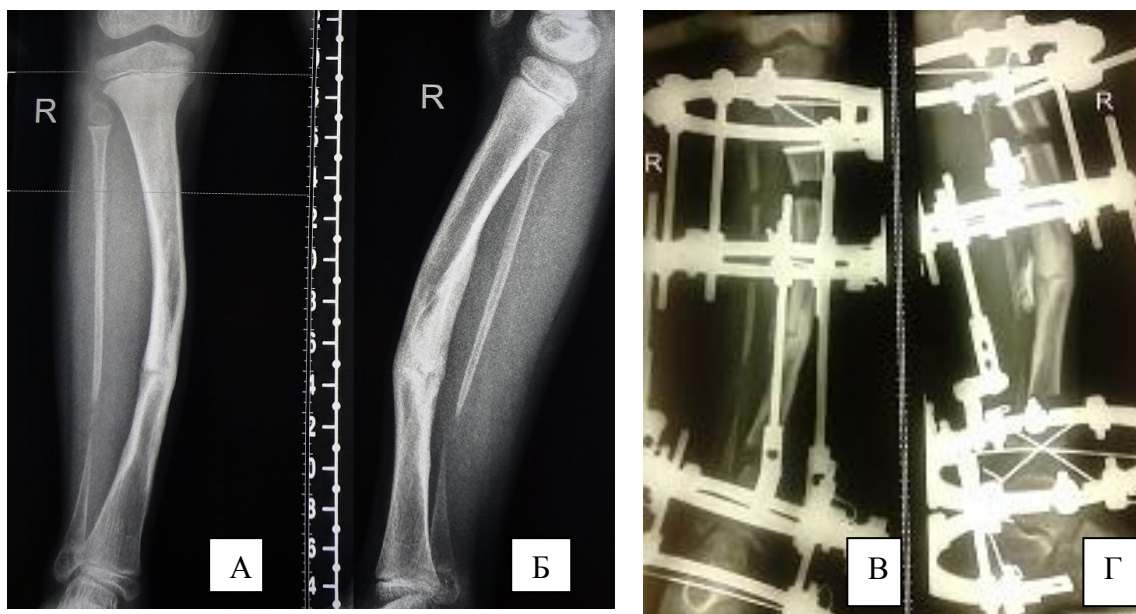


Рисунок 24. Рентгенограммы пациента с консолидированным ВЛСКГ до (А, Б) и после (В, Г) хирургического вмешательства с двухуровневой остеотомией костей голени

4.6. Послеоперационное ведение пациента

Послеоперационный период подразделялся на 3 этапа:

- период дистракции – с 6-7 суток после операции до достижения запланированной длины конечности и коррекции деформаций;
- период фиксации – с момента окончания периода дистракции до демонтажа аппарата;
- период восстановления – после демонтажа аппарата внешней фиксации.

Период distraction

Первые сутки после выполненных оперативных вмешательств детям был рекомендован полупостельный режим, с возвышенным положением оперированной конечности. Все пациенты получали обезболивающую терапию, осуществлялись перевязки послеоперационных ран и кожи вокруг чрескостных элементов. Со 2-3 суток пациентам была рекомендована ходьба при помощи костылей. Пациентам, кому не выполнялась фиксация смежных суставов разрешалась ходьба при помощи костылей с частичной опорой на оперированную нижнюю конечность. С 6-7 суток, после операции, начинали выполняться distraction на каждом уровне остеотомий по 0,25 мм 4 раза в день. С началом distraction, с целью сохранения амплитуды движения в коленном и голеностопном суставах на фоне проводимого удлинения, пациентам в группе № 2 проводился курс лечебной физкультуры. При начальных признаках формирования контрактур distraction приостанавливалась до восстановления амплитуды движения в данных суставах. На 10 сутки после начала distraction пациентам выполнялись рентгенография костей голени в двух проекциях, с целью контроля расхождения костных фрагментов. Пациенты, которым не разрешалась дозированная нагрузка на оперированную конечность, снабжались пластиковым «подстопником» с целью профилактики формирования устойчивого эквинусного положения стопы. Перевязки ран в области спиц и стержней растворами антисептиков осуществлялись в условиях перевязочных, с частотой 1-2 раза в неделю, аппарат внешней фиксации снабжался чехлом из хлопчатобумажной ткани. Все пациенты находились под постоянным наблюдением невролога, осуществлялся контроль за состоянием периферического кровообращения в связи с постоянным растяжением мягкотканых структур. При явлениях неврологического дефицита distraction приостанавливалась, проводился курс медикаментозного лечения.

В группе №1 использовалось двухэтапное последовательное устранение компонентов деформаций при помощи использования унифицированных узлов РНЦ «ВТО». При компоновке аппарата внешней фиксации проксимальные и дистальные чрескостные модули во фронтальной и сагиттальной плоскостях устанавливались строго перпендикулярно относительно анатомических осей проксимального и дистального фрагментов. Унифицированные репозиционные узлы переустанавливались от 3 до 7 раз, в некотором удалении от кости, в биссектрисе угла деформации, с целью одновременного удлинения конечности и устранения деформаций.

С целью визуализации пространственного положения костных фрагментов, каждый этап выполняемой коррекции деформации контролировался рентгенологическим исследованием костей голени.

В группе №2, после достижения необходимой величины удлинения, производилась установка репозиционного узла (гексапода) Орто-СУВ на каждый из уровней коррекции деформаций последовательно или параллельно.

В связи с возможным формированием замедленного созревания регенерата в дистальном отделе большеберцовой кости величина удлинения данной области составляла 1-2 сантиметра. Основной задачей данной остеотомии было выполнение коррекции деформации. Параллельно с удлинением в проксимальном отделе большеберцовой кости традиционным методом Илизарова, между средней и дистальной циркулярной опорами устанавливался репозиционный узел Орто-СУВ по стандартной методике. [20]

Клинический пример использования репозиционного узла Орто-СУВ у пациента с консолидированным ВЛСКГ после выполнения двухуровневой остеотомий костей голени с целью коррекции деформаций представлен на рисунках 25-27.

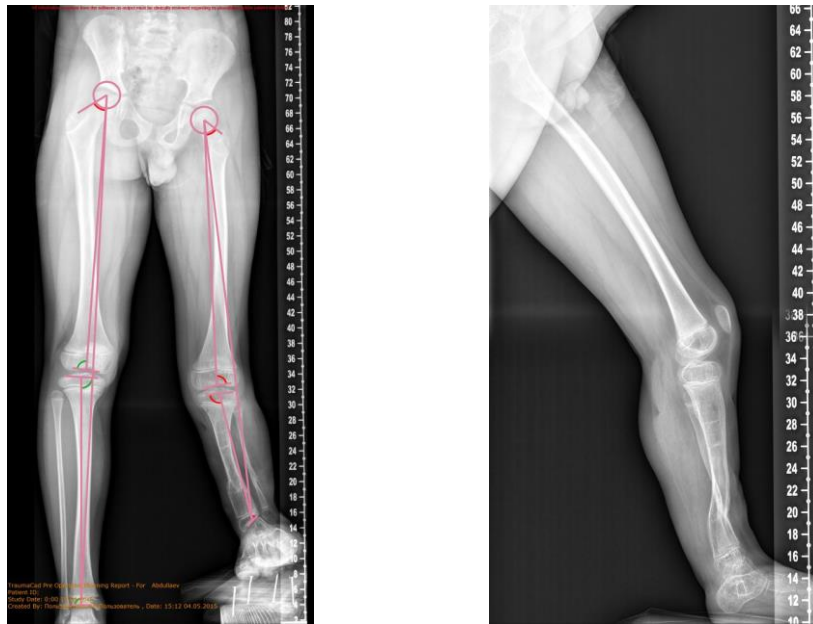


Рисунок 25. Панорамные рентгенограммы пациента перед выполнением двухуровневой остеотомии костей голени.

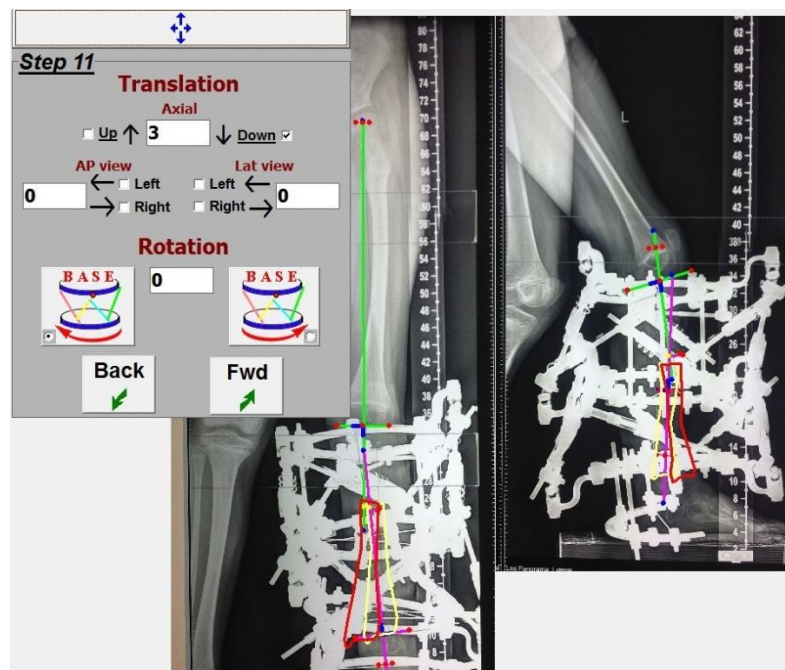


Рисунок 26. Расчет коррекции деформаций среднего фрагмента большеберцовой кости в программе расчета репозиционного узла Орто-СУВ.

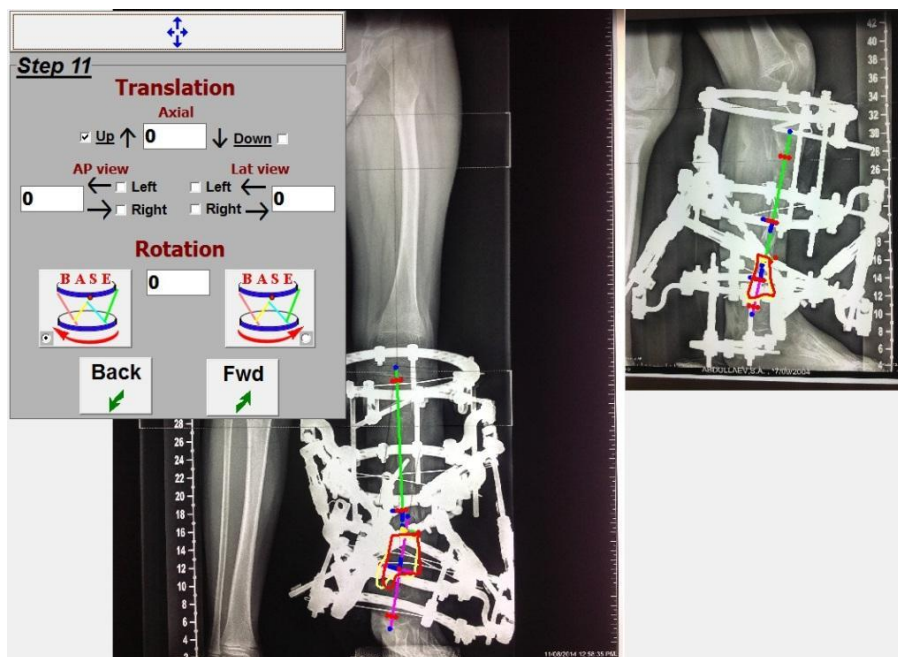


Рисунок 27. Расчет коррекции деформаций дистального фрагмента большеберцовой кости в программе расчета репозиционного узла Орто-СУВ.

Дистракция телескопических стоек осуществлялась 4 раза в день по предложенному программой расчету. По окончании коррекции деформаций производился контроль длин телескопических стоек согласно расчету и выполнялась панорамная рентгенограмма нижних конечностей.

При необходимости производился повторный расчет коррекции деформаций с учетом полученных данных. После завершения коррекции деформаций, кольца во вновь достигнутом положении костных фрагментов большеберцовой кости фиксировались при помощи унифицированных узлов РНЦ «ВТО», производился демонтаж репозиционного узла Орто-СУВ. Аналогичным образом, производился расчет и коррекция деформаций на уровне проксимальной остеотомии большеберцовой кости после достижения необходимой величины удлинения. Так осуществлялась последовательная коррекция деформаций репозиционным узлом Орто-СУВ на двух уровнях.

В процессе исследования было предложено одновременное использование одного универсального репозиционного узла Орто-СУВ при

двухуровневой коррекции деформаций. Телескопические стойки гексапода фиксировали между проксимальной и дистальной опорами аппарата, минуя промежуточную опору. Фиксация промежуточной опоры к выше и ниже расположенным опорам осуществлялась при помощи эластических тяг (пружин). При расчете коррекции деформаций в компьютерной программе ось дистального фрагмента кости совмещалась с осью проксимального фрагмента, минуя промежуточную. Использование эластических тяг между опорами «помогало» принять промежуточному фрагменту среднее положение.

Данное использование только одного гексапода минимизировало размеры конструкции и уменьшала её вес. А проведение только одного расчета в компьютерной программе (вместо двух при двухуровневой деформации) упрощало работу ортопеда и облегчало процесс коррекции для пациента. На данный «Способ коррекции многоуровневых деформаций длинных костей» получено положительное решение на заявку по оформлению патента Российской Федерации. Схема способа коррекции многоуровневых деформаций длинных костей при использовании только одного репозиционного узла Орто-СУВ представлена на рисунке 28-29.

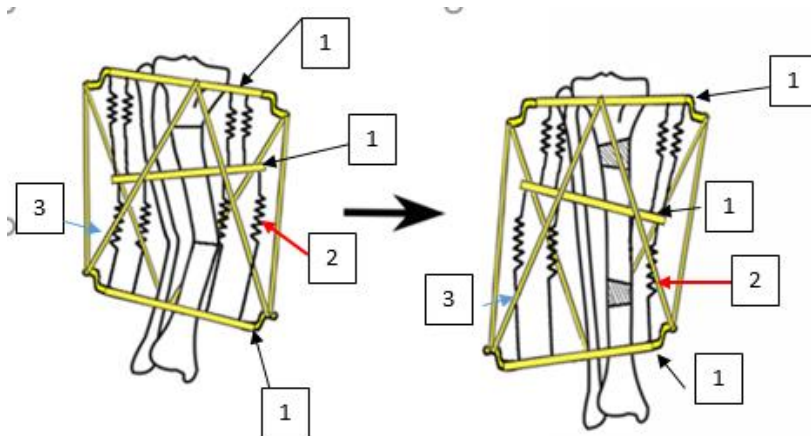
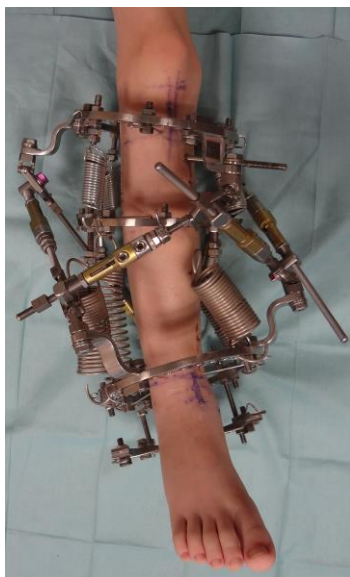


Рисунок 28. Схема способа коррекции многоуровневых деформаций костей, где: 1-чрескостные опоры АВФ, 2 - эластические тяги, 3- репозиционный узел Орто-СУВ.



А



Б

Рисунок 29. Фотография пациента с использованием репозиционного узла Орто-СУВ по предложенному способу коррекции многоуровневых деформаций длинных трубчатых костей, где А – вид спереди, Б - вид сбоку.

Период фиксации

Основными направлениями лечения пациентов в период фиксации были: восстановление амплитуды движений в смежных с удлиняемым сегментом суставах у пациентов со сформировавшимися болевыми контрактурами суставов, улучшение тонуса мышц, а также применение функциональных нагрузок на оперированную нижнюю конечность.

Улучшение тонуса мышц, а также восстановление амплитуды движений в суставах достигалось выполнением упражнений лечебной физкультуры, включающих в себя пассивную и активную разработку движений в суставах, использование грузов для функциональных укладок на сгибание/разгибание.

Период восстановления

Периодом восстановления считался временной промежуток от демонтажа аппарата внешней фиксации до полного восстановления опороспособности конечности. Он включал себя: заживление ран от

удаленных чрескостных элементов, иммобилизация гипсовым лонгетом и ходьба при помощи костылей с исключением нагрузки на оперированную конечность в течение месяца, продолжение курса восстановительного лечения направленного на увеличение амплитуды движения в смежных с удлиняемым сегментом суставах. Через 1 месяц после демонтажа аппарата внешней фиксации, на основании анализа рентгенограмм (в зависимости от состояния костной структуры большеберцовой кости), пациентам разрешалась ходьба в ортезе (шино-кожанном, шино-пластиковом аппарате с шарнирами на уровне коленного и голеностопного суставов) при помощи костылей, с частичной опорой на оперированную конечность и постепенным расширением режима ходьбы в течение года. Всем пациентам рекомендовалось выполнять контрольные рентгенограммы костей голени в двух стандартных плоскостях каждые 3 месяца в течение первого года. (рисунок 30)



Рисунок 30. Фотография внешнего вида пациента в ортезе на правой нижней конечности с компенсацией укорочения.

Все дети с ВЛСКГ, оперированные по поводу удлинения и коррекции деформаций нижней конечности, находились на диспансерном наблюдении ортопеда с осмотром не реже двух раз в год до окончания периода роста.

Резюме

Целью хирургического лечения пациентов с консолидированным ВЛСКГ являлось улучшение опорной функции пораженной нижней конечности.

Задачами хирургического лечения пациентов являлись восстановление длины и устранение сопутствующих деформаций голени.

Одним из важнейших этапов хирургического лечения было проведение предоперационного планирования, включавшего в себя:

- определение значений референтных углов большеберцовой кости;
- определение наиболее выгодных уровней остеотомий с учетом деформаций пораженной конечности;
- моделирование результата лечения, как при помощи построения скиаграмм, так и использование специального программного обеспечения (TraumaCad, Boneninja) с возможным определением референтных значений углов после выполнения коррекции деформаций.

При проведении планирования коррекции деформаций мы самостоятельно выбирали уровни остеотомий костей голени, учитывая рекомендуемые уровни остеотомий при стандартном выполнении планирования коррекции деформаций, ориентируясь на зону бывшего псевдоартроза большеберцовой кости и состояния структуры костной ткани.

Все пациенты, принимавшие участие в исследовании, были разделены на две группы:

Группу №1 составили ретроспективно проанализированные результаты лечения пациентов с консолидированным ВЛСКГ, которым выполнялись остеотомии костей голени только в проксимальном отделе большеберцовой кости и применялся метод дистракционного остеосинтеза спицевой компоновкой аппарата Илизарова с использованием

унифицированных узлов РНЦ «ВТО» с целью удлинения и коррекции деформаций костей голени.

В группу №2 вошли пациенты, которым выполнялись остеотомии костей голени на двух уровнях, удлинение костей голени методом дистракционного остеосинтеза и коррекция деформаций при помощи универсального репозиционного узла Орто-СУВ на базе пассивной компьютерной навигации на каждом из уровней остеотомий последовательно или параллельно.

В процессе исследования было предложено одновременное использование одного универсального репозиционного узла Орто-СУВ при двухуровневой коррекции деформаций. Данное использование только одного гексапода минимизировало размеры конструкции и уменьшала её вес. А проведение только одного расчета в компьютерной программе (вместо двух при двухуровневой деформации) упрощало работу ортопеда и облегчало процесс коррекции для пациента. На данный «Способ коррекции многоуровневых деформаций длинных костей» получено положительное решение на заявку по оформлению патента Российской Федерации.

ГЛАВА 5 РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕФОРМАЦИЙ НИЖНЕЙ КОНЕЧНОСТИ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ ЛОЖНЫМ СУСТАВОМ КОСЕЙ ГОЛЕНИ ПОСЛЕ ДОСТИЖЕНИЯ КОНСОЛИДАЦИИ КОСТНЫХ ФРАГМЕНТОВ БОЛЬШЕБЕРЦОВОЙ КОСТИ

5.1. Общая характеристика результатов лечения

Нами были изучены результаты хирургического лечения 70 пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени, направленного на коррекцию деформаций нижней конечности. Всего было выполнено 85 оперативных вмешательств на 70 нижних конечностях: 47 оперативных вмешательств в группе №1 (55 % от общего количества пациентов) и 38 вмешательств - в группе №2 (45% от общего количества пациентов). Количество пациентов по срокам наблюдения представлены в таблице №16.

Таблица № 16

Распределение пациентов по срокам наблюдения.

Анализируемые группы		Сроки наблюдения, мес.					
		12 мес.		➤ 12 мес.		Всего	
		Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Группа №1	Подгруппа №1 (4-9 лет)	11	11	10	11	21	22
	Подгруппа №2 (9,1-15 лет)	19	20	12	13	31	33
	Подгруппа №3 (15,1-18 лет)	12	13	-	-	12	13
Группа №2	Подгруппа №1 (4-9 лет)	7	8	1	1	8	9
	Подгруппа №2 (9,1-15 лет)	12	13	-	-	12	13
	Подгруппа №3 (15,1-18 лет)	9	10	-	-	9	10
Всего		70	75	23	25	93	100

Все пациенты имели срок наблюдения около года после демонтажа аппарата внешней фиксации (70 пациентов).

Пациенты со сроком наблюдения более одного года (23 пациента) были из группы №1 и относились к возрастной группе от 4 до 15 лет. За отдаленные результаты лечения нами были приняты сроки наблюдения более одного года после демонтажа аппарата внешней фиксации, за ближайšie – до одного года.

Результаты хирургического лечения оценивались на основании клинического и рентгенологического методов исследования. Эти методы были выбраны, как наиболее информативные в оценке результатов коррекции деформаций и удлинения нижней конечности. Нами было расценено, что проведение функциональных методов исследования нижних конечностей (РВГ, ЭНМГ) сразу после демонтажа аппарата внешней фиксации не эффективно из-за наличия изменений в нижней конечности связанных с длительной фиксацией.

5.2. Оценка точности коррекции деформаций в исследуемых группах

Для оценки точности выполнения коррекции деформаций, мы определили количество пациентов у кого значения всех референтных углов большеберцовой кости после коррекции деформации, соответствовали норме.

5.2.1. Оценка точности коррекции деформаций нижней конечности при выписке пациентов из стационара на период фиксации

С целью оценки эффективности лечения нами были проанализированы результаты лечения пациентов по завершению коррекции деформаций в условиях стационара и выписке из стационара на период фиксации. Точность выполненной коррекции деформаций определялась отдельно в каждой группе исследования и соответствующих подгруппах, полученные данные представлены в таблице №17.

Таблица № 17

Точность коррекции деформаций нижней конечности у детей с консолидированным ВЛСКГ после восстановления целостности большеберцовой кости в исследуемых группах.

Под группы	Группа №1					Группа №2				
	Точность выполнения коррекции		Не-до-коррекция		Величина удлинения	Точность выполнения коррекции		Не-до-коррекция		Величина удлинения
	Абс.	%	Абс	%	См.	Абс.	%	Абс	%	См.
Подгруппа 1 (4-9 лет)	-	-	11	26	3±2 (1-6)	5	18	2	7	4±1 (2-6)
Подгруппа 2 (9,1-15 лет)	2	5	17	40	5±2 (1,5-9)	11	39	1	3,5	4±2 (2-7)
Подгруппа 3 (15,1-18 лет)	2	5	10	24	6±2 (3-9)	8	29	1	3,5	5±1 (4-7)
Всего	4	10%	38	90%	5±2 (1-9)	24	86%	4	14%	4,5±1,5 (2-7)

Точность коррекции деформаций пораженной нижней конечности в группе № 1 составила по 5% в подгруппах пациентов в возрасте от 9,1 до 18 лет; у пациентов в возрасте от 4 до 9,1 лет достичь полной коррекции деформации, согласно значениям референтных углов большеберцовой кости, не удалось.

Нами было определено, что точность коррекции деформаций, перед выпиской пациента на период фиксации, в группе пациентов с использованием двухуровневой остеотомией костей голени и репозиционного узла Орто-СУВ (группа №2) была значимо выше ($p < 0,05$). Она составила от 72 % до 92% в зависимости от возраста пациента. Отсутствие 100% точной коррекции деформаций связано с такими факторами, как: сочетание короткого сегмента голени и большого количества металлоконструкций, перекрывающие суставные поверхности

кости и затрудняющие их оценку; выраженность остеопороза дистального отдела большеберцовой кости и, как следствие, прорезывание костной ткани металлическими конструкциями (спицами и стержнями) при перемещении фрагмента в пространстве.

Величина удлинения нижней конечности в группе №1 составила 5 ± 2 сантиметров (от 1 до 9 сантиметров в зависимости от возрастной подгруппы). В группе № 2 величина удлинения составила $4,5\pm 1,5$ сантиметров (от 2 до 7 сантиметров в каждой подгруппе). Статистически достоверной разницы между величинами удлинения в группе №1 и №2 выявлено не было ($p < 0,05$).

Нами были проанализированы случаи недостаточной коррекции деформаций и определены значения тех референтных углов большеберцовой кости, которые не соответствовали норме. Полученные данные для группы пациентов №1 представлены в таблицах № 18-19.

Таблица № 18

Отклонение значений референтных углов в проксимальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №1 после выполнения коррекции деформаций (перед выпиской из стационара).

Подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варусная деформация (% , среднее значение)	Вальгусная деформация (% , среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% , среднее значение)	Рекурвация (% , среднее значение)	Норма (%)
Общее количество	11	8	23	13	18	11
	26%	19%	55%	31%	43%	26%
Подгруппа 1	27%	27%	46%	55%	18%	27%
	3 ± 2	4 ± 2		3 ± 3	2 ± 1	
Подгруппа 2	16%	37%	47%	42%	37%	21%
	3 ± 1	4 ± 2		3 ± 2	4 ± 3	
Подгруппа 3	17%	8%	75%	25%	25%	50%
	3 ± 1	3 ± 1		8 ± 6	2 ± 1	

Таблица № 19

Отклонение значений референтных углов в дистальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №1 после выполнения коррекции деформаций (перед выпиской из стационара).

Подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варусная деформация (% , среднее значение)	Вальгусная деформация (% , среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% , среднее значение)	Рекурвация (% , среднее значение)	Норма (%)
Общее количество	16	13	13	27	8	7
	38%	31%	31%	64%	19%	17%
Подгруппа 1	27%	36%	37%	73%	18%	9%
	4±3	4±11		13±11	5±1	
Подгруппа 2	26%	53%	21%	58%	26%	16%
	6±4	4±4		16±9	4±1	
Подгруппа 3	42%	33%	25%	67%	8%	25%
	5±2	3±2		10±10	2±1	

При сравнении общего количества и значений референтных углов большеберцовой кости у пациентов группы №1, после коррекции деформаций отмечалось статистически достоверное улучшение показателей медиального проксимального большеберцового угла (МПрББУ) и латерального дистального большеберцового угла (ЛДББУ) (в виде уменьшение количества как вальгусного, так и варусного отклонений угла), а также уменьшение количества рекурвационного отклонения анатомического заднего проксимального большеберцового угла (аЗПрББУ). В виду немногочисленности подгрупп, статистически значимых изменений внутри них, среди значений референтных углов, выявлено не было ($p > 0,05$).

Аналогичным образом, нами были проанализированы результаты недокоррекции пораженной нижней конечности в группе пациентов № 2, которые представлены в таблице № 20-22.

Таблица № 20

Отклонение значений референтных углов в проксимальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №2 после выполнения коррекции деформаций (перед выпиской из стационара).

Подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варусная деформация (% , среднее значение)	Вальгусная деформация (% , среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% , среднее значение)	Рекурвация (% , среднее значение)	Норма (%)
Общее количество	-	-	100%	-	1	97%
	-	-		-	3%	
Подгруппа 1	-	-	100%	-	14%	86%
	-	-		-	2	
Подгруппа 2	-	-	100%	-	-	100%
	-	-		-	-	
Подгруппа 3	-	-	100%	-	-	100%
	-	-		-	-	

Таблица № 21

Отклонение значений референтных углов в дистальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №2 после выполнения коррекции деформаций (перед выпиской из стационара).

Подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варусная деформация (% , среднее значение)	Вальгусная деформация (% , среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% , среднее значение)	Рекурвация (% , среднее значение)	Норма (%)
Общее количество	-	-	100%	3	-	89%
	-	-		11%	-	
Подгруппа 1	-	-	100%	14%	-	86%
	-	-		2	-	
Подгруппа 2	-	-	100%	8%	-	92%
	-	-		9	-	
Подгруппа 3	-	-	100%	11%	-	89%
	-	-		3	-	

При анализе значений референтных углов большеберцовой кости в группе №2 был выявлен 1 случай недокоррекции рекурвационной деформации в проксимальном отделе большеберцовой кости, а также 3 случая антекурвационной деформации - в дистальном отделе. Величина отклонения углов составила от 2 до 9 градусов.

Таблица №22

Значение референтных углов у пациентов после выполнения коррекции деформаций нижней конечности в исследуемых группах (перед выпиской из стационара).

Возраст	Группа №1				Группа №2			
	МПрББУ	ЛДББУ	ЗПББУ	ПДББУ	МПрББУ	ЛДББУ	ЗПББУ	ПДББУ
Норма	85-90	86-92	77-84	78-82	85-90	86-92	77-84	78-82
3-9 лет	89±5	89±5	84±5	89±13	89±1	88±2	83±2	82±1
9,1-15 лет	90±5	88±8	80±7	91±13	89±2	88±3	81±2	80±6
15,1-18 лет	87±3	90±7	79±7	88±11	89±2	89±1	80±1	81±2

В завершение данного подраздела можно сделать вывод, что двухуровневые остеотомии костей голени в сочетании с использованием репозиционного узла Орто-СУВ (гексапода) у пациентов с консолидированным ВЛСКГ позволяют выполнить точную коррекцию и устранить все компоненты деформаций пораженной голени.

Отсутствие разницы между величиной удлинения пораженной нижней конечности в анализируемых группах объясняется удлинением конечности у пациентов группы №2 за счет проксимального отдела большеберцовой кости, как и у пациентов группы №1, а в дистальном ее отделе – выполнялась только коррекция деформаций.

5.2.1. Оценка точности коррекции деформаций нижней конечности после выполнения демонтажа аппарата внешней фиксации

Всем пациентам при созревании дистракционного регенерата большеберцовой кости до ШБ стадии по П.Я.Фищенко был показан

демонтаж аппарата внешней фиксации. Перед его выполнением всем пациентам выполнялись контрольные рентгенограммы костей голени с целью оценки степени созревания регенерата. После выполнения данного вида вмешательства, также выполнялись панорамные рентгенограммы нижних конечностей в двух стандартных проекциях, с целью оценки функции зон роста большеберцовой кости и возможности развития рецидива деформации.

Полученные данные о точности коррекции деформации нижней конечности у детей с ВЛСКГ после демонтажа аппарата внешней фиксации в исследуемых группах представлены в таблице № 23.

Таблица № 23

Точность коррекции деформаций нижней конечности у детей с консолидированным ВЛСКГ после демонтажа аппарата внешней фиксации в исследуемых группах.

Подгруппы	Группа №1					Группа №2				
	Точность выполнения коррекции		Недокоррекция		Величина удлинения	Точность выполнения коррекции		Недокоррекция		Величина удлинения
	Абс.	%	Абс.	%		Абс.	%	Абс.	%	
Подгруппа 1 (4-9 лет)	-	-	11	26	3±2 (1-6)	-	-	7	25	4±1 (2-6)
Подгруппа 2 (9,1-15 лет)	-	-	19	45	5±2 (1,5-9)	2	7	10	36	4±2 (2-7)
Подгруппа 3 (15,1-18 лет)	2	5	10	24	6±2 (3-9)	8	89	1	11	5±1 (4-7)
Всего	2	5	40	95	5±2 (1-9)	10	28	26	72	4,5±1,5 (2-7)

Несмотря на достигнутую коррекцию деформаций костей голени перед выпиской пациентов на период фиксации, на фоне продолжающегося роста ребенка, выявлено возникновение вторичных деформаций

корректируемых сегментов. Точность коррекция деформаций у пациентов группы № 1 составляла только 5%, в группе №2 - 28% (потеря точности коррекции деформаций составила 58%).

У пациентов в возрасте от 4 до 9 лет не удалось сохранить достигнутый результат; в подгруппе №2 группы №2 точность коррекции деформаций составила только 7 % (2 пациента), а в старшей возрастной подгруппе – 89%. Точность коррекции деформации в группе № 1 оценить не удалось, так как первично она составила только 5% от общего числа пациентов, выписанных на период distraction.

Для определения заинтересованности зон роста большеберцовой кости в потере точности коррекции деформаций, нами определялись изменения значений референтных углов после демонтажа аппарата внешней фиксации в каждой группе и проводился сравнительный анализ с аналогично полученными данными перед выпиской пациента на период фиксации (Таблица № 24-27).

Таблица № 24

Отклонение значений референтных углов в проксимальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №1 после демонтажа аппарата внешней фиксации

Подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варусная деформация (% , среднее значение)	Вальгусная деформация (% , среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% , среднее значение)	Рекурвация (% , среднее значение)	Норма (%)
Общее количество	5	20	17	16	11	15
	12	48	40	38	26	36
Подгруппа 1	2±4	5±3	36	5±1	3±2	27
	18	46		27	46	
Подгруппа 2	7±1	3±2	37	4±3	15±17	32
	5	58		47	21	
Подгруппа 3	2±1	3±2	50	6±3	3±2	50
	17	33		33	17	

Таблица №25

Отклонение значений референтных углов в дистальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №1 после демонтажа аппарата внешней фиксации

Подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варусная деформация (% , среднее значение)	Вальгусная деформация (% , среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% , среднее значение)	Рекурвация (% , среднее значение)	Норма (%)
Общее количество	13	12	17	32	5	5
	31	29	40	76	12	12
Подгруппа 1	7±5	14±8	19	15±17	-	-
	45	36		100	-	
Подгруппа 2	8±8	5±4	42	14±10	11±8	11
	32	26		68	21	
Подгруппа 3	3±1	3±3	59	1±1	11±8	25
	25	16		8	67	

Нами было определено, что при анализе значений референтных углов большеберцовой кости у пациентов группы № 1 статистически достоверных изменений угловых величин большеберцовой кости выявлено не было ($p > 0.05$). Пациентам выполнялось удлинения пораженной нижней конечности без изменения пространственного положения фрагментов.

Таблица №26

Отклонение значений референтных углов в проксимальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №2 после выполнения коррекции деформаций (после демонтажа АВФ).

Подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варусная деформация (% , среднее значение)	Вальгусная деформация (% , среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% , среднее значение)	Рекурвация (% , среднее значение)	Норма (%)
Общее количество	1	12	7	2	4	14
	4%	43%	25%	8%	14%	50%
Подгруппа 1	-	71	29	-	14	86
	-	4±3		-	8±1	
Подгруппа 2	-	58	42	25	8	67
	-	3±3		2±1	9±17	
Подгруппа 3	-	-	100	-	-	100
	-	-		-	-	

Таблица №27

Отклонение значений референтных углов в дистальном отделе большеберцовой кости у пациентов группы №2 после выполнения коррекции деформаций (после демонтажа АВФ).

Подгруппы	Фронтальная проекция			Сагиттальная проекция		
	Варусная деформация (% , среднее значение)	Вальгусная деформация (% , среднее значение)	Норма (%)	Антекурвация (% , среднее значение)	Рекурвация (% , среднее значение)	Норма (%)
Общее количество	5	6	8	15	1	3
	18%	21%	29%	54%	4%	11
Подгруппа 1	29	42	29	86	-	14
	7±4	13±7		14±12	-	
Подгруппа 2	17	33	50	75	8	17
	8±7	9±4		9±7	8±1	
Подгруппа 3	11	-	89	11	-	89
	4±1	-		2±1	-	

У пациентов группы № 2 статистически достоверно были выявлены изменения медиального проксимального большеберцового угла (МПрББУ) и анатомического переднего дистального большеберцового угла (аПДББУ) ($p > 0,05$). Данные отклонения имели характер в виде увеличения количества вальгусного отклонения проксимального большеберцового угла и антекурвационного отклонения переднего дистального большеберцового угла. (рисунок 31-34). Таким образом, на основании анализа точности коррекции деформаций, сравнении значений референтных углов после окончания периода коррекции и по окончании периода фиксации, выявленные вторичные деформации костей голени указывают на дисфункцию зон роста большеберцовой кости у пациентов с консолидированным ВЛСКГ.

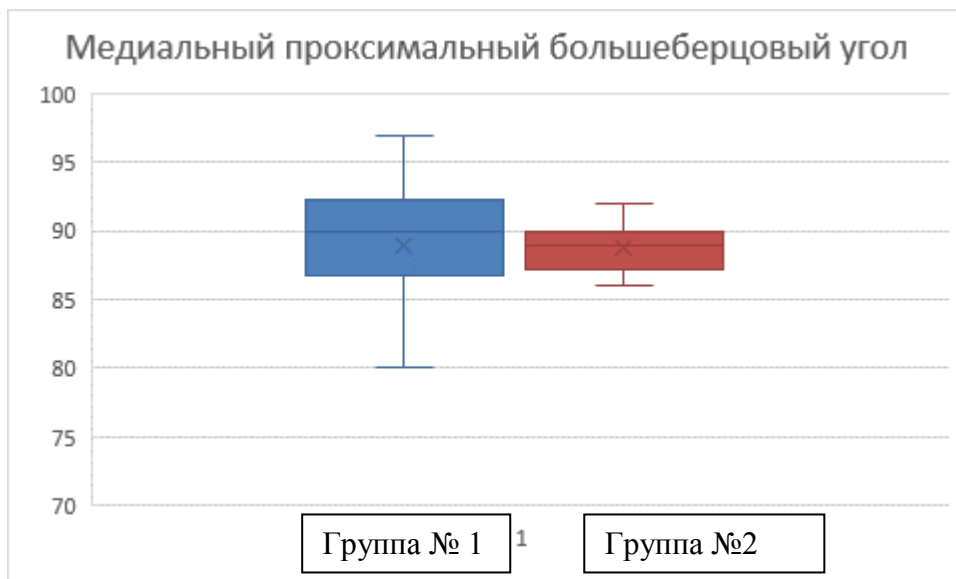


Рисунок 31. Диаграмма размаха результатов коррекции деформаций медиального проксимального угла большеберцовой кости пациентов исследуемых групп.

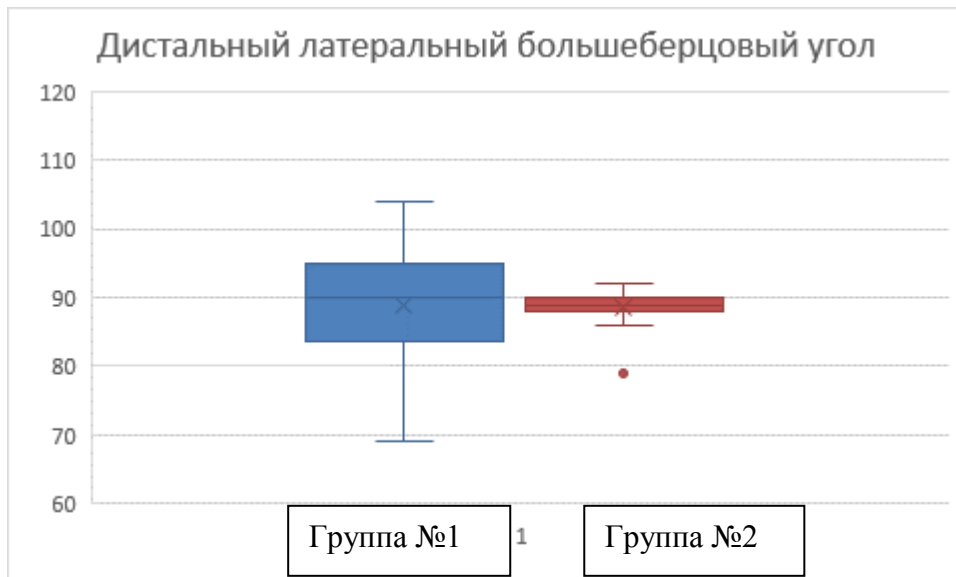


Рисунок 32. Диаграмма размаха результатов коррекции деформаций латерального дистального угла большеберцовой кости пациентов исследуемых групп.

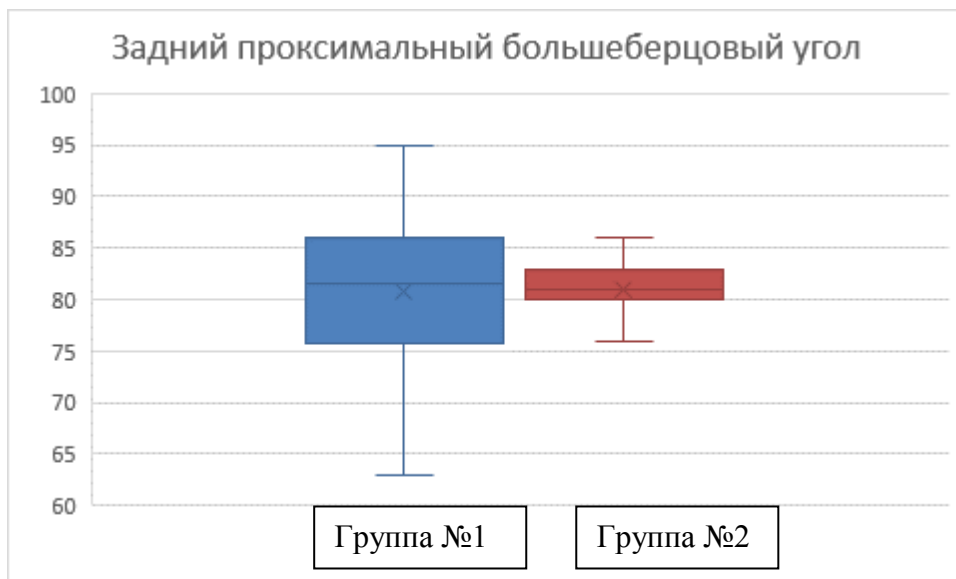


Рисунок 33. Диаграмма размаха результатов коррекции деформаций заднего проксимального угла большеберцовой кости пациентов исследуемых групп.

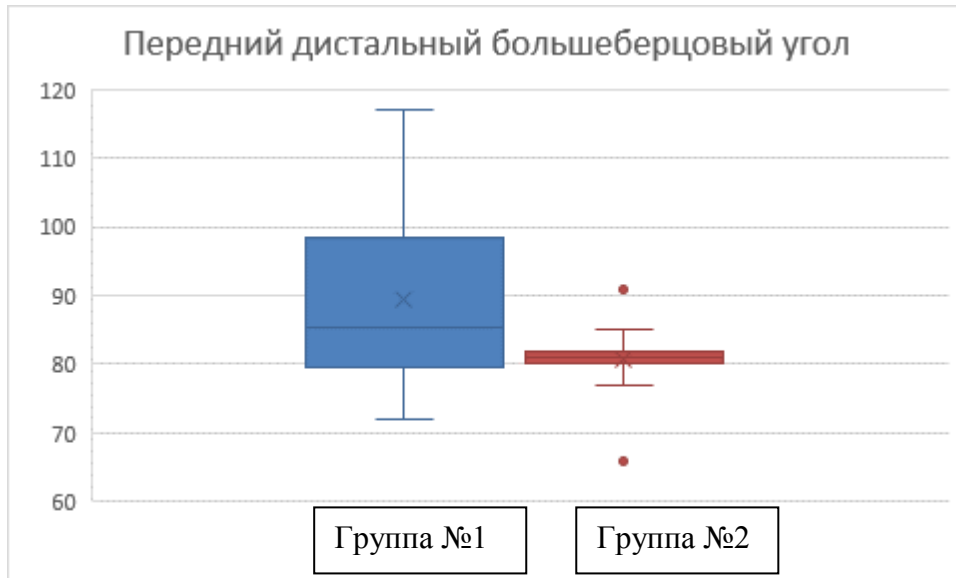


Рисунок 34. Диаграмма размаха результатов коррекции деформаций переднего дистального угла большеберцовой кости пациентов исследуемых групп.

Клинический пример пациента (рисунок 35-37).



Рисунок 35. Внешний вид и рентгенограммы нижних конечностей пациента М., 9 лет с консолидированным ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазии.

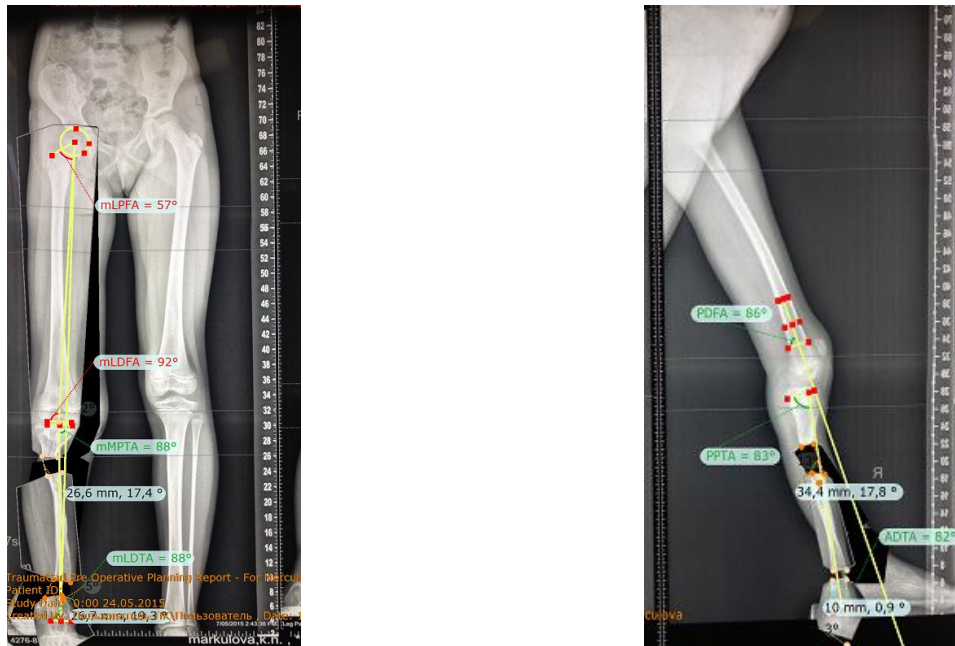


Рисунок 36. Планирование коррекции деформаций правой нижней конечности пациента М., 9 лет с консолидированным ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазии.



Рисунок 37. Результат коррекции деформаций правой нижней конечности пациента М., 9 лет с консолидированным ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазии: А,Б – рентгенограммы перед выпиской из стационара на период фиксации; В,Г – рентгенограммы после демонтажа АВФ.

Для устранения рецидива деформаций пациентам группы №2 (собственные наблюдения) были выполнены оперативные вмешательства,

направленные на временную задержку функционирования зоны роста на противоположной стороне развившейся деформации. То есть нами выполнялся временный гемиепифизиодез зон роста большеберцовой кости с целью коррекции деформаций. Временный гемиепифизиодез выполняли с использованием восьмиобразных пластинок и винтов в зависимости от локализации рецидива деформаций. Нами было выполнено 15 оперативных вмешательств среди пациентов группы №2 в возрасте от 4 до 15 лет.

5.6. Оценка результатов хирургического лечения

5.6.1. Сроки лечения пациентов

С целью оценки эффективности проведенного хирургического лечения весь срок лечения пациентов был разделен на три периода: период коррекции, период фиксации и период остеосинтеза. Также мы определяли индекс фиксации и индекс остеосинтеза. [17] (рисунок 38)



Рисунок 38. Характеристика периодов чрескостного остеосинтеза (цит.Скоморошко П.В., 2014 г.)

Период коррекции деформации (дистракции)(К) – это временной интервал от начала коррекции деформации до её полного выполнения.

Период фиксации(Ф) – это временной интервал от даты окончания коррекции деформации до демонтажа аппарата внешней фиксации.

Период остеосинтеза(О) – это временной интервал от даты операции до демонтажа АВФ.

Индекс фиксации(ИФ) – это индекс отношения времени фиксации в АВФ к величине удлинения (Попков А.В. с соавт., 1991; Попков А.В., 1994).

Индекс остеосинтеза(ИО) – это индекс отношения времени нахождения пациента в АВФ к величине удлинения [17].

Период коррекции

При анализе основных показателей чрескостного остеосинтеза нами были выявлены следующие изменения.

Статистически значимые изменения между двумя исследуемыми группами имели место только в количестве дней периода коррекции деформаций. Отмечалось сокращение количества дней коррекции деформаций при использовании гексапода (в группе №2) по сравнению с применением унифицированных узлов РНЦ «ВТО» аппарата Илизарова у пациентов группы №1($p<0,05$). Полученные данные совпадают с многочисленными результатами, проведенными другими исследователями и представлены в таблице № 28. [4,18,20-22,41,42,57,58].

Период фиксации и индекс фиксации

Различий в периоде и индексе фиксации между группой с использованием ортопедического гексапода и спице-стержневой компоновки аппарата Илизарова выявлено не было. Это объясняется тем, что после достижения коррекции деформаций телескопические стойки универсального репозиционного узла Орто-СУВ заменялись на унифицированные узлы или резьбовые стержни. Таким образом, на период фиксации все пациенты находились в одинаковых условиях.

Средняя величина удлинения в исследуемых группах была одинаковой. Следовательно, различий в индексе фиксации у данных групп пациентов выявлено не было (таблица №28). Индекс внешней фиксации составлял от 79 ± 53 дней до 45 ± 17 дней, что указывало на замедленные темпы созревания регенерата у пациентов с данной патологией врожденного характера.

Период и индекс остеосинтеза

При исследовании статистически значимых изменений между исследуемым периодом остеосинтеза и индексом остеосинтеза в группах выявлено не было ($p > 0,05$). Проведен анализ индекса остеосинтеза у детей с консолидированным ВЛСКГ и данными, полученными в исследовании Э.В.Бухарева при изучении формирования дистракционных регенератов у детей с различной ортопедической патологией. [3] Так как индекс остеосинтеза у детей с консолидированным ВЛСКГ был значимо выше и составил от 63 дней/см до 95 дней/см, в сравнении с детьми с иной ортопедической патологией врожденного характера (индекс остеосинтеза от 23 дней/см до 28 дней/см), мы считаем, что данная патология требует индивидуального подхода при ведении пациентов.

Таблица №28

Основные показатели чрескостного остеосинтеза в исследуемых группах пациентов в зависимости от возраста пациента

Показатель	Группа №1			Группа №2			P
	П/гр.№1	П/гр.№2	П/гр.№3	П/гр.№1	П/гр.№2	П/гр.№3	
Период коррекции	49±20 (34-84)	67±29 (35-151)	69±17 (32-95)	49±18 (39-86)	45±20 (18-81)	59±17 (31-91)	p<0.05
Период фиксации	235±115 (56-465)	235±75 (61-282)	277±113 (179-522)	203±65 (92-265)	236±69 (107-377)	279±52 (213-362)	p>0.05
Период остеосинтеза	261±119 (108-553)	315±129 (102-428)	375±132 (239-619)	259±56 (184-203)	288±74 (147-425)	343±63 (251-433)	p>0.05
Средняя величина удлинения, см.	3±2 (1-6)	5±2 (1,5-9)	6±2 (3,5-9)	4±1 (2-6)	4±2 (2-7)	5±1 (4-7)	p>0.05
Индекс внешней фиксации	79±53 (19-204)	45±17 (18-152)	49±13 (25-93)	67±40 (15-126)	51±10 (35-68)	52±4 (46-57)	p>0.05
Индекс остеосинтеза	95±60 (36-261)	73±34 (30-160)	72±23 (35-120)	83±43 (31-149)	63±11 (43-86)	63±6 (56-76)	p>0.05
Остаточное укорочение	3±1 (2-7)	4±1 (3-8)	2±2 (1-4)	-	5±2 (1-7)	4±2 (2-5)	p>0.05
Возраст пациентов	6±2 (4-9)	11±2 (9,1-15)	16±1 (15,1-18)	5±2 (4-9)	10±2 (9,1-15)	16±1 (15,1-18)	p>0.05

5.7. Осложнения

Для анализа осложнений после выполненных оперативных вмешательств мы использовали классификацию J.Caton [43], связывающую осложнения с результатами лечения.

Данная классификация включает в себя 3 категории:

1 категория – пациенты, пролеченные без осложнений или с минимальными осложнениями, которые не повлияли на результат лечения (остаточные деформации, не нарушающие ось конечности, контрактуры смежных к удлиняемому сегменту суставов легкой степени, воспаления мягких тканей вокруг чрескостных элементов, нуждающиеся только в консервативном лечении, тракционная невропатия, устраняющаяся консервативно);

2 категория – пациенты, у которых возникли осложнения, потребовавшие выполнение дополнительных хирургических вмешательств, не планируемые в начале лечения и не влияющие на его конечный результат (преждевременная консолидация на уровне удлинения, деформация или перелом на уровне регенерата с возможностью закрытой репозиции и восстановлением длины и оси конечности, достигнутых после основного этапа хирургического лечения, подвывих в смежном к удлиняемому сегменту суставе, воспаление мягких тканей вокруг чрескостных элементов, требующие их перепроведения);

3 категория – значимые осложнения, возникшие у пациентов и потребовавшие выполнение дополнительных хирургических вмешательств и повлиявшие на конечный результат проводимого лечения. В данную категорию включены пациенты, чья планируемая цель лечения либо не была достигнута или в отдаленном периоде наблюдения возникло осложнение, которое перечеркнуло достигнутый результат (переломы и деформации на уровне регенерата с невозможностью устранения

деформации и восстановления достигнутой длины конечности при помощи репозиции, повторное формирование псевдоартроза).

Данные полученные при анализе осложнений у пациентов с консолидированным ВЛСКГ при проведении коррекции деформаций пораженной нижней конечности представлены в таблице №29.

Таблица № 29

Осложнения в послеоперационном периоде согласно классификации

J. Caton

Осложнение	Группа №1		Группа №2		P
	N	%	n	%	
1 категория					
Воспаление мягких тканей вокруг чрескостных элементов	1	1	-	-	p>0,05
Контрактуры коленного сустава	5	7	7	10	p>0,05
Перелом чрескостных элементов	1	1	1	1	p>0,05
Тракционная невропатия	4	6	5	7	p>0,05
2 категория					
Некроз участка кожи	1	1	-	-	p>0,05
Пролежень(повреждение) малоберцовой артерии	1	1	-	-	p>0,05
3 категория					
Перелом регенерата без формирования псевдоартроза	1	1	2	2	p>0,05
Перелом большеберцовой кости с формированием псевдоартроза	3	4	1	1	p>0,05
Всего	21	30	17	22	p>0,05

На основании данной таблицы можно сделать вывод, что наиболее часто встречающимися осложнениями из категории №1 были: формирование контрактур смежных суставов не требовавшие дополнительных оперативных вмешательств и тракционные невропатии малоберцового нерва. Отмечалось формирование болевой сгибательной

контрактуры коленного сустава и ограничение движений в голеностопном суставе на стороне удлинения. С целью профилактики формирования контрактур в смежных с удлинением суставах всем пациентам группы №2 проводилась лечебная физкультура с первых дней distraction. При формировании контрактуры, даже на фоне проводимой лечебной физкультуры, distraction приостанавливалась до восстановления исходной амплитуды движений.

На фоне проводимого удлинения и коррекции деформаций пораженной конечности в 7-10% случаях у пациентов обеих групп отмечались признаки формировавшейся невропатии малоберцового нерва (тянущие боли и нарушение чувствительности по тыльной поверхности голени и стопы). Мы расценили, что сформировавшиеся тракционные невропатии малоберцового нерва были клиническими проявлениями их аксонопатий, выявленными при проведении поверхностной электронейрографии. При формировании клинических проявлений невропатий, все пациенты были осмотрены неврологом, им был проведен курс лекарственной терапии, приостановлена distraction или снижен её темп. У всех наблюдаемых пациентов признаки невропатии малоберцового нерва были купированы.

К осложнениям из категории №2 мы отнесли некроз участка кожи по передней поверхности голени, сформировавшийся на фоне проводимого удлинения и пролежень стенки малоберцовой артерии с последующим кровотечением. Данные виды осложнений, по одному клиническому случаю, отмечались у пациентов группы № 1, потребовавшие выполнение дополнительных хирургических вмешательств, не планируемые в начале лечения и не повлиявшие на его конечный результат.

К наиболее тяжелым осложнениям, категории №3, нами были отнесены переломы регенератов или диафиза большеберцовой кости в отдаленном периоде. В каждой из исследуемых групп, по одному клиническому случаю, отмечались переломы большеберцовой кости в

дистальной трети без формирования рецидива псевдоартроза. Рефрактуры были выявлены в дистальном отделе большеберцовой кости на фоне нарушения пациентами режима дозированной нагрузки, с последующей консолидацией костных фрагментов, но потерей коррекции деформаций. Переломы большеберцовой кости с последующим формированием рецидива псевдоартроза были зарегистрированы у пациентов во временном интервале от одного до трех лет после выполненной коррекции деформаций. Они локализовались в дистальном отделе большеберцовой кости и возникали на фоне выраженного остеопороза кости, при нарушении пациентами режима нагрузок на оперированную конечность. Всем пациентам были выполнены повторные оперативные вмешательства, направленные на устранение ложного сустава. В виду немногочисленности групп осложнений статистически значимых закономерностей выявлено не было ($p > 0,05$).

5.8 Оценка результатов лечения пациентов

С целью оценки результатов хирургического лечения пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени и отсутствие принятых в литературе критериев нами были предложены следующие категории:

- «хорошо» - пациенты с консолидированным ВЛСКГ, которым была выполнена точная коррекция всех видов деформаций пораженной нижней конечности и данные показатели были задокументированы перед этапом фиксации (созревания) регенерата. У всех пациентов отмечалось созревание регенератов большеберцовой кости, которые не требовали проведения дополнительных оперативных вмешательств, сохранение точности коррекции деформаций и после выполнения демонтажа аппарата внешней фиксации, отсутствие неравенства длин нижних конечностей.
- «удовлетворительно» - пациенты с консолидированным ВЛСКГ, которым была выполнена точная коррекция всех видов деформаций

пораженной нижней конечности и данные показатели были задокументированы перед этапом фиксации (созревания) регенерата. У всех пациентов отмечалось созревание регенератов большеберцовой кости, которые не требовали проведения дополнительных оперативных вмешательств. У данных пациентов отмечалось потеря точности коррекции деформаций большеберцовой кости после созревания дистракционного регенерата, с возможным сохранением неравенства нижних конечностей.

- «неудовлетворительное» - пациенты с замедленным созреванием дистракционного регенерата или с развитием рецидива псевдоартроза большеберцовой кости, а также пациенты, у которых произошел патологический перелом в отдаленном послеоперационном периоде, с потерей коррекции деформаций, потребовавшие выполнения повторных оперативных вмешательств, направленных на устранение ложного сустава или замедленного созревания регенерата.

Результаты лечения пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени представлены в таблице № 30.

Таблица № 30

Результаты лечения пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени

Результат	Группа №1	Группа №2
«хороший»	5%(2)	32% (9)
«удовлетворительный»	85% (36)	57% (16)
«неудовлетворительный»	10% (4)	11%(3)

На основании данных полученные при оценке, «хорошие» результаты лечения отмечались только у 5% пациентов группы №1 и 32% (9 пациентов) у пациентов группы №2.

Клинический пример «хорошего» результата коррекции деформаций костей голени пациента с консолидированным ВЛСКГ:

Пациент Р., 15 лет с диагнозом: Миелодисплазия. Врожденный ложный сустав костей правой голени, состояние на этапе оперативного лечения. В возрасте 10 лет получил травму правой голени во время занятий спортом. При выполнении рентгенографии выявлено варусно-антекурвационная деформация и перелом костей правой голени в нижней трети. Пациент получал консервативное лечение без эффекта по месту жительства, сформировался истинный ложный сустав костей голени. В 2011 г. в клинике института Турнера выполнен ОБКО, достигнута консолидация костных фрагментов большеберцовой кости. У пациента отмечалась многоплоскостная деформация (МРТА-86⁰, LDТА-95⁰, РРТА-78⁰, АДТА-75⁰) и укорочение правой голени на 5 см. Было выполнено оперативное вмешательство (остеотомия костей правой голени в области проксимального метадиафиза, фиксация аппаратом Илизарова), конечность удлинена на 5 см., выполнена коррекция деформаций (МРТА-90⁰, LDТА-92⁰, РРТА-80⁰, АДТА-79⁰). Период внешней фиксации составил 232 дня, период коррекции деформаций – 44 дня. После выполнения демонтажа аппарата внешней фиксации сохранялась достигнутая коррекция деформаций костей правой голени, равная длина нижних конечностей. (МРТА-90⁰, LDТА-92⁰, РРТА-78⁰, АДТА-81⁰). (рисунок 39-41)

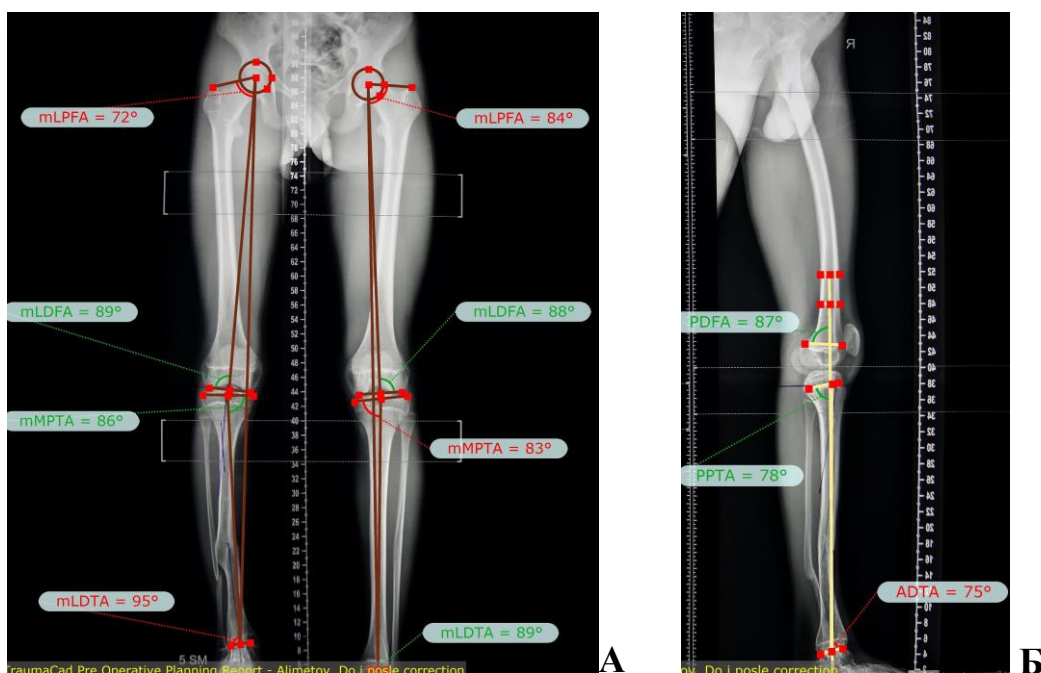


Рисунок 39. Рентгенография нижних конечностей пациента с консолидированным ВЛСКГ перед выполнением коррекции деформаций: А – переднезадняя проекция, Б – боковая проекция.

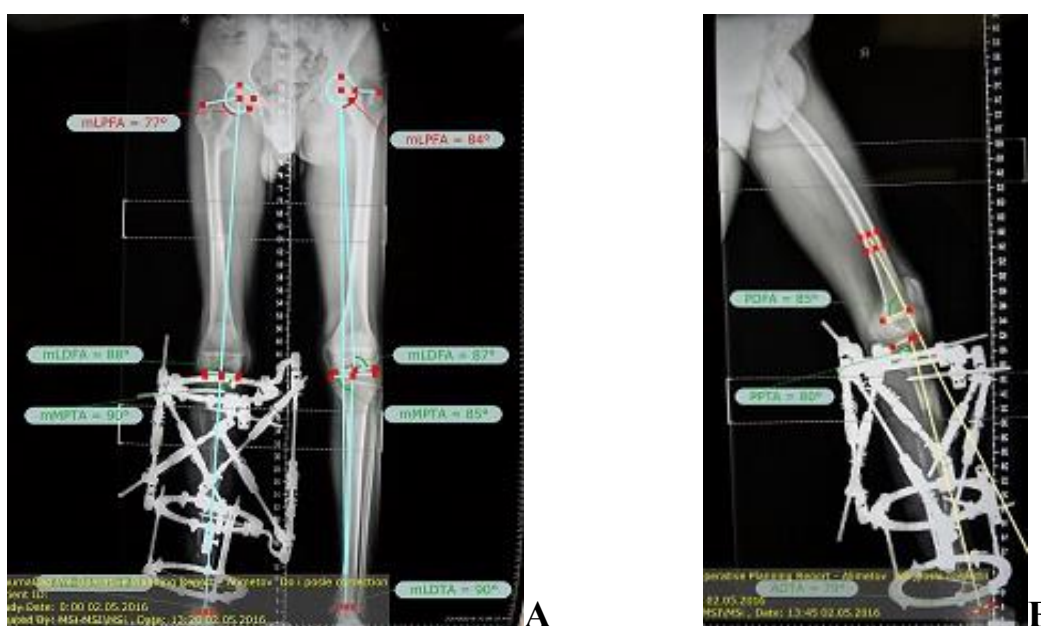


Рисунок 40. Рентгенография нижних конечностей пациента с консолидированным ВЛСКГ после выполнения коррекции деформаций: А – переднезадняя проекция, Б – боковая проекция.

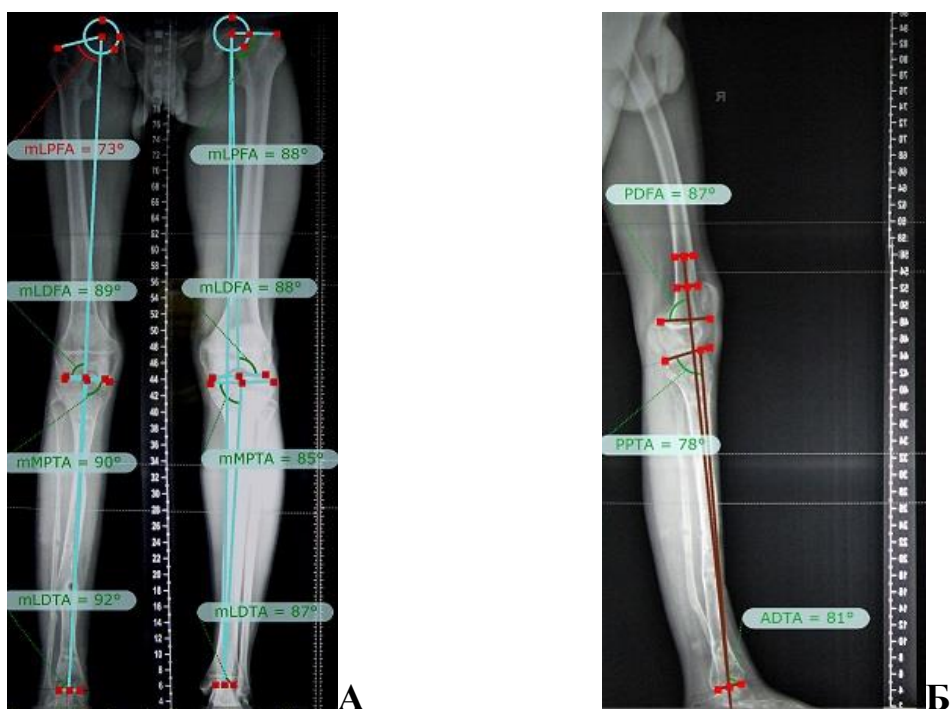


Рисунок 41. Рентгенограммы нижних конечностей пациента с консолидированным ВЛСКГ после выполнения коррекции деформаций и удлинения правой голени на 5 см: А – переднезадняя проекция, Б – боковая проекция.

«Удовлетворительные» результаты лечения пациентов составили 85% (36 пациентов) пациентов группы №1 и 57% (16 пациентов) пациентов группы №2. Высокий процент «удовлетворительных» результатов лечения пациентов с консолидированным ВЛСКГ связан выявленным у данного контингента пациентов осложнением-закономерности, связанного с нарушением функции зон роста пораженной большеберцовой кости и развития у них рецидива деформаций.

Клинический пример «удовлетворительного» результата коррекции деформаций костей голени у пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом:

Девочка М., 9 лет с диагнозом: Миелодисплазия. Врожденный ложный сустав костей правой голени, состояние на этапе оперативного лечения. Деформация костей правой голени была выявлена при рождении, с началом ходьбы произошел патологический перелом большеберцовой кости с

формированием истинной формы псевдоартроза. Получала оперативное лечение по месту жительства, консолидации концов костных фрагментов большеберцовой кости достичь не удалось. В возрасте 2,5 лет в клинике института Турнера был выполнен ОБКО, устранен псевдоартроз. С целью уменьшения нагрузки на область оперативного вмешательства в течение 2,5 лет была рекомендована ходьба в ортезе на правой нижней конечности с компенсацией укорочения 5 см. В результате динамического наблюдения, на рентгенограммах отмечалось формирование зоны Лоозера в области консолидированного ложного сустава. В возрасте 6 лет было принято решение о повторном выполнении ОБКО, достигнута консолидация костных фрагментов области псевдоартроза правой большеберцовой кости.

Повторно поступила в клинику института Турнера в возрасте 9 лет с целью удлинения и коррекции деформаций правой нижней конечности. При поступлении отмечалась многоплоскостная деформация и укорочение правой нижней конечности на 8 см. (mMPTA-94⁰, mLDTA-71⁰, PPTA-90⁰, ADTA-59⁰). На основании выполненного планирования коррекции деформаций в программе «TraumaCad» BrainLab произведена двухуровневая остеотомия костей правой голени с исключением зоны консолидации области бывшего псевдоартроза, фиксация аппаратом внешней фиксации. Правая нижняя конечность была удлинена на 5 см., выполнена коррекция деформаций костей правой голени на каждом из уровней остеотомий с использованием репозиционного узла Орто-СУВ (mMPTA-89⁰, mLDTA-90⁰, PPTA-84⁰, ADTA-80⁰). Период внешней фиксации составил 247 дней, период коррекции деформаций – 58 дней. После выполнения демонтажа аппарата внешней фиксации были повторно выполнены панорамные рентгенограммы нижних конечностей, выявлен рецидив деформаций костей правой голени с формированием вершины деформаций на уровне проксимальной зоны роста большеберцовой кости (mMPTA-94⁰, mLDTA-89⁰, PPTA-86⁰, ADTA-80⁰). С целью коррекции выявленных деформаций было выполнено повторные оперативные

вмешательства: временный гемиепифизиодез медиальной порции проксимальной зоны роста правой большеберцовой кости пластиной, временный гемиепифизиодез медиальной порции дистальной зоны роста правой большеберцовой кости винтом. (рисунок 42-47)



Рисунок 42. Фотография пациента с консолидированным ВЛСКГ перед выполнением коррекции деформаций: А – вид спереди, Б - вид сбоку.

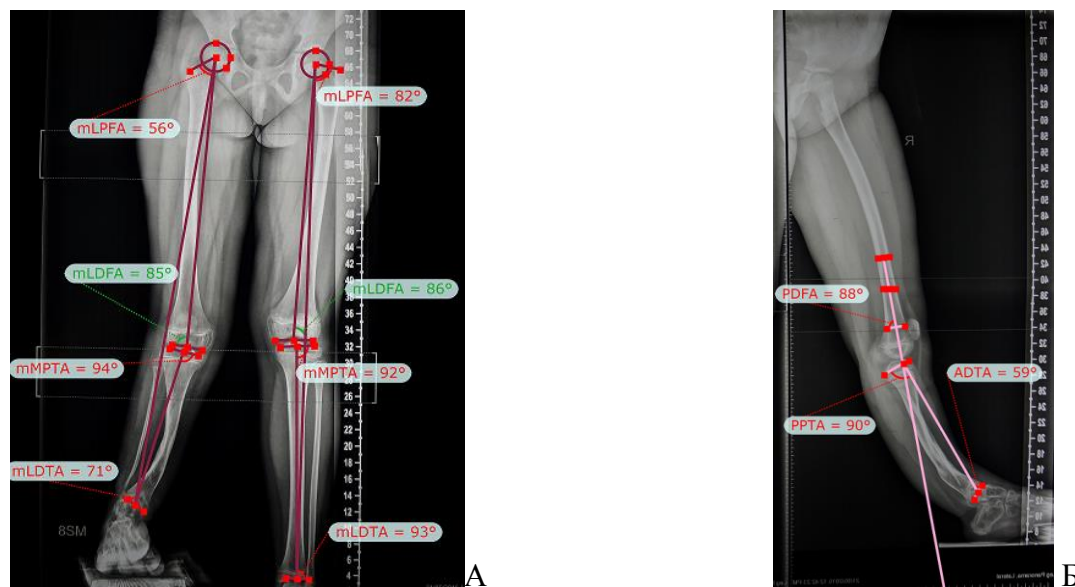


Рисунок 43. Рентгенограммы пациента с консолидированным ВЛСКГ с определёнными значениями референтных углов большеберцовой кости перед выполнением коррекции деформаций: А- переднезадняя проекция, Б-боковая проекция.

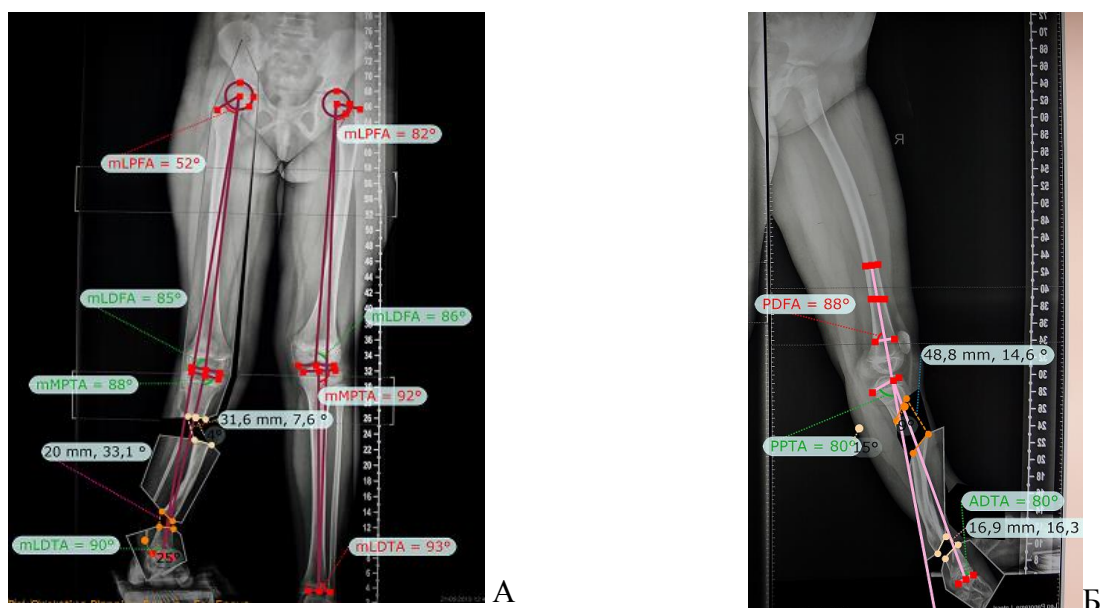


Рисунок 44. Рентгенограммы нижних конечностей пациента с консолидированным ВЛСКГ с проведенным планированием коррекции деформаций костей голени в специализированном программном обеспечении TraumaCad: А – переднезадняя проекция, Б – боковая проекция.

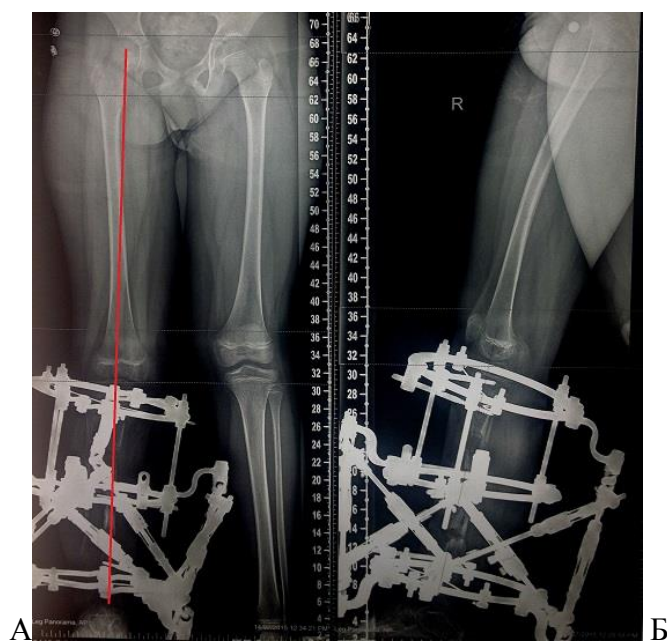


Рисунок 45. Рентгенограммы пациента с консолидированным ВЛСКГ после выполнения коррекции деформаций костей правой голени: А – переднезадняя проекция, Б – боковая проекция.

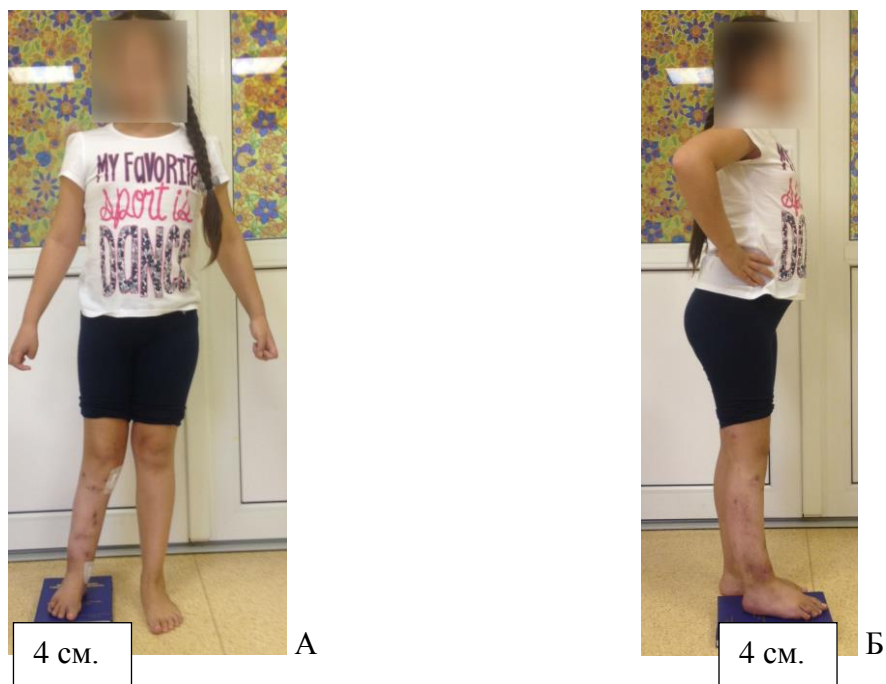


Рисунок 46. Фотографии пациента после выполнения демонтажа АВФ и временного гемиепифизиодеза медиальных порций зон роста правой большеберцовой кости: А – вид спереди, Б – вид сбоку.

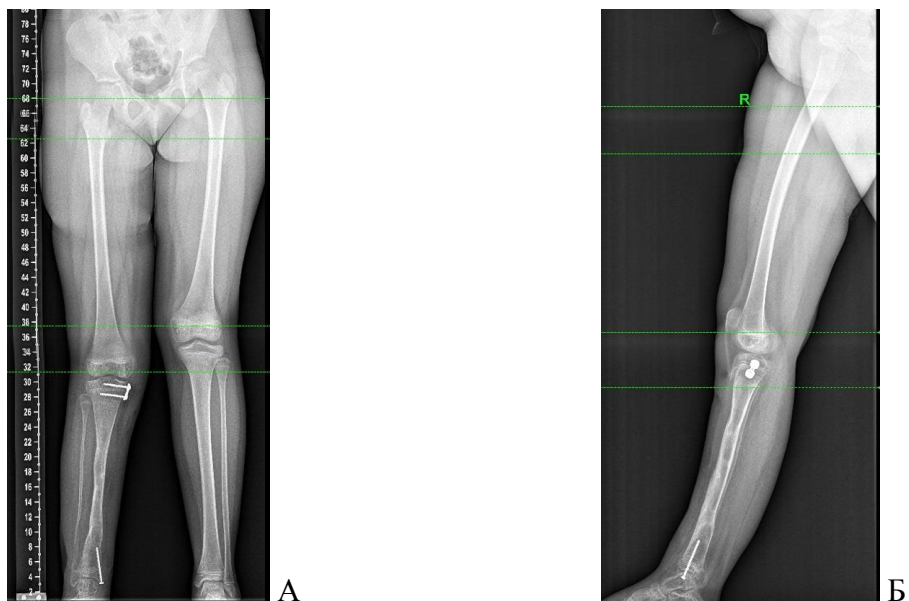


Рисунок 47. Рентгенограммы пациента после выполнения демонтажа АВФ и временного гемиепифизиодеза медиальных порций зон роста правой большеберцовой кости: А – переднезадняя проекция, Б – боковая проекция.

«Неудовлетворительные» результаты лечения составили 10% (4 пациента) в группе №1 и 11% (3 пациента) группы №2.

Пациент К., 8 лет с диагнозом: Нейрофиброматоз. Врожденный ложный сустав костей правой голени, состояние на этапе оперативного лечения. Деформация костей правой голени выявлена в возрасте 2 месяцев. Пациент получал лечение по месту жительства без эффекта, сформировался истинный ложный сустав костей голени. В возрасте 3х лет, в клинике института Турнера, выполнен ОБКО, достигнута консолидация костных фрагментов большеберцовой кости. В отдаленном послеоперационном периоде отмечалась многоплоскостная деформация (MPТА-96⁰, LDТА-80⁰, РРТА-96⁰, АДТА-84⁰) и укорочение правой голени на 4 см. Было выполнено оперативное вмешательство (остеотомия костей правой голени в области проксимального и дистального метадиафизов, фиксация аппаратом Илизарова), конечность удлинена на 4 см., выполнена коррекция деформаций (MPТА-90⁰, LDТА-89⁰, РРТА-80⁰, АДТА-79⁰). Период внешней фиксации составил 245 дней, период коррекции деформаций – 61 день. После выполнения демонтажа аппарата внешней фиксации отмечалась потеря достигнутой коррекции деформаций костей правой голени и формирование ложного сустава в дистальном отделе правой большеберцовой кости. (MPТА-90⁰, LDТА-103⁰, РРТА-92⁰, АДТА-86⁰). Истинный псевдоартроз сформировался в результате перелома костного мостика на границе средней и дистальной трети при значительном смещении фрагментов большеберцовой кости, который был недооценен в периоде коррекции деформаций из-за значительного нагромождения металлоконструкции и короткого сегмента голени. (рисунок 48-50)

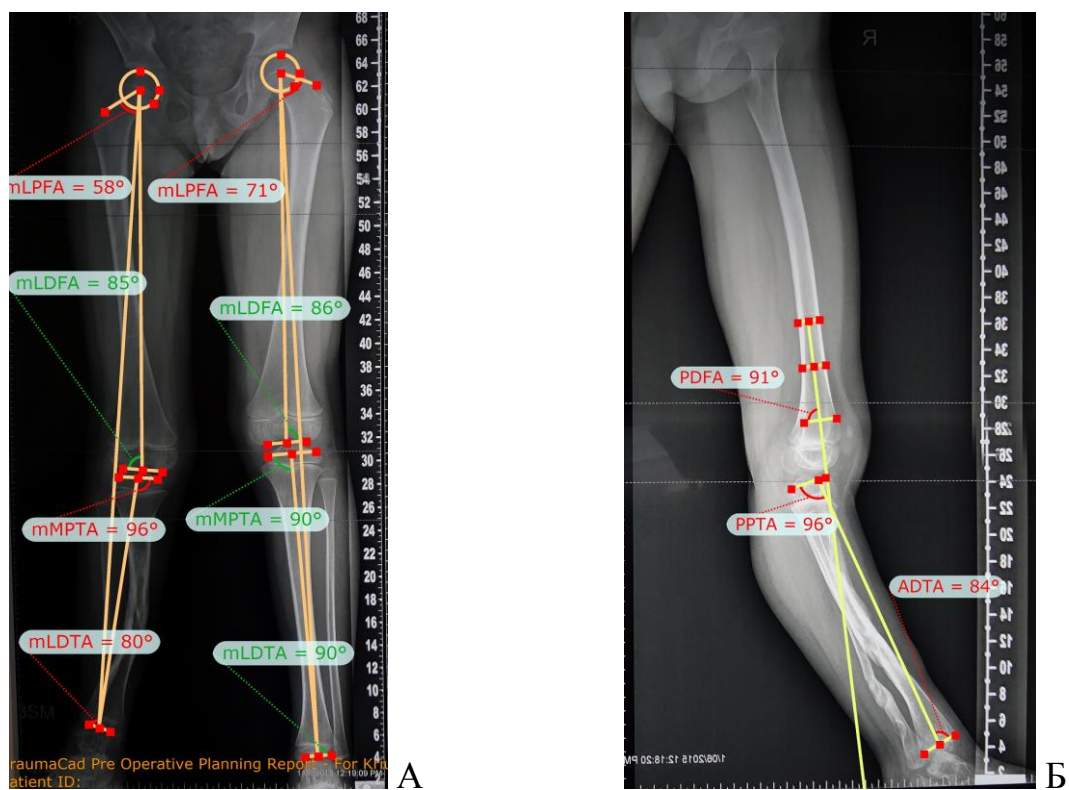


Рисунок 48. Рентгенограммы пациента с консолидированным ВЛСКГ перед выполнением коррекции деформаций костей правой голени: А – переднезадняя проекция, Б – боковая проекция.

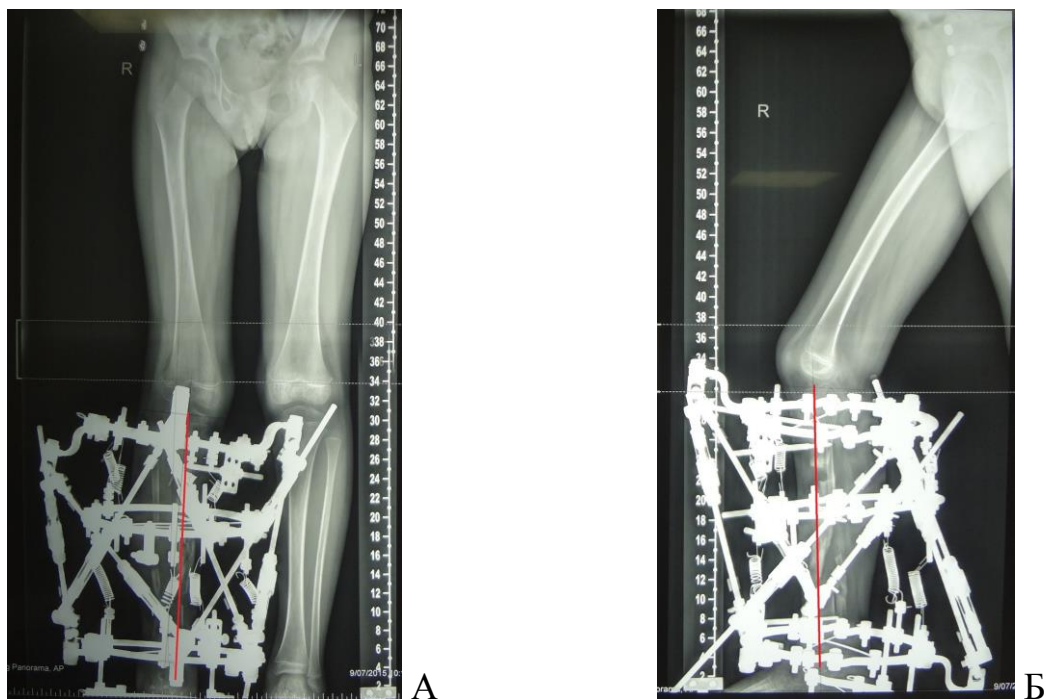


Рисунок 49. Рентгенограммы пациента с консолидированным ВЛСКГ после выполнения коррекции деформаций, перед выпиской из стационара на период фиксации: А – переднезадняя проекция, Б – боковая проекция.

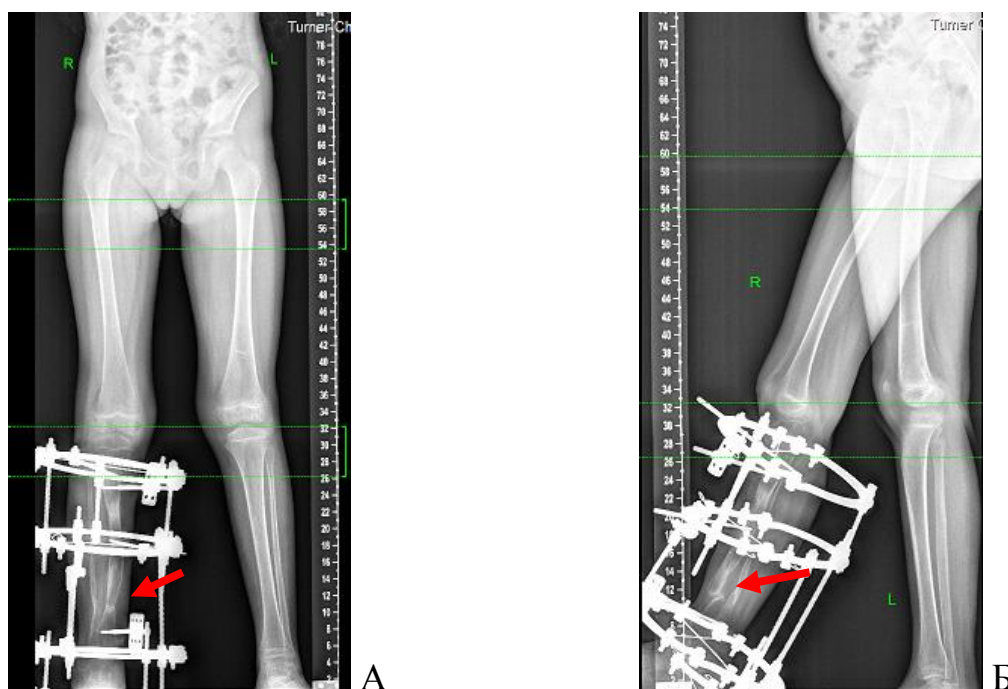


Рисунок 50. Рентгенограммы пациента с консолидированным ВЛСКГ с рецидивом ложного сустава в дистальной трети правой большеберцовой кости: А – переднезадняя проекция, Б – боковая проекция.

Резюме

Изучены результаты хирургического лечения 70 пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени, которым выполнялась последующая коррекция деформаций пораженной нижней конечности. Всего было выполнено 85 оперативных вмешательств на 70 нижних конечностях: 47 оперативных вмешательств в группе №1 (55 % от общего количества пациентов) и 38 вмешательств - в группе №2 (45% от общего количества пациентов).

Все пациенты, принимавшие участие в исследовании, были разделены на две группы исследования:

Группу №1 составили ретроспективно проанализированные результаты лечения пациентов с консолидированным ВЛСКГ, которым выполнялись остеотомии костей голени только в проксимальном отделе большеберцовой кости и применялся метод дистракционного остеосинтеза спицевой компоновкой аппарата Илизарова с использованием

унифицированных узлов РНЦ «ВТО» с целью удлинения и коррекции деформаций костей голени.

В группу №2 вошли пациенты, которым выполнялись остеотомии костей голени на двух уровнях, удлинение костей голени методом дистракционного остеосинтеза и коррекция деформаций при помощи универсального репозиционного узла Орто-СУВ на базе пассивной компьютерной навигации на каждом из уровней остеотомий последовательно или параллельно.

Для оценки точности выполнения коррекции деформаций, мы определили количество пациентов у кого значения всех референтных углов большеберцовой кости после коррекции деформации, соответствовали норме.

Точность коррекции деформаций пораженной нижней конечности в группе №1 составила по 5% в подгруппах пациентов в возрасте от 9,1 до 18 лет. В группе пациентов с использованием двухуровневой остеотомией костей голени и репозиционного узла Орто-СУВ (группа №2) точность коррекции деформаций была значимо выше ($p < 0,05$). Она составила от 72 % до 92%, в зависимости от возраста пациента.

Величина удлинения нижней конечности в группе №1 составила 5 ± 2 сантиметров (от 1 до 9 сантиметров в зависимости от возрастной подгруппы). и $4,5 \pm 1,5$ сантиметров (от 2 до 7 сантиметров в каждой подгруппе) в группе №2.

При сравнении общего количества и значений референтных углов большеберцовой кости у пациентов группы №1 после коррекции отмечалось статистически достоверное улучшение показателей медиального проксимального большеберцового угла (МПрББУ) и латерального дистального большеберцового угла (ЛДББУ) (в виде уменьшение количества как вальгусного, так и варусного отклонений угла), а также уменьшение количества рекурвационного отклонения анатомического заднего проксимального большеберцового угла (аЗПрББУ).

При анализе значений референтных углов большеберцовой кости в группе №2 был выявлен 1 случай недокоррекции рекурвационной деформации в проксимальном отделе большеберцовой кости, а также 3 случая антекурвационной деформации - в дистальном отделе. Величина отклонения углов составила от 2 до 9 градусов.

После созревания дистракционного регенерата и выполнения демонтажа аппарата внешней фиксации повторно определялась точность коррекции деформации. Точная коррекция деформаций у пациентов группы № 1 составила 5%, в группе №2- только 28% (потеря точности коррекции деформаций составила 58%). На основании анализа точности коррекции деформаций, сравнении значений референтных углов после окончания периода коррекции и по окончании периода фиксации, выявленные вторичные деформации костей голени указывают на дисфункцию зон роста большеберцовой кости у пациентов с консолидированным ВЛСКГ.

С целью оценки результатов хирургического лечения пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени нами были предложены собственные категории оценки результатов лечения.

«Хорошие» результаты лечения отмечались только у 5 % пациентов группы №1. «Хорошие» результаты лечения составили 32% (9 пациентов) всех пациентов группы №2.

«Удовлетворительные» результаты лечения пациентов составили 90% (38 пациентов) всех пациентов группы №1 и 57% (16 пациентов) всех пациентов группы №2. Высокий процент «удовлетворительных» результатов лечения пациентов с консолидированным ВЛСКГ связан выявленным у данного контингента пациентов осложнением-закономерности, связанного с нарушением функции зон роста пораженной большеберцовой кости и развития у них рецидива деформаций.

«Неудовлетворительные» результаты лечения составили 10% (4 пациента) в группе №1 и 11% (3 пациента) группы №2.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденные ложные суставы костей голени (ВЛСКГ) являются редким заболеванием опорно-двигательного аппарата у детей. Частота встречаемости зависит от степени развития пренатальной диагностики и, в среднем, составляет 1 случай на 190000 новорожденных. [3-5] Клиническая картина может варьировать от наличия варусно-антекурвационной деформации костей голени до развития ложного сустава со значительным костным дефектом.

Консервативные методы лечения используют у пациентов с латентной формой псевдоартроза, а также в острый период после перелома, когда идет активная резорбция костной ткани. Выделяют три основные группы хирургических вмешательств, которые используются для истинного псевдоартроза костей голени: интрамедуллярный остеосинтез с костной пластикой области ложного сустава, использование методов Илизарова и микрохирургическая пересадка малоберцовой кости в позицию дефекта большеберцовой кости.

Существуют два подхода к комплексному лечению ВЛСКГ: одноэтапный метод, включающий в себя одновременное устранение псевдоартроза берцовых костей и удлинение пораженной конечности [45, 58] и двухэтапный метод лечения, характеризующийся устранением всех сопутствующих деформаций большеберцовой кости после восстановления ее целостности. [55] Авторы, применяющие данные методы лечения, отмечают высокий процент повторных переломов после достижения консолидации фрагментов, замедленную консолидацию регенератов и сложность выполнения точной коррекции деформаций костей голени. [52,53]

В литературе остается неизученным состояние костно-мышечной системы пациентов с консолидированным ВЛСКГ после проведенных

многократных оперативных вмешательств, не изучено состояние костной ткани вдали от зоны ложного сустава. От исходного состояния костной ткани вне зоны ложного сустава зависит возможность выполнения остеотомий без риска формирования рецидива псевдоартрозов.

В связи с этим целью нашего исследования было улучшить результаты лечения детей с консолидированным врожденным ложным суставом путем устранения сопутствующих деформаций костей голени.

Выполненное исследование основано на результатах обследования и лечения 70 пациентов с деформациями нижней конечности после устранения врожденного ложного сустава костей голени (ВЛСКГ) различной этиологии, в возрасте от 4 до 18 лет (36 мальчиков и 34 девочки), наблюдавшихся в консультативной поликлинике и получавших специализированную медицинскую помощь в ФГБУ «НИДОИ им. Г.И.Турнера Минздрава России» в период с 2000 г. по 2016г. Архивный материал составил 42 наблюдения, собственный – 28. Из них, пациентов с ложными суставами, сформировавшимися на фоне нейрофиброматоза – 40 человек (57% от общего числа), на фоне миелодисплазии – 20 человек (29% от общего числа) и на фоне фиброзной дисплазии – 10 человек (14% от общего числа). Все пациенты были разделены на две группы: группа с одноуровневой остеотомией костей голени, применением унифицированных узлов РНЦ«ВТО» спице-стержневой компоновки аппарата Илизарова для коррекции деформаций и группа пациентов, которым выполнялась двухуровневая остеотомия костей голени с использованием репозиционного узла Орто-СУВ с целью коррекции деформаций.

Задача 1 заключалась в изучении вариантов исходных деформаций костей голени после устранения псевдоартроза большеберцовой кости.

Для решения данной задачи нами были проанализированы панорамные рентгенограммы нижних конечностей 70 пациентов с

консолидированным ВЛСКГ, выполненные в двух стандартных проекциях. Определены значения референтных углов большеберцовой кости, наличие торсионного компонента деформации. Для данной категории пациентов были характерны сложные многоплоскостные деформации. Наиболее типичными являются вальгусно-рекурвационная деформация в проксимальном и вальгусно-антекурвационная деформация дистального отдела большеберцовой кости.

Задача 2 заключалась в оценке функционального состояния сосудистой, нервной, мышечной систем пораженной нижней конечности, морфологическая характеристика костной ткани вне зоны консолидации псевдоартроза.

Для решения данной задачи всем пациентам было проведено комплексное обследование, включавшие в себя: клинический осмотр, электронейромиография и реовазография нижних конечностей, морфологический анализ костной ткани области остеотомий большеберцовой кости.

При проведении клинического осмотра пациентов выявлены наиболее типичные жалобы на: хромоту и нарушение походки - 69 пациентов (98%), деформацию костей голени - 56 пациентов (80%), болевой синдром в смежных суставах – 7 пациентов (10%).

Характерными сопутствующими патологиями были: нарушение осанки (100%), укорочение и деформация стопы на стороне поражения (95% и 66% соответственно), поражение голеностопного (50%) и коленного (10%) суставов. Среднее значение укорочения стоп на стороне поражения составило 2 ± 1 см.

С целью изучения нервно-мышечной системы у пациентов после восстановления целостности большеберцовой кости была выполнена поверхностная электронейромиография нижних конечностей. Полученные

данные сравнивались как между ВЛСКГ различной этиологии, так и с аналогичными показателями, полученные при проведении данного исследования у пациентов перед этапом устранения псевдоартроза большеберцовой кости.

У всех пациентов, при проведении поверхностной электронейрографии, выявлены невропатии малоберцового нерва на стороне поражения. Преимущественно, данные невропатии носили характер аксонопатий (субклиническое течение), но на фоне проводимой distraction и коррекции деформаций приводили к ранним клиническим проявлениям тракционных невропатий. Аксонопатии малоберцового нерва были выявлены, как на стороне поражения, так и на контралатеральной конечности. Наиболее часто, невропатия малоберцового нерва на стороне поражения имела место у пациентов с ВЛСКГ на фоне миелодисплазии (75% детей), поражение контралатеральной конечности было выявлено в 25% случаев. У пациентов с нейрофиброматозом невропатия малоберцового нерва на стороне поражения выявлена у 52% детей, контралатеральной - в 24% случаев. У пациентов с фиброзной дисплазией невропатия малоберцового нерва была отмечена только в 43% случаев, и только на стороне поражения.

Невропатия большеберцового нерва выявлено была отмечена только у пациентов с ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза и миелодисплазии, и только на стороне поражения. Она имела смешанный характер повреждения и развилась вторично – в результате перенесенных многократных хирургических вмешательств. Частота встречаемости составила 4 и 9% соответственно (по 2 пациента в каждой группе).

Сравнивая с аналогичными данными, полученными при проведении исследования у пациентов до устранения псевдоартроза, было выявлено, что после восстановления целостности костей голени уменьшалось количество невропатий малоберцового нерва в группах пациентов с ВЛСКГ на фоне миелодисплазии и фиброзной дисплазии. Данный

показатель уменьшился на 23% и 24% соответственно. Отмечено снижение количества невропатий малоберцового нерва аксонального генеза контралатеральной конечности, у пациентов с ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазии на 50%. Таким образом, восстановление опороспособности конечности благотворно влияет на восстановление нейронных связей пораженной нижней конечности. Однако, в результате многократно проведенных оперативных вмешательств, направленных на устранение псевдоартроза, у пациентов с ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза и миелодисплазии, в 4% и 9% случаев соответственно, привело к формированию невропатии большеберцового нерва смешанного характера.

При проведении электромиографии нижних конечностей нами оценивалось состояние передней большеберцовой, малоберцовой и икроножной мышц. Было выявлено, что у пациентов с ВЛСКГ, после восстановления целостности большеберцовой кости, отмечалось снижение сократительной способности мышц голени, как на стороне поражения, так и контралатеральной нижней конечности. Данные изменения на стороне поражения было выявлено в 76% и 64% случаев соответственно. Сравнивая с аналогичными данными у этой категории пациентов, полученными перед устранением псевдоартроза, было отмечено, что у пациентов с ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазии в 46% случаев отмечалось улучшение сократительной способности мышц голени на стороне поражения, однако, у пациентов с нейрофиброматозом данный показатель ухудшился на 9%. Мы считаем, что полученные данные также связаны с количеством выполненных оперативных вмешательств в этих группах.

У детей с ВЛСКГ на фоне миелодисплазии, после восстановления целостности большеберцовой кости, отмечалась снижение сократительной способности мышц обеих голеней у всех пациентов данной группы. По отношению к аналогичным данным у пациентов до

восстановления целостности большеберцовой кости было выявлено, что состояние сократительной способности мышц голени контралатеральной конечности ухудшилось.

Также нами оценивалось состояние периферического кровотока нижних конечностей у детей с ВЛСКГ перед выполнением коррекции деформаций. Проведение анализа кровоснабжения нижних конечностей, позволило выявить, что у ранее оперированных детей с ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза и миелодисплазии, в исследуемых сегментах, не выявило статистически достоверных отклонений реовазографических показателей, как от расчетных нормативов, так и от соответствующих показателей контралатеральных сегментов нижних конечностей. Периферическая гемодинамика была стабильной, капиллярный кровоток не затруднен, венозный отток не замедлен. Иная реовазографическая картина отмечалась у пациентов с ВЛСКГ на фоне фиброзной дисплазией. У пациентов, несмотря на сохранный кровоток, были выявлены отклонения в состоянии периферической гемодинамики, в виде нарушения микроциркуляции, как на уровне бедра, так и на уровне голени пораженной нижней конечности.

На основании проведённого реовазографического исследования нижних конечностей удалось выяснить, что состояние кровообращения в пораженной нижней конечности, у детей с ВЛСКГ различной этиологии, компенсировано, что говорит о перспективности выполнения оперативных вмешательств, направленных на коррекцию деформаций и удлинение пораженной нижней конечности.

Для определения исходного состояния костной ткани и возможности выполнения удлинения большеберцовой кости у пациентов с консолидированным псевдоартрозом костей голени нами было выполнено гистологическое исследование костной ткани 15 пациентам. Забор костной ткани осуществлялся во время выполнения оперативных вмешательств из

области остеотомий, отдельно в проксимальном и дистальном отделах большеберцовой кости.

Нами оценивались такие показатели костной ткани, как: тип ткани, его ламеллярность, активность остеобластов и остеокластов, наличие патологических включений.

У всех пациентов, при заборе материала из области остеотомии в проксимальном отделе большеберцовой кости, фрагмент костной ткани представлял собой сформированную компактную костную ткань. Ламеллярность костного вещества была хорошо различима, в равномерно распределённых нешироких лакунах которого содержались мелкие остециты, а в гаверсовых каналах - небольшое количество рыхлой соединительной ткани. В межбалочных пространствах имелась хорошо васкуляризированная жировая клетчатка, местами с мелкими скоплениями клеток кроветворного костного мозга. Остеобласты на поверхности костных балок были уплощены, без признаков активности, остеокласты выявлены не были. Признаки опухолевого роста, а также воспалительные изменения в исследуемом материале не наблюдались.

При исследовании костной ткани, забранной из области дистальной остеотомии большеберцовой кости, наблюдалась схожая гистологическая картина. Отличием было наличие участков слабо или умеренно васкуляризированной клеточно-волокнутой соединительной ткани, выявленных во фрагментах костной ткани.

На основании полученных данных, нами было уставлено, что костная ткань вне зоны бывшего псевдоартроза имеет все признаки здоровой зрелой костной ткани, тем самым позволяя выполнять остеотомии большеберцовой кости с целью получения дистракционного регенерата при удлинении и коррекции деформаций поражённой конечности.

Задача 3 заключалась в изучении сроков формирования дистракционного регенерата после удлинения деформаций костей голени у пациентов с консолидированным ВЛСКГ.

При проведении анализа периода и индекса фиксации у пациентов с одноуровневой и двухуровневой остеотомией костей голени статистически значимых различий выявлено не было. Индекс фиксации у пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени составил от 42 дней/см у пациентов с одноуровневой остеотомией костей голени до 56 дней/см у пациентов, кому с целью удлинения и коррекции деформаций пораженной нижней конечности выполнялись двухуровневые остеотомии костей голени. При исследовании статистически значимых изменений между исследуемым периодом остеосинтеза и индексом остеосинтеза в группах выявлено не было ($p > 0,05$).

Проведен анализ индекса остеосинтеза у детей с консолидированным ВЛСКГ и данными, полученными в исследовании Э.В.Бухарева при изучении формирования дистракционных регенератов у детей с иной ортопедической патологией. Так как индекс остеосинтеза у детей с консолидированном ВЛСКГ был значимо выше и составил от 63 дней/см до 95 дней/см, в сравнении с детьми с иной ортопедической патологии врожденного характера (индекс остеосинтеза от 23 дней/см до 28 дней/см), мы считаем, что данная патология требует индивидуального подхода при ведении пациентов.

Задача 4 заключалась в оценке результатов хирургического лечения детей с консолидированным ВЛСКГ, после устранения деформаций костей голени в различных возрастных группах.

Изучены результаты хирургического лечения 70 пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени, которым выполнялась последующая коррекция деформаций пораженной нижней конечности. Всего было выполнено 85 оперативных вмешательств

на 70 нижних конечностях: 47 оперативных вмешательств в группе №1 (55 % от общего количества пациентов) и 38 вмешательств - в группе №2 (45% от общего количества пациентов).

Все пациенты, принимавшие участие в исследовании, были разделены на две группы исследования:

Группу №1 составили ретроспективно проанализированные результаты лечения пациентов с консолидированным ВЛСКГ, которым выполнялись остеотомии костей голени только в проксимальном отделе большеберцовой кости и применялся метод дистракционного остеосинтеза спицевой компоновкой аппарата Илизарова с использованием унифицированных узлов РНЦ «ВТО» с целью удлинения и коррекции деформаций костей голени.

В группу №2 вошли пациенты, которым выполнялись остеотомии костей голени на двух уровнях, удлинение костей голени методом дистракционного остеосинтеза и коррекция деформаций при помощи универсального репозиционного узла Орто-СУВ на базе пассивной компьютерной навигации на каждом из уровней остеотомий последовательно или параллельно.

Для оценки точности выполнения коррекции деформаций, мы определили количество пациентов у кого значения всех референтных углов большеберцовой кости после коррекции деформации, соответствовали норме.

Точность коррекции деформаций пораженной нижней конечности в группе № 1 составила по 5% в подгруппах пациентов в возрасте от 9,1 до 18 лет. В группе пациентов с использованием двухуровневой остеотомией костей голени и репозиционного узла Орто-СУВ (группа №2) точность коррекции деформаций была значимо выше ($p < 0,05$). Она составила от 72 % до 92%, в зависимости от возраста пациента.

Величина удлинения нижней конечности в группе №1 составила 5 ± 2 сантиметров (от 1 до 9 сантиметров в зависимости от возрастной

подгруппы). и $4,5 \pm 1,5$ сантиметров (от 2 до 7 сантиметров в каждой подгруппе) в группе №2.

При сравнении общего количества и значений референтных углов большеберцовой кости у пациентов группы №1 после коррекции отмечалось статистически достоверное улучшение показателей медиального проксимального большеберцового угла (МПрББУ) и латерального дистального большеберцового угла (ЛДББУ) (в виде уменьшение количества как вальгусного, так и варусного отклонений угла), а также уменьшение количества рекурвационного отклонения анатомического заднего проксимального большеберцового угла (аЗПрББУ).

При анализе значений референтных углов большеберцовой кости в группе №2 был выявлен 1 случай недокоррекции рекурвационной деформации в проксимальном отделе большеберцовой кости, а также 3 случая антекурвационной деформации - в дистальном отделе. Величина отклонения углов составила от 2 до 9 градусов.

После созревании дистракционного регенерата и выполнения демонтажа аппарата внешней фиксации повторно определялась точность коррекции деформации. Точная коррекция деформаций у пациентов группы № 1 составила 5%, в группе №2 - только 28% (потеря точности коррекции деформаций составила 58%). На основании анализа точности коррекции деформаций, сравнении значений референтных углов после окончания периода коррекции и по окончании периода фиксации, выявленные вторичные деформации костей голени указывают на дисфункцию зон роста большеберцовой кости у пациентов с консолидированным ВЛСКГ.

С целью оценки результатов хирургического лечения пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени нами были предложены собственные категории оценки результатов лечения.

«Хорошие» результаты лечения отмечались только у 5 % пациентов группы №1 и 32% (9 пациентов) всех пациентов группы №2.

«Удовлетворительные» результаты лечения пациентов составили 90% (38 пациентов) всех пациентов группы №1 и 57% (16 пациентов) всех пациентов группы №2. Высокий процент «удовлетворительных» результатов лечения пациентов с консолидированным ВЛСКГ связан выявленным у данного контингента пациентов осложнением-закономерности, связанного с нарушением функции зон роста пораженной большеберцовой кости и развития у них рецидива деформаций.

«Неудовлетворительные» результаты лечения составили 10% (4 пациента) в группе №1 и 11% (3 пациента) группы №2. Основными причинами «неудовлетворительных» результатов лечения послужили патологические переломы на уровне дистракционных регенератов с последующим рецидивом псевдоартрозов у пациентов с консолидированным ВЛСКГ.

ВЫВОДЫ

1. Для всех пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени характерно наличие сложной деформации пораженного сегмента конечности. Наиболее типичными из них являются: вальгусно-рекурвационная деформация в проксимальном отделе, вальгусно-антекурвационная деформация в дистальном отделе голени, наличие торсионного компонента, укорочение конечности и стопы.
2. Проведенные пациентам физиологические и морфологические методы исследования после устранения псевдоартроза и восстановления опорной функции конечности свидетельствуют о наличии в пораженном сегменте конечности сохранного периферического кровотока с явлениями нарушения микроциркуляции, субклиническом течении невропатии малоберцового нерва, снижении сократительной способности мышц, а также нормальной структуры костной ткани вне зоны консолидированного ложного сустава большеберцовой кости.
3. Различий в индексах остеосинтеза в группе с одноуровневой остеотомией костей голени в сравнении с двухуровневой у пациентов с консолидированным ВЛСКГ выявлено не было. При сравнении с данными пациентов с иной врожденной патологией костей голени (от 23 дней/см до 28 дней/см) выявлено повышение индекса фиксации у пациентов с консолидированным ВЛСКГ (от 63 дней/см до 95 дней/см) в 2,5 раза, что требует индивидуального подхода при удлинении пораженной нижней конечности у пациентов с консолидированным ВЛСКГ.
4. Двухуровневые остеотомии костей голени у пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени в сочетании с применением ортопедических гексаподов позволяют получить

«хорошие» результаты лечения в 32% случаев, по сравнению с коррекцией деформаций на одном уровне (5%).

5. Несмотря на высокий процент «хороших» результатов коррекции деформаций пораженной конечности, для детей с консолидированным ВЛСКГ характерно формирование ассоциированных с ростом вторичных деформаций, развивающихся на фоне нарушения функции зон роста пораженной большеберцовой кости, что требует диспансерного наблюдения и, по показаниям, хирургического лечения.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Основными причинами нарушения полноценной функции конечности у пациентов с консолидированным врожденным ложным суставом костей голени являются: вальгусно-рекурвационная деформация в проксимальном отделе, вальгусно-антекурвационная деформация в дистальном отделе голени, наличие торсионного компонента, укорочение конечности и стопы.
2. При планировании коррекции деформаций нижней конечности у детей с врожденным ложным суставом костей голени, после восстановления целостности большеберцовой кости, необходимо выполнять панорамные рентгенограммы нижних конечностей в двух стандартных проекциях с целью визуализации деформаций не только голени, но и бедра.
3. Уровень остеотомии, независимо от вершин деформации голени, необходимо осуществлять в области проксимального или дистального метадиафиза большеберцовой кости, причем удлинение осуществлять преимущественно за счет остеотомии в проксимальном отделе, а на уровне дистальной остеотомии преимущественно устранять деформацию.
4. Использование для окончательной коррекции оси голени гексаподов позволяет в более короткие сроки и более точно восстановить

физиологическую ось конечности, при сравнении с коррекцией деформаций стандартными элементами набора аппарата Г.А.Илизарова.

5. Наличие у 75% пациентов невропатии малоберцового нерва требует постоянного контроля за его функциональным состоянием во время distraction и консервативной терапии, включающей нейротропные препараты и ЛФК.

6. Все пациенты после восстановления физиологической оси голени подлежат диспансерному наблюдению с целью своевременной диагностики и терапии формирующихся деформаций, обусловленных нарушением функции зон роста.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Борзунов, Д. Ю. Реабилитация больных с врожденными ложными суставами костей голени методом чрескостного остеосинтеза по Илизарову / Д. Ю. Борзунов, Г. В. Дьячкова, С. А. Кутиков // Гений ортопедии. - 2012. - № 3. - С. 118-121.
2. Боровиков, В. П. "STATISTICA: искусство анализа данных на компьютере. Для профессионалов". - СПб.: "Питер", 2001. - 656 с.
3. Бухарев, Э.В. Оптимизация формирования дистракционного регенерата при удлинении нижних конечностей у детей: дис. ... канд. мед. наук / Бухарев Эдгар Валентинович. – СПб., 2011. – 196 с.
4. Виленский, В.А. Разработка основ новой технологии лечения пациентов с диафизарными повреждениями длинных костей на базе чрескостного аппарата со свойствами пассивной компьютерной навигации: дис. ... канд. мед. наук / Виленский Виктор Александрович. – СПб., 2009. – 284 с.
5. Диплом № 355 (СССР). Общебиологическое свойство тканей отвечать на дозированное растяжение ростом и регенерацией (эффект Илизарова) / Г.А. Илизаров.- Заявлено 25.12.1985 № ОТ.- 11271; Оpubл. 23.04.1989.- №15; Приоритет от 24.11.1970;
6. Илизаров, Г.А. Клинические и теоретические аспекты компрессионного и дистракционного остеосинтеза / Г.А. Илизаров // Теоретические и практические аспекты чрескостного компрессионного дистракционного остеосинтеза: тез. докл. всесоюзн. науч. практ. конф. – Курган, 1976. – С. 7–11.
7. Илизаров, Г.А. Коррекция деформаций сегментов нижней конечности с одновременным удлинением ее по Илизарову / Г.А. Илизаров, С.Я. Зырянов // Метод Илизарова: теория, эксперимент, клиника: тез. докл. юбилейной международ. конф. - Курган, 1991. - С. 287-289.
8. Илизаров, Г.А. Чрескостный компрессионный остеосинтез аппаратом автора: дис. ...канд. (докт.) мед. наук / Гавриил Абрамович Илизаров. – Пермь, 1968. – 483 с.
9. Кутиков, С.А. Оптимизация лечебно – реабилитационного процесса у больных врожденным ложным суставом костей голени: дис. ...канд. мед. наук/ Кутиков Сергей Александрович. - Курган, 2015. -178 с.
10. Кутиков, С.А. Врожденный ложный сустав голени. Проблемы, возможные варианты решения / Кутиков С.А. [и др.]// Гений ортопедии. – 2014. - №4. – с. 24 – 30.
11. Маркс, В.О. Ортопедическая диагностика: руководство для врачей / В.О. Маркс. – Минск: Наука и техника, 1978. – 512 с.

12. Метод компоновок аппаратов для чрескостного остеосинтеза: медицинская технология / РНИИТО им. Р.Р.Вредена; Сост.: Л.Н. Соломин[и др.].- СПб, 2010.- 28 с.
13. Основы чрескостного остеосинтеза / под ред. Л.Н. Соломина / М., БИНОМ, 2015. – в трех томах – 2-е изд., перераб. и дополн.Т.2.с.752-875.
14. Определение референтных линий и углов длинных трубчатых костей: пособие для врачей. – 2-е изд., перераб. и доп. / Л.Н. Соломин [и др.]// СПб.: РНИИТО им. Р.Р. Вредена. – 2012. – 48 с.
15. Поздеев, А.П. Ложные суставы и дефекты костей у детей (Этиология, клиника, лечение): дис. ... д-ра мед. наук/ Поздеев Александр Павлович. - СПб, 1998. –287с.
16. Поздеев, А.П. Особенности течения врожденных ложных суставов костей голени у детей дистрофического и диспластического генеза/Поздеев А.П., Захарьян Е.А.// Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. - СПб. - 2014. - №1. –С. 78-84.
17. Сенченко, Е.В. Комбинированный остеосинтез в лечении врожденных ложных суставов костей голени у пациентов с фиброзной дисплазией /Сенченко Е.В. [и др.]// Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. - 2015. -№11. -с.672-675.
18. Скоморошко, П.В. Оптимизация лечения больных с диафизарными деформациями бедренной кости на основе использования чрескостного аппарата со свойствами пассивной компьютерной навигации (экспериментально-клиническое исследование): дис. ...канд.мед.наук/ Скоморошко Петр Васильевич.-СПб.-2014.- 224с.
19. Соломин, Л.Н. Орто-СУВ аппарат: чрескостный аппарат, работа которого основана на компьютерной навигации / Л.Н. Соломин, В.А. Виленский, А.И. Утехин // Гений Ортопедии. – 2011. - № 2. – С. 161-169.
20. Соломин, Л.Н. Практическая классификация деформаций длинных трубчатых костей / Л.Н. Соломин, В.А. Виленский // Травматология и ортопедия России. – 2008. - №3 (приложение) - С. 44.
21. Соломин Л.Н., Утехин А.И., Виленский В.А., Кулеш П.Н., Корчагин К.Л. Использование чрескостного аппарата на основе компьютерной навигации при лечении пациентов с переломами и деформациями длинных трубчатых костей // Медицинская технология ФС№2009/397 от 10.12.2009
22. Соломин, Л.Н. Сравнительный анализ репозиционных возможностей чрескостных аппаратов, работающих на основе компьютерной навигации и аппарата Илизарова / Л.Н. Соломин [и др.] // Гений ортопедии. – 2009. - №1 – С. 5-10.
23. Соломин, Л.Н. Управляемый комбинированный остеосинтез длинных костей: разработка, обоснование, клиническое использование: автореф. дис.... д-ра мед. наук / Соломин Леонид Николаевич – Иркутск, 1996. – 40 с.

24. Соломин, Л.Н. Определение референтных линий и углов длинных трубчатых костей: пособие для врачей / Л.Н. Соломин [и др.]. – СПб.: РНИИТО им. Р.Р. Вредена, 2010. – 46 с.
25. Травматология: национальное руководство / под ред. Г.П. Котельникова, С.П. Миронова. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 1104 с.
26. Шевцов, В.И. Лечение ложных суставов трубчатых костей методом управляемого чрескостного остеосинтеза / В.И. Шевцов // Гений Ортопедии. – 1996. - № 4. - С. 30-34.
27. Шевцов В. И. Лечение врожденного псевдоартроза костей голени / В. И. Шевцов, В. Д. Макушин, Д. М. Куфтырев. - Курган: Зауралье, 1997. – С. 5 – 219.
28. Шевцов, В.И. Лечение врожденных ложных суставов по Илизарову в амбулаторных условиях/ Шевцов В.И., Мирзоян А.Э // Чрескостный остеосинтез в ортопедии и травматологии: Сб. науч. трудов.– Курган 1984. – № 9. - С. 187 – 191.
29. Фищенко, П.Я. Рентгенологическая картина формирования регенерата при дистракционном эпифизеолизе / П.Я. Фищенко [и др.]// Ортопедия, травматология. – 1976. – № 11. – С. 29–33.
30. Юнкеров В.И. Математико-статистическая обработка данных медицинских исследований. Лекции для адъюнктов и аспирантов/Юнкеров В.И., Григорьев С.Г. – СПб.: ВМедА, 2005. - 266 с.
31. Andersen, K.S. Congenital angulation of the lower leg. Cruscurvatum congenitum / K. S. Andersen, H. Bohr, O. Sneppen // ActaOrthop. Scand. – 1968. – Vol. 39, No 3. - P. 387-397.
32. Andersen, K. S. Congenital pseudarthrosis of the leg/ K. S. Andersen // J. Bone Joint Surg. Am. – 1976. - Vol. 58-A, No 5. - P. 657-662.
33. Andersen, K. S. Congenital pseudarthrosis of the tibia and neurofibromatosis / K. S. Andersen // Acta Orthop. Scand. – 1976. – Vol. 47, No 1. - P. 108-111.
34. Andersen, K. S. Forekomsten af kongenit tibia-pseudartrose i Danmark 1940-1965. / K.S. Andersen // Nord. Med. – 1971. -Vol. 86, No 47. - P. 1395.
35. Andersen, K. S. Operative treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. Factors influencing the primary result / K. S. Andersen // Acta Orthop. Scand. – 1974. – Vol. 45, No 6. - P. 935-944.
36. Andersen, K. S. Radiological classification of congenital pseudarthrosis of the tibia / K. S. Andersen // Acta Orthop. Scand. – 1973. – Vol. 44, No 6. - P. 719-727.
37. Apoil, A. Les pseudarthrosescongenitales de jambe. A propos de 13 observations. / A. Apoil // Rev Chir. Orthop. -1970. - №56. - с. 120—38.

38. Bitan, F. Pseudarthrose congénitale du tibia et du péroné chez l'enfant. Résultats du traitement de 18 cas par enclouage et greffe. /F.Bitán [et al.]// Rev. Chir. Orthop. -1987. - №73. - c.552—60.
39. Borzunov, D.Y. Management of congenital pseudarthrosis of the tibia with the Ilizarov method in a paediatric population: influence of aetiological factors. /Borzunov DY, Chevardin AY, Mitrofanov AI.// Int Orthop. – 2016.- Feb;40(2). - c.331-339
40. Boyd, H. B. Congenital pseudarthrosis; follow-up study after massive bone-grafting / H. B. Boyd, K. W. Fox // J. Bone Joint Surg. Am. – 1948. - Vol. 30-A, No 2. – P. 274-283.
41. Boyd, H.B. Pathology and natural history of congenital pseudarthrosis of the tibia. /H.B.Boyd// Clin. Orthop.Relat.Res.-1982. - №166. - c.5–13.
42. Caton, J. Allongement progressifs: technique de H. Wagner: Traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent: Symposium sous la direction de J. Caton (Lyon) / J. Caton // Rev. Chir. Orthop. - 1991. - Vol. 77, suppl. 1. - P. 44-46.
43. Caton, J. L'allongement bilatéral des membres inférieurs chez les sujets de petite taille en France. Résultats de l'enquête GEOP; notre expérience: Traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent: Symposium sous la direction de J. Caton (Lyon) / J. Caton // Rev. Chir. Orthop. - 1991. - Vol. 77, suppl. 1. - P. 74-77.
44. Caton, J.H. Tibia lengthening complications after Ilizarov technique a comparative study between leg length inequality and short stature / J.H. Caton [et al.] // SICOT: Final Program & Abstract Book. - Sydney, 1999. - P. 139.
45. Charnley, J. Congenital pseudarthrosis of the tibia treated by intramedullary nail/ J. Charnley //J. Bone Joint Surg. Am. – 1956.- №38—A. – c.283—290.
46. Codivilla, A. On the means of lengthening, in the lower limbs, the muscles and tissues which are shortened through deformity / A. Codivilla // Am. J. Orthop. Surg. – 1905. – Vol. 2. – P. 353-369.
47. Crossett, L.S. Congenital pseudoarthrosis of the tibia. Long-term follow-up study /L.S.Crossett [et al] // Clin. Orthop.– 1989. -№16.-c.18.
48. Crawford, Jr. A.H. Osseous manifestations of neurofibromatosis in childhood/ A.H. Crawford Jr, N. Bagamery// J. Pediatr.Orthop. -1986. -№6. – c. 72—88.
49. Crawford, A.H. Neurofibromatosis update/ A.H. Crawford, E.K. Schorry// J. Pediatr. Orthop. – 2006. - №26. – c.413—423.
50. Chalopin, A. Transplantar intramedullary locking nailing in childhood congenital pseudarthrosis of the tibia: A report of 3 cases /A. Chalopin [et al]// Orthop. Traumatol. Surg. Res.- 2016.-№102(4). -c.521-524.

51. Choi, I. H. Ilizarov treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: a multi-targeted approach using the Ilizarov technique // I. H. Choi, T. J. Cho, H. J. Moon // Clin. Orthop. Surg. – 2011. - Vol. 3, No 1. - P. 1-8.
52. Chung-Wei C. A new method of treatment of congenital tibial pseudoarthrosis using free vascularised fibular graft. A preliminary report / C. Chung-Wei, Y. Zhong-Jia, W. Yean // Ann. Acad. Med. Singapore. – 1979. – Vol. 8, No 4. - P. 465-473.
53. Cui, G. Histopathology of congenital pseudarthrosis of tibia / G. Cui [et al.]// Zhonghua.yi. xue.za. zhi. – 2002. – Vol. 82, No 7. – P. 487-491.
54. Das, S.P. Effectiveness of recombinant human bone morphogenetic protein-7 in the management of congenital pseudoarthrosis of the tibia: a randomised controlled trial/S.P. Das [et all]// Int. Orthop. – 2014. - №38(9). – c.1987-1992.
55. Damsin, J.P. Treatment des deformations des membres par la method d'Ilizarov/ J.P. Damsin, H. Carlioz // Rev. Chir.Orthop. -1994. -№80. -c.324—333.
56. Dobbs, M.B. Use of an intramedullary rod for treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. A long-term follow-up study/M.B.Dobbs [et all]// J Bone Joint Surg. Am. – 2004. - №86—A. – c.1186—1197.
57. Ducroquet, R. Medico-legal incidents of bone manifestations of Recklinghausen's neurofibromatosis/R.Ducroquet, R. Michon, P. Ducroquet//Ann. Med. Leg. Criminol. Police Sci.Toxicol. -1952. -№ 32. – c. 226–229.
58. Eidelman, M. Correction of deformities in children using the Taylor spatial frame / Eidelman M, Bialik V, Katzman A. // J Pediatr Orthop B. -2006. – Vol. 15, N 6. - P. 387–395.
59. Eidelman, M. Principles of deformity correction using the Taylor Spatial Frame / M. Eidelman, A. Chezar // Harefuah. – 2005. – Vol. 144, N 2. – P. 152–158.
60. El-Rosasy, M.A. Distal tibial hypertrophic nonunion with deformity: treatment by fixator-assisted acute deformity correction and LCP fixation / M.A. El-Rosasy, El-Sallakh S.A. // Strategies Trauma Limb Reconstr. – 2013. – Vol. 8, N 1. – P. 31–35.
61. El-Rosasy, M.A. Congenital pseudarthrosis of the tibia/M.A.El-Rosasy//Limb Lengthening and Reconstruction Surgery. NewYork: Informa. Healthcare. – 2007. – c.485–493.
62. Friedman, J.M. Type 1 neurofibromatosis: a descriptive analysis of the disorder in 1,728 patients/J.M. Friedman//Am. J. Med. Genet. – 1997. -№70. - c.138—143.

63. Fairbank, J. Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis. In: Huson SM, Hughes RAC, eds. The neurofibromatoses: a pathogenic and clinical overview/ J. Fairbank// University Press. Cambridge. – 1994. – c.275–303.
64. Gilbert, A. Congenital pseudarthrosis of the tibia. Long-term follow up of 29 cases treated by microvascular bone transfer/ A. Gilbert,R. Brockman// Clin. Orthop. -1995. -№314. – c.37—44.
65. Gouron, R. Bone defect reconstruction in children using the induced membrane technique: a series of 14 cases/R.Gouron [et all]// Orthop. Traumatol. Surg. Res. – 2013. -№99(7). -c. 837-43.
66. Grill, F. The Ilizarov distractor for the correction of relapsed or neglected clubfoot/ F. Grill, J. Franke// J. Bone Joint Surg. Br. – 1987. - №69. – c.593—597.
67. Grill, F. Correction of complicated extremity deformities by external fixation / F. Grill // Clin Orthop Relat Res. – 1989. – Vol. 241. – P. 166–176.
68. Grill, F. Treatment approaches for congenital pseudarthrosis of tibia: Results of the EPOS Multicenter Study / F. Grill [et al.] // J. Pediatr. Orthop. B. – 2000. - Vol. 9, No 2. – P. 75-89.
69. Horn, J. Epidemiology and treatment outcome of congenital pseudarthrosis of the tibia/ J. Horn, H. Steen, T. Terjesen//J. Child. Orthop. – 2013. -№7(2). – c.157-166.
70. Hefti, F. Congenital pseudarthrosis of the tibia: history, etiology, classification, and epidemiologic data /F.Hefti [et all]// J. Pediatr. Orthop. -2000. - №9. – c.11—15.
71. Heikkinen, E.S. Congenital pseudarthrosis of the tibia: treatment and outcome at skeletal maturity in 10 children/ E.S.Heikkiken[et all]// ActaOrthop.Scand. -1999. -№70. – c.275-282.
72. Ilizarov, G.A. Bloodless treatment of congenital pseudarthrosis of the crus with simultaneous elimination of shortening using dosed distraction/G.A. Ilizarov, V.I. Gracheva// Ortop. Travmatol.Protez. – 1971. -№ 32. – c.42—46.
73. Inan, M. Residual deformities following successful initial bone union in congenital pseudoarthrosis of the tibia/ M.Inan [et all]//J. Pediatr. Orthop. – 2006. -№26(3). – c.393-399.
74. Johnston, C.E. Congenital pseudarthrosis of the tibia: results of technical variations in the Charnley-Williams procedure/C.E. Johnston//J. Bone Joint Surg. Am. – 2002. - №84. -c.1799—1810.
75. Kuorilehto, T. Vasculopathy in two cases of NF1- related congenital pseudarthrosis / T.Kuorilehto [et al] // Pathol. Res. Pract. – 2006. -№202. –c. 687—690.
76. Kullman, L. Modell experiment der kongenitalen Unters chenkel pseudarthrose/L.Kullman, H.W. Wolters // Arch.orthop.Unfall-Chir. -1972. - №73. – c.55-65.

77. Khan, T. Controversies in the management of congenital pseudarthrosis of the tibia and fibula / T. Khan, B. Joseph // *Bone Joint J.* – 2013. – Vol. 95-B, No 8. – P. 1027-1034.
78. Kristiansen, L. P. Residual challenges after healing of congenital pseudarthrosis in the tibia / L. P. Kristiansen, H. Steen, T. Terjesen // *Clin. Orthop. Relat. Res.* – 2003. – Vol. 414. – P. 228-237.
79. Ldnok, P. Fall von sahlreichen in trauterinenknochen-bruchen /P.Ldnok// *Arch.Gynak.*- 1887.- c. 264-276.
80. Leskela, H.V. Congenital pseudarthrosis of neurofibromatosis type 1: impaired osteoblast differentiation and function and altered NF1 gene expression / H.V.Leskela // *Bone.* –2009. -№44. – c.243—250.
81. Lee, D.Y. Disturbed osteoblastic differentiation of fibrous hamartoma cell from congenital pseudarthrosis of the tibia associated with neurofibromatosis type I/D.Y.Lee [et al] // *Clin.Orthop. Surg.*- 2011. -№3(3). – c.230-237.
82. McFarland, B. Pseudarthrosis of the tibia in childhood / B. McFarland // *J. Bone Joint Surg. Br.* – 1951. – Vol. 33-B, No 1. - P. 36–46.
83. Masquelet, A.C. Les pseudarthroses infectées de jambe/A.C.Masquelet// *Conférenced'enseignement de la SOFCOT 40.- Paris: L'ExpansionScientifiqueéd.* - 1991.- c.177—180.
84. Masquelet, A.C. Reconstruction des os longs par membrane induite et autogreffespongieuse/A.C.Masquelet//*Ann Chir.Plast.Esthet.* -2000. -№45 - c.346—353.
85. Mathieu, L. Association of Ilizarov's technique and intramedullary rodding in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia/ L.Mathieu // *J. Child. Orthop.* – 2008. -№2. – c.449—455.
86. Morrissy, R.T. Congenital pseudarthrosis of the tibia. Factors that affect results / R.T.Morrissy //*Clin.Orthop.* –1982. -№166. -c.21—27.
87. Muhammad Abdul Jamil, M. K. Congenital pseudoarthrosis of the tibia: Healing by lengthening over a rod without compression of the nonunion. A preliminary report / M. K. Muhammad Abdul Jamil, A. H. Abdul Rashid, S. Ibrahim // *J. Pediatr. Orthop. B.* – 2013. – Vol. 22, No 3. – P. 207-212.
88. Nicolaou, N. Congenital pseudarthrosis of the tibia: the results of an evolving protocol of management / N. Nicolaou, A. Ghassemi, R.A. Hill// *J. Child. Orthop.* – 2013. - №7(4). – c.269-276.
89. Odesski, J. Our experience of application the Ilizarov Hexapod Apparatus / J. Odesski // *5th Meeting of the A.S.A.M.I. International: program and abstract book.* – St. Petersburg, 2008. – P. 60.
90. Ohnishi, I. Treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: a multicenter study in Japan /I. Ohnishi //*J. Pediatr. Orthop.* – 2005. - №25. – c.219—224.

91. Paley, D. Treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia using the Ilizarov technique/D.Paley [et al]// Clin. Orthop. -1992. - №280. – c.81—93.
92. Paley, D. Deformity planning for frontal and sagittal plane corrective osteotomies/D.Paley [et al]//Orthop. Clin. North Am.-1994. -№25. – c.425–465.
93. Paley D. Normal lower limb alignment and joint orientation. In: Paley D, ed. Principles of Deformity Correction. Berlin, Germany: Springer-Verlag; 2005:1.
94. Paley, D. Current techniques of limb lengthening (review) / Paley, D. // J Pediatr Orthop. – 1988. – Vol. 8, N 1. – P. 73–92.
95. Paley, D. History and Science Behind the Six-Axis Correction External Fixation Devices in Orthopaedic Surgery / D. Paley // Oper. Tech. Orthop. – 2011. – Vol. 21. – P. 125-128.
96. Paley, D. Problems, obstacles, and complications of limb lengthening by the Ilizarov technique / D. Paley // Clin. Orthop. Relat. Res. – 1990. – Vol. 250. – P. 81–104.
97. Paley, D. Congenital pseudarthrosis of the tibia: Combined pharmacologic and surgical treatment using biphosphonate intravenous infusion and bone morphogenic protein with periosteal and cancellous autogenous bone grafting, tibio-fibular cross union, intramedullary rodding and external fixation / D. Paley // Bone grafting / ed. by A. Zorzi, J. B. de Miranda. – In. Tech, 2012. – Chap. 6. – P. 91 -106.
98. Pannier, S. Membrane induite et greffe spongieuse dans le traitement de la pseudarthrose congénitale de jambe chez l'enfant: resultants préliminaires à propos de 3 cas./S.Pannier [et al] // Rev. Chir.Orthop. -2007. -№93. -p.107.
99. Pannier, S. Induced membrane technique for the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: preliminary results of five cases./S.Pannier [et al]//J. Child. Orthop.- 2013. -№7(6). – p. 477-485.
100. Pannier, S. Congenital pseudarthrosis of the tibia / S. Pannier // Orthop. Traumatol. Surg. Res. – 2011. – Vol. 97, No 7. – P. 750-761.
101. Paterson, D. C. Electrical stimulation in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia / D. C. Paterson, R. B. Simonis // J. Bone Joint Surg. Br. – 1985. – Vol. 67-B, No 3. P. 454-462.
102. Pelissier, P. Induced membranes secrete growth factors including vascular and osteoinductive factors and could stimulate bone regeneration. /P.Pelissier [et al]// J. Orthop. Res. – 2004. -№22. – p.73—79.
103. Romanus, B. Free vascular fibular transfer in congenital pseudoarthrosis of the tibia: results of the EPOS multicenter study. European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS)/B. Romanus [et al]// J.Pediatr.Orthop. -2000. - №9. – p. 90—93.

104. Rozbruch, S.R. Does the Taylor Spatial Frame Accurately Correct Tibial Deformities? / S.R. Rozbruch [et al]/ Clin. Orthop. Relat. Res. – 2010. – Vol. 468, N5. – P. 1352-1361.
105. Rogez, J.M. Courbures et pseudarthroses congénitale de jambe. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, 34. - Paris:L'ExpansionScientifique. -1989/ -p. 237—244.
106. Sakamoto, A. Congenital pseudarthrosis of the tibia: analysis of the histology and the NF1 gene/ A.Sakamoto [et al]/J. Orthop.Sci. –2007. -№12. – p.361—365.
107. Sakamoto, A. Long-term follow-up on the use of vascularized fibular graft for the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia/ A.Sakamoto [et al] // J. Orthop.Surg. Res. – 2008.- №3.- p.13.
108. Sperling, M. Über die atologie der sogenennter intrauterinen Fraktur an den Extremitäten insbesondere der Unter-Schenkelnochen. /M.Sperling// Z.Geburtshilfe Gynak.-1892.-№24.-p.225-274.
109. Shah, H. Congenital pseudarthrosis of the tibia: Management and complications/H.Shan, M. Rousset, F.Canavese//Indian J. Orthop. – 2012. - №46(6). – p.616-626.
110. Shabtai, L. Congenital tibial pseudarthrosis, changes in treatment protocol/ L. Shabtai, E. Ezra, S. Wientroub, E.Segev.// J Pediatr. Orthop. B. – 2015. - №24(5). – p. 444-449.
111. Soria-Sánchez, C.R. Utility of morphogenetic protein for the treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia /C.R. Soria-Sánchez, A. López-Durán, A.Isunza-Ramirez//Acta Ortop. Mex. – 2015. -№29(3). – p.182-185.
112. Seo, S.G. Foot and Ankle Function at Maturity After Ilizarov Treatment for Atrophic-Type Congenital Pseudarthrosis of the Tibia: A Comprehensive Outcome Comparison with Normal Controls/ S.G. Seo [et al]// J. Bone Joint Surg. Am. – 2016. - №98(6). P-490-498.
113. Toh, S. Combining free vascularized fibula graft and the Ilizarov external fixator: recent approaches to congenital pseudarthrosis of the tibia/S.Toh// J. Reconstr.Microsurg. – 2001. №17. -p. 497—509.
114. Thabet, A.M.Periosteal grafting for congenital pseudarthrosis of the tibia: a preliminary report/ A.M. Thabet//Clin.Orthop. -2008. - №466. -p.2981—2994.
115. Taylor, G.I. The Evolution of Free Vascularized Bone Transfer: A 40-Year Experience/G.I. Taylor, R.J. Corlett, M.W. Ashton// Plast. Reconstr. Surg. - 2016. -№137(4). – p. -1292-1305.
116. Vanderstappen, J. Ilizarov bone transport as a treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: a long-term follow-up study/J. Vanderstappen [et al]// J. Child. Orthop. -2015. -№9(4). – p.319-324.

117. Vlad, C. Bone transport with the lengthening through the physis in patients having congenital pseudarthrosis of tibia - short-term results/ C.Vlad [et al]// J. Med. Life. – 2013. -№6(3). -p.266-71.
118. Weiland, A.J. Vascularized fibular grafts in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia/A.Weiland [et al]// J Bone Joint Surg. Am. – 1990. - №72—A. -p.654—662.
119. Zhu, G.H. Effect of distraction osteogenesis in patient with tibial shortening after initial union of Congenital Pseudarthrosis of the Tibia (CPT): a preliminary study /G.H.Zhu [et al]// BMC Musculoskelet. Disord. – 2015. -№16. – p.216.