

Федеральное Государственное Бюджетное Учреждение
«Научно - исследовательский детский ортопедический
институт им. Г.И. Турнера»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

ЗАВАРУХИН

Владимир Иванович

КОРРЕКЦИЯ ДЛИНЫ ЛУЧА КИСТИ У ДЕТЕЙ ПРИ
БРАХИМЕТАКАРПИИ

14.01.15 – травматология и ортопедия
Диссертация на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
Академик РАН, профессор, д.м.н.
Баиндурашвили Алексей Георгиевич

Санкт-Петербург

2017

Список сокращений.....	4
Введение.....	5
Глава 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	13
1.1 История вопроса	14
1.2 Эпидемиология.....	15
1.3 Этиология.....	20
1.4 Клиническая картина и патомеханика брахиметакарпии как показания к оперативному лечению.....	25
1.5 Рентгенологическое исследование.....	27
1.6 Оперативное лечение пациентов с брахиметакарпией	28
1.7 Обзор дистракционных аппаратов для хирургии кисти	32
1.8 Особенности ведения послеоперационного периода.....	35
1.9 Результаты оперативного лечения.....	37
1.10 Ошибки и осложнения при оперативном лечении.....	38
2 Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	
2.1 Общая характеристика материала и этапов исследования.....	41
2.2 Клинико-статистическая характеристика исследуемых.....	44
2.3 Методы исследования.....	48
2.3.1 Клинический метод.....	48
2.3.2 Лучевые методы исследования.....	51
2.3.3 Функциональные методы.....	54
2.3.4 Лабораторное исследование.....	57
2.3.5 Морфологическое исследование.....	57
2.3.6 Методы статистического анализа.....	58
3 Глава 3. КОМПЛЕКСНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ С БРАХИМЕТАКАРПИЕЙ.....	67
3.1 Классификация брахиметакарпии и общая характеристика клинического материала.....	67
3.2 Обследование пациентов с брахиметакарпией.....	74

3.2.1	Изучение анамнеза жизни и заболевания.....	74
3.2.2	Оценка частоты жалоб у пациентов с брахиметакарпией.....	81
3.2.3	Результаты объективного обследования пациентов.....	98
3.2.4	Результаты рентгенологического исследования кисти при брахиметакарпии	105
3.2.5	Электрофизиологическое исследование.....	111
3.2.6	Лабораторное обследование.....	116
3.2.7	Результаты морфологического исследования.....	117
4	Глава 4. ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С БРАХИМЕТАКАРПИЕЙ.....	131
4.1	Оперативное лечение пациентов основной группы.....	131
4.1.1	Показания и противопоказания к оперативному лечению при брахиметакарпии.....	131
4.1.2	Общая характеристика дистракционных аппаратов, применяемых для удлинения пястных костей при брахиметакарпии.....	133
4.1.3	Общие принципы и методики оперативного лечения пациентов с брахиметакарпией.....	136
4.1.4	Послеоперационное ведение больных и его периоды.....	140
4.2	Оперативное лечение пациентов ретроспективной группы.....	142
4.3	Оценка ближайших результатов лечения.....	143
4.4	Частота ошибок и осложнений в основной и контрольной группе.....	150
5	Глава 5. ОЦЕНКА ОТДАЛЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ	
6	ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С БРАХИМЕТАКАРПИЕЙ.....	157
7	ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	171
8	ВЫВОДЫ.....	182
9	ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	184
10	ПРИЛОЖЕНИЕ.....	185
11	СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	188

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ВАШ – визуальная аналоговая шкала

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

ПФС – пястно-фаланговый сустав

МФС – межфаланговый сустав

DASH – Disability of the Arm, Shoulder and Hand Outcome Measure

(Вопросник оценки неспособностей верхних конечностей)

ВВЕДЕНИЕ

По данным научной литературы, брахиметакарпия является редким заболеванием и достаточно малоизученной патологией, с чем, возможно, и связано большое количество разногласий в немногочисленных опубликованных источниках (Southgate G.W., Holms W., 1985; Erdem M. et al., 2009; Volpi A.D., Fragomen A.T., 2011; Bulut M. et al., 2013). Прежде всего они касаются терминологии, что является следствием невыясненной этиологии заболевания. Многие авторы используют термин «идиопатическая» или «спорадическая» брахиметакарпия, подчеркивая неизвестную причину развития заболевания (Bozan M.E. et al., 2006; Bulut M. et al., 2013). В доступной литературе приводятся данные о врожденном генезе брахиметакарпии (Riccardi V., 1974; Ogino T., 1998; Kato H., 2002, Pereda A., 2013). В наиболее распространенной в Европе классификации врожденной брахидактилии J. Bell данная патология попадает под отдельный тип брахидактилии (тип E) (Bell J., 1951). В принятой в России классификации врожденных пороков развития верхних конечностей, предложенной И.В. Шведовченко, брахиметакарпия относится к дефектам, обусловленным нарушением дифференциации костно-суставного аппарата (Шведовченко И.В., 2005). Также брахиметакарпия может быть проявлением синдрома Олбрайта, Тёрнера, диафизарной аклазии, псевдогипопаратиреоза или туберкулезного дактилита (Bozan M.E. et al., 2006; Bulut M. et al., 2013). Некоторыми авторами в качестве возможной причины приводятся теории о приобретенном генезе заболевания и вторичных изменениях вследствие постнатальной инфекции или травмы (Mansoor I.A., 1969; Southgate G., Holms W., 1985; Bozan M.E. et al., 2006; Aebi C., Ramilo O., 1998).

Однако для практической медицины более важными являются другие вопросы. Дискуссии о показаниях к оперативному лечению поднимаются почти в каждой из немногочисленных работ, посвященных оперативному лечению данной патологии. Подавляющим большинством авторов они расцениваются, как исключительно косметические, а заболевание, по их мнению, не вызывает функциональных нарушений (Arslan H, 2001; Saito H., 2001; Volpi A., 2001; Kato

Н., 2002; Kawoosa A.A. et al., 2004; Erdem M., 2009; Suresh S. 2009; Bulut M., 2013). G. Southgate (1985), описывает пациентку, у которой были жалобы на ограничение возможности печатать на машинке, а также невозможность носить обручальное кольцо, что может являться достаточно частой проблемой, учитывая, что большинство пациентов с брахиметакарпией - женщины, а четвертый луч поражается наиболее часто. В единичных работах других исследователей упоминается о возможных жалобах пациентов на чувство усталости в кистях, боли, а также приводятся данные об ограничении активного сгибания в пястно-фаланговых суставах и снижении силы схвата (Kawoosa A.A. et al., 2004; Bozan M.E. et al., 2006; Bulut M. et al., 2013). Подтверждением к описываемым нарушениям биомеханики могут служить экспериментальные исследования на секционном материале, проведенные рядом авторов. В них доказано, что укорочение пястной кости более, чем на 5 мм, сказывается существенным образом на объеме активных движений в пястно-фаланговом суставе (Wills B. et al., 2013), а при укорочении на 10 мм межкостные мышцы могут развить только 55% от своей силы (Low C., Wrong H., Low Y., 1995; Meunier M. et al., 2004). Величина же укорочения при брахиметакарпии, по литературным данным, составляет в среднем 15 -18 мм (Arslan H, 2001).

Вышеописанные изменения позволяют считать показания к оперативному лечению брахиметакарпии не только косметическими, но и функциональными, однако противоречивые мнения в доступной литературе свидетельствуют о нерешенности данного вопроса и требуют дальнейшего изучения.

Также на данный момент нет единого мнения относительно оптимального метода оперативного лечения брахиметакарпии, при которой на данный момент применяются методики одноэтапной и двухэтапной костной пластики, а также метод distractionного остеосинтеза по Г.А. Илизарову (Ogino T., Kato H., Ishii S. et al., 1994; Kato H., 2002). При выборе метода удлинения пястной кости при брахиметакарпии одной из наиболее популярных методик является одноэтапная костная пластика (Kaczmarzyk L., Jabłocki J., Kocieba R., 1997; Arslan H, 2001, Saito H., 2001; Erdem M., 2009). В то же время другими авторами приводятся

данные о том, что одноэтапная костная пластика не всегда позволяет достичь желаемой величины удлинения и должна использоваться только в ситуациях, когда укорочение не превышает 10 мм. Учитывая, что укорочение при брахиметакарпии составляет в среднем 15-18 мм, может потребоваться более одной операции, чтобы восстановить полную длину луча (Fultz C.W., 1986; Ogino T. et al., 1994; Wood V.E., 1999; Arslan H, 2001; Saito H., 2001; Kato H., 2002; Bozan M.E. at all., 2006; Bulut M., 2013). Кроме того, приводятся данные о том, что одноэтапная методика может приводить к таким осложнениям, как резорбция трансплантата, нейроциркуляторные нарушения. Также наносится ущерб донорской зоне, что обуславливает предпочтение дистракционному методу при лечении брахиметакарпии (Ogino T. et al., 1994; Kawoosa A.A. et al, 2004; Bozan M.E. at al., 2006).

При выборе тактики оперативного лечения дистракционным методом необходимо учитывать важную особенность применения дистракции в отношении пястных костей. Раздельные моноклатеральные дистракционные аппараты при одновременном удлинении пястных костей позволяют сохранить анатомическую ось каждой пястной кости, а не удлиняют их по усредненному вектору, как в случае применения циркулярного аппарата в котором в одном кольце фиксированы разом несколько пястных костей, что приводит к уплощению формы ладони и суженным промежуткам между головками пястных костей (Тяжелков А.П., 1994).

Проведенный патентный поиск показал, что выбор существующих на данный момент моделей дистракционных аппаратов для удлинения костей кисти ограничен, их размеры не всегда позволяют применять их на детской и подростковой кисти, а серийно в России производится только минификсатор Г.А. Илизарова.

Учитывая вышеизложенное, можно сделать вывод, что проблема лечения брахиметакарпии остается актуальной и требует дальнейшего изучения.

Цель исследования:

Определение показаний и разработка тактики оперативного лечения брахиметакарпии у детей.

Задачи исследования:

1. Изучить частоту встречаемости брахиметакарпии в структуре ортопедической патологии у детей, а также выявить ее основные анатомические варианты.
2. Провести комплексное, в том числе эндокринологическое, генетическое и гистологическое, исследование у пациентов с брахиметакарпией, на основании которого уточнить возможные механизмы развития заболевания.
3. Оценить жалобы и нарушения функции кисти, провести обследование костно-суставного, сухожильно-мышечного аппарата, сосудистой системы и периферической иннервации у пациентов с брахиметакарпией до лечения и обосновать показания к оперативному лечению.
4. Систематизировать тактику хирургического лечения пациентов с брахиметакарпией, сравнить эффективность основных методов лечения патологии и предложить новые дистракционные аппараты для коррекции длины пястных костей при брахиметакарпии.
5. Оценить результаты проведенного лечения пациентов с брахиметакарпией. Изучить возможные ошибки и осложнения при лечении данной патологии.

Научная новизна исследования

1. Впервые разработана классификация форм брахиметакарпии (в том числе выявлена новая форма, с поражением первой пястной кости), определена частота встречаемости брахиметакарпии в структуре ортопедической патологии у детей и соотношение частоты встречаемости различных форм.
2. Проведен анализ жалоб и оценка функции кисти у пациентов с брахиметакарпией, на основании которого выявлена частота встречаемости клинических признаков в зависимости от типа патологии. Выявлен новый

клинический признак – боли в покое, которые предшествуют первым клиническим проявлениям заболевания.

3. Выявлены новые рентгенологические признаки заболевания – снижение рентгенологической плотности головки пораженной пястной кости, симптом «клюва» в метаэпифизарном переходе по ладонной поверхности укороченной пястной кости, симптом «шляпы-котелка» и наличие тяжей в полости головки.
4. Впервые проведено морфологическое исследование костного материала из ненагружаемой части головки пораженной пястной кости. Уже в ходе заимствования материала было выявлено отсутствие губчатого вещества и наличие полости в дистальном эпифизе пястной кости. При микроскопическом исследовании были выявлены признаки нарушения процессов энхондрального окостенения.
5. Разработан дистракционный аппарат, предназначенный для удлинения пястных костей при брахиметакарпии, отличающийся от существующих аналогов секторной фиксацией, удобством использования и малыми габаритами.
6. Разработан единый алгоритм оперативного лечения и тактики ведения послеоперационного периода брахиметакарпии, позволяющий получать хорошие отдаленные функциональные и косметические результаты лечения.

Практическая значимость исследования

1. Выявленные закономерности позволяют повысить качество диагностики пациентов с брахиметакарпией, в том числе прицельно проводить обследование на предмет наличия сопутствующих патологий и деформаций.
2. Разработана классификация форм брахиметакарпии, позволяющая систематизировать патологию и привести ее к единой терминологии.
3. Теоретически и практически доказано, что методика одноэтапного удлинения пораженной пястной кости при брахиметакарпии противопоказана для лечения данного заболевания в связи с неудовлетворительными функциональными и косметическими результатами лечения.

4. Разработан компактный и стабильный дистракционный аппарат секторной фиксации для удлинения костей кисти, удобный как в постановке хирургом, так и для самостоятельного осуществления дистракции пациентом.
5. Разработана схема операции и ведения послеоперационного периода, позволяющая максимально быстро активизировать пациента, достичь высоких косметических и функциональных результатов лечения, а также избежать возможных ошибок и осложнений.
6. Проведенная оценка отдаленных результатов лечения позволяет прогнозировать ожидаемый результат лечения в зависимости от типа патологии и информировать пациента о предполагаемом эффекте операции.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Брахиметакарпия является редким врожденным заболеванием, проявляющимся клинически в среднем возрасте 6,6 лет. Большинство случаев заболевания спорадические, 17% пациентов имеют семейную историю заболевания.
2. Брахиметакарпия вызывает как эстетические, так и функциональные нарушения. Так, монооссальные формы заболевания вызывают более серьезную неудовлетворенность внешним видом кисти и чаще сопровождаются болевым синдромом. Быстрое появление чувства усталости чаще проявляется при полиоссальных формах. Любой тип брахиметакарпии сопровождается снижением амплитуды движений в пястно-фаланговых суставах пораженных лучей за счет ограничения сгибания в среднем на 30°.
3. Одноэтапная коррекция длины пястной кости при брахиметакарпии приводит к ухудшению функционального состояния кисти, а полная компенсация укорочения невозможна в связи с тем, что укорочение пораженной пястной кости всегда превышает 10 мм.
4. Оперативное лечение брахиметакарпии методом дистракционного остеосинтеза дает прогнозируемо хорошие результаты, приводя к улучшению как косметического, так и функционального состояния кисти.

Апробация работы

Основные положения и результаты диссертационной работы доложены и обсуждены на: III международном конгрессе по наружной фиксации и костной реконструкции (Барселона, 2010); Конференции молодых ученых Северно-Западного Федерального округа «Актуальные вопросы травматологии и ортопедии» (Санкт-Петербург, 2011, 2012); Международном Конгрессе Европейских Обществ Хирургии Кисти FESSH (Осло, 2011; Антверпен, 2012; Анталья, 2013); II Европейском симпозиуме по хирургии и реабилитации кисти у детей (Милан, 2011); Конгрессе SICOT (Прага, 2011); Международном конгрессе по детской хирургии кисти (Техас, 2012); (Шатель 2013, 2015); Конгрессе Ассоциации Франкоязычных Ортопедов AOLF (Санкт-Петербург, 2014); III Европейском симпозиуме по хирургии и реабилитации кисти у детей (Лондон, 2014); IV Национальном конгрессе «Пластическая хирургия, эстетическая медицина и косметология» (Москва, 2015); V Национальном конгрессе «Пластическая хирургия, эстетическая медицина и косметология» (Москва, 2016); конференции «Актуальные вопросы лечения контрактуры Дюпюитрена и других заболеваний кисти» (Санкт-Петербург, 2016); Международном Мастер-классе по хирургии кисти у детей WNPHP (Санкт-Петербург, 2016), Научно-практической конференции «Врожденная и приобретенная патология верхних конечностей у детей» (Санкт-Петербург, 2016).

Реализация работы

По результатам работы опубликовано 17 печатных работ, в том числе 1 патент РФ, 1 полезная модель и 2 статьи в научных журналах, входящих в перечень рецензируемых научных изданий, в которых рекомендована публикация основных результатов диссертаций на соискание ученой степени кандидата и доктора наук.

Внедрение результатов исследования

Результаты исследования внедрены в учебный процесс на кафедре детской травматологии и ортопедии Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова. Также результаты используются в практическом здравоохранении – клинике Научно-исследовательского детского ортопедического института имени Г.И.Турнера.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 203 страницах текста, набранного на компьютере, и состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, приложения и библиографического списка, включающего 148 источников (29 отечественных и 119 – иностранных), снабжена 59 рисунками и 39 таблицами).

ГЛАВА I

ИСТОРИЯ И СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О БРАХИМЕТАКАРПИИ И ЕЕ ОПЕРАТИВНОМ ЛЕЧЕНИИ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Термин «брахиметакарпия» (от греч. «брахи-» – короткий и «метакарпус» – пястная кость) дословно обозначает собой группу заболеваний, проявляющихся укорочением одной или нескольких пястных костей, не указывая при этом на причину или механизм заболевания. В связи с этим некоторые авторы описывают в качестве возможных причин брахиметакарпии инфекционные и воспалительные заболевания, последствия травм в раннем детском возрасте, эндокринные и генетические нарушения или говорят об идиопатическом характере заболевания (Mansoor I.A., 1969; Southgate G., 1985). Тем не менее, в большинстве литературных источников указывается, что брахиметакарпия является врожденным пороком развития (Vozan M.E. et al., 2006). В частности, в наиболее распространенной в Европе классификации брахидактилии J. Bell брахиметакарпия попадает под отдельный тип брахидактилии – тип E (Bell J., 1951). А в принятой в России классификации врождённых пороков развития верхней конечности И.В. Шведовченко брахиметакарпия относится к дефектам, обусловленным нарушением дифференциации костно-суставного аппарата (Шведовченко И.В., 2005). Несмотря на то, что укорочение пястной кости действительно может возникнуть вследствие перелома или гнойно-воспалительного процесса на уровне ростковой зоны, нарушив ее функцию или в следствие других внешних факторов, большинство авторов описывает заболевание, проявляющееся на фоне полного здоровья, когда без наличия в анамнезе серьезных травм или заболеваний происходит преждевременное закрытие зон роста одной или нескольких пястных костей (Gillette, 1931). Изучение именно этого заболевания и стало предметом настоящего исследования.

1.1. История вопроса

Первое найденное нами описание брахиметакарпии в научной литературе датировано 1908 годом, когда P. Mathew опубликовал клинический случай «наследственной брахидактилии». Им была описана двусторонняя симметричная деформация обеих кистей у 31-летней пациентки, наблюдавшейся в клинике с болезнью Аддисона. У пациентки отмечалось укорочение III, IV и V пястных костей обеих кистей с типичной рентгенологической картиной, однако в дополнение к имеющемуся укорочению пястных костей у пациентки отмечалось удвоение дистальных отделов IV пальца. Данная деформация передавалась в семье на протяжении пяти поколений (Mathew, 1908). Первое упоминание о том, что при брахиметакарпии ребенок рождается с нормальными кистями, а прогрессирующее укорочение луча замечают только в подростковом возрасте встречается в статье С.Р. Gillette 1931 года. Им представлен клинический случай двустороннего укорочения III пястной кости, передающегося по наследству. У всех членов семьи, у которых присутствовала деформация, последняя не проявлялась до 7-летнего возраста (Gillette, 1931). В последующие 30 лет заболевание упоминалось в научной литературе исключительно при описании отдельных клинических случаев, основное внимание было приковано к семейным наблюдениям, где большинством авторов данная патология приводилась как первый клинический пример подтверждения законов наследственности Г. Менделя (Hefner, 1924; Cutter and Nelson, 1931; Gillette, 1931). При описании заболевания присутствовала различная терминология: во многих статьях 40-60-х годов данная деформация применительно как к пястным, так и к плюсневым костям, именовалась как «брахиметаподия» (Koenner, 1934; Stiles, 1939; Steggerda, 1942; Gates, 1946), пока в европейской литературе не была окончательно отнесена к брахидактилии в качестве одной из ее форм, а именно к брахидактилии типа E (Schinz, 1943; Bell, 1951). Только в 1969 году это заболевание привлекло к себе внимание хирургов и была сделана первая публикация об удлинении пястной кости при брахиметакарпии с помощью остеотомии и одноэтапной костной пластики укороченной кости (Mansoor I.A., 1969). Первое литературное описание

удлинения пястной кости при брахиметакарпии дистракционным методом, встреченное нами в доступной литературе принадлежит M. Belusa и датировано 1994 годом (Belusa M., 1994).

1.2. Эпидемиология

При описании случаев брахиметакарпии почти все авторы указывают на крайне редкую встречаемость данной патологии (Southgate G.W., Holms W., 1985; Bulut M. et al., 2013), составляющую менее 1 на 1000 (Erdem M., 2009; Volpi A.D., Fragomen A.T., 2011), чем, возможно, обусловлено крайне скудное количество публикаций о брахиметакарпии и еще меньшее количество – о её хирургическом лечении. Наиболее часто укорочение пястных костей встречается у девочек, что описано многими авторами (Arslan H, 2001; Kawoosa A.A. et al., 2004; Bozan M.E. et al., 2006), при этом соотношение пациентов мужского пола к пациентам женского колеблется по разным данным, от 1 к 5 (Erdem M., 2009; Volpi A.D., Fragomen A.T., 2011) до 1 к 25 (Davidson R.S., 2001), что также, несомненно, обусловлено малым размером выборок. Брахиметакарпия описана не только у представителей разных рас, но даже у животных. Так, L.C. Hudson с D.W. Money описали случай укорочения пястных костей у собаки (Hudson L., 1995).

В научной литературе многие авторы указывают на то, что заболевание может быть как спорадическим, так и являться частью синдрома (Bozan M.E. et al., 2006; Bulut M. et al., 2013). И S. Temptany и M. Aglan считают, что брахиметакарпия является редким заболеванием именно в качестве изолированной аномалии (Temptany S., Aglan M., 2008). Среди других изменений, часто присутствующих при брахиметакарпии, указывается укорочение ногтевой фаланги I пальца, ногтевая пластинка при этом выглядит неестественно короткой, но широкой (Okazaki M., 2010). По классификации J.Bell данная деформация в изолированном виде вынесена в отдельный тип брахидактилии, тип D (Bell, J). При этом изолированно брахидактилия типа D считается достаточно распространенным заболеванием, ее встречаемость оценивается от 0,41% до 4% в популяции, наиболее распространена она среди израильских арабов и в японской

популяции (Temptany S., Aglan M., 2008). Кроме того, некоторыми авторами приводятся данные о том, что, кроме поражения пястных костей, укорочение может в хаотичном порядке затрагивать фаланги любых пальцев в любом сочетании (Shouler T. et al., 1998). Однако изменения со стороны опорно-двигательного аппарата не ограничиваются укорочением коротких трубчатых костей кисти. Брахиметакарпия сочетается в большом проценте случаев с заболеванием, имеющим другое название, но, судя по всему, одно происхождение: брахиметатарзией, укорочением плюсневых костей (Ridgeway, 2004; Vozan M.E. et al., 2006; Shim J., 2006). Встречаемость вместе брахиметакарпии и брахиметатарзии составляет не менее 1/1000 случаев (Erdem M., 2009).

Если же рассматривать брахиметакарпию в качестве клинического проявления в составе синдрома, то ее встречаемость может быть расценена как гораздо более высокая, учитывая значительное количество синдромов, основная часть которых приведена нами ниже.

Синдромы, включающие брахиметакарпию в качестве одного из основных симптомов.

Синдром Горлина – Гольца. Описан впервые в 1960 году (Gorlin R.J., Goltz R.V., 1960). Кроме укорочения пястных костей (наиболее часто IV пястной кости), к часто встречающимся симптомам относятся: макроцефалия, густые сросшиеся брови, окостенение диафрагмы турецкого седла, одонтогенные кисты нижней челюсти, сросшиеся ребра, покатые узкие плечи, аномалии шейных и грудных позвонков, первично-множественный базально-клеточный рак, эпидермальные кисты, участки обызвествления в головном мозге и фибромах яичников. Кроме того, характерны маленькие ямочки на ладонях и/или подошвах, которые становятся более заметны, если попросить больного опустить руки в воду на 15 минут. Болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу, в ее основе лежит мутация гена RSTN, являющегося супрессором опухолевого роста и

рецептором секретируемого белка Shh, который является одним из ключевых участников эмбрионального развития и канцерогенеза (Jones K.L., 2006).

Синдром грима кабуки (Ниикавы – Куроки) был описан в 1981 году, свое название синдром получил за характерное лицо пациентов, напоминающее грим актёров театра кабуки. Среди частых симптомов отмечается задержка роста, умственная отсталость, длинные глазные щели с вывернутыми наружу краями нижнего века, косоглазие, эпикант, врожденный вывих бедра, сколиоз, пороки сердца. На кистях больных отмечается укорочение IV и V пястных костей, клинодактилия V пальца, высокие подушечки пальцев. Этиология заболевания остается неизвестной, однако описания семей, в которых заболевание передавалось от родителей детям, позволяет предполагать аутосомно-доминантный тип наследования (Kuroki Y. et al., 1981; Jones K.L., 2006).

Наследственная остеодистрофия Олбрайта – наверное наиболее частый из генетических синдромов, ассоциируемых с брахиметакарпией (Nagasaki K., 2007). Описанный в 1942 году, автором этот синдром был назван псевдогиперпаратиреозом за гипокальциемию и гиперфосфатемию, не поддающиеся терапии препаратами паратиреоидного гормона. Позднее были выделены две формы данного синдрома – тип Ia и Ic, имеющие одинаковые проявления, но различные механизмы развития. К частым симптомам остеодистрофии Олбрайта относят низкий рост, умеренное ожирение, умственную отсталость, позднее прорезывание зубов, укорочение пястных и плюсневых костей (преимущественно IV и V) (Williams S, 2010) и ногтевой фаланги I пальца, метастатический кальциноз, гипокальциемию и гиперфосфатемию. Болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу, в ее основе лежат различные нарушения в гене α -субъединицы G_S -белка (GNAS1, сегмент 20q13.11). Псевдогипопаратиреоз Ia типа вызван снижением активности α -субъединицы G_S -белка, который сопрягает рецептор ПТГ с аденилатциклазой, вырабатывающей цАМФ. При Ic типе мутации чаще всего нарушают активность самой аденилатциклазы. У некоторых больных при наличии мутации α -субъединицы G_S -белка отсутствует нарушение кальциевого обмена. Такое

состояние называется псевдопсевдогипопаратиреозом. Исследования показали, что одинаковая мутация в одной и той же семье может вызывать как псевдогипопаратиреоз Ia типа, так и псевдопсевдогипопаратиреоз. Форма синдрома при этом зависит от пола родителя, который является носителем мутантного гена. При этом не важно, какой формой заболевания болен сам родитель. Наследование мутантного гена от матери приводит к псевдогипопаратиреозу Ia типа, а от отца – к псевдопсевдогипопаратиреозу (Albright F. 1942; Wilson L., 1995; Power M., 1997; Mantovani G, 2000; Ahrens W., 2001; Giardino D., 2003; De Sanctis, 2004; Jones K.L., 2006, Falk R., 2007; Temtamy S., 2008; Fernandez-Rebollo E, 2009; Pereda A. et al., 2013; Valizadeh N., 2013; Villavicencio-Lorini P., 2013;).

Синдром Шерешевского – Тёрнера является хромосомным заболеванием с частичной или полной моносомией в X-хромосоме. Данный синдром также является заболеванием, при котором брахиметакарпия является одним из частых (более 50%) симптомов. Впервые подробно данный синдром был описан Г. Тёрнером в 1938 году. Проявляется синдром низкорослостью, дисгенезией гонад с отсутствием или недоразвитием фолликулов, лимфатическим отеком кистей, гипертелоризмом сосков, деформацией ушных раковин, низкой линией роста волос на затылке с крыловидными складками шеи. Относительно же брахиметакарпии при данном синдроме наиболее часто встречается укорочение IV пястной кости, однако поражение только IV пястной кости, по мнению разных авторов, имеет не постоянный характер. (Archibald R, 1959; Deshmukh V., 2012). Этиология синдрома Шерешевского-Тёрнера заключается в нерасхождении хромосом в мейозе и образовании кариотипа 45,X0 (Turner H.H., 1938; Bondy C., 2005; Jones K.L., 2006; Improda D., 2012; Pinsker J., 2012). Кроме указанных случаев, наблюдается сочетание брахиметакарпии с низким ростом, не укладывающееся в синдром Тёрнера. При данной патологии имеется дисфункция гормона роста. Клинически у пациентов наблюдается низкий рост, макроцефалия и брахиметакарпия, с поражением наиболее часто III, IV и V пястных костей,

однако укорочение может затрагивать и другие пястные кости (Kloroski E., 2010; Maass P. et al., 2010).

Трихо-рино-фалангеальный синдром является редким аутосомно-доминантным генетическим заболеванием. Его первое описание принадлежит Vander Ten Bosch и датировано 1959 годом. Немного позднее более подробно описано Giedon в 1966 году. Изменения со стороны волос характеризуются их медленным ростом, высокой линией лба, плохо развитой наружной порцией ресниц. Черепно-лицевые признаки представлены грушевидным носом, в тяжелых случаях широким ртом и высоким готическим небом. Деформация или снижение функции кистей является наиболее характерным и постоянным симптомом. Наблюдается хаотичное поражение фаланг и пястных костей, которые обычно одновременно укорочены и утолщены как минимум на одном из пальцев отмечается клинодактилия. Рентгенологически определяется поражение ростковых зон с их воронкообразной деформацией, отчетливо прослеживается связь их неравномерного роста или преждевременного закрытия с проявлением клинодактилии и укорочением пястных костей и фаланг (Weaver D., 1974; Howell C., Wynne-Davies R., 1986; Ludecke H., 2001).

Акродисплазия с полигормональной резистентностью (Арклесса-Грехема синдром, Марото-Маламу синдром) является редкой формой скелетной дисплазии, которая характеризуется тяжелой формой брахидактилии кистей и стоп с относительно длинным первым пальцем, низкорослостью, дизостозом и различными деформациями костей лицевого черепа. Характерной особенностью данного синдрома является тяжелая форма брахиметакарпии в сочетании с брахиметатарзией и укорочением фаланг пальцев со II по V (Linglart, 2012; Lee H., 2012; Pereda A, 2013;).

В зарубежной литературе кроме акродисплазии с полигормональной резистентностью встречаются описания акродисплазии без полигормональной резистентности вследствие мутации гена фосфодиэстеразы 4D (Michot C, 2012). Клинически пациенты данных патологий похожи, однако имеются и некоторые различия. Так при акродисплазии без полигормональной резистентности

пациенты имеют разную степень умственной отсталости и склонны к прогрессирующему ожирению, в то время как брахиметакарпия, стеноз поясничного отдела позвоночника, низкорослость являются общими чертами обоих типов акродисплазий (Lee H., 2012; Linglart A. et al., 2012; Michot C, 2012).

Чешская дисплазия, одна из относительно недавно описанных патологий, включает в себя в качестве одного из основных симптомов брахиметатарзию, однако встречаемое в описаниях уточнение «metatarsal type» говорит о возможности проявления патологии и с вовлечением кисти. Причину заболевания связывают с мутациями в гене COL2A1, отвечающем за синтез коллагена 2 типа (Kozlowski K. et al., 2004; Marik I. et al., 2004).

Также брахиметакарпия может сочетаться с гипертензией, данный синдром называется в зарубежной литературе брахидактилия Bilginturan , по фамилии автора, который первый описал данную патологию на примере одной турецкой семьи (Bilginturan N., Zileli S., Karacadag S., 1973). В дальнейшем ряд авторов изучили последующие поколения данной семьи (Schuster H., Wlenker T., Bahring S., 1996, Schuster H. et al., 1996, Bahring S., Nagai T., Toka H., 1997, Schuster H, 1998, Hattenbach, 1998, Luft F, 2003, Bahring S. et al., 2004). Все члены семьи с данным синдромом имели высокий уровень гипертензии, при этом функция почек и сердечно-сосудистой системы была без патологии. У пациентов наблюдалась брахиметакарпия в сочетании с брахиметатарзией (преимущественно IV и V лучей). Молекулярные основы данного синдрома не известны до сих пор, однако некоторые исследователи нашли доказательства возникновения данного синдрома, связанные с аномалиями в 12p хромосоме (Schuster H. et al., 1996; Toka H, 1998; Toka O, 2010).

1.3. Этиология

Какие бы гипотезы ни предлагались бы в научной литературе, с целью объяснить, почему у ребенка, родившегося с внешне абсолютно здоровыми руками, через несколько лет один или несколько пальцев оказываются укороченными, все авторы сходятся в одном - механизм прогрессирующего

укорочения пораженной пястной кости связан с преждевременным закрытием эпифизарной зоны роста (Southgate G., Holms W., 1985; Bozan M.E. at al., 2006; Erdem M., 2009; Vulut M. et all., 2013). Медицинские наблюдения за детьми с семейной историей заболевания показали, что первые рентгенологические признаки патологии видны уже на рентгенограммах в 2-х летнем возрасте, а к 4 годам уже видны закрытые зоны роста пястных костей, что свидетельствует о том, что пораженные кости после рождения растут и зона роста закрывается уже через несколько лет после рождения (Nagasaki K., 2007). Ниже нами приведена краткая информация, касающаяся современных взглядов на строение зоны роста и регуляцию ее функции.

Эпифизарная пластинка роста представляет собой тонкую прослойку гиалинового хряща, расположенного между эпифизом и метафизом длинных трубчатых костей (Павлова и др., 1988; Emons at all, 2010; Piszczatowski S, 2011). Продольный рост трубчатых костей осуществляется в зоне роста благодаря процессам энхондрального окостенения, предполагающим постепенное замещение хрящевой ткани костной.

Развитие энхондрального окостенения у человека начинается сразу после формирования среднего зародышевого листка (мезодермы) с формирования хрящевой модели (Ornitz D. at all, 2002). В результате действия фактора роста эндотелия сосудов (VEGF), который продуцируют клетки гипертрофической зоны, происходит инвазия кровеносных сосудов, остеобластов и других мезенхимальных клеток в хрящевую ткань, что приводит к возникновению первичного ядра (очага) оксификации и формированию кости (Zelzer E., Olsen B., 2004). По мере роста кости данное ядро окостенения распространяется в сторону эпифизарных пластинок (Ornitz D. at all, 2002).

Энхондральное окостенение осуществляется из двух очагов оксификации: диафизарный (первичный) и эпифизарный (вторичный) очаги. В результате распространения очагов энхондральной оксификации друг навстречу другу, между ними отграничивается новая структура кости, называемая эпифизарной зоной роста.

При наступлении скелетной зрелости у большинства млекопитающих, в результате синостозирования эпифиза и метафиза, происходит ее замещение эпифизарной линией, хотя у некоторых млекопитающих, таких как крысы, эпифизарная пластинка сохраняется и после наступления скелетной зрелости, однако уже в неактивном состоянии (Horton J., Variteau J. et al., 2008).

Пластинку роста разделяют на зоны в зависимости от скорости пролиферации хондроцитов, от степени их дифференцировки и от особенностей клеточного состава, выделяя от 3 до 5 зон. Наибольшее количество авторов выделяет зону покоя хондроцитов (или резервная зона), зону пролиферации и зону гипертрофии (Ковешников В. Г., 1980; Gardner E., 1971; Ballock R., Regis J., 2003; Anenisia Coelho de Andrade, 2010; Nowlan N., Sharpe J. et al., 2010).

В 2001 г. после проведенных исследований на кроликах *in vivo*, было выявлено, что удаление пролиферативной и гипертрофической зон с сохранением только резервной зоны в пластинке роста приводит к полному восстановлению структуры эпифизарной пластинки в течение одной недели. Это позволяет предположить, что хондроциты резервной зоны выступают в роли стволовых клеток, которые постоянно пополняют запасы пролиферативной зоны (Abad V., Meyers J. et al. 2002).

Активное участие в кальцификации хрящевой ткани принимает хрящевой внеклеточный матрикс, который представлен определенными типами коллагена и протеогликанов. Основным видом коллагена в пластинке роста является коллаген II типа, представлены и коллагены других типов, такие как XI, IX и X типов. Они также выполняют важную роль в нормальном функционировании пластинки роста. Мутации в генах, кодирующих коллаген (COL2A1, COL11A1 и COL11A2), приводят к хондродисплазиям различной степени тяжести: ахондрогенез II типа, синдром Стиклера, дисплазия Шмидта (Ballock R., Regis J., 2003; Myllyharju J., 2014).

Пролиферация и дифференциация хондроцитов зоны роста осуществляется как благодаря системной, так и благодаря местной регуляции. К местной регуляции ростковой зоны относятся различные эндокринные, аутокринные и

паракринные факторы.

К ключевым паракринным и аутокринным регуляторам можно отнести – костный морфогенный белок (КМБ), фибробластный фактор роста (FGFs), hedgehog-протеин (Hh), так называемый белок, связанный с паратгормоном (PTHrP), натрийуретический пептид С-типа (CNP), фактор васкуляризации и витамин Д, трансформирующий ростовой фактор бетта (TGF- β), ССААТ/усиливающий связывание белок бетта (CEBP beta), белки-паннексины 3 (Panx 3), реснички и гликозилфосфатидилинозитол (GPI) . Нарушения в работе этих факторов могут приводить к преждевременному закрытию зон роста, карликовости; к ошибкам в мезенхимальной конденсации и в формировании пальцев; вызывать ахондроплазию, гипохондроплазию или 1-й или 2-й тип танатофорной дисплазии; остеохондродисплазию Bromstrand; метафизарную дисплазию Hunter-Thompson, для которой характерно укорочение пястных, плюсневых, а также костей предплечья и голени (Thomas J.T., Lin K., 1996; Naski M, 1998; Storm E., Kingsley D., 1999; Liu Z., 2002; Minina E, 2002; Koyama E., Young B., 2007; Maeda Y., Nakamura E., 2007; Mackie E, 2008; Karimian, 2012).

К системной же регуляции относится ряд ключевых гормонов, таких как соматотропный гормон, инсулиноподобный фактор роста-1, глюкокортикоиды и гормоны щитовидной железы. Во время полового созревания половые гормоны (андрогены и стероиды) вносят значительный вклад в данный процесс.

Нарушения в системной регуляции могут приводить к остеопорозу или акромегалии (соматотропный гормон), задержке роста или, наоборот, высокому росту (глюкокортикоиды), влиять на пролиферацию хондроцитов (гормоны щитовидной железы) (Giustina A., 2008).

Подводя итог описанию строения и регуляции зоны роста, можно с уверенностью сказать, что сложный механизм управления продольным ростом кости может быть нарушен на любом из этапов, приведя к клинике такого заболевания, как брахиметакарпия. Однако отсутствие понимания, на каком именно звене цепи регуляции зона роста происходит нарушение, заставляет искать новые закономерности, симптомы и факты, которые могут прояснить

механизм развития заболевания. Современный уровень знаний о заболевании, называемом «брахиметакарпия», «брахидактилия тип Е и Д», «брахиметатарзия» и др., оставляет больше вопросов, чем ответов.

Большинство хирургов, описывая заболевание, указывают, что точная его причина не известна (Bozan M.E. at al., 2006; Bulut M. et all., 2013). При этом многие подчеркивают, что заболевание может быть как спорадическим, так и частью генетического синдрома (Bozan M.E. at al., 2006; Pereda A., 2013). В качестве альтернативных возможных причин преждевременного закрытия зон роста указывается наличие в анамнезе травм кисти (Mansoor I.A., 1969; Southgate G., Holms W., 1985; Bozan M.E. at al., 2006), поражения зоны роста вирусом ветряной оспы (Aebi C., Ramilo O., 1998). Некоторые авторы описывают брахиметакарпию как укорочение пальцев, возникшее вследствие аномального развития пястных костей (Riccardi V., 1974; Ogino T., 1998; Kato H., 2002), другие относят брахиметакарпию к остеохондродисплазии (Ridgeway S., 2004). Наиболее подробное описание возможных вариантов причин развития брахиметакарпии представлено А. Pereda. В статье данного автора приведен алгоритм генетического обследования пациентов (Pereda A., 2013).

Противоречивые данные касаются вопроса наследственности при брахиметакарпии. Многие авторы, ссылающиеся на идиопатический характер заболевания указывают, что ни один из обследованных ими пациентов не имел семейной истории заболевания (Kato H., 2002; Bulut M. et all., 2013).

Еще один открытый вопрос – почему укорочение затрагивает только III, IV и V пястные кости, на что указывается в большинстве найденных нами литературных источников (Шведовченко И.В., 2005; Wood V.E., 1999; Kato H. etall., 2002; Bozan M.E. atall., 2006; Erdem M., 2009; Bulut M. et all., 2013). При этом большинством авторов подчеркивается, что IV пястная кость оказывается поражена наиболее часто (Bozan M.E. at al., 2006; Erdem M., 2009; Volpi A.D., Fragomen A.T., 2011; Bulut M. et all., 2013). Murray и Jacobson предположили, что IV и V пястные кости являются наиболее чувствительными индикаторами

развития скелета, именно поэтому многие системные заболевания представлены недоразвитием IV пястной кости (Murray R.A., Jacobson H.G., 1977).

Единственная найденная нами классификация брахиметакарпии была представлена Hertzog в 1968 году, им были выделены 3 типа брахидактилии E. К типу E1 относилось укорочение IV пястной кости, иногда сочетающееся с укорочением IV плюсневой кости. Тип E2 включал в себя укорочение IV и V пястных и/или плюсневых костей в сочетании с укорочением ногтевой фаланги I пальца. К типу E3 были отнесены различные комбинации укороченных пястных костей и фаланг (Hertzog K.P., 1968). Однако, приведенная классификация по мнению A. Pereda с соавторами не отражает всех возможных вариантов патологии (Pereda A., 2013). Несомненно, это говорит о необходимости систематизации и классификации различных вариантов данного заболевания.

1.4. Клиническая картина и патомеханика брахиметакарпии как показания к оперативному лечению.

Основные изменения, которые приводят пациента к врачу при брахиметакарпии, видны невооруженным взглядом. Пациенты замечают нарушение нормальной кривизны линии, образованной кончиками выпрямленных пальцев кисти (Kato H., 2002). Наиболее явно укорочение пястной кости проявляется в западении выступающей в норме головки пястной кости при согнутых пястно-фаланговых суставах (Wills B. et al., 2013).

Единственный найденный нами клинический тест при брахиметакарпии с укорочением 4 пястной кости описан S. Temptany, M. Aglan. При сжатой в кулак кисти, карандаш приставленный к возвышающимся участкам III и V пястных костей не касается головки укороченной IV пястной кости. Этот же признак авторы предлагают определять на рентгенограммах, проведя прямую линию между головок III и V пястных костей (Temptany S., Aglan M., 2008).

Данные изменения вызывают неудовлетворенность пациентов внешним видом кисти, которую подавляющее большинство авторов описывает, как ведущую в структуре жалоб при брахиметакарпии (Arslan H, 2001; Volpi A., 2001;

Saito H., 2001; Kawoosa A.A. et al., 2004; Erdem M., 2009; Suresh S. 2009; Bulut M., 2013). Интересна также жалоба, описанная A. Volpi, A. Fragomen: 16 летняя пациентка с двусторонним укорочением IV пястных костей боялась, что обручальное кольцо в будущем будет подчеркивать ее деформацию (Volpi A., 2001). Это интересное наблюдение было подтверждено в другой работе, где описывалась пациентка, которая надеялась, что выполнение операции позволит ей носить кольцо на безымянном пальце (Southgate G., 1985).

Еще одной жалобой эстетического характера является деформация ногтевых фаланг и пластинок при сочетании типов E и D брахидактилии по классификации J. Bell. Укороченные и расширенные ногтевые пластинки даже приобрели на английском языке такие неприятные названия как shovel thumb (черпаковидный палец), Dutch thumb (голландский большой палец), hammer thumb (молоткообразный большой палец), potter's thumb (палец гончара) и даже Murderer's thumb (палец убийцы). Иногда ногтевые пластинки из-за деформации самой ногтевой фаланги принимают приподнятое в виде трамплина положение, которое впервые было описано как «standing nail deformity» (торчащая ногтевая пластинка) (Okazaki M., 2010).

Однако, если в отношении косметических показаний к операции при брахиметакарпии, как указано выше, большинство авторов единогласны, то многими из них подчеркивается, что при этом данный порок не вызывает функциональных нарушений (Arslan H, 2001; Saito H., 2001; Volpi A., 2001; Kato H., 2002; Erdem M., 2009; Suresh S. 2009; Bulut M. et al., 2013).

В то же время в других источниках встречается упоминание о таких жалобах, как боль в области пястно-фалангового сустава (Kawoosa A.A. et al., 2004), снижение силы схвата кисти (Bulut M. et al., 2013), ограничение объема сгибания в пястно-фаланговых суставах (Southgate G., 1985; Saito H., 2001; Kato H., 2002; Vozan M.E. et al., 2006).

Приведенные в научной литературе данные о патомеханике кисти при укорочении пястных костей косвенно подтверждают возможность наличия подобных жалоб и нарушений при брахиметакарпии. Нами найдено немало

источников, где указывается, что укорочение пястной кости приводит к функциональным нарушениям. В частности, в некоторых литературных источниках указывается, что укорочение пястных костей более чем на всего 1 мм может приводить к снижению силы схвата кисти и затруднениям при сжатии кисти в кулак (Aydinlioglu A., Akpınar F., Tosun N., 1998). Так, при разнице в длине пястных костей в костной арке более чем на 10-15 мм возникает снижение силы кистевого хвата (Schoeller T., 1998). Проведенные биомеханические экспериментальные исследования на трупах показали, что снижение длины пястной кости на 5 мм приводит к значимому снижению силы схвата (Wills B. et al., 2013). Другими исследователями уточняется, что укорочение пястной кости на 2 мм проявляется снижением силы схвата на 8%, а укорочение ее на 10 мм приводит к тому, что межкостные мышцы оказываются способными развить только 55% от своей силы (Low C., Wrong H., Low Y., 1995; Meunier M. et al., 2004). Величина же укорочения при брахиметакарпии, по литературным данным, составляет 16 -18 мм (Arslan H, 2001).

В связи с этим многими авторами основным показанием для применения дистракционного метода в хирургии кисти считается укорочение пястных костей, особенно если имеется «западение» головок центральных пястных костей (Green D.P., 1993; Pajardi G. et al., 2000).

Наличие данных разногласий подчеркивает необходимость проведения оценки жалоб и функциональных нарушений при брахиметакарпии для определения показаний к оперативному лечению.

1.5 Рентгенологическое обследование

Рентгенологическое исследование позволяет не только подтвердить диагноз брахиметакарпии (Southgate G., 1985), но и точно рассчитать величину укорочения. Средняя величина укорочения, по данным разных авторов, составляет от 15 до 18 мм (Arslan H, 2001; Bozan M.E. et al., 2006; Bulut M., 2013), или 44% от изначальной длины (Kato H., 2002). Для расчета величины укорочения многими авторами используется формула, предложенная А Aydinlioglu, по

которой можно определить физиологическую длину пястной кости, которая укорочена (Aydinlioglu A., 1998; Bozan M.E. at all., 2006; Erdem M., 2009). Кроме укорочения, на рентгеновских снимках определяется закрытая зона роста пораженной пястной кости при открытых ростковых зонах остальных пястных костей у детей (Kato H., 2002; Bozan M.E. at all., 2006). Характерна также форма метаэпифизарной линии, остающейся после закрытия зоны роста. И.В. Шведовченко она описана как имеющая форму воронки (Шведовченко И.В., 2005). В большинстве иностранной литературы данный признак описывается как «cone-shaped epiphyses» - конически измененная зона роста (S. Ridgeway, 2004; K. Nagasaki, 2007; E. Karimian, 2011). Хотя встречаются и описания эпифиза укороченной пястной кости как «выглядеющего округлым» (Volpi A., 2001).

1.6 Оперативное лечение пациентов с брахиметакарпией

Для коррекции длины пальцев предложено множество методик. Например, D. Netscher, M. Baumholtz (2007) выделяют до 6 видов оперативных вмешательств:

1. Удлинение за счет костной пластики, при этом трансплантат помещается либо «на кончик» удлиняемого костного сегмента, либо интерпозиционно между двумя фрагментами сразу или после предварительной дистракции фрагментов. В качестве трансплантата может использоваться губчато-кортикальный фрагмент из крыла подвздошной кости, либо некровоснабжаемая фаланга пальца стопы;
2. Удлинение путем транспозиции наиболее недоразвитых сегментов на питающей ножке на укороченные, но более функциональные;
3. Z-образное удлинение костей;
4. Пересадка пальцев стопы на кисть в кровоснабжаемом варианте;
5. Метод дистракционного остеогенеза;
6. Углубление межпальцевых промежутков как операцию, относительно увеличивающую длину пальца и улучшающую хват (Netscher D., Baumholtz M., 2007).

Однако наиболее часто используемыми методиками для увеличения длины кости при брахиметакарпии являются три способа: 1 - одноэтапная костная пластика, когда после остеотомии между костными фрагментами внедряется трансплантат; 2 - двухэтапная костная пластика, отличающаяся тем, что после остеотомии выполняется постепенное разведение фрагментов кости дистракционным аппаратом, и только после этого диастаз заполняется пластическим материалом; 3 - метод дистракционного остеогенеза, направленный на «выращивание» костной мозоли между постепенно разводимыми фрагментами кости (Ogino T., Kato H., Ishii S. et al., 1994; Kato H., 2002). Среди найденных нами источников встречаются противоречивые мнения о том, какая из описанных методик является методом выбора при оперативном лечении брахиметакарпии.

Одноэтапная костная пластика является одной из наиболее популярных методик оперативного лечения при брахиметакарпии (Arslan H, 2001, Erdem M., 2009) и, по мнению некоторых авторов, имеет ряд преимуществ, основным из которых является возможность одномоментно получить результат удлинения, относительно короткий период консолидации, небольшое количество рубцов (Saito H., 2001; Erdem M., 2009) и достаточно низкая частота осложнений (Kaczmarzyk L., Jabłocki J., Kocieba R., 1997). С целью получения максимального эстетического эффекта предлагается даже выполнять операцию одномоментной коррекции с костной пластикой из ладонного доступа, что позволит сохранить более косметически значимую тыльную поверхность кисти от рубцов (Saito H., 2001).

В то же время другими авторами приводятся данные о том, что одноэтапная костная пластика не всегда позволяет достичь желаемой величины удлинения и должна использоваться только в ситуациях, когда укорочение незначительно (Fultz C.W., 1986; Wood V.E., 1999; Arslan H, 2001; Saito H., 2001). По литературным данным, пястную кость можно удлинить одномоментно не более чем на 10 мм, а учитывая, что укорочение при брахиметакарпии составляет в среднем 15-18 мм, может потребоваться более одной операции, чтобы восстановить полную длину луча (Ogino T. et al., 1994; Arslan H, 2001; Kato H.,

2002; Bozan M.E. at all., 2006; Bulut M., 2013). Подтверждением этому факту косвенно может служить публикация G. Southgate, где описано Z-образное удлинение пястной кости при брахиметакарпии, которое может быть отнесено к одноэтапному удлинению. Данная техника позволила выполнить удлинение пястной кости всего на 8 мм и производилось до того момента, пока не возникло значительное натяжение мягких тканей (Southgate G., 1985). Кроме того, приводятся сведения о том, что данный метод оперативного лечения может вызвать в некоторых случаях нарушения кровоснабжения и иннервации удлиняемого сегмента, осложняться резорбцией трансплантата, а также требует травмирования донорской зоны (Ogino T. et al., 1994; Ishii S., Usui M., 1996; Takakura Y., Tanaka Y., Fujii T. et al., 1997; Ogino T., Wood V.E., 1999; Arslan H., 2001; Kawoosa A.A. et al, 2004; Bozan M.E. at al., 2006; Erdem M., 2009; Kato H., Arata J., Morimoto N., Soeda H. et al., 2011).

Двухэтапная костная пластика включает применение дистракционного метода как первого шага для получения диастаза необходимой величины между костными фрагментами. В доступной научной литературе описываются единичные клинические случаи применения дистракционного метода как подготовительного этапа перед костной пластикой, позволяющего достичь хороших функциональных и косметических результатов (Блохин В.Н., 1973; Янков Е., Панева – Холевич Е., 1982, Upton J., 1989). Мы не встретили в доступной литературе статьи, оценивающие результаты лечения по данной методике основанные на анализе нескольких клинических случаев. Некоторыми авторами в качестве показаний указывается необходимая величина удлинения более 30 мм и возраст пациента старше 25 лет (Ogino, 1994; Finsen, 1996). В настоящее время имеется широкий выбор материалов, которые могут быть использованы в качестве костного трансплантата как при одноэтапной, так и при двухэтапной костной пластике. Это ауто трансплантаты, аллотрансплантаты и синтетические костные материалы, представленные биоактивной керамикой, керамическими иономерами, биоактивными материалами на основе оксида алюминия, сульфата кальция или фосфата кальция, а также синтетического гидроксиапатита. Все

костные материалы делятся на группы в зависимости от таких характеристик, как способность к остеоинтеграции, остеокондукции, остеоиндукции и остеогенезу. Аллотрансплантаты обладают остеоинтегративными и остеокондуктивными свойствами и могут повышать остеоиндуктивный потенциал, но не обладают остеогенными характеристиками в связи с отсутствием живых клеточных компонентов. Синтетические материалы имеют только свойства остеокондукции и остеоинтеграции. И только костные аутооттрансплантаты обладают полным спектром характеристик, обеспечивающих максимально благоприятные условия для осуществления костной пластики (Moore V.R., Graves S.E., Bain G.I., 2001). Возможно, именно эта особенность в сочетании с потребностями в трансплантатах небольшого размера резко ограничила применение альтернативных материалов в хирургии кисти.

Дистракционный остеосинтез по Г.А. Илизарову обладает управляемостью в течение всего периода лечения, позволяет проводить дозированное и постепенное растяжение мягких тканей и выгодно отличается от двух вышеописанных методик отсутствием необходимости использования пластического материала для замещения дефекта (Шевцов В.И., Немков В.А., Скляр Л.В., 1995; Kawoosa A.A. et al, 2004). Кроме этого, по литературным данным, дистракционный метод наиболее эффективен в достижении необходимой длины кости (T. Miyawaki et al., 2002). Он имеет высокий процент хороших косметических результатов при низкой частоте осложнений (Bozan M.E. et al., 2006). Гораздо больше осложнений, по мнению некоторых авторов, описано при одноэтапной костной пластике (Ogino T. et al., 1994).

При выборе между двухэтапной костной пластикой и методом дистракционного остеогенеза, некоторые авторы предпочитают последний, обосновывая свой выбор высокими показателями активности дистракционного остеогенеза у детей и подростков, позволяющего получать хорошие результаты, избегая необходимости второй операции (Arslan H, 2001; Bulut M. et al., 2013).

Показанием же к его применению многими хирургами считается укорочение пястной кости более 10 мм (Ogino T. et al., 1994; Wood V.E., 1999).

Не смотря на то, что длительность консолидации при дистракционном методе превышает таковую при одноэтапной костной пластике, легкость ношения миниатюрного наружного фиксатора, дозированное удлинение без боли и отсутствие травмирования донорской зоны являются серьезным преимуществом дистракционного метода перед одноэтапным удлинением (Belusa M., 1994; Toh S., 2002; Kawoosa A.A. et al, 2004; Bozan M.E. at al., 2006).

При этом большинство авторов предпочитает использовать монологические или секторные дистракционные аппараты из-за их удобного дизайна и возможности осуществления активных движений в суставах данного пальца (Belusa M., 1994; Minguella J., 2001; Kato H., 2002; Bulut M. etall., 2013).

1.7 Обзор дистракционных аппаратов для хирургии кисти

Большинство аппаратов для хирургии кисти были разработаны и применялись в рамках одного отделения или медицинского учреждения, чем и обусловлено, с одной стороны огромное разнообразие их моделей, с другой стороны практически полное отсутствие серийного производства. Некоторыми авторами даже предлагались идеи для изготовления аппаратов из подручных материалов, прямо во время операции (Maegawa J., Ogino H., Saijo M., 1999). Подавляющее большинство моделей, особенно в первые годы внедрения дистракционного метода в хирургию кисти, представляли собой модификации спицевых аппаратов по типу аппарата Г.А. Илизарова, только в уменьшенном виде и состояли из колец (полуколец) (Годунова Г.С., 1976; Янков Е., Панева-Холевич Е., 1982), рамок (Шведовченко И.В., 2005; Сафонов А.В., 2000) или дуг (Малахов О.А. и соавт., 1994), соединенных между собой штангами. Кроме того, ряд авторов предлагал использовать два идентичных аппарата, расположенных с контралатеральных сторон удлиняемого сегмента (так называемая билатеральная фиксация) (Kanaujia R., Fukuhara C., Youshioka K. et al., 1988).

Однако достаточно давно широко применяются и монологические дистракционные аппараты с односторонним проведением спиц (Андрусон М.В., Голобородько С.А., 1989; Голобородько С.А., 1991).

Общими недостатками существующих дистракционных аппаратов для кисти могут являться повреждение или повышенный риск травмирования важных в функциональном отношении структур при наложении аппарата, сложности в обеспечении ранней разработки движений в смежных суставах, громоздкость конструкции, ограничивающая их одновременное применение на расположенных рядом сегментах, и недостаточная универсальность (Волкова А.М., Обухов И.А., 1995).

Существуют дистракционные аппараты для кисти, направленные не только на линейную дистракцию, но и на возможность осуществления коррекции угловых и/или поперечных деформаций (Горидова Л.Д., Голобородько С.А., 1995; Профатило Т.И., 1995; А.с. №1619673 СССР)

Некоторые авторы предлагают целый ряд различных дистракционных устройств, каждое из которых адаптировано к конкретной патологии детской кисти (Тяжелков А.П., Гостев В.Н., 1989).

В попытках исключить проведение таких чрескостных элементов, как спицы и стержни, через анатомически важные зоны кисти, придумано множество дистракционных аппаратов, например, аппарат Ikuta (Kanaujia R.R. et al., 1988), SBi MiniFix (De Kesel R., Burny F., Schuind F, 2006), Orthofix Pennig Minifixator и Hoffmann micro Lengthener. Последние три аппарата производятся в Европе серийно. Некоторые авторы даже предлагали устройства, в которых использовались стержни с изогнутыми ножками, а в комплекте было устройство для их введения и подготовки стержневого канала, что позволяло при монологатеральном расположении аппарата вводить чрескостные элементы с двух сторон, в анатомически безопасных зонах как при секторальной фиксации (Токарев А.Е., Козюков В.Г., 2002). Большинство из современных аппаратов направлено на применение в качестве фиксирующих устройств, однако вышеописанные модели имеют возможность осуществления компрессии и дистракции. Hoffmann micro lengthener представляет уменьшенную копию аппарата Hoffmann, адаптированного к применению на кисти, и на данный момент является самым распространенным дистрактором для кисти в Европе

(Ugwonali O.F.C., Jupiter J B., 2006). Телескопическая конструкция и отсутствие большого количества деталей делают процесс удлинения понятным и доступным для выполнения пациентом. D. Pennig предложил аппарат для фиксации переломов костей кисти, обладающий возможностями distraction, при этом шаровой узел между направляющими позволяет устанавливать модули аппарата под необходимым углом друг к другу (Pennig D. et al., 2000). Для фиксации чрескостных элементов в каждом модуле предусмотрены 4 фиксированных положения. SBi MiniFix представляет собой простой distractionный аппарат для выполнения линейной distraction, спицы (пины) фиксируются в каждом модуле в одном положении, параллельно друг другу и в плоскости, совпадающей с осью distraction. Минификсатор Г.А. Илизарова является единственным серийным аппаратом, позволяющим секторально проводить чрескостные элементы под любым удобным углом, при этом размеры костного фрагмента могут иметь 2-3 мм в длину, что позволяет считать данный аппарат наиболее адаптированным к применению на детской кисти. Возможно, единственным существенным недостатком описанного фиксатора является необходимость в консольном изгибании спиц.

В статье 2003 года, более чем 30 лет спустя после своей первой в мире публикации о distractionном методе в хирургии кисти, проф. I. Matev пишет, что, по его глубокому убеждению, не существует универсального distractionного аппарата для кисти, поскольку каждая ее часть имеет специфическое строение и функцию, которые требуют отдельного специального устройства (Matev I., 2003). Однако живой пример аппарата Г.А. Илизарова, не потерявшего своей актуальности на фоне современных высокотехнологичных и сложных устройств с компьютерной навигацией, говорит о возможности разработки и для хирургии кисти универсального конструктора, позволяющего создавать бесчисленное множество комплектаций и адаптировать конструкцию под задачи, анатомию и тактику лечения патологии. Неизменными должны оставаться только такие признаки как легкость и стабильность, жесткая фиксация стержней или спиц Киршнера, а также комфорт для пациента, легкость в

установке и простота в обращении. Если для хирургии крупных сегментов сотнями производителей выпускаются серийные дистракционные аппараты и, тем не менее, ведется поиск новых конструкций, то, вне сомнения, создание новых, более конструктивно совершенных дистракторов для кисти является одной из актуальнейших проблем.

1.8 Особенности ведения послеоперационного периода

Одним из наиболее обсуждаемых вопросов дистракционного остеосинтеза является режим дистракции, включающий в себя сроки начала дистракции, ее скорость и дробность. В отношении оптимальных сроков начала дистракции нет единого мнения. Так, О.В. Оганесян, И.Н. Шинкаренко, В.П. Абельцев (1984) являются сторонниками позднего начала дистракции и ссылаются на работы других авторов: «...А.А. Лазарев и В.Ф. Коршунов (1972, 1975) считают, что растягивать надо уже образовавшийся костный регенерат, т.е. дистракцию следует начинать через 2 нед. после остеотомии». Экспериментальные морфологические и клинко-рентгенологические исследования ряда авторов (Штин В.П., 1974; Берко В.Г., 1975; Лаврищева Г.И., Штин В.П., 1975; Илизаров Г.А., Барабаш А.П., 1975) показали, что при дистракционном методе удлинения костей, разработанном Г.А. Илизаровым, костеобразование в зоне удлинения совершается с концов отломков на основе волокнистой соединительной ткани и ведет к образованию в дефекте костных балочек, имеющих продольную ориентировку и растущих навстречу друг другу. При этом только с 4-7 дня между отломками появляется необходимый источник остеогенеза- скелетогенная ткань (Штин В.П., Никитенко Е.Т., 1972). Рост костного регенерата, по данным Г.А. Илизарова и соавт. (1977), отмечается с 14-21 дня, при этом остеогенная активность соединительнотканной прослойки между отломками поддерживается их растяжением с помощью дистракционного аппарата, а с прекращением дистракции костеобразовательная активность постепенно затухает (в течение 2-4 нед). Учитывая эти данные, оптимальным для начала дистракции следует считать срок не ранее 14 дней после остеотомии, так

как более раннее начало distraction может привести к смещению отломков и нарушению нормального остеогенеза» (Оганесян О.В., Шинкаренко И.Н., Абельцев В.П., 1984). Что же касается конкретно удлинения пястных костей при брахиметакарпии, то наиболее ранний найденный нами срок начала distraction – это 5 или 6 сутки после операции, при этом distraction предлагается проводить со скоростью 0,25 мм каждые 12 часов (Arslan H, 2001; Bozan M.E. et al., 2006). С 7 суток со скоростью 0,25 мм за три приема в сутки предлагает удлинять А.А. Kawoosa с соавторами (Kawoosa A.A. et al., 2004).

Данные о величине и дробности distraction в течение суток различаются в той или иной мере почти у всех авторов и колеблются в различных источниках от 0,3 мм до 1,5 мм в день (Kato, 2002; Dhalla R, 2001; Ogino; Pensler, 1998; Toh, 2002; Sen, 2003). Имеется мнение, что превышение скорости distraction является основной ошибкой при использовании метода distractionного остеосинтеза в восстановлении длины укороченных пальцев у детей, что приводит к угнетению репаративного процесса и формированию неполноценного костного регенерата (Тяжелков А.П., 1986). Описано также применение общего подхода ко всем группам пациентов при использовании как distractionного эпифизеолиза, так и distraction после остеотомии и фаланг, и пястных костей, при этом distraction начиналась на 3-4 сутки после операции, а ее скорость была равна 1 мм в сутки (Шведовченко И.В., Годунова Г.С., 1984). О.А. Малахов и соавторы (1994) предлагают начинать удлинение со 2-3 суток после остеотомии, при темпе distraction 0,5 мм в сутки для фаланг пальцев и 1 мм в сутки для пястных костей. Также в литературе встречаются различные мнения относительно постоянства скорости distraction на протяжении всего периода. Часть авторов придерживается мнения, что скорость distraction должна быть постоянной. Другие, в частности М.Ю. Данилкин, Д.А. Шабалин (2010), считают, что темп distraction не является постоянным в течение всего периода distraction и определяется субъективными ощущениями пациента и интенсивностью процесса регенерации по данным рентгенологического контроля, при этом они приводят диапазон значений от 0,75 до 0,25 мм в сутки и для пястных костей, и для фаланг.

Более того, существует тактика ведения периода distraction с остановками на 8-10 дней, которые, по мнению авторов (Оганесян О.В., Шинкаренко И.Н., Абельцев В.П., 1984; Vulut M. et all., 2013), необходимы для устранения реакции на растяжение (боль, отек мягких тканей, чувство онемения) и для сохранения оптимального костеобразования.

Еще одним спорным вопросом, касающимся ведения послеоперационного периода, является вопрос иммобилизации. Некоторыми авторами приводились рекомендации, по которым конечность для предотвращения отека должна быть дополнительно иммобилизована, более того, даже после снятия аппарата, предлагалось фиксировать кисть в гипсовой лонгете на 20-25 дней, чтобы избежать перелома distractionного регенерата, после чего уже проводить курс восстановительной терапии, направленной на восстановление движений в суставах пальцев (Оганесян О.В., Шинкаренко И.Н., Абельцев В.П., 1984; Шведовченко И.В., Годунова Г.С., 1984). Кроме того, иммобилизация предлагается в целях предотвращения образования контрактур суставов удлиняемого луча, для этого используется даже фиксация суставов осевой спицей или в distractionном аппарате (Янков Е., Панева-Холевич Е., 1982; Bosh M., Granell F., Faigmarti J. et al, 2004; С. Нео, S. Kwon, G. Back, 2008). В то же время существует мнение, что ранние активные движения пальцев являются наиважнейшим фактором профилактики контрактур, для чего distractionный аппарат должен быть легким, стабильным и комфортным (Arslan H., 2001; Matev I, 2003; Kawoosa A.A. etall., 2004; Vulut M. et all., 2013). Некоторыми авторами предлагается даже после окончания distraction и начала формирования регенерата производить демонтаж distractionного аппарата и устанавливать пластину мостовидного типа, что позволило бы отказаться от иммобилизации и начать реабилитацию гораздо раньше (Ugwonali O.F.C., Jupiter J.B., 2006).

1.9 Результаты оперативного лечения

При описании ближайших результатов проведенной коррекции одним из самых важных оцениваемых факторов является величина удлинения, достигнутая в

процессе лечения. Подавляющим большинством авторов в описании приводится фактическая величина удлинения, составляющая в разных источниках от 15,1 до 23 мм (Kawoosa A.A. et al., 2004; Bozan M.E. et al., 2006; Erdem M., 2009; Bulut M. et al., 2013). При этом только немногими указывается, соответствует ли данная величина изначальному укорочению кости, что затрудняет оценку результативности того или иного метода оперативного лечения для восстановления длины укороченной пястной кости.

Описанная длительность лечения методом дистракционного остеосинтеза при брахиметакарпии оценивается разными авторами в срок от 11,5 до 15 недель (срок, в течение которого пациент находится с дистракционным аппаратом) (Arslan H, 2001; Bulut M., 2013), а индекс остеосинтеза от 1,1 до 2,3 мес/см (Kawoosa A.A. et al., 2004; Erdem M., 2009).

Противоречия встречаются и в оценке факторов, которые влияют на остеогенез. В частности М. Bozan с соавторами отметил взаимосвязь активности дистракционного остеогенеза в зависимости от возраста пациента, чем младше пациент, тем меньше времени занимает процесс удлинения дистракционным аппаратом, при этом пол пациентов, наличие инфекции по спицам и видом дистрактора отмечено не было (Bozan M.E. et al., 2006). Другие авторы, напротив, не находят связи между возрастом пациента и активностью остеогенеза (Toh S. et al., 2002).

1.10 Ошибки и осложнения при оперативном лечении

К возможным осложнениям при использовании данного метода, кроме общехирургических, можно отнести: вывихи и подвывихи в пястно-фаланговых суставах, возникновение артритов, деформация по типу «лебединой шеи» (Bulut M. et al., 2013). При этом многие авторы отмечают, что данные осложнения возникают при удлинении кости более чем на 40% от ее длины (Bulut M., 2013, Erdem M., 2009).

Многие авторы указывают на низкую частоту осложнений при лечении брахиметакарпии дистракционным методом, ими подчеркивается, что такие

возможные осложнения, как отсутствие регенерата или его замедленное формирование, инфекция, контрактуры суставов и нарушения чувствительности, связанные с дистракцией, не отмечались в процессе лечения у представленных ими пациентов (Arslan H, 2001).

Ангуляция при удлинении более 40% длины описана М. Erdem с соавторами. Ими предложено использовать более жесткий циркулярный фиксатор при необходимости удлинения на большую длину, а также фиксировать в нем проксимальную фалангу пальца и ПФС (Erdem M., 2009).

Единственным осложнением, присутствовавшим почти во всех описаниях была инфекция мягких тканей, развившаяся вокруг спиц, во всех случаях она была купирована консервативно и не сказалась на результатах лечения (Bozan M.E. atal., 2006; Erdem M., 2009).

Подводя итог анализу доступной литературы по тематике исследования, можно обозначить ряд вопросов, касающихся природы заболевания а также необходимости оперативного лечения и его тактики:

1. Большинство авторов указывают на брахиметакарпию как на редкое заболевание, однако не представлено достоверных данных о встречаемости заболевания;
2. Существует множество теорий причины преждевременного закрытия зон роста пястных костей при брахиметакарпии, однако не представлены статистические данные, которые могли бы помочь отнести заболевание к той или иной группе патологий;
3. В литературе не описаны возможные вариации проявления заболевания и частота их встречаемости;
4. Один из самых важных и нерешенных вопросов касается показаний к оперативному лечению, что связано с отсутствием систематизированной системы оценки косметического и

функционального состояния кисти при брахиметакарпии в зависимости от анатомических вариантов патологии;

5. Нет единого мнения о сроках, тактике и способе хирургического лечения и послеоперационного ведения пациентов с брахиметакарпией, что связано с отсутствием систематизированной системы оценки отдаленных результатов оперативного лечения.

Все вышеобозначенные вопросы подтверждают необходимость проведения настоящего исследования и его актуальность.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика материала и этапов исследования

В основу настоящего исследования легли результаты проведенного в клинике НИДОИ им. Г.И. Турнера обследования и оперативного лечения 53 пациентов с брахиметакарпией, которые были разделены на три группы в соответствии с представленными ниже критериями.

Критерии включения в группу I:

- наличие брахиметакарпии одной или двух кистей;
- отсутствие в анамнезе операций на кистях;
- оперативное лечение в рамках исследования проводилось только методом дистракционного остеосинтеза по Г.А. Илизарову с применением разработанных дистракционных аппаратов;
- наличие предоперационного и послеоперационного обследования, проведенного по единому разработанному протоколу.

Критерии включения в группу II:

- наличие брахиметакарпии одной или двух кистей;
- оперативное лечение по поводу укорочения пястных костей проведено только методом одноэтапной костной пластики;
- послеоперационное обследование проведено очно, по разработанному протоколу.

Критерии для включения в группу III:

- наличие брахиметакарпии одной или двух кистей;
- отсутствие в анамнезе любых операций на пораженных кистях;
- обследование пациентов проведено очно, по разработанному стандартному протоколу.

Исследование состояло из трех взаимосвязанных частей:

Цель I части исследования заключалась в оценке частоты встречаемости брахиметакарпии в структуре ортопедической патологии у детей, изучении анатомических вариантов брахиметакарпии и частоты их встречаемости, а также анализе косметических и функциональных нарушений состояния кисти у пациентов с брахиметакарпией в зависимости от анатомических вариантов заболевания, что подразумевало под собой решение первой задачи исследования. Для выяснения общей частоты встречаемости брахиметакарпии в структуре ортопедической патологии у детей был проведен предметный поиск в консультативно-поликлиническом отделении НИДОИ им. Г.И. Турнера за пятилетний период с 2009 по 2014 год. При этом рассматривались данные ортопедического осмотра и рентгенологических исследований всех пациентов, обращавшихся в НИДОИ им. Г.И. Турнера для консультаций вне зависимости от возраста и диагноза. Общее число изученных амбулаторных карт пациентов за пятилетний период составило 33 000. Для выявления анатомических вариантов брахиметакарпии у детей и частоты их встречаемости производилась оценка полученных данных клинического и рентгенологического исследования пациентов всех трех групп. С целью проведения анализа косметических и функциональных нарушений состояния кисти у пациентов с брахиметакарпией проводилась оценка жалоб, обследование состояния костно-суставного и сухожильно-мышечного аппарата, состояния сосудистой системы и периферической иннервации у неоперированных пациентов. Данная часть исследования была осуществлена на материалах, полученных в ходе обследования пациентов I (основной проспективной) группы перед оперативным лечением, и неоперированных пациентов III (контрольной проспективной) группы. Также использовались данные о жалобах, предъявляемых пациентами II контрольной ретроспективной группы перед оперативным лечением, которые были отражены в архивных историях болезни. Результаты данной части исследования отражены в разделе «Клинико-статистическая характеристика

исследуемых» настоящей главы и первой части третьей главы «Классификация брахиметакарпии и общая характеристика клинического материала».

Во II части исследования для выявления новых фактов, уточнения механизмов и причин развития брахиметакарпии проводился сбор анамнеза заболевания, жизни и семейного анамнеза пациентов всех трех групп, выборочно проводилось эндокринологическое обследование пациентов I основной и III контрольной проспективных групп, проживающих в Санкт-Петербурге. Эндокринологическое обследование включало в себя консультацию эндокринолога, УЗИ щитовидной и паращитовидных желез и лабораторное исследование показателей крови. У 5 пациентов основной группы в ходе оперативного вмешательства выполнялась биопсия головки укороченной пястной кости и дальнейшее гистологическое исследование. Проведение данной части исследования в сочетании с анализом литературных данных, касающихся теорий развития брахиметакарпии, позволило решить третью задачу диссертационной работы, что было отражено во второй части третьей главы.

III часть исследования заключалась в сравнительной оценке и анализе эффективности проведенного оперативного лечения. Анализировался непосредственный результат операции, а именно – величина удлинения укороченных костей, сравнивалась длительность лечения, болевой синдром в послеоперационном периоде. Сопоставлялись данные оценки косметического и функционального состояния кисти неоперированных пациентов III контрольной группы и пациентов I основной группы до операции с данными оценки состояния кисти оперированных пациентов основной и II контрольных групп. Также был проведен сравнительный анализ косметического и функционального состояния кисти у пациентов с брахиметакарпией после проведенного оперативного лечения в I основной и II контрольной группе между собой для выявления оптимальной методики и тактики оперативного лечения. Данная часть исследования позволила решить пятую задачу настоящей работы, что отражено во второй части четвертой главы и пятой главе настоящего исследования.

Схематично I - III части исследования представлены в таблице 2.1.

Таблица 2.1 – Схема I-III частей исследования и распределения групп

Часть	Тип	Методы исследования	Группы исследуемых		
			I	II	III
I	До операции	Жалобы	+	+	+
		Оценка функции	+	-	+
		DASH	+	-	+
		Физиологическое исследование	+	-	+
		Рентгенологическое исследование	+	+	+
II		Сбор анамнеза заболевания и жизни	+	+	+
		Эндокринологическое и лабораторное обследование	+/-	-	+/-
		Морфологическое исследование	+/-	-	-
III	После операции	Жалобы	+	+	-
		Оценка функции	+	+	-
		DASH	+	+	-
		Рентгенологическое исследование	+	+	-

2.2. Клинико-статистическая характеристика исследуемых

В основу настоящего исследования легли результаты проведенного в клинике НИДОИ им. Г.И. Турнера обследования и оперативного лечения 53 пациентов с брахиметакарпией, которые были разделены на три группы:

I группа (основная проспективная) – 12 пациентов в возрасте от 12 до 18 лет, поступивших на лечение за период с 2009 по 2015 год, удлинение пястных костей которым производилось дистракционным методом, без применения костной пластики, разработанными дистракционными аппаратами.

II группа (контрольная ретроспективная) – 13 пациентов в возрасте от 17 до 47 лет, оперированных в период с 1981 по 2010 год, удлинение пястных костей которым производилось с применением методики одноэтапной костной пластики.

III группа (контрольная проспективная) – 28 неоперированных пациентов в возрасте от 7 до 42 лет, обследованных в возрасте от 6 до 42 лет.

Распределение пациентов по группам представлено в таблице 2.2.

Таблица 2.2 – Распределение исследуемых по группам

Группа исследуемых	Число пациентов в группе, чел.	% от общего числа исследуемых
I (основная проспективная)	12	22,6
II (контрольная ретроспективная)	13	24,5
III (контрольная проспективная)	28	52,8
ИТОГО:	53	100,0

В соответствии с представленным распределением исследуемых по группам, общее количество оперированных пациентов (25 человек, или 47,2% от общего числа исследуемых) было сопоставимо с количеством неоперированных пациентов (28 человек, или 52,8%), а количество оперированных пациентов проспективной группы (12, или 22,6%) приблизительно равнялось количеству оперированных пациентов ретроспективной группы (13, или 24,5%).

Также нами было проведено сопоставление исследуемых групп по полу и возрасту. Результаты представлены в таблице 2.3.

Как показал проведенный статистический анализ, в I и III группах наибольшую долю составляли пациенты в возрасте от 10 до 19 лет (100,0 и 67,9%, соответственно), а во II группе преобладали пациенты в возрасте от 20 до 29 лет (61,5%).

Таблица 2.3 – Распределение пациентов по полу и возрасту

Возраст, лет	% пациентов в структуре группы											
	I группа				II группа				III группа			
	мужской		женский		мужской		женский		мужской		женский	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
7 – 9	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	7,1
10 – 19	0	0,0	12	100	0	0,0	1	7,7	5	17,9	19	67,9
20 – 29	0	0,0	0	0,0	0	0,0	8	61,5	0	0,0	0	0,0
30 – 39	0	0,0	0	0,0	1	7,7	2	15,4	0	0,0	0	0,0
40 – 47	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	7,7	0	0,0	2	7,1
ИТОГО:	0	0,0	12	100	1	7,7	12	92,3	5	17,9	23	82,1

Средний возраст исследуемых I группы составил $14,8 \pm 0,6$ года, во II группе – $27,7 \pm 2,2$ года, в III группе – $15,6 \pm 1,5$ года. Группы пациентов были сопоставлены статистически по возрасту при помощи однофакторного дисперсионного анализа с апостериорным критерием Тьюки. Различия между I и III группами были статистически не значимыми ($p=0,952$), но при парных сравнениях их со II группой различия были существенными ($p<0,001$).

Наблюдаемые средние значения возраста для исследуемых групп графически представлены на рисунке 2.1.

При сравнении полового состава исследуемых было установлено, что пациенты мужского пола отмечались только во II и III группах, в обоих случаях их доля была невелика (1,9 и 9,4%, соответственно). Различия исследуемых групп по полу были статистически не значимы ($p=0,235$).

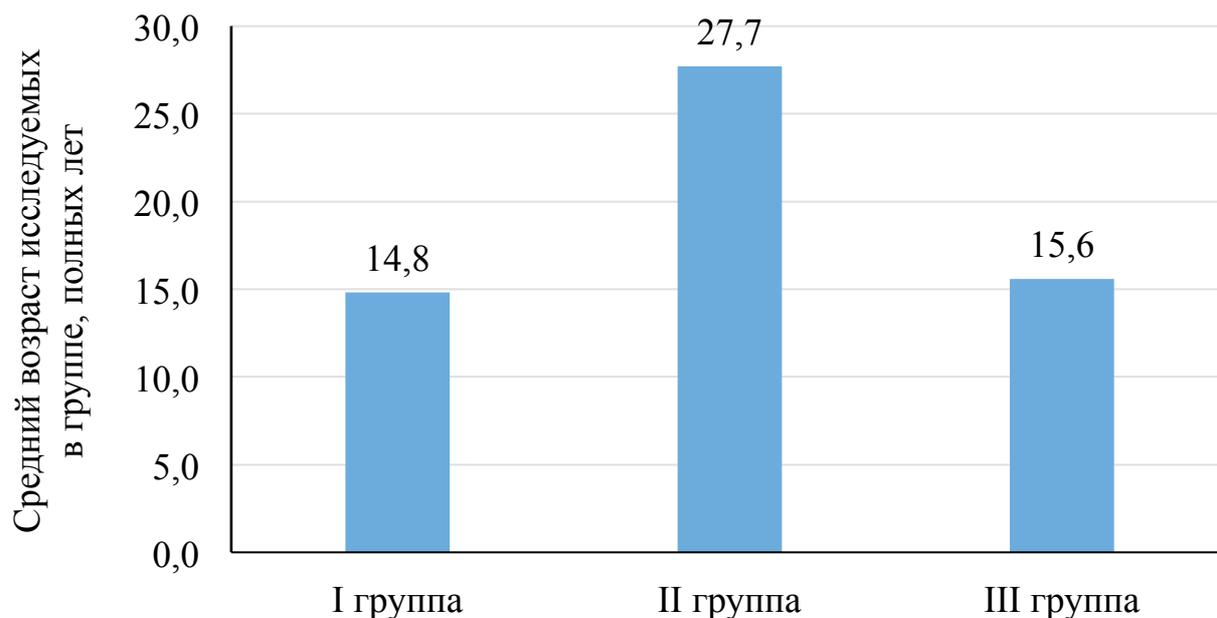


Рисунок 2.1 – Средний возраст исследуемых в сравниваемых группах

Среди пациентов I группы поражение одной кисти отмечалось в 3 случаях (25,0%), в том числе правой – в 2 случаях (16,7%), левой – в 1 случае (8,3%). Обе кисти были поражены у 9 девочек (75,0%). В 3 случаях (25,0%) поражение обеих кистей сочеталось с укорочением плюсневых костей. Общее количество пораженных заболеванием кистей в основной группе составило 21, из них 11 – правых (52,4%), 10 – левых (47,6%).

Во II группе одностороннее поражение кистей отмечалось в 6 случаях из 13 (46,2%), в том числе правая кисть была поражена в 2 случаях (15,4%), левая – в 4 случаях (30,8%), причем в 1 случае левосторонняя брахиметакарпия сочеталась с укорочением плюсневых костей (7,7%). Поражение обеих кистей отмечалось в 7 случаях (53,8%), у 2 пациенток заболевание сочеталось с брахиметатарзией (15,4%). Суммарное количество пораженных кистей составляло 20, из них 9 – правых (45,0%) и 11 – левых (55,0%).

В третьей группе односторонняя брахиметакарпия отмечалась в 12 случаях (42,9%), причем частота левосторонних и правосторонних форм была равной – по 6 случаев (21,4%). Один случай поражения левой кисти и два случая поражения правой сочетались с брахиметатарзией (3,6% и 7,1%, соответственно).

Двусторонняя брахиметакарпия отмечалась в 16 случаях (57,1%), в 8 случаях сочеталась с укорочением плюсневых костей (28,6%). Общее количество пораженных кистей составило 44, из них правых и левых – по 22 (по 50,0%).

2.3 Методы исследования

2.3.1. Клинический метод

В ходе выяснения анамнеза заболевания уточнялся возраст, в котором впервые заметили укорочение пястных костей, наличие предшествующих травм кисти, инфекционных и воспалительных заболеваний, эндокринологических нарушений и других причин, которые могли бы быть связаны с началом заболевания. Выяснялся семейный анамнез, наличие подобных деформаций у всех известных членов семьи, при наличии в семье нескольких детей по возможности проводился их осмотр вне зависимости от возраста.

Все жалобы пациентов с брахиметакарпией оценивались по дискретным значениям есть/нет, кроме неудовлетворенности внешним видом кисти и болью. Для этих двух видов жалоб дополнительно использовались психометрические визуальные аналоговые шкалы общепринятого вида как один из немногих инструментов для оценки субъективных характеристик или отношений, которые не могут быть измерены (Aitken R., 1969; Maxwell C., 1978; Cline M.E., 1992; Miller M.D., Ferris D.G., 1993; Tiplady B. et al., 1998; Couper M.P., 2006; Harms-Ringdahl K., 2012). По литературным данным, применение визуальных аналоговых шкал позволяет с высокой точностью оценить субъективные ощущения у детей в возрасте старше 7 лет, что полностью соответствует условиям нашего исследования (Shields B.J. et al., 2003). Нами были использованы две шкалы. Первая – шкала удовлетворенности косметическим состоянием кисти с диапазоном значений от 0 до 10 баллов (рисунок 2.2), где под «0» подразумевалась полная удовлетворенность, а под «10» – наоборот, полная неудовлетворенность косметическим состоянием кисти. Вторая – визуальная аналоговая шкала боли аналогичного вида, где 0 баллов соответствовали полному

отсутствию боли, а 10 баллов – максимально возможной боли, которую мог бы себе представить пациент.

Для оценки качества жизни, степени косметических и функциональных нарушений со стороны верхней конечности у пациентов с брахиметакарпией проводилось тестирование с использованием валидной русской версии Опросника исходов и неспособности руки и кисти – Disability of the Arm, Shoulder and Hand Outcome Measure (DASH). Согласно решению II Съезда Общества кистевых хирургов РФ (2008), использование данного опросника рекомендовано для единой оценки отдаленных результатов лечения патологии верхней конечности.

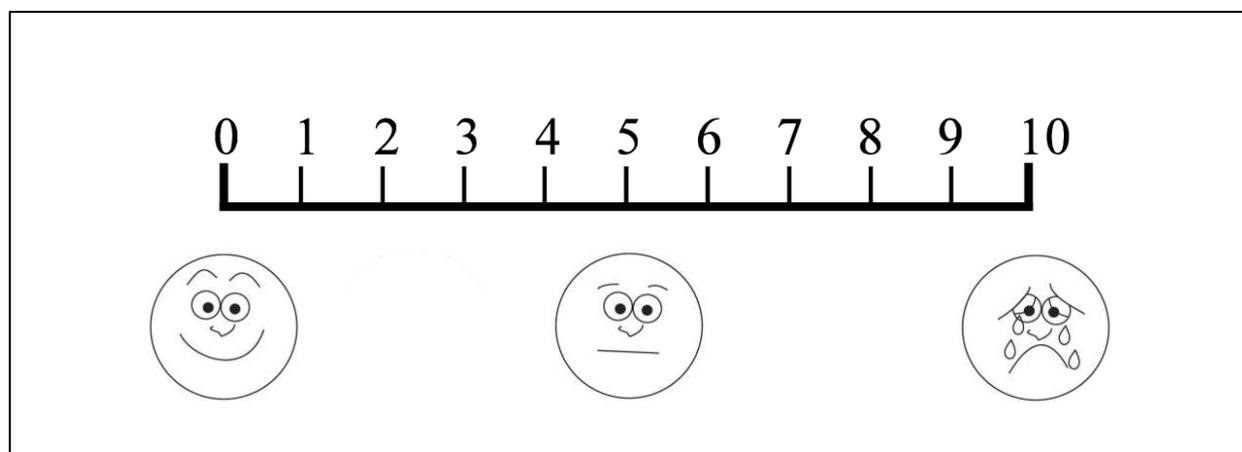


Рисунок 2.2 – Визуальная аналоговая шкала боли/удовлетворенности косметическим состоянием кисти

При оценке локального статуса кисти основными оцениваемыми параметрами были длины пястных костей и пальцев. Осмотр проводился при выпрямленных пальцах и оценивалось «западение» пястно-фаланговых суставов укороченных лучей при сжатии кисти в кулак. При этом в случаях укорочения III; IV; III и IV; III и IV пястных костей выполнялся диагностический тест с карандашом, описанный S. Temptany, M. Aglan (2008) (рисунок 2.3).

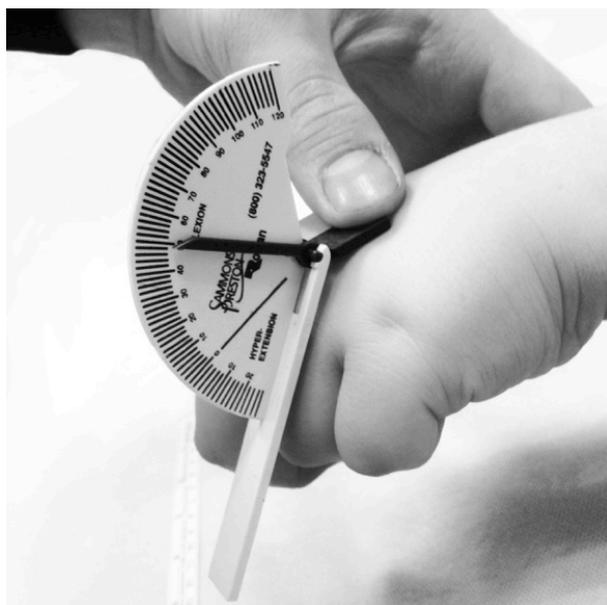


Рисунок 2.3 – Клинический тест при укорочении IV пястной кости: карандаш, соприкасающийся с головками III и V пястных костей не касается головки IV пястной кости.

Амплитуда движений в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах проводилась по методике, описанной в руководствах по обследованию ортопедического больного Маркса В.О. (1986), с использованием кистевых гониометров (рисунок 2.4а).

Оценка силы кисти производилась с использованием кистевого динамометра ДМЭР-120-0,5-И-Д (регистрационное удостоверение Минздрава № ФСР 2008/02492).

Измерения производились на обеих кистях (рисунок 2.4б), после чего данные сравнивались при одностороннем поражении с контралатеральной конечностью, с учетом физиологической асимметрии между ведущей и второстепенной конечностью. У пациентов с двусторонним поражением сравнительная оценка производилась с показателями возрастной нормы.



а



б

Рисунок 2.4 – Оценка функции кисти с использованием кистевых гониометра (а) и динамометра (б).

Основные параметры, полученные в ходе опроса и объективного обследования пациента, заносились в специально разработанный протокол исследования, заполняемый на каждого пациента (приложение 1).

2.3.2 Лучевые методы исследования

Рентгенологическое исследование проводилось всем пациентам при первичном обращении больного, при поступлении его в стационар, после проведения хирургического вмешательства, на 14-е сутки после операции и далее каждые 2 недели в периоде distraction и каждые 3-4 недели в течение периода фиксации. По результатам рентгенологического контроля определялись сроки демонтажа distractionного аппарата. В дальнейшем рентгенологическое исследование проводилось с частотой 1-2 раза в год до окончания периода роста пациента.

Всем пациентам выполнялось исследование обеих кистей в прямой проекции, вторая рентгенограмма выполнялась в косой (3/4), либо боковой

проекции, в зависимости от преследуемых целей. Рентгенограммы обеих кистей при одностороннем поражении выполнялись нами всегда для проведения сравнительного анализа.

При интерпретации рентгенограмм учитывались следующие данные:

- общая длина каждого луча;
- длина пястной кости и фаланг, составляющих палец;
- характер и величина угловых деформаций;
- состояние эпифизарных зон роста;
- соотношения в суставах луча;
- динамика рентгенологической картины формирования distractionного регенерата.

регенерата.

При оценке линейных метрических параметров луча в целом, а также пястной кости и фаланг, составляющих его, мы сравнивали полученные данные с длинами на здоровой контралатеральной конечности или, в случае двустороннего поражения, рассчитывали по формулам, предложенным А.Аydinlioglu (2001). Часть формулы, относящаяся ко II-V пястным костям, приведена в таблице 2.4.

Таблица 2.4 – Расчет длины пястных костей по формуле А.Аydinlioglu

II пястная кость	Результат
$\div 1,06$	= III пястная кость
$\div 1,16$	=IV пястная кость
$\div 1,26$	=V пястная кость

Состояние эпифизарных зон роста оценивалось согласно рентгенологическим критериям, предложенным В.И. Садофьевой (1990), включающим в себя 3 степени поражения: *гипотрофию*, *дистрофию* и *деструкцию*. В *норме* высота ростковой зоны равномерна на всем ее протяжении, контуры в период интенсивного роста крупноволнистые, в остальное время – умеренно дугообразные, в возрасте до 8 лет зоны препараторного обызвествления должны быть отчетливо выражены и иметь однородную оптическую плотность.

Для *гипотрофии* (гипофункции) ростковой зоны характерны снижение ее высоты, прямолинейность контуров и сужение зоны препараторного обызвествления. *Дистрофия* проявляется увеличением высоты зоны роста, неравномерностью ее контуров и неоднородностью структуры зоны препараторного обызвествления. Признаками *деструкции* при рентгенологическом исследовании являются неравномерная высота и клиновидная форма ростковой зоны, зазубренность контуров и звездчатый склероз при нормальной зоне препараторного обызвествления.

Динамика рентгенологической картины формирования distractionного регенерата оценивалась исходя из четырех фаз, соответствующих определенным этапам перестройки регенерата, предложенных в 1976 году П.Я. Фищенко с соавторами:

- 1-я фаза (фаза мягкотканого 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. ПБ 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.

Рентгенологический метод был основополагающим при динамической оценке состояния distractionного регенерата, определении темпов distraction и сроков демонтажа distractionного аппарата.

Компьютерная томография выполнялась всем пациентам основной группы при первичном поступлении и на этапах лечения в случае поступления на следующий этап оперативного лечения (исключая госпитализации для демонтажа аппарата). Магнитно-резонансная томография выполнялась исключительно по показаниям, к которым относились осложнения, возникнувшие в процессе distraction, такие, как формирование контрактур и деформаций. Компьютерная томография производилась на мультиспиральном 64-срезовом компьютерном томографе Brilliance производства Philips (США) и была выполнена 13 пациентам. Магнитно-резонансная томография выполнялась 3 пациентам, она производилась на томографе производства Philips с индукцией магнитного поля 1,0 Тесла .

УЗИ щитовидной и околощитовидных желез было выполнено 10 пациентам I и III группы, проживающим в Санкт-Петербурге. Ультразвуковое сканирование щитовидной и околощитовидных желез проводили при помощи линейного датчика 5.0 -10.0 МГц на аппарате General Electric – VIVID 3. При сонографии оценивали следующие характеристики желез: форма; положение (типичное, нетипичное); контуры (ровные – неровные; четкие – нечеткие; прерывистые, не определяются), внутренняя структура; экзогенность (нормальная, повышенная, пониженная), объем щитовидной и выявленной околощитовидной железы.

2.3.3. Функциональные методы

Функциональное состояние периферического кровообращения и нервно-мышечного аппарата верхних конечностей перед операцией оценивалось с помощью электрофизиологических методов диагностики, таких как электронейромиография (ЭНМГ), электромиографии (ЭМГ) и реовазография.

Электрофизиологические исследования были выполнены 40 пациентам с брахиметакарпией.

Проводилось исследование проводимости по лучевому, локтевому и срединному нервам верхней конечности методом стимуляционной электронейромиографии.

Исследование электрогенеза коротких мышц кисти (группы тенара, гипотенара и межкостных мышц) производилось методом поверхностной электромиографии со стороны укорочения и с контралатеральной стороны. 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. Помимо количественных показателей (мкВ), оценивали качественные показатели ЭМГ: частоту потенциалов действия (ПД) (кол/сек), полифазность и длительность ПД (мс) на пораженной и непораженной стороне.

Реовазографическое исследование проводилось с целью выявления нарушений таких параметров, как пульсового кровенаполнения, скорости кровотока и тонуса артериальных сосудов в пораженных кистях. Использовался метод продольной реовазографии. Запись реограмм производили на 4-х канальном реографическом комплексе «Рео-Спектр», который обеспечивал регистрацию реовазограмм с компьютерной обработкой результатов одновременно с двух смежных сегментов нижних конечностей, расположенных симметрично (рисунок 2.4).

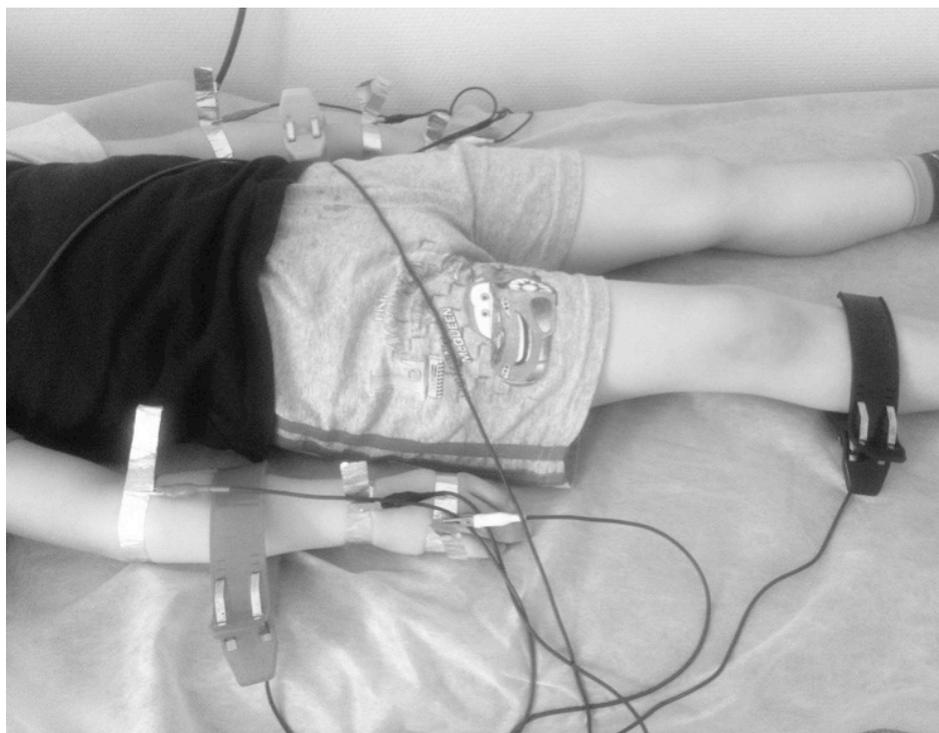


Рисунок 2.4 – Проведение реовазографического исследования верхних конечностей

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%).

Полученные в результате исследования данные систематизировались и подвергались статистической обработке

2.3.4. Лабораторное исследование

Лабораторное исследование проводилось у 10 пациентов основной (I) и контрольной (III) проспективных групп, проживающих в Санкт-Петербурге и прошедших также ультразвуковое сканирование щитовидной и паращитовидных желез. Данное исследование включало оценку следующих показателей крови:

- 1) ионизированный кальций (ммоль/л);
- 2) фосфор неорганический (ммоль/л);
- 3) 25-ОН витамин Д (нг/мл);
- 4) щелочная фосфатаза (Ед/л);
- 5) Beta-Cross laps (С-концевые телопептиды коллагена I типа) (нг/мл);
- 6) паратиреоидный гормон (пмоль/л)
- 7) тиреотропный гормон.

Все пациенты, обследованные лабораторно и прошедшие УЗИ щитовидной и паращитовидных желез, были консультированы эндокринологом.

2.3.5. Морфологическое исследование

Проводилось у 5 пациентов основной группы. В ходе операции через доступ 3-4 мм в области головки укороченной пястной кости долотом шириной 2 мм производилась биопсия костного участка головки по тыльно-боковой ненагружаемой поверхности размером 2 x 2 мм. После взятия биоптата производился визуальный осмотр места остеотомии. Препарат в течение 2-х суток фиксировался в 10% растворе нейтрального формалина, после чего подвергался дополнительной подрезке материала с целью формирования тканевых блоков. В течение 2-х суток блоки подвергались декальцинации в специально подготовленном растворе Трилона-Б. Проводка материала осуществлялась в гистопроцессоре карусельного типа Microtom STP 120, (Carl Zeiss, Thermo Scientific, Germany) с применением сменных объемов изопропанола (изопропилового спирта). Последующая заливка тканевых фрагментов в специальную парафиновую смесь (парапласт) осуществлялась с применением станции по заливке парафиновых блоков Microtom EC350 (Carl Zeiss, Thermo

Scientific, Germany). Из парафиновых блоков на санном микротоме Microtom HM 430 (Carl Zeiss, Thermo Scientific, Germany) приготавливались парафиновые срезы толщиной до 4,0 мкм.

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

Микроскопическое исследование гистологических препаратов и их фотографирование проводилось с помощью светового микроскопа Axio Scope A1 (Carl Zeiss, Germany).

2.3.6. Методы статистического анализа

Материалы исследования были подвергнуты статистической обработке с использованием методов параметрического и непараметрического анализа в соответствии с результатами проверки сравниваемых совокупностей на нормальность распределения (Гланц С., 1999; Петри А. и соавт., 2003; Плавинский С.Л., 2005; Зайцев В.М. и соавт., 2006; Медик В.А. и соавт., 2007). Накопление, корректировка, систематизация исходной информации и визуализация полученных результатов осуществлялись в электронных таблицах Microsoft Office Excel 2007. Статистический анализ проводился с использованием программы IBM SPSS Statistics 20 (Наследов А.Д., 2011).

Каждая из сравниваемых совокупностей количественных данных оценивалась на предмет соответствия закону нормального распределения. Для этого использовался критерий Шапиро-Уилка, рекомендуемый при числе исследуемых менее 60. В случае подтвержденного нормального распределения количественных показателей, полученные данные объединялись в вариационные ряды, в которых проводился расчет средних арифметических величин (M), средних квадратических отклонений (σ) и средних ошибок средней арифметической (m) по стандартным формулам. Анализ проводился с использованием методов параметрической статистики.

Совокупности количественных показателей, распределение которых отличалось от нормального, описывались при помощи значений медианы и нижнего и верхнего квартилей. Для анализа использовались методы непараметрической статистики.

В случае пропущенных значений – переменные исключались из соответствующего анализа.

При сравнении средних величин в нормально распределенных совокупностях t-критерий Стьюдента рассчитывался по следующей формуле (2.1):

$$t = \frac{M_1 - M_2}{\sqrt{m_1^2 + m_2^2}} \quad (2.1)$$

где: M_1 и M_2 – сравниваемые средние величины, m_1 и m_2 – средние ошибки средних величин, соответственно.

Полученные значения t-критерия Стьюдента оценивались путем сравнения с критическими значениями. Различия показателей считались статистически значимыми при уровне значимости $p < 0,05$.

Для сравнения вариационных рядов применялся однофакторный дисперсионный анализ, позволяющий ответить на вопрос, оказал ли фактор существенное влияние на разброс выборочных средних или разброс является следствием случайностей, вызванных небольшими объемами выборок. В качестве статистического критерия использовался критерий Фишера, рассчитываемый по формуле (2.2).

$$F = \frac{Q_1 / (m - 1)}{Q_2 / (n - m)} \quad (2.2)$$

где Q_1 – сумма квадратов отклонений выборочных средних от общего среднего, Q_2 – сумма квадратов отклонений наблюдаемых значений, n – число элементов, m – число выборок.

В том случае, если расчетное значение критерия Фишера F было меньше критического, определяемого по таблице, делался вывод об отсутствии статистически значимого влияния изучаемого фактора на разброс средних значений признака. В противном случае признавалось существенное влияние независимого фактора на разброс средних значений при определенном уровне статистической значимости.

В случае обнаружения статистически значимых различий между группами, дополнительно проводилось парное сравнение совокупностей при помощи апостериорного критерия Тьюки.

Для сравнения независимых совокупностей в случаях отсутствия признаков нормального распределения данных использовался U-критерий Манна-Уитни. При этом вначале составляли единый ранжированный ряд из обеих сопоставляемых выборок, расставив их элементы по степени нарастания признака и приписав меньшему значению меньший ранг. Затем разделяли единый ранжированный ряд на два, состоящие соответственно из единиц первой и второй выборок, в каждом из которых отдельно подсчитывали сумму рангов. После этого рассчитывали значение U-критерия Манна-Уитни по формуле (2.3):

$$U = n_1 \cdot n_2 + \frac{n_x \cdot (n_x + 1)}{2} - T_x, \quad (2.3)$$

где n_1 – количество элементов в первой выборке, n_2 – количество элементов во второй выборке, n_x – количество элементов в большей выборке, T_x – сумма рангов в большей выборке.

Рассчитанные значения U-критерия Манна-Уитни также оценивались путем сравнения с табличными данными: в том случае, если рассчитанное значение U-критерия Манна-Уитни было равно или меньше критического, признавалась статистическая значимость различий.

Для проверки различий между двумя сравниваемыми парными выборками нами применялся W-критерий Уилкоксона. При этом для каждого пациента

вычислялась величина изменения признака. Все изменения были упорядочены по абсолютной величине (без учета знака). Затем рангам приписывался знак изменения («+» или «-»), для каждого знака ранги суммировались. Выбиралась меньшая сумма рангов (W), которая сравнивалась с критическим значением W -критерия, указанным в соответствующей таблице. Если рассчитанное значение W было меньше или равно табличному, делался вывод о наличии статистической значимости различий сравниваемых выборок.

При сравнении нескольких выборок количественных данных, имеющих распределение, отличное от нормального, использовался критерий Краскела-Уоллиса, являющийся непараметрической альтернативой однофакторного дисперсионного анализа. Критерий Краскела-Уоллиса вычислялся после ранжирования всех элементов анализируемых совокупностей по следующей формуле (2.4).

$$H = \frac{12}{n(n+1)} \sum_{i=1}^k \frac{R_i^2}{n_i} - 3(n+1) \quad (2.4)$$

где H – критерий Краскела-Уоллиса, n – общее число исследуемых, R_i – сумма рангов исследуемых, относящихся к определенной выборке, k – число сопоставляемых выборок.

В том случае, если рассчитанное значение критерия Краскела-Уоллиса превышало критическое, различия показателей считались статистически значимыми. В противном случае признавалась верной нулевая гипотеза.

С целью изучения связи между явлениями, представленными количественными данными, распределение которых отличалось от нормального, использовался непараметрический метод – расчет коэффициент ранговой корреляции Спирмена.

Для этого каждому из сравниваемых признаков был сопоставлен их порядковый номер (ранг) по возрастанию или убыванию. Далее для каждой пары

сопоставляемых значений была определена разность рангов (d). Коэффициент Спирмена рассчитывался по следующей формуле (2.5):

$$r = 1 - \frac{6 \cdot \sum d}{n(n^2 - 1)} \quad (2.5)$$

Статистическая значимость полученного коэффициента определялась при помощи t-критерия Стьюдента, рассчитанного по формуле (2.6):

$$t = \frac{r\sqrt{n-2}}{\sqrt{1-r^2}} \quad (2.6)$$

Если рассчитанное значение t-критерия было меньше критического при заданном числе степеней свободы и уровне значимости, статистическая значимость наблюдаемой взаимосвязи считалась отсутствующей. Если больше – то корреляционная связь считалась статистически значимой.

Значения коэффициента корреляции Спирмена интерпретировались в соответствии со шкалой Чеддока (таблица 2.5).

Таблица 2.5 – Оценка тесноты корреляционной связи по шкале Чеддока

Значения коэффициента корреляции	Характеристика тесноты корреляционной связи
<0,1	связь отсутствует
0,1 – 0,3	слабая
0,3 – 0,5	умеренная
0,5 – 0,7	заметная
0,7 – 0,9	высокая
0,9 – 0,99	весьма высокая

В основе статистической обработки данных, измеренных в номинальной шкале, лежало сравнение групп пациентов по частоте исходов в зависимости от наличия определенных факторов. Для расчета статистических критериев результаты нашего исследования сводились в таблицы сопряженности (таблица 2.6).

Сравнение групп проводилось при помощи критерия χ^2 Пирсона, позволяющего оценить значимость различий между фактическим (выявленным в результате исследования) количеством исходов или качественных характеристик выборки, попадающих в каждую категорию, и теоретическим количеством, которое можно ожидать в изучаемых группах при справедливости нулевой гипотезы.

Таблица 2.6 – Пример таблицы сопряженности

	Исход есть (1)	Исхода нет (0)	Всего
Фактор риска есть (1)	A	B	A+B
Фактора риска нет (0)	C	D	C+D
Всего	A+C	B+D	A+B+C+D

Вначале рассчитывалось ожидаемое количество наблюдений в каждой из ячеек таблицы сопряженности при условии справедливости нулевой гипотезы об отсутствии взаимосвязи. Для этого перемножались суммы рядов и столбцов (маргинальных итогов) с последующим делением полученного произведения на общее число наблюдений.

Затем рассчитывалось значение критерия χ^2 Пирсона по формуле (2.7):

$$\chi^2 = \sum_{i=1}^r \sum_{j=1}^c \frac{(O_{ij} - E_{ij})^2}{E_{ij}} \quad (2.7)$$

где i – номер строки (от 1 до r), j – номер столбца (от 1 до c) O_{ij} – фактическое количество наблюдений в ячейке ij , E_{ij} – ожидаемое число наблюдений в ячейке ij .

Затем значение критерия χ^2 Пирсона сравнивалось с критическими значениями для $(r - 1) \times (c - 1)$ числа степеней свободы по таблице. В том случае, если полученное значение критерия χ^2 превышало критическое, делался вывод о наличии статистической взаимосвязи между изучаемым фактором риска и исходом при соответствующем уровне значимости.

В случае анализа четырехпольных таблиц нами рассчитывался критерий χ^2 с поправкой Йейтса, позволяющей уменьшить вероятность ошибки первого типа, т.е. обнаружения различий там, где их нет. Поправка Йейтса заключается в вычитании 0,5 из абсолютного значения разности между фактическим и ожидаемым количеством наблюдений в каждой ячейке, что ведет к уменьшению величины критерия χ^2 (2.8).

$$\chi^2 = \sum_{i=1}^r \sum_{j=1}^c \frac{(|O_{ij} - E_{ij}| - 0,5)^2}{E_{ij}} \quad (2.8)$$

В тех случаях, когда число ожидаемых наблюдений в любой из ячеек четырехпольной таблицы было менее 10, для оценки уровня значимости различий использовался точный критерий Фишера, который рассчитывался по формуле (2.9):

$$P = \frac{(A + B)!(C + D)!(A + C)!(B + D)!}{A! B! C! D! N!}, \quad (2.9)$$

где A, B, C, D – фактические количества наблюдений в ячейках таблицы сопряженности, N – общее число исследуемых, ! – факториал, который равен произведению числа на последовательность чисел, каждое из которых меньше предыдущего на 1.

Полученное значение точного критерия Фишера P более 0,05 свидетельствовало об отсутствии статистически значимых различий. Значение P менее 0,05 – об их наличии.

Для сравнения относительных показателей, характеризующих связанные совокупности (до и после лечения), нами использовался тест МакНемара. При этом для двух зависимых переменных выясняется, происходят ли какие-либо изменения в структуре распределения их значений. Критерий рассчитывался по формуле (2.10).

$$Q = \frac{(b - c)^2}{b + c} \quad (2.10)$$

где Q – критерий МакНемара, b – число исследуемых с отрицательным результатом при первом наблюдении и положительным – при втором, c – число исследуемых с положительным результатом при первом наблюдении и отрицательным – при втором.

Значения критерия МакНемара Q интерпретировались путем сравнения с критическими значениями.

В связи с тем, что наше исследование было организовано по принципу «случай-контроль», в качестве количественной меры эффекта при сравнении относительных показателей нами использовался показатель отношения шансов (ОШ), определяемый как отношение вероятности наступления события в группе, подвергнутой воздействию фактора риска, к вероятности наступления события в контрольной группе.

Показатель отношения шансов рассчитывался исходя из полученных таблиц сопряженности по формуле (2.11):

$$ОШ = \frac{A \times D}{B \times C} \quad (2.11)$$

С целью проецирования полученных значений ОШ на генеральную совокупность нами рассчитывались границы 95% доверительного интервала (95% ДИ) по формулам 2.12 и 2.13:

$$\text{Нижняя граница 95\% ДИ} = e^{\ln(OR) - 1,96 \cdot \sqrt{\frac{1}{A} + \frac{1}{B} + \frac{1}{C} + \frac{1}{D}}} \quad (2.12)$$

$$\text{Верхняя граница 95\% ДИ} = e^{\ln(OR) + 1,96 \cdot \sqrt{\frac{1}{A} + \frac{1}{B} + \frac{1}{C} + \frac{1}{D}}} \quad (2.13)$$

Исходя из полученных данных, значимость фактора считалась доказанной в случае нахождения доверительного интервала за пределами границы отсутствия эффекта, принимаемой за 1.

ГЛАВА 3. КОМПЛЕКСНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ С БРАХИМЕТАКАРПИЕЙ

3.1. Классификация брахиметакарпии и общая характеристика клинического материала

Для проведения анализа анатомических вариантов брахиметакарпии нами были обследованы пациенты всех трех групп. Для выявления пациентов, которые обратились в поликлинику НИДОИ, но были консультированы на других отделениях и/или не поступили на оперативное лечение, был проведен поиск в архиве поликлиники за период 2009-2014 год. В ходе поиска было просмотрено 33 000 амбулаторных карт и определено суммарное количество пациентов с брахиметакарпией, первично обратившихся в поликлинику НИДОИ, которое составило 24 пациента. Таким образом, встречаемость брахиметакарпии в популяции детей с ортопедической патологией составила в нашем исследовании 1:1375, или 7,3 на 10 000 пациентов с ортопедической патологией.

На основании обследования пораженных кистей всех 53 пациентов, представленных в работе, были выявлены следующие варианты и сочетания укорочений костей:

1. Изолированное укорочение III пястной кости – 3 кисти;
2. Изолированное укорочение IV пястной кости – 41 кисть;
3. Изолированное укорочение V пястной кости – 15 кистей;
4. Сочетание укорочения I и IV пястной кости – 2 кисти;
5. Сочетание укорочения III и IV пястной кости – 4 кисти;
6. Сочетание укорочения III и V пястной кости – 1 кисть;
7. Сочетание укорочения IV и V пястной кости – 10 кистей;
8. Сочетание укорочения III, IV и V пястной кости – 6 кистей.

Кроме того, выявлены были и поражения фаланг пальцев, которые сочетались с укорочением пястных костей на той же кисти или могли быть

изолированным поражением на контралатеральной конечности, где все пястные кости были нормальной длины:

9. Изолированное укорочение ногтевой фаланги I пальца – 2 кисти;
10. Изолированное укорочение фаланг трехфаланговых пальцев – 1 кисть;
11. Укорочение ногтевой фаланги I пальца в сочетании с укорочением пястных костей – 22 кисти;
12. Укорочение фаланг трехфаланговых пальцев в сочетании с укорочением пястных костей – 12 кистей.

С целью систематизации столь вариабельной патологии, как брахиметакарпия, нами была разработана рабочая классификация, в основу которой легли анатомические варианты патологии в зависимости от локализации пораженных костей и их количества.

Классификация брахиметакарпии:

- I. Изолированные формы
 - a. Монооссальные
 - b. Полиоссальные
- II. В сочетании с брахидактилией
 - a. С укорочением ногтевой фаланги I пальца
 - b. С укорочением фаланг трехфаланговых пальцев

Проведенное обследование пациентов позволило выявить частоту встречаемости различных анатомических вариантов брахиметакарпии, значения которой представлены в таблице 3.1.

Таблица 3.1 – Частота встречаемости различных типов брахиметакарпии по данным настоящего исследования

Формы брахиметакарпии	Частота случаев	
	Абс.	%
МОНООССАЛЬНЫЕ		
Изолированное укорочение III пястной кости	3	3,7
Изолированное укорочение IV пястной кости	41	50,0
Изолированное укорочение V пястной кости	15	18,3
Итого	59	72
ПОЛИОССАЛЬНЫЕ		
Сочетание укорочения I и IV пястной кости	2	2,4
Сочетание укорочения III и IV пястной кости	4	4,9
Сочетание укорочения III и V пястной кости	1	1,2
Сочетание укорочения IV и V пястной кости	10	12,2
Сочетание укорочения III, IV и V пястной кости	6	7,3
Итого	23	28
СОЧЕТАННЫЕ ФОРМЫ БРАХИДАКТИЛИИ		
Из общего числа с укорочением ногтевой фаланги I пальца	22	26,8
Из общего числа с укорочением фаланг трехфаланговых пальцев	12	14,6
ИТОГО КИСТЕЙ С БРАХИМЕТАКАРПИЕЙ:	82	100,0

На рисунке 3.1 представлено процентное соотношение типов и изолированных подтипов брахиметакарпии.

Укорочение пястных костей

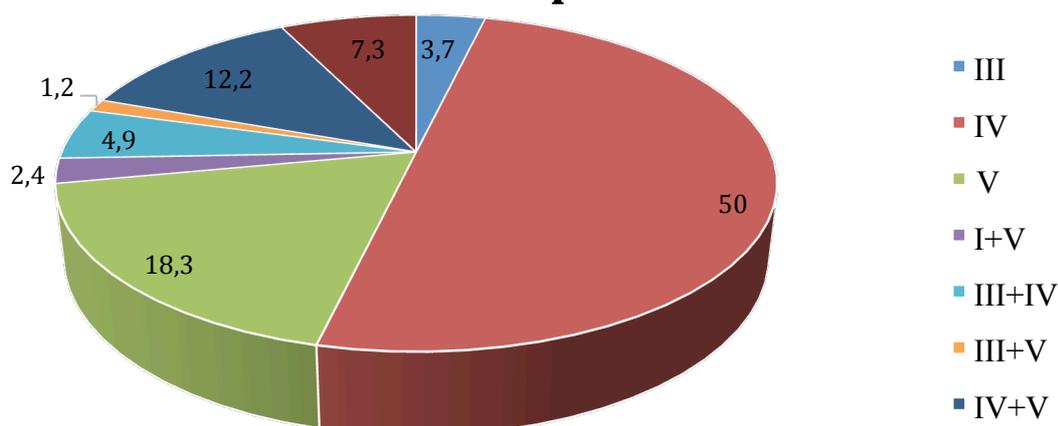


Рисунок 3.1 – Процентное соотношение форм брахиметакарпии

Согласно полученным нами данным, монооссальный тип поражения пястных костей при брахиметакарпии отмечался в большинстве случаев (72%). Частота случаев полиоссального поражения, соответственно, составляла 28%.

При изучении частоты отдельных вариантов заболевания было выявлено, что на форму с изолированным укорочением IV пястной кости приходится ровно половина всех случаев брахиметакарпии (50%), далее следуют типы с укорочением V и сочетанием укорочения IV и V пястных костей со значительно меньшей частотой встречаемости (18,3 и 12,2%). Суммарная частота остальных 5 форм составляет 19,5%. Реже всего встречался вариант заболевания с сочетанием укорочения III и V пястной кости, отмеченный всего в одном случае (1,2%) у пациентки первой группы.

Отдельно нами был рассмотрен феномен сочетания отдельных типов брахиметакарпии с брахидактилией. Учитывая небольшое количество пациентов с различным вариантами заболевания, доля случаев сочетанных форм брахиметакарпии сравнивалась для совокупностей моно- и полиоссальных типов. В результате было получено следующее распределение (таблица 3.2).

Таблица 3.2 – Частота сочетанных случаев (брахиметакарпия + брахидактилия) брахиметакарпии при моно- и полиоссальных формах

Форма брахиметакарпии	Число кистей	Частота сочетаний с брахидактилией	
		Абс., чел.	%
Монооссальная	59	13	22
Полиоссальная	23	13	56,5
ИТОГО:	82	26	31,7

Проведенный анализ показал, что частота сочетанных форм брахиметакарпии была существенно выше при полиоссальных типах заболевания (56,5%), по сравнению с монооссальными типами (22%) ($\chi^2 = 10,09$; $p=0,001$).

Суммарное количество укороченных пястных костей составило 111. Из них I пястная кость была укорочена в 2 случаях (1,8%), III пястная кость была укорочена в 14 случаях (12,6%), IV – в 63 (56,8%), а V – в 32 случаях (28,8%). Нами не было выявлено ни одного случая укорочения II пястной кости. Частота случаев укорочения определенных пястных костей среди исследуемых представлена на рисунке 3.2.

Как следует из представленных данных, наиболее часто была поражена IV пястная кость (56,8%). Реже была укорочена V пястная кость (28,8%), укорочение III пястной кости наблюдалось в 12,6%, а I пястной кости – в 1,8% случаев.

Наконец, нами был проведен анализ частоты сочетаний типов брахиметакарпии на разных кистях у одних и те же пациентов. Общее число пациентов, у которых отмечалось двустороннее поражение кистей, составило 32, или 60,4% в структуре исследуемой совокупности.

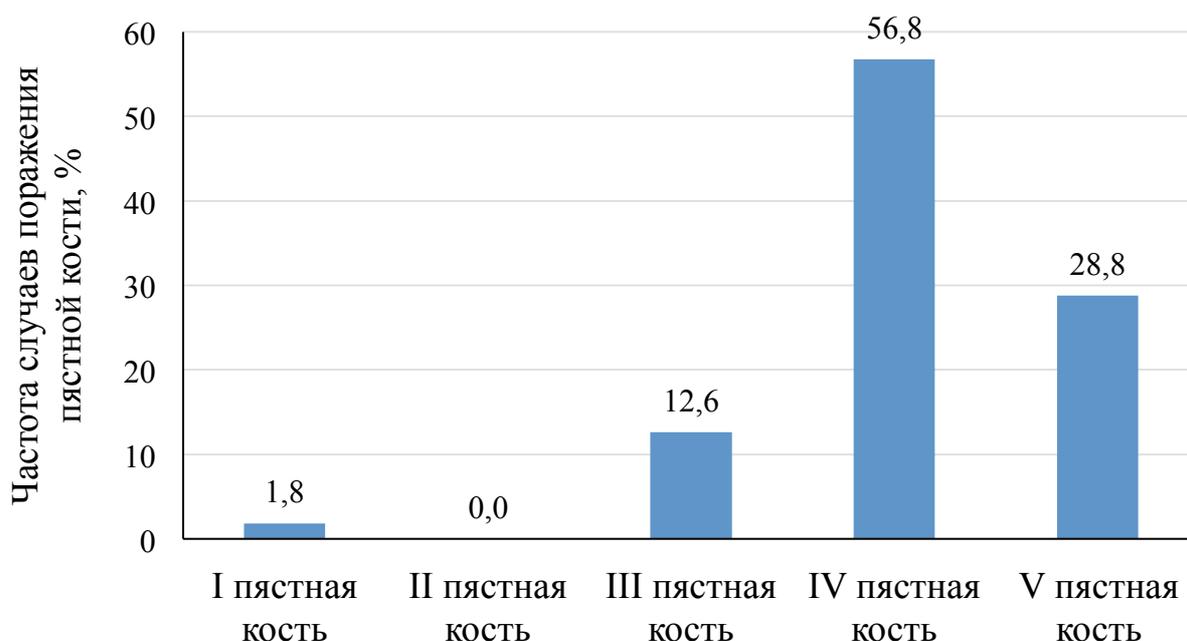


Рисунок 3.2 – Частота укорочения отдельных пястных костей при брахиметакарпии по данным настоящего исследования (%)

Среди них у 9 человек наблюдались различные типы брахиметакарпии на разных кистях. Доля таких пациентов во всей совокупности исследуемых составляла 17,0%, среди пациентов с двусторонним поражением кистей – 28,1%. Структура данной категории исследуемых по сочетаниям разных типов брахиметакарпии представлена в таблице 3.3.

В результате проведенного анализа, нами не было установлено заметных тенденций распределения пациентов по сочетаниям различных типов брахиметакарпии на разных кистях. Среди обследованных нами пациентов встречались как сочетания монооссальных с полиоссальными, так и монооссальных с монооссальными или полиоссальных с полиоссальными типами заболевания на разных кистях.

Таблица 3.3 – Структура пациентов с различными типами брахиметакарпии на разных кистях при двусторонней форме поражения по сочетаниям типов

Сочетания укороченных пястных костей на обеих кистях	Частота случаев	
	Абс., чел.	%
IV + V	1	10
IV+ I, IV	1	10
IV + III, IV	1	10
IV + IV, V	1	10
V + III, V	1	10
V + IV, V	2	20
V + III, IV, V	1	10
III, IV + IV, V	1	10
IV, V + III, IV, V	1	10
ИТОГО:	10	100,0

Таким образом, проведенный этап исследования позволил систематизировать спектр анатомических вариантов брахиметакарпии в виде классификации ее форм. Также было установлено, что ведущей формой поражения пястных костей при брахиметакарпии является монооссальная, которая отмечалась в 72% случаев. Наиболее часто наблюдались типы с укорочением IV пястной кости (50%), далее следуют типы с укорочением V (18,3%) и сочетанием укорочения IV и V пястных костей (12,2%).

Из сочетанных форм брахидактилии наибольшей частотой встречаемости отличалось укорочение ногтевой фаланги I пальца (брахидактилия тип D по классификации J. Bell), выявленный в 28,3% случаев, в том числе в 2,4% случаев отмечалась изолированная форма данной деформации на контралатеральной кисти, без укорочения на ней пястной кости. Случаи сочетания основного типа брахиметакарпии с каким-либо вариантом брахидактилии существенно чаще отмечались на кистях при полиоссальной форме поражения (в 56,5% случаев).

При изучении частоты поражения отдельных пястных костей нами была установлена наибольшая вовлеченность IV пястной кости (56,8%).

3.2. Обследование пациентов с брахиметакарпией.

3.2.1. Изучение анамнеза заболевания и жизни

1. Возраст дебюта заболевания. Брахиметакарпия, относимая по большинству классификаций к врожденным порокам развития кисти, кардинально отличается от всех них моментом, когда родители узнают о заболевании своего ребенка. Если диагноз подавляющего большинства пороков развития верхней конечности ставится уже при рождении, а иногда и до него, то брахиметакарпия выявляется в гораздо более старшем возрасте. Изучение анамнестических данных среди всех пациентов в нашем исследовании показало, что во всех случаях при рождении кисти у ребенка выглядели абсолютно нормально, что также демонстрируют представленные пациентами архивные фотографии, на которых видны кисти в разном возрасте (рисунок 3.3). Возраст, в котором родители или сам пациент впервые обращали внимание на укорочение пястной кости и пальца составил от 4 до 10 лет, в среднем – $6,6 \pm 0,2$ года. Как правило, первым признаком, на который обращали внимание, была не длина пальца, а появление западения на месте пястно-фалангового сустава при сжатии кисти в кулак. В дальнейшем, с ростом, относительное укорочение прогрессировало и достигало своего максимума к возрасту 10-13 лет.

2. Также, при сборе анамнеза, нами был выявлен новый, не описанный ранее симптом – у 7 из 53 пациентов (13,2%) клиническому проявлению заболевания предшествовали боли в кисти, не связанные с физической активностью и временем суток. Среди обследованных нами 86 кистей с брахиметакарпией данный симптом отмечался у 10 из них (11,6%). Интересно, что боли в покое встречались только при типах с укорочением IV (в 14,0% случаев), V (13,3%) и IV и V (20,0%) пястных костей. Общим для них является поражение IV и V пястных костей, что, возможно, играет определенную роль в патогенезе данного симптома.

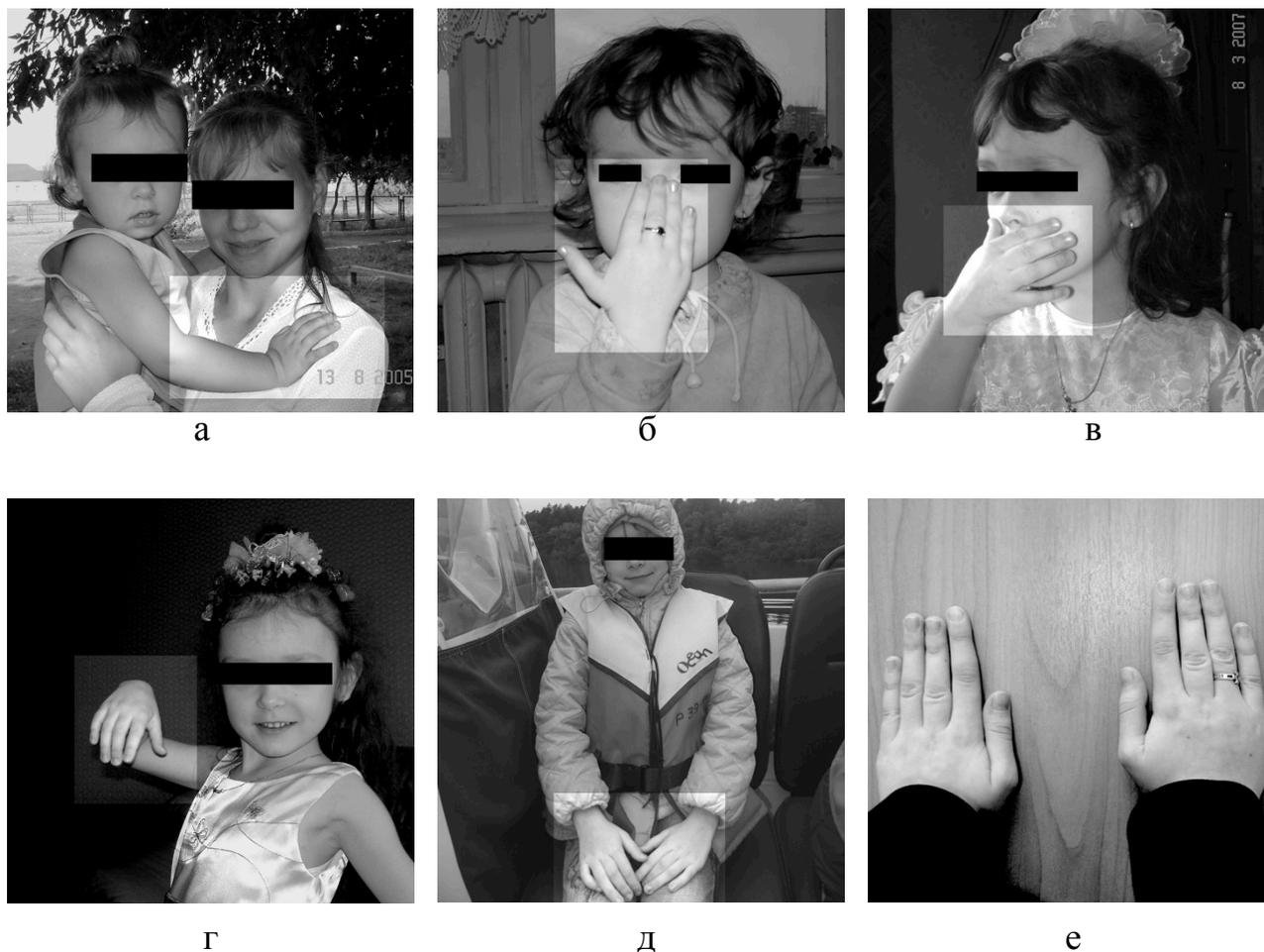


Рисунок 3.3 – Фотографии из личного фотоархива пациентки М. в различном возрасте: а – 2 года; б – 2,5 года; в – 3,5 года; г – 5,5 лет; д – 8 лет: впервые на фото заметно укорочение III пальцев обеих кистей; е – на приеме в поликлинике, 11 лет, значительное укорочение III пальцев обеих кистей.

3. Семейный анамнез заболевания. Среди обследованных нами пациентов было выявлено 4 семьи, в которых заболевание проявлялось более чем у одного человека, суммарное количество обследованных по протоколу пациентов с наследственным фактором составило 9 человек (17%). Ниже приведена родословная семьи Р., где признак передавался по женской линии на протяжении трех поколений, причем в последнем поколении отмечался у старшей дочери и одной из младших дизиготных близнецов. Брахиметакарпия в данной семье сочеталась с низкорослостью (рис. 3.4).

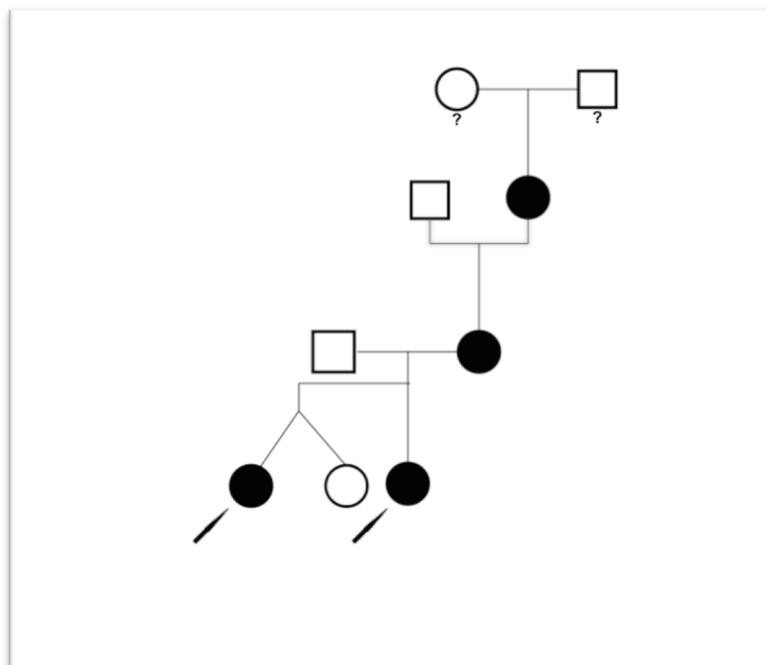


Рисунок 3.4 – Родословная семьи пациентки Р.: передача заболевания по женской линии на протяжении трех поколений.

В семье И. признак присутствовал в двух поколениях и передавался по мужской линии от отца к сыну. Причем у отца заболевание проявлялось брахиметатарзией на одной стопе, а у сына брахиметакарпией на одной кисти (рис.3.5). Передача признака по женской линии от матери к дочери и сыну была выявлена в семье К., у всех представителей семейства, являющихся носителем признака, определялась как брахиметакарпия, так и брахиметатарзия (рис.3.6). При передаче заболевания от родителя к ребенку было выявлено наследование как от матери к дочери, так и от матери к сыну и от отца к сыну, что позволяет предположить, что порок не сцеплен с полом.

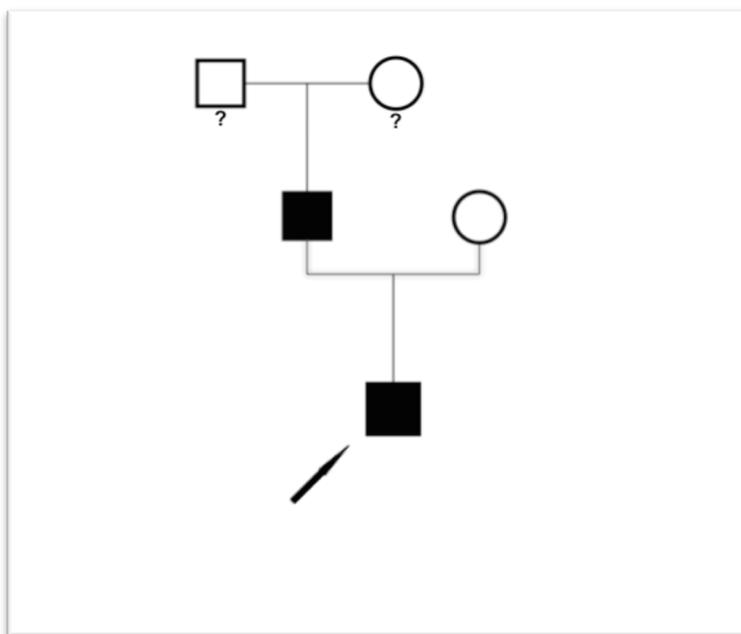


Рисунок 3.5 – Родословная семьи пациента И.: передача заболевания от отца к сыну.

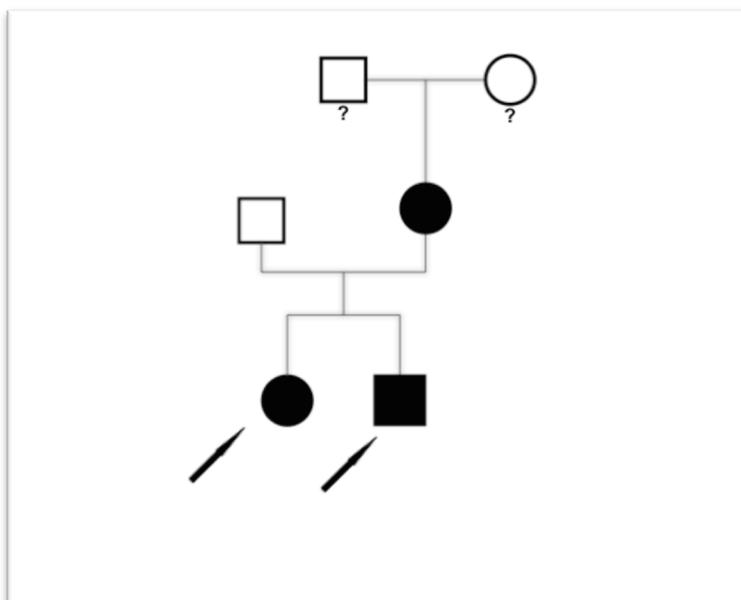


Рисунок 3.6 – Родословная семьи пациентки К.: передача заболевания по женской линии к дочери и сыну.

У 17 пациентов с брахиметакарпией было от 1 до 8 родных братьев или сестер, у которых не было выявлено заболевание. В качестве примера приводим семью пациентки К., у которой было 3 родных брата и 4 родных сестры, имевших

суммарно 6 детей. Кроме данной пациентки никто в семье больше не являлся носителем признака (рис. 3.7).

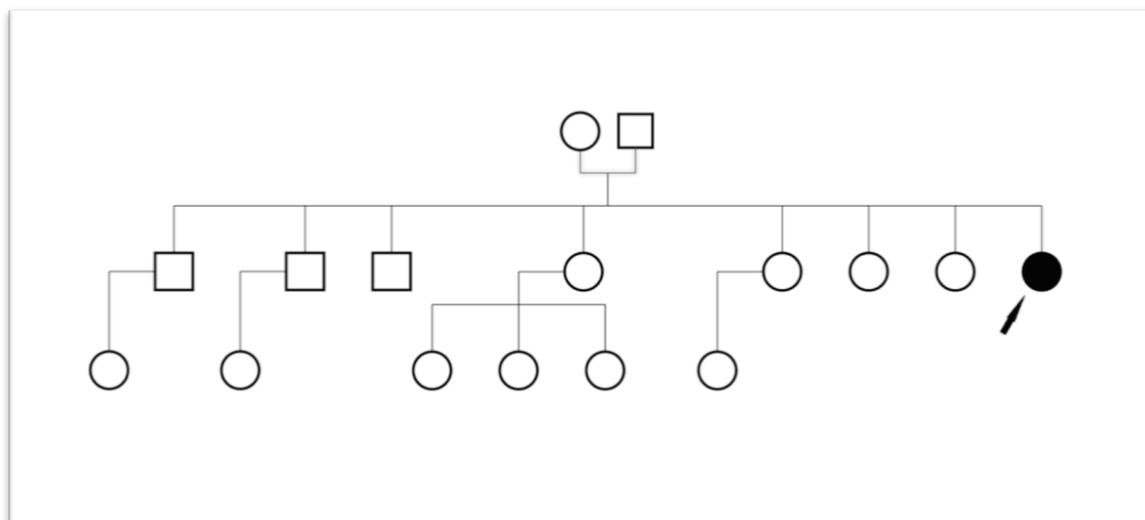


Рисунок 3.7 – Родословная семьи пациентки К.: признак присутствует только у пробанда.

Это позволяет предположить, что у большей части пациентов заболевание имеет спонтанный характер.

4. Различные нарушения течения беременности отмечались всего в 2 случаях (3,8% в структуре исследуемой совокупности), что свидетельствует о малой вероятности взаимосвязи характера протекания беременности с риском развития брахиметакарпии у ребенка.

5. Остеомиелит в раннем возрасте был выявлен у 1 пациентки (0,9%). Ветряная оспа была выявлена в анамнезе у 39 пациентов, у 23 из них (43,4%) данная инфекция была перенесена уже после первых клинических проявлений брахиметакарпии. Таким образом, ветряная оспа, перенесенная до клинического проявления брахиметакарпии в анамнезе, была выявлена только у 16 пациентов (30,2%) с брахиметакарпией.

6. Травмы кисти в анамнезе отмечались только у 2 пациентов (3,7%), оба обращались в травматологический пункт, где диагноз костной травмы был исключен. У одного из них во время данного обращения была диагностирована брахиметакарпия.

Таким образом, в результате изучения анамнеза жизни пациентов, следует признать относительно высокую частоту случаев наследственной отягощенности по данному заболеванию, при этом не сцепленный с полом его характер. Однако более 80% случаев заболевания могут быть расценены как спонтанные. Учитывая низкую встречаемость в анамнезе травм кисти, остеомиелита, а также учитывая то, что, по литературным данным, к 14-15 годам жизни 70-90% населения уже переболевает ветряной оспой (Шестакова И.В., 2014), а 69,8% пациентов с брахиметакарпией не болели данным заболеванием до появления первых клинических симптомов брахиметакарпии, данные теории возможных причин брахиметакарпии кажутся несостоятельными.

Далее нами была проведена оценка частоты сопутствующих заболеваний при брахиметакарпии.

Наиболее частой сопутствующей патологией, выявленной у пациентов с брахиметакарпией, была брахиметатарзия – укорочение плюсневых костей – которая присутствовала у 17 пациентов, что составляло 32,1% в структуре исследуемой совокупности. Нами была проведена оценка различий частоты встречаемости брахиметатарзии в зависимости от формы брахиметакарпии по количеству укороченных пястных костей. При этом сочетания монооссальных и полиоссальных форм считались полиоссальными, исходя из наибольшей распространенности поражения. Результаты вычислений представлены в таблице 3.5.

Частота брахиметатарзии среди пациентов с различными формами брахиметакарпии графически сопоставлена на рисунке 3.8.

Таблица 3.5 – Частота случаев брахиметатарзии в зависимости от формы брахиметакарпии по оссальности

Форма брахиметакарпии	Число исследуемых, чел.	Частота брахиметатарзии	
		Абс., чел.	%
Монооссальная	39	9	23,1
Полиоссальная	14	8	57,1
ИТОГО:	53	17	32,1

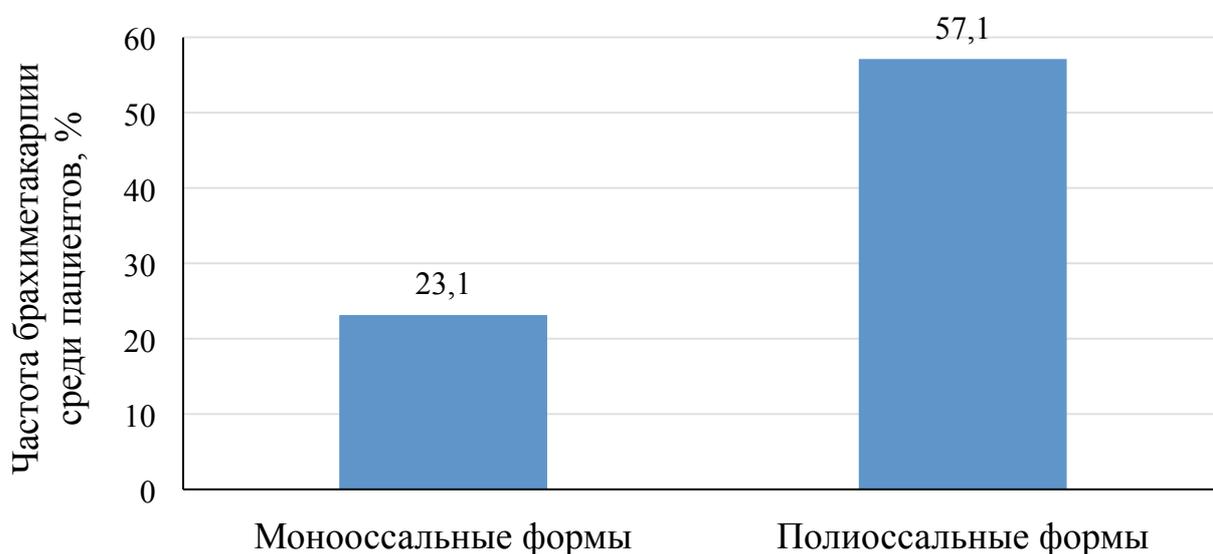


Рисунок 3.8 – Сравнение частоты случаев брахиметатарзии при различных формах брахиметакарпии

Полученные нами данные свидетельствуют о существенно более высокой частоте случаев брахиметатарзии при полиоссальных формах брахиметакарпии. Связь частоты сопутствующего основному заболеванию укорочения плюсневых костей с формой брахиметакарпии является статистически значимой, что подтверждается значением точного критерия Фишера $p=0,042$. Показатель отношения шансов при сопоставлении частоты брахиметатарзии, сопутствующей полиоссальным формам брахиметакарпии, по сравнению с монооссальными формами, составил 4,44 с 95% ДИ от 1,22 до 16,22. Столь высокая частота

сочетания брахиметакарпии с брахиметатарзией говорит о необходимости обязательного обследования стоп у пациентов с брахиметакарпией, особенно при наличии полиоссальных форм заболевания.

Из числа других сопутствующих заболеваний, деформации позвоночника (сколиоз и кифосколиоз) были выявлены у 5 (9%) пациентов. У одного из пациентов была диагностирована гигрома лучезапястного сустава на пораженной кисти (1,9%), у другой пациентки был выявлен стенозирующий лигаментит укороченного IV луча (1,9%).

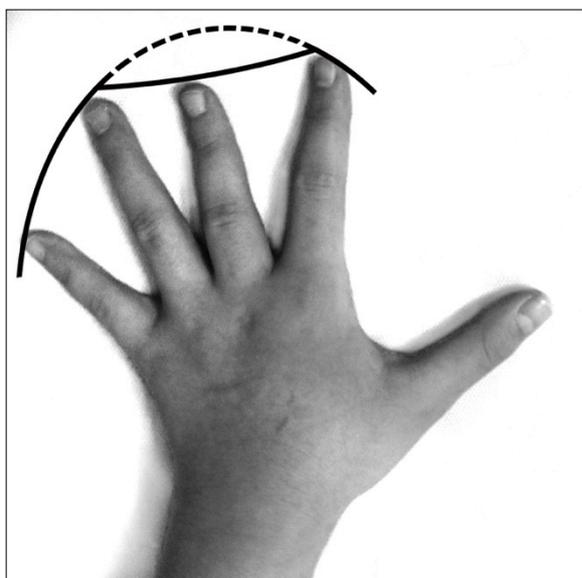
3.2.2. Оценка частоты жалоб у пациентов с брахиметакарпией

Нами была проведена оценка частоты различных жалоб у пациентов с брахиметакарпией, рассчитанная исходя из общего числа пораженных кистей, в том числе в зависимости от типов и форм основного заболевания.

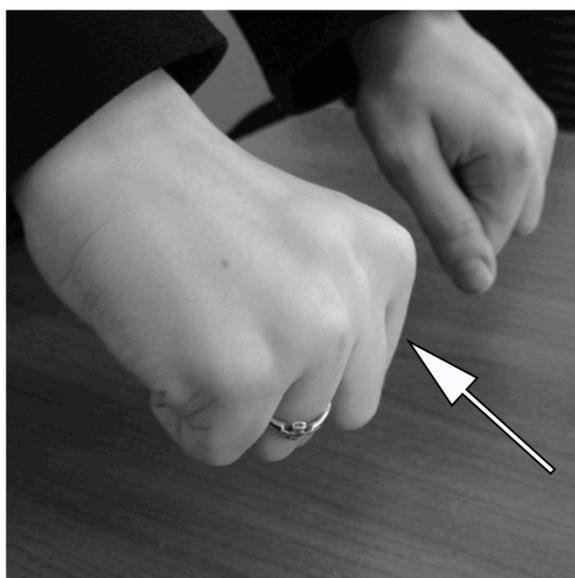
Основной жалобой всех пациентов перед оперативным лечением являлась неудовлетворенность внешним видом кисти, которая отмечалась в 100% случаев при всех типах брахиметакарпии. Прежде всего, это было связано с изменением линии, соединяющей кончики 2-5 пальцев и имеющей в норме вид дуги, изогнутой дистально (рисунок 3.9 а.).

Однако первым признаком, по которому обнаруживалось заболевание, и первой жалобой, являющейся поводом для обращения к ортопеду, было не укорочение пальца, а появление западения на уровне пястно-фалангового сустава укороченного луча (рисунок 3.9 б.).

Исключением стало укорочение первой пястной кости, наблюдаемое нами в двух случаях и ставшее рентгенологической находкой, поскольку данная деформация не была заметна ни при клиническом осмотре, ни известна пациенту.



а



б

Рис. 3.9. Внешний вид кисти пациентов с брахиметакарпией на примере I типа: а – наличие дополнительного изгиба линии, соединяющей кончики II – V пальцев при укорочении III луча; б – западение на месте III пястно-фалангового сустава (отмечено стрелкой).

Субъективное восприятие своей кисти пациентами, интерпретированное в показаниях ВАШ, имело отличия при разных типах заболевания, что отражено в таблице 3.6.

Показатели оценки неудовлетворенности внешним видом кисти по ВАШ также были сопоставлены графически на рисунке 3.10.

Средняя величина неудовлетворенности косметическим состоянием кисти у всех обследованных неоперированных больных составила 5 баллов с интерквартильным размахом от 3 до 7 баллов. Из приведенных таблицы и диаграммы следует, что наибольшую неудовлетворенность косметическим состоянием кисти, соответствующую условному диапазону средних значений ВАШ выше 5 баллов, вызывали типы с укорочением III ($Me = 7,0$), IV ($Me = 7,0$) и III, V ($Me = 8,0$) пястных костей.

Таблица 3.6 – Оценка неудовлетворенности внешним видом кисти по ВАШ у пациентов с различными типами брахиметакарпии

Укороченные пястные кости	Число кистей	Оценка по ВАШ, процентиля	
		Me (50%)	25% - 75%
III	3	7,0*	-
IV	39	7,0	6,0 – 7,0
V	15	2,0	2,0 – 3,0
I, IV	2	5,5	-
III, IV	3	4,0*	-
III, V	1	8,0*	-
IV, V	10	4,5	3,25 – 5,0
III, IV, V	4	3,5	3,0 – 4,75
ИТОГО:	77	5,0	3,0 – 7,0

* - значение для данного типа является константой

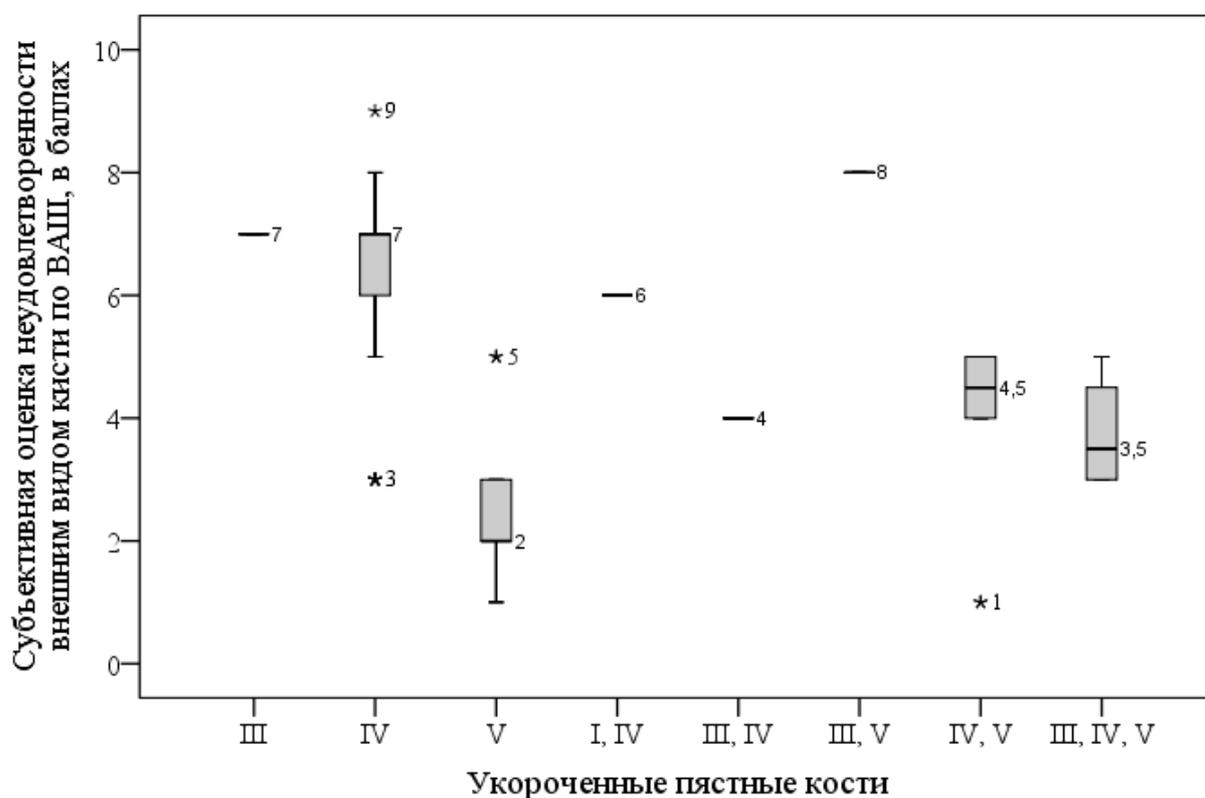


Рисунок 3.10 – Субъективная оценка неудовлетворенности внешним видом кисти по ВАШ в зависимости от укороченных пястных костей

Различия показателей субъективной оценки косметическим видом кисти в зависимости от типа брахиметакарпии, оцененные с помощью Н-критерия Краскела-Уоллиса, являлись статистически значимыми ($N = 46,2$; $p < 0,001$).

Учитывая возможную зависимость оценки косметического вида кисти от числа укороченных пястных костей, нами были сопоставлены средние значения неудовлетворенности внешним видом кисти по ВАШ при монооссальных и полиоссальных формах заболевания (рисунок 3.11).

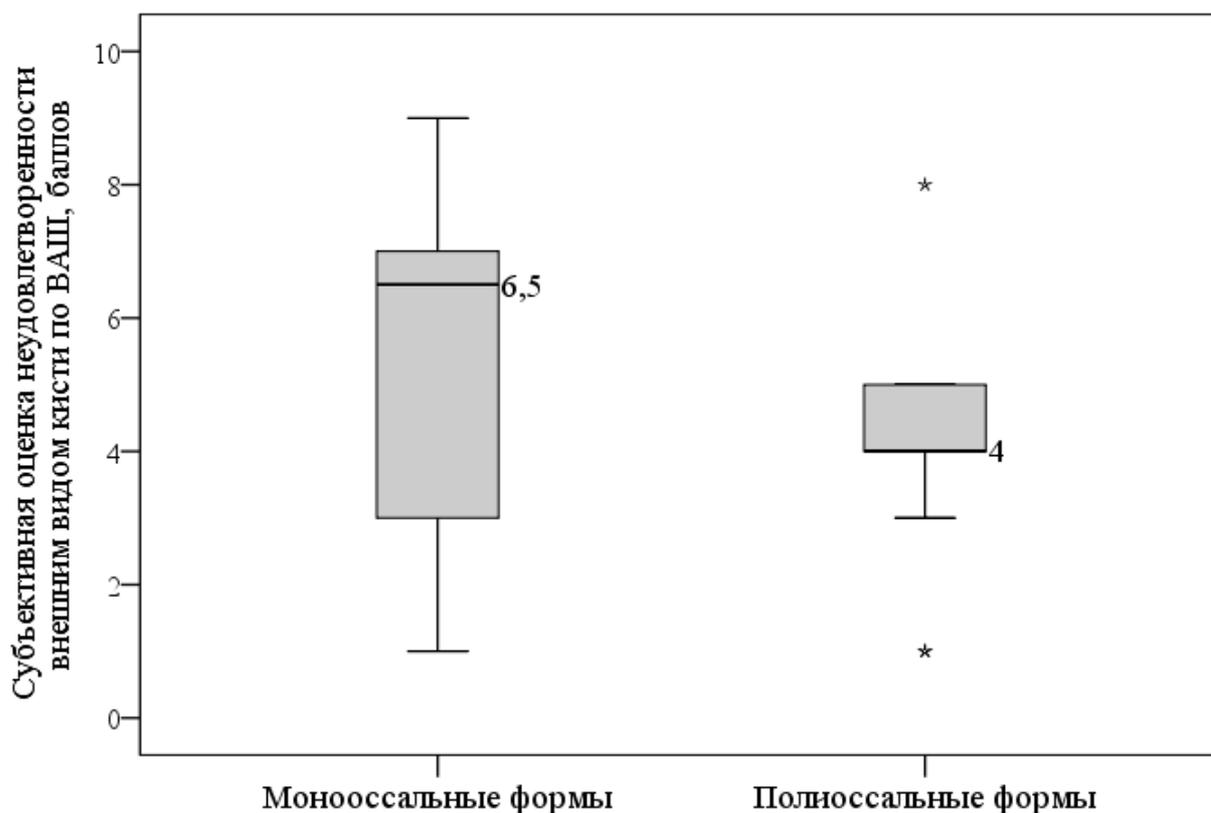


Рисунок 3.11 – Субъективная оценка неудовлетворенности внешним видом кисти по ВАШ в зависимости от формы брахиметакарпии

Из приведенного рисунка следует, что в случае монооссальных форм брахиметакарпии медиана субъективной оценки внешнего вида кисти по ВАШ была выше и составляла 6,5 баллов с интерквартильным размахом от 3,0 до 7,0 баллов. При полиоссальных формах брахиметакарпии медиана оценки составляла 4 балла с интерквартильным размахом от 3,75 до 5,0 баллов. Различия

показателей, оцененные при помощи U-критерия Манна-Уитни, являлись статистически значимыми ($U = 328$, $p = 0,016$).

Результаты сравнения субъективной оценки внешним видом кисти по ВАШ в зависимости от числа укороченных пястных костей представлены в таблице 3.7.

Таблица 3.7 – Оценка неудовлетворенности внешним видом кисти по ВАШ при брахиметакарпии в зависимости от числа укороченных пястных костей

Число укороченных пястных костей	Число кистей	Оценка по ВАШ, процентиля	
		Me (50%)	25% - 75%
1	57	7,0	3,0 – 7,0
2	16	4,5	4,0 – 5,0
3	4	3,5	3,0 – 4,75

Согласно полученным нами данным, наименьшая неудовлетворенность внешним видом кисти отмечалась в случае укорочения 3 пястных костей и составляла, в среднем, 3,5 балла. При укорочении двух пястных костей медиана оценки по ВАШ составляла 4,5 балла, а при поражении одной кости пациенты были максимально неудовлетворены внешним видом своей кисти – 7,0 баллов.

Наблюдаемые различия средних субъективных оценок неудовлетворенности косметическим видом кисти в зависимости от числа укороченных пястных костей графически отражены на рисунке 3.12.

Взаимосвязь двух порядковых количественных переменных – числа укороченных пястных костей и оценки неудовлетворенности внешним видом кисти по ВАШ – была изучена с помощью коэффициента ранговой корреляции ρ Спирмена. Его значение составило $-0,273$ при уровне значимости $p = 0,017$, что свидетельствовало о наличии статистически значимой обратной корреляционной связи слабой тесноты между сопоставляемыми параметрами.

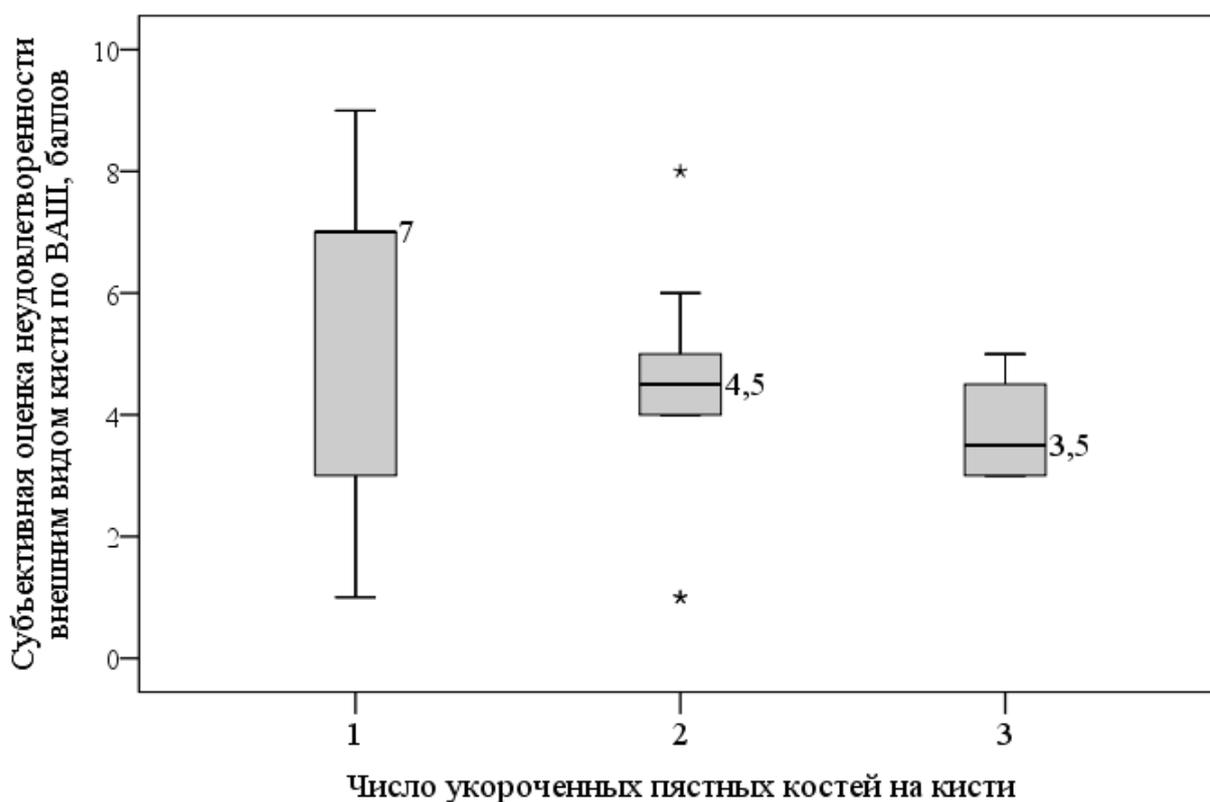


Рисунок 3.12 - Субъективная оценка неудовлетворенности внешним видом кисти по ВАШ в зависимости от числа укороченных пястных костей

В структуре неудовлетворенностью внешним видом кисти у пациентов с брахиметакарпией отмечалась еще одна жалоба, присутствовавшая только у пациентов с укорочением IV луча. Ее предметом являлась невозможность ношения кольца на «безымянном» пальце в связи с тем, что основная фаланга оказывалась частично погруженной в мягкие ткани кисти и одетое на IV палец кольцо находилось у основания проксимального межфалангового сустава, препятствуя сгибанию в нем. Кроме того, у основания пальца почти всегда имелся избыток мягких тканей, что обуславливало неэстетичный вид кисти с надетым на палец укороченного луча кольцом (рисунок 3.13.а.). Данная жалоба присутствовала у 18 исследуемых из 23 (78,3%) с укорочением IV пястной кости, у 1 исследуемого из 6 (16,7%) с укорочением IV и V пястной кости и у 1 исследуемого с сочетанием вышеописанных типов брахиметакарпии на разных кистях. Все пациенты, предъявлявшие данную жалобу, были женского пола, их возраст на момент обращения составлял от 11 до 48 лет. Во всех случаях

отмечалось поражение правой кисти. Взрослые неоперированные пациентки не носили кольца на этом пальце, а девочек подросткового возраста беспокоило то, что они не смогут носить на нем обручальное кольцо.

Еще одна жалоба, связанная с неудовлетворенностью внешним видом кисти, заключалась в укорочении и расширении ногтевой пластинки, приводящим к неэстетичному виду I пальца. Данный симптом наблюдался у 11 пациенток из 14 (78,6%) с сочетанной формой брахидактилии (тип D по классификации J. Bell) и объяснялся укорочением ногтевой фаланги I пальца (рисунок 3.13 б).

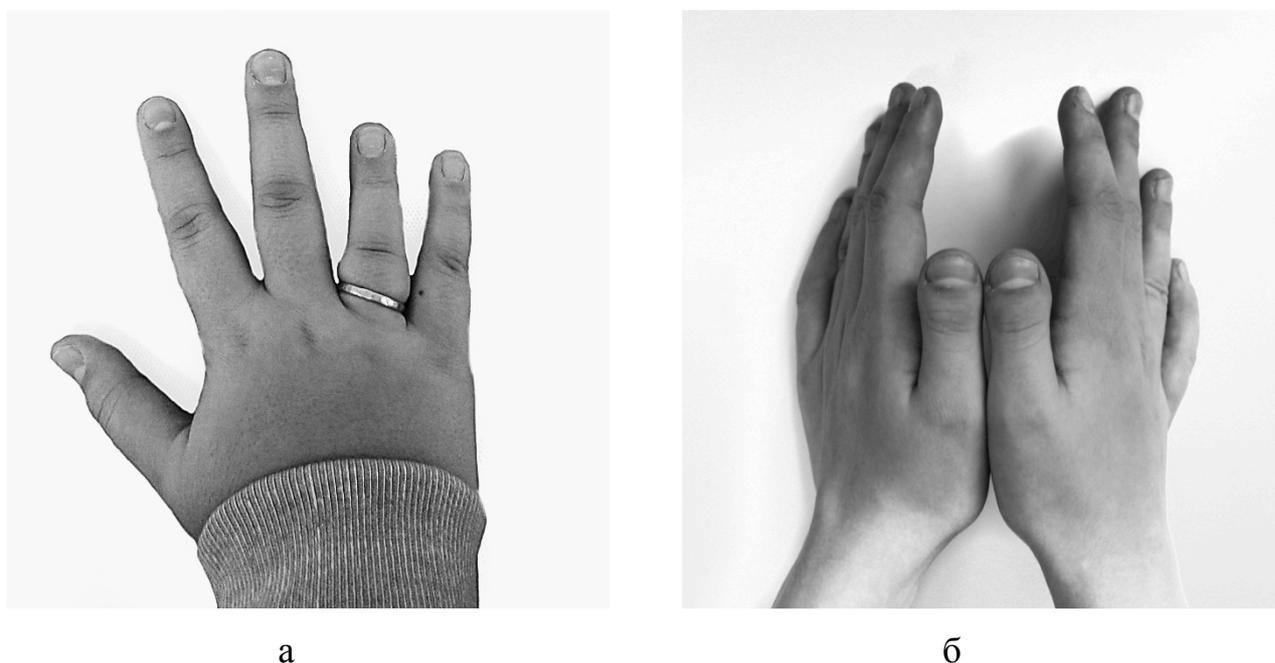


Рис. 3.13. Внешний вид кисти пациенток с брахиметакарпией: а – при укорочении IV пястной кости с надетым на палец укороченного луча кольцом; б – укорочение и расширение ногтевой пластинки ногтевых пластинок I пальцев при сочетанной брахидактилии с укорочением ногтевой фаланги I пальца.

Далее нами была оценена распространенность жалоб функционального характера, таких как боль в кисти при нагрузке, снижение силы схвата, усталость.

Жалобы на боли у пациентов с брахиметакарпией были выявлены в 34 случаях из 82 обследованных кистей (41,5%).

Чаще всего боли появлялись при нагрузке на кисть, связанной со значительным и продолжительным сжатием пальцев в кулак, например, при несении тяжелой сумки, удержании за поручень в транспорте, письме, резке ножом и т.д. Результаты сравнения частоты встречаемости данного симптома в зависимости от типа заболевания приведены в таблице 3.8. Учитывая то, что боль всегда появлялась по локтевому краю кисти, варианты с укорочением I и IV пястных костей в данном случае оценивались вместе с изолированным укорочением IV пястной кости.

Таблица 3.8 – Частота встречаемости боли в кисти при нагрузке у пациентов с различными типами брахиметакарпии

Укороченная пястная кость	Число кистей	Частота боли в кисти	
		Абс.	%
III	3	1	33,3
IV, I+IV	43	27	62,8
V	15	2	13,3
III+IV	4	1	25,0
III+V	1	0	0,0
IV+V	10	2	20,0
III+IV+V	6	1	16,7
ИТОГО:	82	34	41,5

Проведенный статистический анализ показал, что различия частоты встречаемости боли в кисти в зависимости от типа брахиметакарпии являются статистически значимыми ($\chi^2 = 19,88$; $p = 0,011$). Графически значения частот сопоставлены на рисунке 3.14.

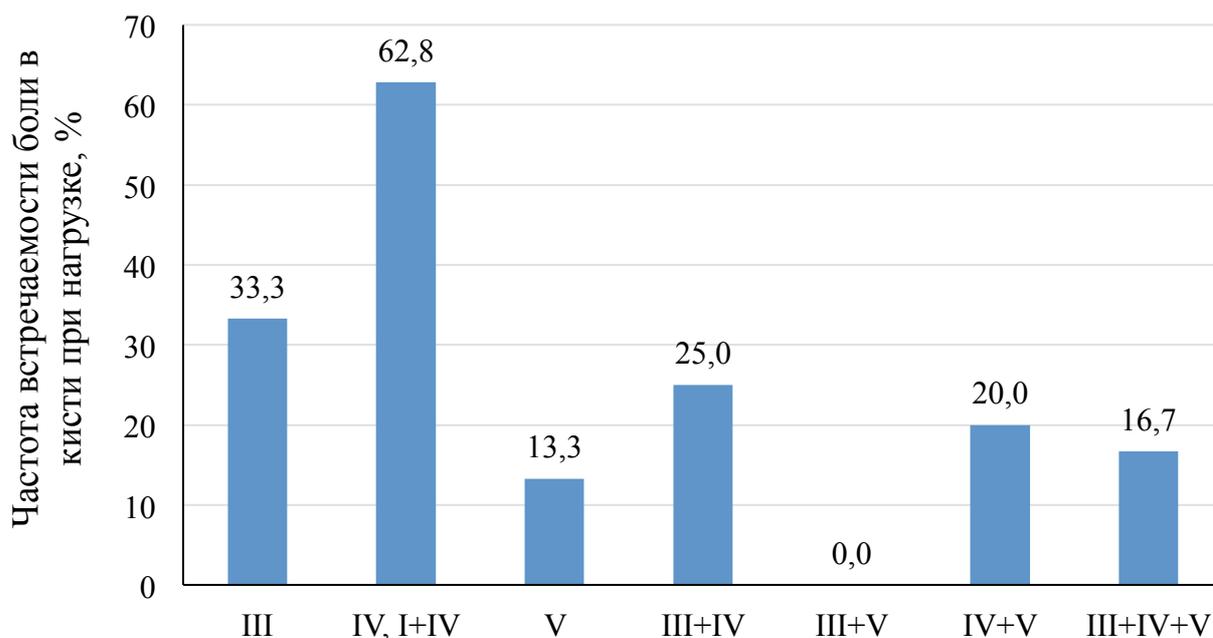


Рисунок 3.14 – Сопоставление частоты встречаемости боли в кисти при нагрузке в зависимости от укороченных пястных костей

В соответствии с полученными нами данными, боль при нагрузке чаще всего отмечалась у кистей с укорочением IV пястной кости (62,8%). Несколько реже данный симптом проявлялся при укорочении III пястной кости (33,3%).

Частота боли в кисти при нагрузке также была рассмотрена нами в зависимости от формы брахиметакарпии по количеству укороченных пястных костей (таблица 3.9).

Исходя из полученных данных, монооссальные формы брахиметакарпии сопровождалась болевым симптомом при нагрузке с большей частотой (в 49,2% случаев) по сравнению с полиоссальными формами (19,0%).

Различия частоты встречаемости боли в кисти были статистически значимыми ($\chi^2 = 4,67$; $p = 0,031$). Показатель отношения шансов составил 0,24 с 95% ДИ от 0,07 до 0,81, что свидетельствует о более низкой вероятности наблюдения боли в кисти при полиоссальных формах брахиметакарпии.

Таблица 3.9 – Частота болевого симптома при нагрузке в зависимости от формы брахиметакарпии по количеству укороченных пястных костей

Форма брахиметакарпии	Число кистей, чел.	Частота симптома	
		Абс., чел.	%
Монооссальная	61	30	49,2
Полиоссальная	21	4	19,0
ИТОГО:	82	34	41,5

Дополнительно выраженность болевого симптома была оценена при помощи ВАШ. Полученные средние значения оценки в зависимости от типа заболевания представлены в таблице 3.10.

Таблица 3.10 – Средние значения оценки выраженности боли в кисти по ВАШ у пациентов с различными типами брахиметакарпии

Укороченная пястная кость	Число кистей	Оценка по ВАШ, процентиля	
		Me (50%)	25% - 75%
III	1	3,0*	-
IV, I+IV	26	3,0	3,0 – 5,0
V	2	3,5	2,0 – 3,5
III+IV	1	5,0*	-
IV+V	2	2,5	2,0 – 2,5
III+IV+V	1	4,0*	-
ИТОГО:	33	3,0	3,0 – 5,0

* - значение для данного типа является константой

Учитывая относительно невысокую частоту встречаемости болевого симптома при брахиметакарпии, а также редкость практически всех типов заболевания, анализ данных о выраженности боли в кисти при нагрузке по ВАШ в зависимости от типов брахиметакарпии вызывает затруднения. Отметим лишь,

что при укорочении IV пястной кости медиана оценки выраженности болевого симптома составила 3,0 балла с интерквартильным размахом от 3,0 до 5,0 баллов. Средние значения показателя для всей совокупности обследованных кистей были такими же.

Нами была изучена зависимость выраженности болевого симптома в кистях при брахиметакарпии от количества укороченных пястных костей (таблица 3.11).

Таблица 3.11 – Средние значения оценки выраженности боли в кисти по ВАШ у пациентов с различными формами брахиметакарпии

Форма брахиметакарпии	Число кистей	Оценка по ВАШ, процентиля	
		Me (50%)	25% - 75%
Монооссальная	29	3	3,0 – 5,0
Полиоссальная	4	3,5	2,25 – 4,75

В результате проведенного анализа нами не было установлено статистически значимых различий выраженности болевого симптома по ВАШ в зависимости от формы брахиметакарпии по количеству пораженных пястных костей ($p = 0,977$). Графически уровни показателя сопоставлены на рисунке 3.15.

При изучении взаимосвязи выраженности боли в кисти по ВАШ и числа пораженных пястных костей с помощью коэффициента ранговой корреляции Спирмена нами также не было выявлено статистически значимых закономерностей. Значение коэффициента корреляции составило 0,119 при уровне значимости $p = 0,51$.

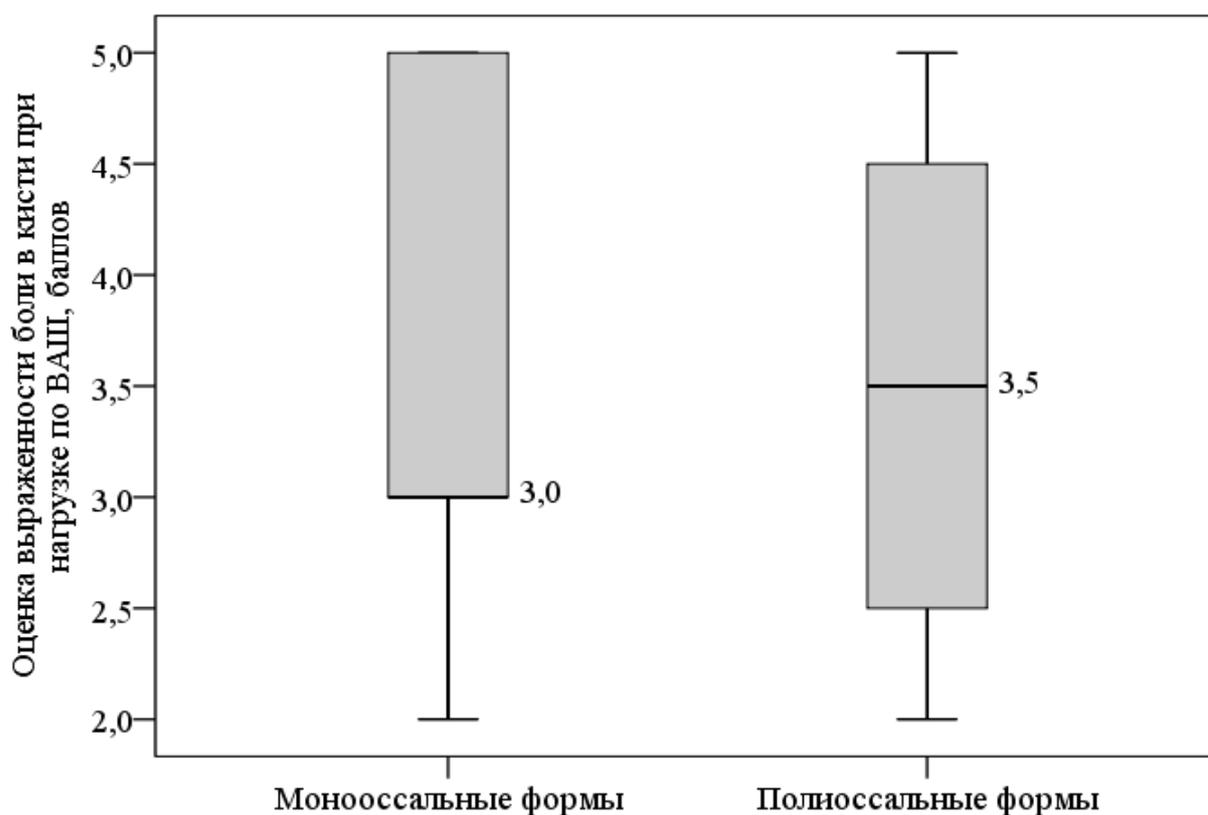


Рисунок 3.15 – Сравнение средних оценок выраженности боли в кисти при нагрузке в зависимости от формы брахиметакарпии по количеству укороченных пястных костей

Быстрое появление чувства усталости было второй жалобой функционального характера, отмечавшейся у пациентов с брахиметакарпией. Как правило, данная жалоба появлялась при длительной работе кисти, наиболее часто при письме. Частота встречаемости данного симптома при различных типах заболевания была следующей (таблица 3.12).

Согласно полученным результатам, частота встречаемости симптома быстрой усталости имела статистически значимые различия при сравнении разных типов брахиметакарпии ($\chi^2 = 20,19$; $p = 0,01$). Обращает на себя внимание высокий процент случаев наблюдения данного симптома при сочетании укорочения IV, V (70,0%) и III, IV, V (66,7%) пястных костей.

Таблица 3.12 – Частота встречаемости симптома быстрой усталости у пациентов с различными типами брахиметакарпии

Укороченная пястная кость	Число кистей	Частота симптома	
		Абс.	%
III	3	0	0,0
IV, I+IV	43	10	23,3
V	15	1	6,7
III+IV	4	1	25,0
III+V	1	0	0,0
IV+V	10	7	70,0
III+IV+V	6	4	66,7
ИТОГО:	82	23	28,1

Оценка распространенности симптома усталости при моно- и полиоссальных формах брахиметакарпии позволила получить следующие данные (таблица 3.13).

Таблица 3.13 – Частота симптома быстрой усталости в зависимости от количества укороченных пястных костей

Форма брахиметакарпии	Число кистей	Частота симптома	
		Абс.	%
Монооссальная	61	11	18,0
Полиоссальная	21	12	57,1
ИТОГО:	82	23	28,0

Проведенный анализ показал, что при полиоссальных формах заболевания частота жалоб на быструю усталость, отмечаемых более чем в половине случаев (57,1%), была существенно выше, чем при монооссальных формах ($\chi^2 = 9,98$; $p = 0,002$). Показатель отношения шансов составил 6,06 при 95% ДИ от 2,05 до 17,9. Графически частота проявлений симптома быстрой усталости сопоставлена для различных форм заболевания на рисунке 3.16.

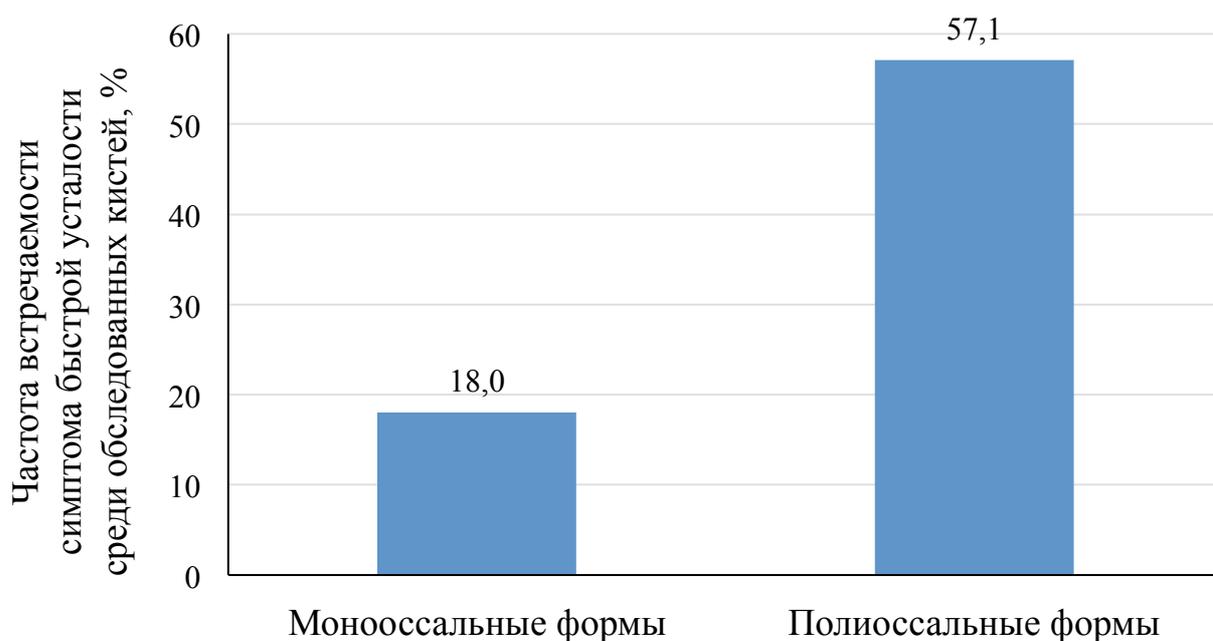


Рисунок 3.16 – Сравнение частоты жалоб на быструю усталость кисти при различных формах брахиметакарпии по количеству укороченных пястных костей

У 3 пациентов (5,7%) отмечались жалобы на снижение силы кисти, состоящие в том, что они не могли крепко удерживать тяжелые предметы. Мать одной из пациенток жаловалась на то, что дочь часто разбивает посуду при ее мытье. Данные жалобы были выявлены при укорочении III (33,3%); IV (2,3%) и III,IV,V (16,7%) пястной кости.

Еще одну группу жалоб функционального характера мы объединили под названием «специфические» – к ним относились затруднения, которые испытывали пациенты при определенных видах моторики.

В нашем исследовании к ним во всех случаях относилась игра на музыкальных инструментах, в частности, таких как фортепиано, гитара, арфа и гусли. Данные о частоте специфических жалоб в зависимости от типа брахиметакарпии представлены в таблице 3.14.

Таблица 3.14 – Частота встречаемости специфических жалоб у пациентов с различными типами брахиметакарпии

Укороченная пястная кость	Число кистей	Частота симптома	
		Абс.	%
III	3	0	0,0
IV	41	5	12,2
V	15	0	0,0
I+ IV	2	0	0
III+IV	4	2	50,0
III+V	1	0	0,0
IV+V	10	3	30,0
III+IV+V	6	1	16,7
ИТОГО:	82	11	13,4

В соответствии с полученными результатами, наибольшей частотой встречаемости отличались типы заболевания с укорочением III,IV (50%), IV,V (30%) и III,IV,V (16,7%) пястных костей. При укорочении III и V пястных костей специфические симптомы не встречались ни разу, а при укорочении IV пястной кости отмечались всего в 5 случаях (12,2%). Таким образом, вновь достаточно наглядно проявилась тенденция к более высокой распространенности клинического симптома среди пациентов с поражением нескольких пястных костей.

Для уточнения данного вывода нами был проведен анализ зависимости частоты специфических жалоб от формы брахиметакарпии по количеству пораженных пястных костей, результаты которого представлены в таблице 3.15.

Результаты проведенного анализа выявили статистически значимые различия частоты специфических жалоб в зависимости от оссальности поражения кисти, что подтверждалось значением точного критерия Фишера $P = 0,028$.

Таблица 3.15 – Частота специфических жалоб в зависимости от формы брахиметакарпии по количеству укороченных пястных костей

Форма брахиметакарпии	Число кистей, чел.	Частота симптома	
		Абс.	%
Монооссальная	61	5	8,2
Полиоссальная	21	6	28,6
ИТОГО:	82	11	13,4

При полиоссальных формах брахиметакарпии специфические жалобы отмечались для 6 обследованных кистей (28,6%), при монооссальных формах – для 5 кистей (8,2%). Показатель отношения шансов составил 4,48 с 95% ДИ от 1,2 до 16,71. Графически сравнение распространенности данного симптома выполнено на рисунке 3.17.

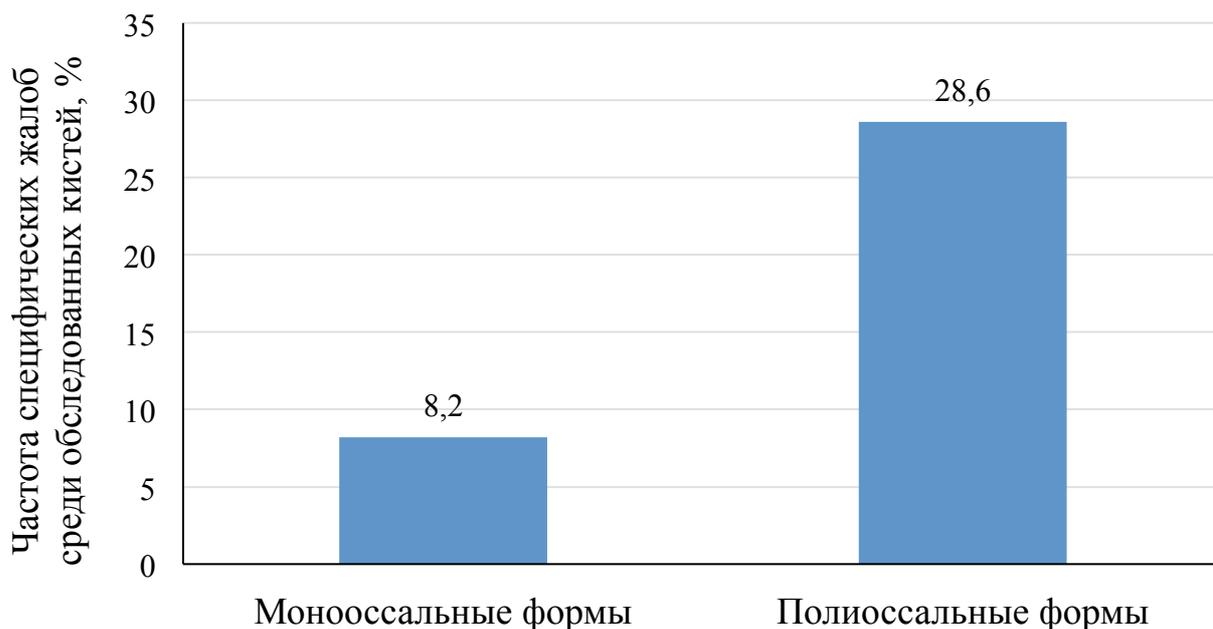


Рисунок 3.17 – Сравнение частоты специфических жалоб при различных формах брахиметакарпии по количеству укороченных пястных костей

Среди пациентов проспективных групп нами была проведена оценка состояния кисти при помощи вопросника DASH. Средние значения баллов для каждого типа заболевания представлены в таблице 3.16.

Таблица 3.16 – Средние значения оценки состояния кисти по вопроснику DASH у пациентов с различными типами брахиметакарпии

Укороченная пястная кость	Число пациентов, чел.	Оценка по DASH, процентиля	
		Me (50%)	25% - 75%
III	2	3,75	1,7 – 3,75
IV	19	3,3	2,5 – 5,0
V	5	0,8	0,4 – 2,5
III+IV	1	18,5*	-
III+V	3	4,0	0,0 – 4,0
III+IV+V	1	18,0*	-
Сочетания типов	8	2,5	1,025 – 5,6
ИТОГО:	39	3,3	1,7 – 5,0

* - значение для данного типа является константой

Исходя из полученных результатов, медианы баллов варьировали в диапазоне от 0,8 до 4,0 при разных типах брахиметакарпии. Несмотря на значительную вариабельность значений оценки состояния кисти методом тестирования по вопроснику DASH, различия между показателями в зависимости от типа заболевания, оцененные при помощи H-критерия Краскела-Уоллиса, были незначительными ($H = 10,14$; $p = 0,119$).

При сравнении оценок состояния кисти у пациентов с монооссальными и полиоссальными типами заболевания, статистически значимые различия также отсутствовали, что подтверждалось значением U-критерия Манна-Уитни ($U = 89,5$; $p = 0,155$). У исследуемых с монооссальными типами брахиметакарпии медиана теста по вопроснику DASH составляла 3,3 балла с интерквартильным размахом от 1,7 до 5,0 баллов, при полиоссальных типах заболевания – 5,0 балла с интерквартильным размахом от 3,3 до 5,8 баллов. Уровни показателя сопоставлены на рисунке 3.18.

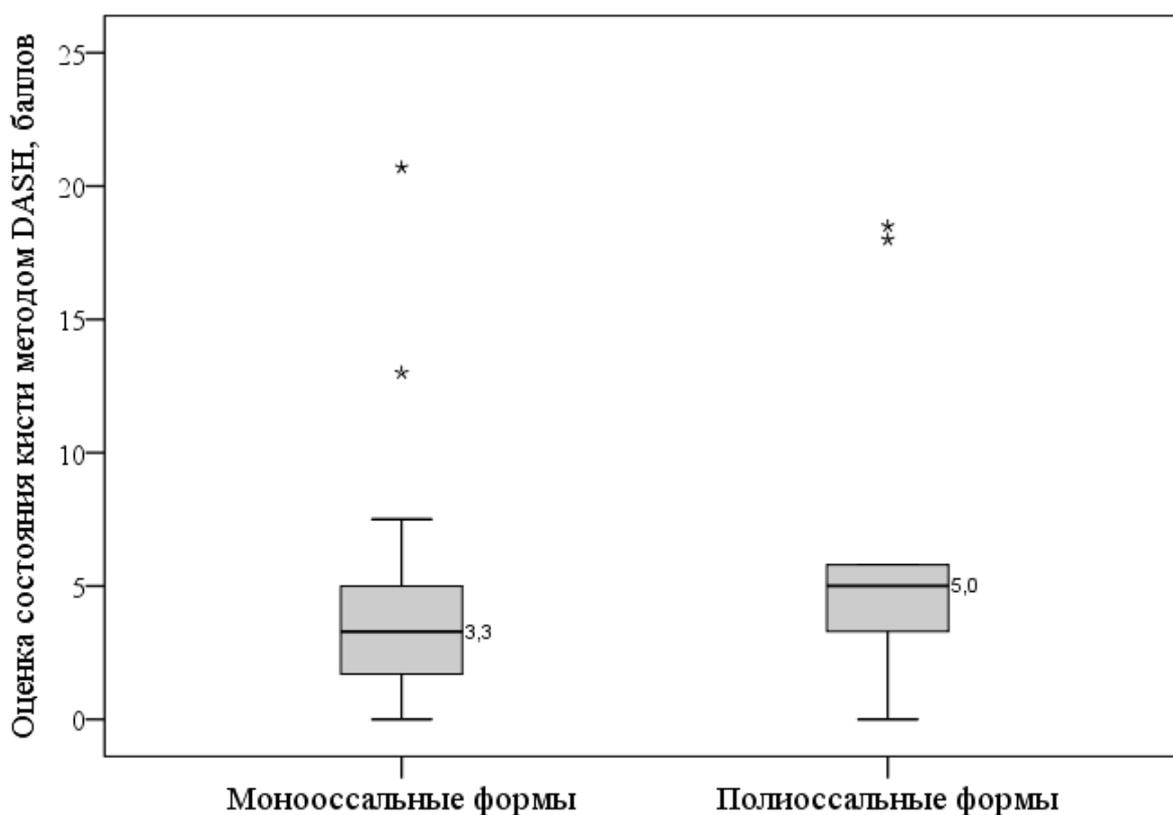


Рисунок 3.18 – Сравнение показателей оценки состояния кисти методом DASH в зависимости от формы брахиметакарпии по количеству укороченных пястных костей

3.2.3. Результаты объективного обследования пациентов

В ходе объективного обследования пациентов нами была проведена оценка амплитуды движений в пястно-фаланговых суставах, различающейся в зависимости от положения укороченной пястной кости относительно других костей и наличия укорочения у смежных пястных костей. В результате измерения объемов активного сгибания и разгибания для кистей с различными типами брахиметакарпии у всех пациентов было выявлено снижение амплитуды движений преимущественно за счет ограничения сгибания, различающегося в зависимости от типа брахиметакарпии (таблица 3.17). Единственным пястно-фаланговым суставом, в котором не наблюдалось снижение амплитуды движений от физиологической нормы, был I пястно-фаланговый сустав. В связи с этим двое

пациентов с сочетанием укорочения I и IV пястных костей были отнесены при подсчете амплитуды движений к пациентам с укорочением IV пястной кости.

Таблица 3.17 – Средние значения объема движений в пястно-фаланговых суставах у пациентов с различными типами брахиметакарпии

Укороченная пястная кость	Число кистей	Средние оценки объема движений в суставах			
		Объем сгибания		Объем разгибания	
		Me	25%-75%	Me	25% - 75%
III	3	135,0	132,5 – 135,0	185,0	185,0 – 187,5
IV, I+IV	40	120,0	120,0 – 130,0	185,0	180,0 – 185,0
V	15	120,0	120,0 – 125,0	180,0	180,0 – 185,0
III+IV	4	110,0	110,0 – 120,0	180,0	180,0 – 195,0
III+V	1	125*	-	185*	-
IV+V	9	120,0	120,0 – 130,0	185,0	180,0 – 185,0
III+IV+V	6	132,5	130,0 – 140,0	180*	-
ИТОГО:	78	123,1	120,0 – 130,0	185,0	180,0 – 185,0
Оценка значимости	-	H = 18,83; p=0,009**		H = 14,51; p = 0,043**	

* - значение для данного типа является константой

** - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Полученные нами данные позволяют сделать вывод о статистической значимости различий среднего объема сгибательных и разгибательных движений в пястно-фаланговых суставах в зависимости от типа брахиметакарпии ($p = 0,009$ и $p = 0,043$ соответственно). При этом различия связаны не столько с числом поражённых пястных костей, как практически для всех ранее изученных клинических симптомов, сколько с их взаимным расположением на кисти. Так, наибольшим ограничением амплитуды сгибания характеризовались типы брахиметакарпии с укорочением III и III, IV, V пястных костей ($135,0^\circ$ и $132,5^\circ$). Сравнение показателей амплитуды сгибания в пястно-фаланговых суставах при различных типах брахиметакарпии представлено на рисунке 3.19.

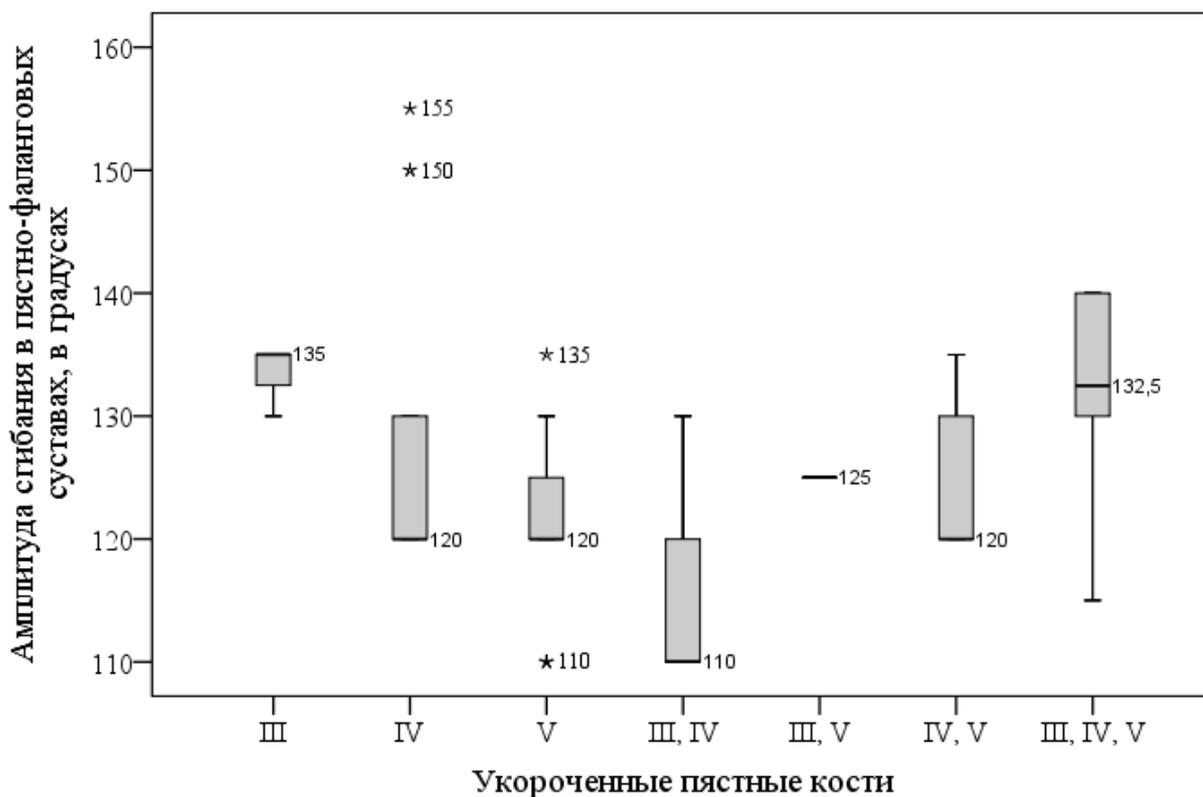


Рисунок 3.19 – Сравнение амплитуды сгибания в пястно-фаланговых суставах при различных сочетаниях укорочения пястных костей.

При оценке амплитуды разгибательных движений наибольшими значениями также отличались пациенты с укорочением III пястной кости, у которых медиана показателя составила 185° с интерквартильным размахом от 185° до $187,5^\circ$. Описанные результаты представлены на рисунке 3.20.

Важной частью оценки объективного статуса исследуемых явилось изучение показателей динамометрии. Учитывая зависимость референсных значений данного вида обследования от возраста, пола пациентов и стороны расположения кисти (правая или левая), нами оценивались доля кистей со сниженными параметрами динамометрии и величина разности между фактическими показателями и референсными значениями.

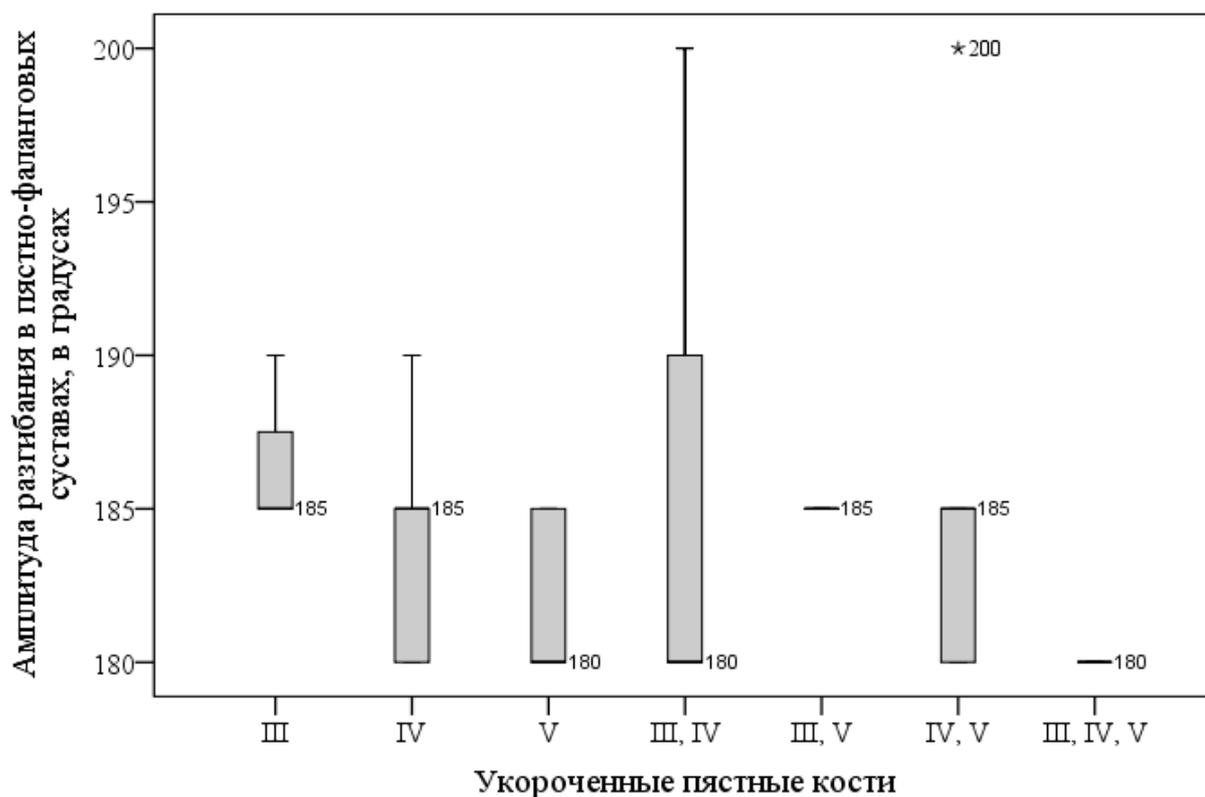


Рисунок 3.20 – Сравнение амплитуды разгибания в пястно-фаланговых суставах при различных сочетаниях укорочения пястных костей.

Результаты сравнения доли обследованных кистей со сниженными показателями динамометрии при различных типах брахиметакарпии представлены в таблице 3.18.

Полученные нами данные свидетельствовали о высокой частоте сниженных показателей динамометрии среди пациентов с брахиметакарпией. Доля кистей, для которых отмечался данный симптом, составляла 58,5%. Различия частоты сниженных показателей динамометрии в зависимости от типа брахиметакарпии, оцененные при помощи критерия χ^2 Пирсона, были статистически значимыми ($p = 0,014$).

При сопоставлении частоты кистей со сниженными показателями динамометрии в зависимости от формы заболевания по количеству укороченных пястных костей при монооссальных формах симптом отмечался у 53,8% пораженных кистей, при полиоссальных – в 71,4%.

Таблица 3.18 – Частота встречаемости снижения показателей динамометрии для обследованных кистей с различными типами брахиметакарпии

Укороченная пястная кость	Число кистей	Частота симптома	
		Абс.	%
III	3	3	100,0
IV	26	16	61,5
V	10	2	20,0
I+IV	2	0	0
III+IV	1	0	0,0
III+V	1	1	100,0
IV+V	7	6	85,7
III+IV+V	3	3	100,0
ИТОГО:	53	31	58,5

Несмотря на то, что различия долей были статистически не значимыми (точный критерий Фишера составил $P=0,348$), считаем возможным отметить некоторую тенденцию к увеличению частоты снижения показателей динамометрии у пациентов с полиоссальными формами брахиметакарпии.

Результаты сравнения средних значений разности между фактическими показателями динамометрии и референсными значениями приведены в таблице 3.19.

Согласно полученным нами данным, в целом среди пациентов с брахиметакарпией отмечались невысокие значения динамометрии, за редкими исключениями не превышающие минимальных значений референсных диапазонов. Средние значения разности фактических и референсных показателей были наименьшими для кистей с укорочением III,V и III,IV,V пястных костей. Различия между показателями в зависимости от типа заболевания, оцененные при помощи H-критерия Краскела-Уоллеса, были статистически значимыми ($H = 20,17; p = 0,005$).

Таблица 3.19 – Средние значения разности между фактическими показателями динамометрии и референсными значениями для кистей с различными типами брахиметакарпии

Укороченные пястные кости	Число кистей	Средние значения разности между фактическими и референсными значениями динамометрии		
		Ме	25 перцентиль	75 перцентиль
III	3	-2,0	-2,5	-1,5
IV	38	-1,0	-2,0	1,0
V	15	0,0	0,0	5,0
I,IV	2	2,5	1	4
III,IV	4	1,0*	-	-
III,V	1	-3,0*	-	-
VI,V	9	-4,0	-5,0	-2,0
III,IV,V	6	-5,0	-6,0	-4,0
ИТОГО:	79	0,0	-2,0	3,0

* - значение для данного типа является константой

Графически уровни разности фактических и референсных показателей динамометрии сопоставлены на рисунке 3.21.

Учитывая явную тенденцию к зависимости величины разности между фактическими и референсными показателями динамометрии от количества пястных костей, нами было проведено соответствующее сравнение данных (таблица 3.20).

В результате проведенного анализа было установлено, что значения медианы разности между фактическими и референсными показателями динамометрии при полиоссальных формах брахиметакарпии в абсолютных значениях были существенно более высокими, составляя -3,0 кг с интерквартильным размахом от -5 до -1 кг. При монооссальных формах средняя разность составляла 1 кг с интерквартильным размахом от -2 до 1 кг.

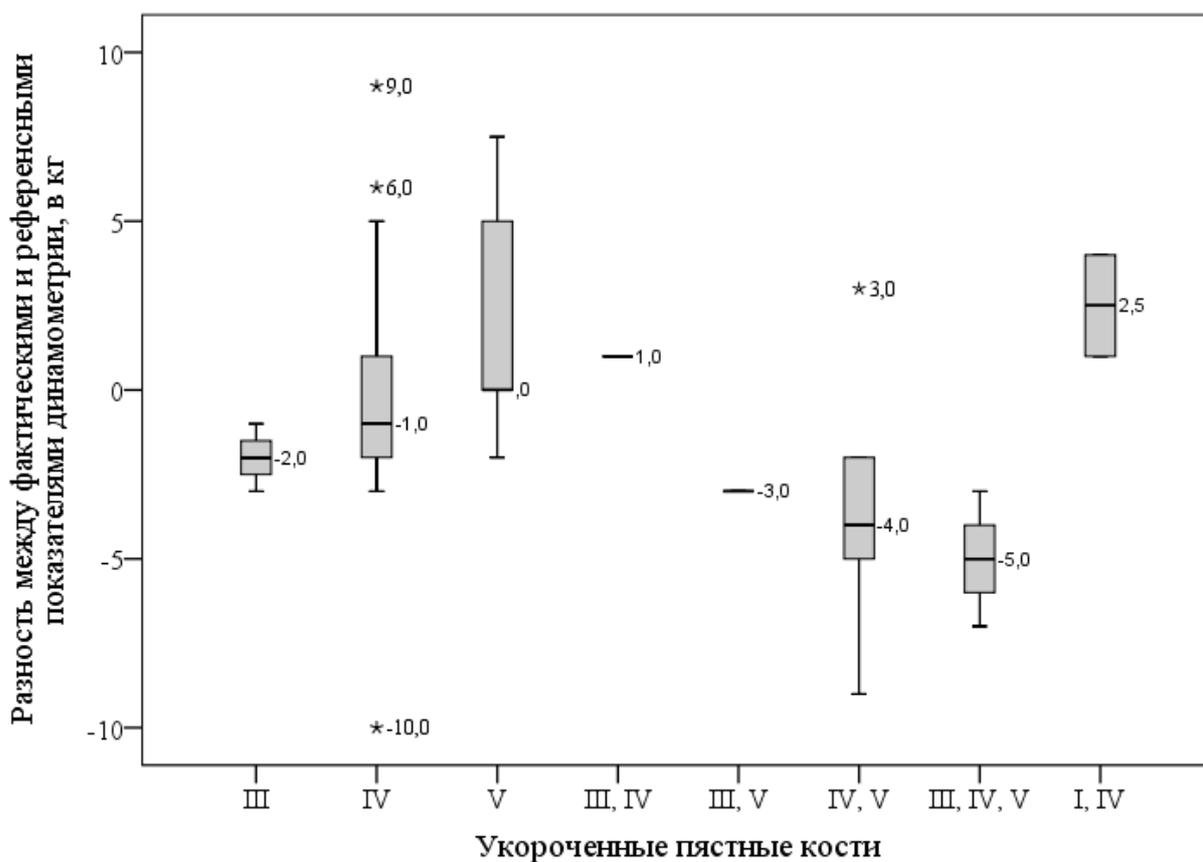


Рисунок 3.21 – Сравнение разности между фактическими и референсными показателями динамометрии при различных типах брахиметакарпии

Таблица 3.20 – Средние значения разности фактических и референсных показателей динамометрии в зависимости от оссальности брахиметакарпии

Форма брахиметакарпии	Число кистей	Средняя разность между фактическими и референсными показателями динамометрии		
		Me (50%)	25% процентиль	75% процентиль
Монооссальная	39	-0,1	-2,0	1,0
Полиоссальная	14	-3,0	-5,0	-1,0

Различия показателей были оценены при помощи U-критерия Манна-Уитни и оказались статистически значимыми ($U = 152,0$; $p = 0,014$). Графически уровни

показателей при различных формах брахиметакарпии сопоставлены на рисунке 3.22.

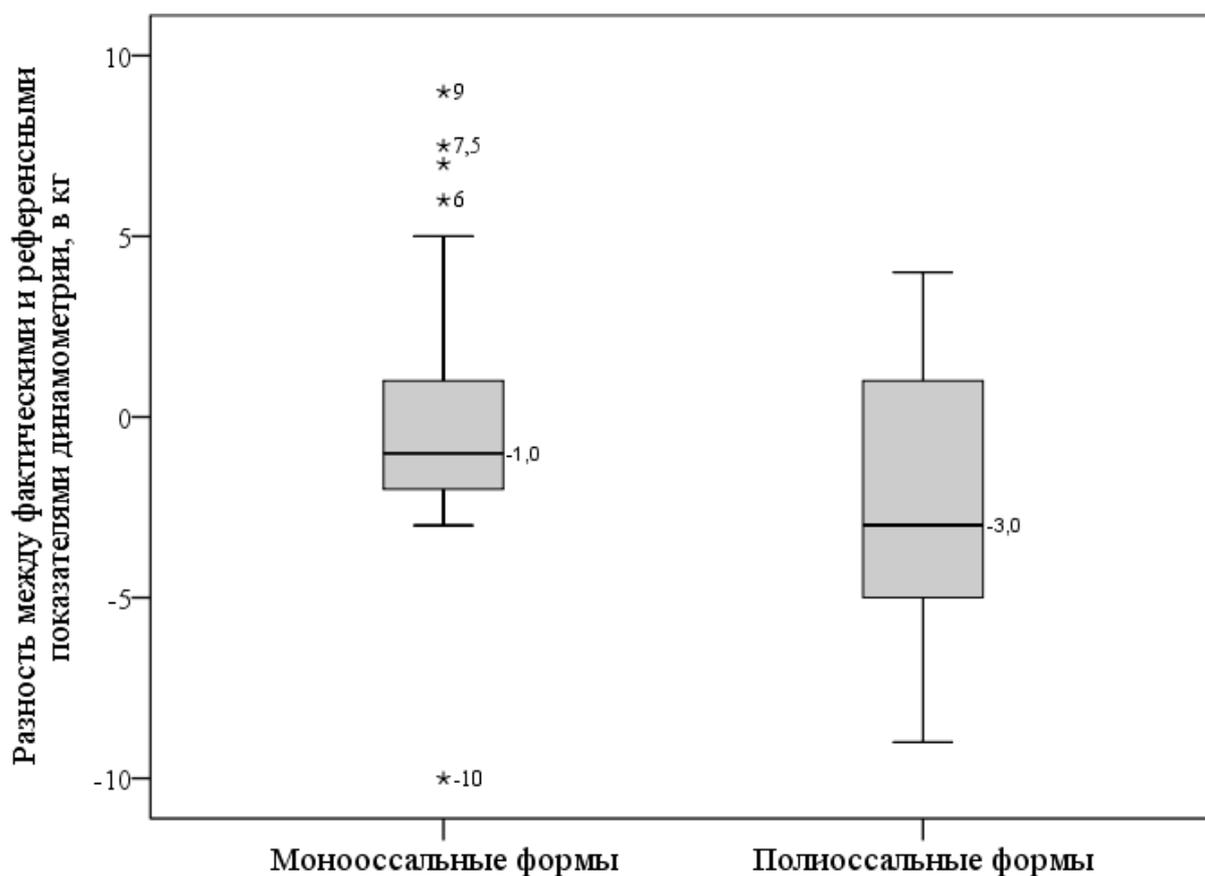


Рисунок 3.22 – Сравнение разности между фактическими и референсными показателями динамометрии при моноостальных и полиостальных формах

3.2.4. Результаты рентгенологического исследования кисти при брахиметакарпии

Нами было проведено рентгенологическое исследование кисти у пациентов с брахиметакарпией, в ходе которого фактическая длина пястных костей сравнивалась с расчетными значениями. Разница длин представлялась как в абсолютных значениях (в мм), так и в % от расчетных показателей. Полученные данные в зависимости от типа брахиметакарпии отражены в таблице 3.21.

Таблица 3.21 – Средние значения разности между фактической и расчетной длиной пястных костей при различных типах брахиметакарпии. Полужирным текстом отмечены значения разницы длины пораженных костей.

Укороченные пястные кости	Число кистей	Средние значения разности между фактической и расчетной длиной пястных костей					
		III		IV		V	
		в мм	в %	в мм	в %	в мм	в %
III	3	14,89	28,69	2,41	5,09	2,86	6,67
IV	33	0,94	1,85	13,86	28,98	0,79	1,72
V	11	-0,17	-0,32	0,41	0,87	14,44	31,84
III, IV	2	9,23	17,66	11,24	25,43	0,89	2,5
III, V	1	15,89	30,62	2,41	5,09	11,65	26,69
IV, V	7	0,55	0,95	16,0	31,54	13,65	31,27
III, IV, V	3	21,32	34,77	19,03	33,97	16,59	32,15

Согласно представленным в таблице значениям, практически во всех случаях укорочение пораженной пястной кости превышает 10 мм или 25% от физиологической длины. Исключение составил тип заболевания с укорочением III и IV пястных костей, одна из представителей которого была обследована в возрасте 7 лет, при наличии открытых зон роста непораженных костей, что позволяет предполагать, что к моменту закрытия всех зон роста пястных костей относительное укорочение станет больше. При исключении данной пациентки из группы показатель укорочения для III и IV пястных костей составил соответственно 17,8 и 16,3 мм. Процентное значение укорочения при исключении данной пациентки в связи с возрастом, колебалось в пределах от 25,4% до 34,8%. В соответствии с полученными данными, наибольшие значения разности между фактической и расчетной длиной для всех пястных костей отмечались при укорочении III,IV,V пястных костей. Также укорочение соответствующих пястных костей, по сравнению с другими типами заболевания, было выраженным при укорочении III,V и IV,V пястных костей.

Также рентгенологическое исследование кистей у пациентов с брахиметакарпией позволило оценить соответствие паспортного и костного возраста. Для всех обследованных нами кистей разница не превышала 3 лет. Распределение по величине разности возрастов представлено в таблице 3.22.

Таблица 3.22 – Распределение обследованных кистей по величине разности костного и фактического возраста

Разность костного и фактического возраста, лет	Частота случаев	
	Абс.	%
-1	2	4,8
0	27	64,3
1	5	11,9
2	4	9,5
3	4	9,5
ИТОГО:	42	100,0

Согласно представленной таблице, в большинстве случаев – в 64,3% - костный возраст соответствовал паспортному. В 11,9% случаев костный возраст был старше на 1 год, по 9,5% обследованных кистей отличались разницей возрастов величиной 2 и 3 года. Наконец, в 2 случаях (4,8%) костный возраст был меньше на 1 год по сравнению с паспортным.

Помимо оценки указанных параметров, при помощи рентгенологического исследования были установлены следующие, характерные для брахиметакарпии, изменения (рисунок 3.23):

- на рентгенограммах кистей в прямой проекции у всех больных определялся рентгенологический признак, описанный И.В. Шведовченко (2005) – изменение формы замыкающейся ростковой зоны в форме воронки;
- рентгенологическая плотность головки пораженной кости всегда была меньше, чем у смежных непораженных пястных костей, что также было подтверждено на КТ- исследовании.



Рисунок 3.23 – Рентгенограмма кистей пациентки С., 16 лет с брахиметакарпией, на которой определяется укорочение III – V пястных костей левой кисти и V пястной кости правой кисти, деформация эпифизарной пластинки по типу «воронки», снижение костной плотности головок укороченных пястных костей, укорочение ногтевых фаланг I пальцев обеих кистей

При КТ- исследовании у всех пациентов нами были выявлены следующие признаки:

- снижение рентгенологической плотности головки пораженной пястной кости
- костно-мозговой канал диафиза не заканчивается в мета-эпифизарной зоне, а продолжается внутрь головки укороченной пястной кости

- на срезах во фронтальной плоскости определяется расширение метаэпифизарного контакта в ширину таким образом, что эпифиз с метаэпифизарной зоной напоминает шляпу - «котелок»
- на некоторых срезах видны продольные или веерообразные «тяжи» в эпифизе и метафизе
- на сагиттальных срезах зона метаэпифизарного перехода более резко, чем в норме выступает к ладонной поверхности в виде «клюва» (рис.3.24 – 3.27).

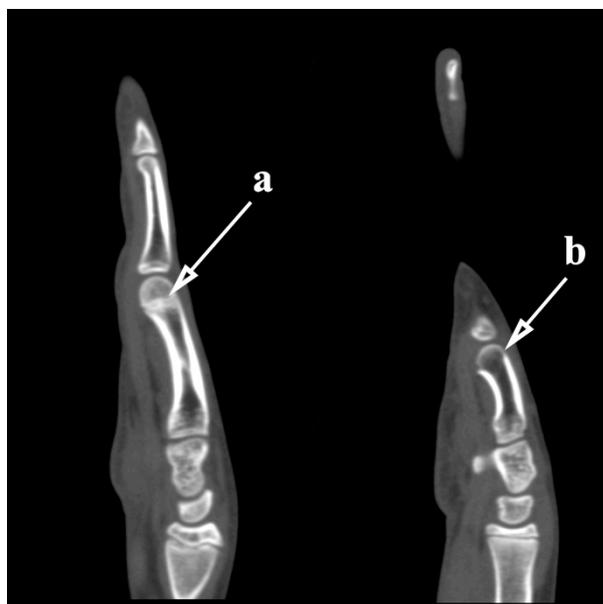


Рисунок 3.24 –срез КТ кисти у пациентки с брахиметакарпией на уровне нормальной II пястной кости (a); укороченной IV пястной кости (b), где определяется снижение костной плотности и сообщение полости головки с костно-мозговым каналом.

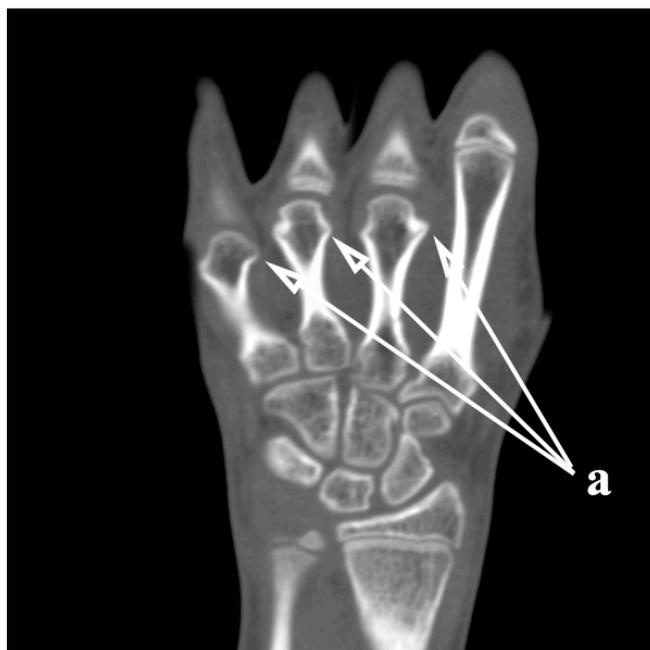


Рисунок 3.25 –срез КТ кисти у пациентки с брахиметакарпией во фронтальной плоскости: определяется расширение метафизарных отделов пораженных костей и изменение дистального отдела костей по типу шляпы – «котелка» (a).



Рисунок 3.26 –срез КТ кисти у пациентки с брахиметакарпией во фронтальной плоскости: определяются тяжи компактного вещества в головке пораженной кости (a) и изменение дистального отдела кости по типу шляпы – «котелка» (b).



Рисунок 3.27 –срез КТ кисти у пациентки с брахиметакарпией на уровне укороченной пястной кости: определяется «клюв» на уровне эпиметафизарного перехода, направленный к ладонной поверхности кисти (а).

3.2.5. Электрофизиологическое исследование

При исследовании проведения по нервам верхних конечностей (исследовались срединный, лучевой и локтевой нерв) методом стимуляционной электронейромиографии, данных за нарушение проведения по волокнам не было получено ни у одного из пациентов, показатели М-ответа и скорости проведения по нерву у всех обследованных пациентов укладывались в возрастные нормы (рис.3.28).

На следующем этапе инструментального обследования пациентам была выполнена электромиография межкостных мышц. Данное исследование также не выявило отклонений от возрастной нормы, а также значимых асимметрий в ситуациях одностороннего поражения (рис. 3.29, таб. 3.24).

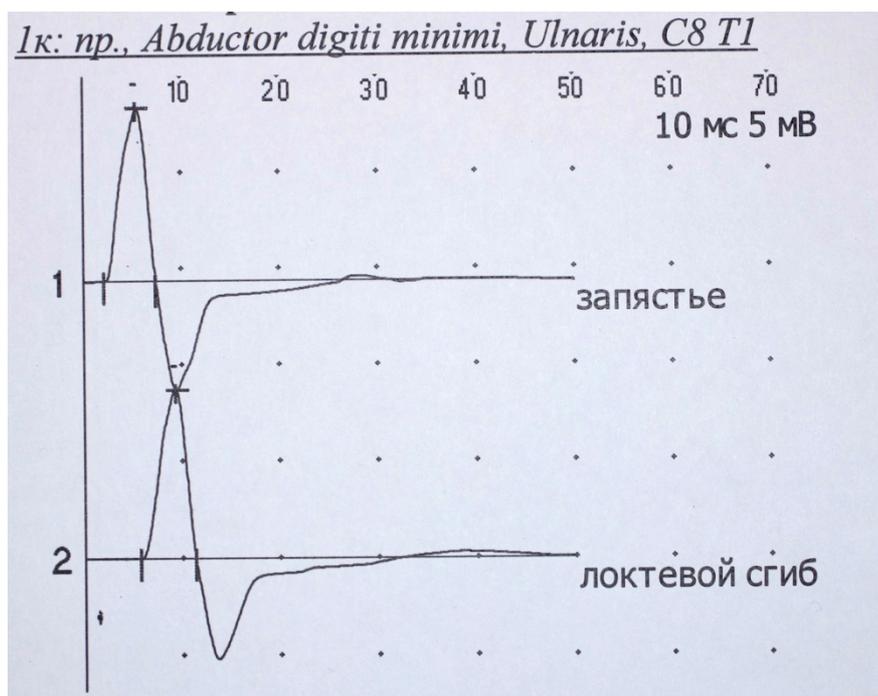


Рис. 3.28. Электромиограмма проводимости по правому локтевому нерву из протокола обследования пациентки В., 14 лет. Скорость проведения по локтевому нерву составляет 57,9 м/с (норма 60 м/с). Амплитуда М-ответа на уровне запястья 8,96 мВ, на уровне локтевого сгиба – 8,74 мВ. Данных за нарушение проведения по моторным волокнам локтевого нерва не выявлено.

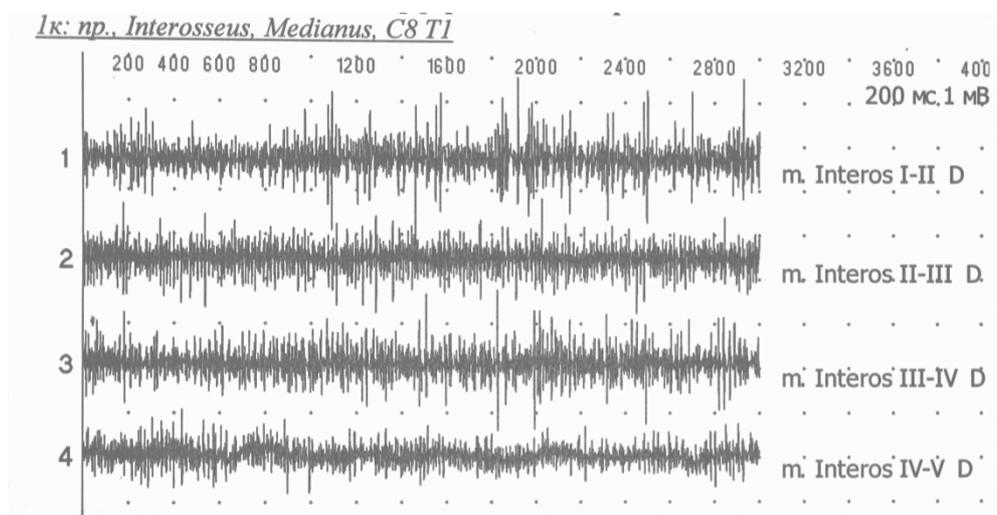


Рис. 3.29. Электроактивность межкостных мышц правой кисти пациентки В., 14 лет с укорочением V пястной кости правой кисти. Электрогенез исследованных мышц находится в пределах возрастной нормы.

Таблица 3.24 – Турно-амплитудный анализ электрогенеза межкостных мышц пораженной (справа) и непораженной (слева) кистей пациентки В., 14 лет, с укорочением V пястной кости правой кисти.

Кисть	Правая			Левая		
	Средняя амплитуда, мкВ	Средняя частота, мВ/с	Амплитуда/Частота, 1/с	Средняя амплитуда, мкВ	Средняя частота, мВ/с	Амплитуда/Частота, 1/с
1	492	412	1,19	440	542	0,81
2	402	642	0,63	385	483	0,79
3	440	546	0,81	420	403	1,04
4	340	449	0,76	352	384	0,91

Реовазографическое исследование проведено 30 пациентам I и III групп. Результаты исследования периферического кровотока верхних конечностей при одностороннем поражении кистей представлены в таблице 3.25.

Таблица 3.25 – периферическое кровоснабжение верхних конечностей у детей с односторонней брахиметакарпией I и III групп

Показатель	Сегмент			
	Предплечье		Кисть	
	Поражённая конечность	Непораженная конечность	Поражённая конечность	Непораженная конечность
Реовазографический индекс (усл. ед.)	1,32±0,39	1,33±0,28	0,72±0,04	0,76±0,03
Коэффициент асимметрии наполнения сосудов (%)	13,8		24,5	
Тонус крупных сосудов V_{\max} (Ом/с)	1,83±0,06	1,89±0,05	0,69±0,02	0,72±0,03
Тонус мелких сосудов $V_{\text{ср}}$ (Ом/с)	0,91±0,05	0,92±0,04	0,34±0,02	0,38±0,04
ДИК (%)	31,0±0,8	31,9±0,7	42,8±1,3	40,0±1,1
ДИА (%)	38,5±0,6	38,9±0,8	44,7±1,2	42,5±1,5

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

Из таблицы 3.25 видно, что при односторонней брахиметакарпии не было выявлено достоверных различий в значениях реовазографических индексов контралатеральных конечностей. Так, реовазографические индексы, характеризующие состояние объемного кровотока, одинаковы на уровне предплечий (Рис. 3.30): $1,32 \pm 0,39$ усл. ед. – на пораженной стороне и $1,33 \pm 0,28$ усл. ед. – на непораженной ($p > 0,05$). Также нет достоверных различий в показателях объемного кровотока на уровне кистей (Рис. 3.31): на стороне поражения – $0,72 \pm 0,04$ усл. ед. и $0,76 \pm 0,03$ усл. ед. – на здоровой стороне ($p > 0,05$). Из этого следует, что кровенаполнение контралатеральных кистей практически одинаковое.

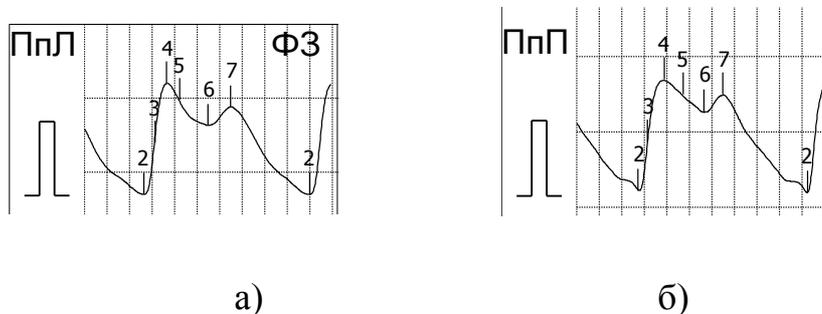


Рис. 3.30. Реовазограмма на уровне предплечий пациента с односторонней брахиметакарпией: а) непораженная сторона, б) сторона поражения.

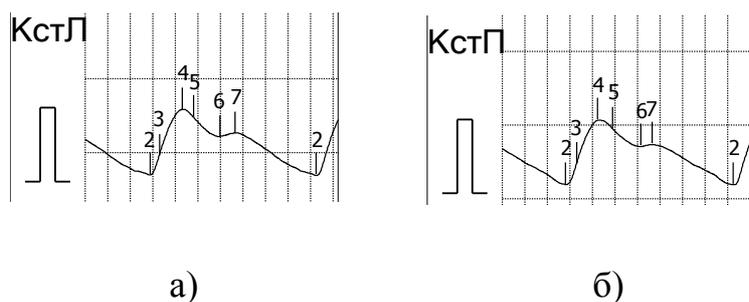


Рис. 3.31. Реовазограмма на уровне кистей пациента с односторонней брахиметакарпией: а) непораженная сторона, б) сторона поражения.

При этом на уровне кистей наблюдалось умеренное отклонение от нормы коэффициента асимметрии наполнения сосудов – 24,5% при сохранности нормального значения этого параметра на уровне предплечий – 13,8%.

Показатели тонуса крупных и мелких артерий в контралатеральных сегментах верхних конечностей достоверно не различались как на уровне предплечий, так и на уровне кистей. Это свидетельствует об одинаковых скоростях быстрого и медленного наполнения сосудов разного калибра и, соответственно, об отсутствии существенных различий в ангиоархитектонике артериальной сети на контралатеральных конечностях.

При анализе периферической гемодинамики верхних конечностей не было выявлено достоверных различий в показателях дикротического индекса контралатеральных сегментов. Это означает, что периферическое сопротивление капиллярной сети как предплечий, так и кистей соответствует нормативным показателям. При этом прохождение крови по капиллярам контралатеральных предплечий одинаковое и, соответственно, несколько более свободно, чем по капиллярам кистей. Тем не менее, хотя проходимость капилляров контралатеральных кистей не идентична, различия в показателях дикротического индекса на противоположных сегментах статистически незначимы: $42,8 \pm 1,3\%$ – пораженная кисть и $40,0 \pm 1,1\%$ – непораженная ($p > 0,05$).

Наименьшие различия показателей диастолического индекса контралатеральных сегментов верхних конечностей были выявлены на уровне предплечий: $38,5 \pm 0,6\%$ – на пораженной стороне и $38,9 \pm 0,8\%$ – на непораженной ($p > 0,05$). На уровне кистей различия в показателях диастолического индекса также были незначительны и статистически незначимы: в пораженной кисти – $44,7 \pm 1,2\%$ и $42,5 \pm 1,0\%$ – в непораженной ($p > 0,05$). Указанные показатели свидетельствуют о достаточно свободном венозном оттоке из капиллярной сети во всех исследованных сегментах верхних конечностей как на здоровой, так и на пораженной стороне.

Анализ проведенного электрофизиологического обследования показал, что у пациентов с брахиметакарпией не наблюдалось нарушения проводимости по основным нервным стволам верхних конечностей. Отсутствовали нарушения в структуре электрогенеза межкостных мышц кисти. При исследовании периферического кровообращения верхних конечностей у пациентов с

брахиметакарпией были выявлены незначительные, статистически незначимые, изменения показателей кровотока только на уровне кистей. Это может объясняться проявлением компенсаторных механизмов нормализации гемодинамики на фоне незначительного нарушения биомеханики мышц кисти. Суммарно, проведенное электрофизиологическое исследование позволяет предположить, что брахиметакарпия не сопровождается выраженным недоразвитием мышечной, сосудистой и периферической нервной системы пораженной конечности, а возникающие биомеханические нарушения нивелируются компенсаторными механизмами. Следовательно, данные исследования при брахиметакарпии не являются информативными и их применение при обследовании пациентов с брахиметакарпией не является необходимым.

3.2.6. Лабораторное обследование

Тиреоидный статус

Из обследованных 16 пациентов значения уровня ТТГ у 14 больных укладывались в референтные значения, а у 2 пациентов (12,5%) было выявлено повышение данного показателя выше нормы. С предварительным диагнозом «субклинический гипотиреоз» они были направлены к детскому эндокринологу по месту жительства для решения вопроса о необходимости в заместительной терапии препаратами L-тироксина.

Уровень паратгормона (ПТГ)

В группе исследования у двух пациентов было повышение уровня ПТГ (Пациентка А.: ПТГ=10,36; пациентка Р.: ПТГ=28,8). Важно отметить, что у пациентки Р. помимо повышения уровня ПТГ было выявлено снижение уровня ионизированного кальция, что может свидетельствовать о наличии псевдогипопаратиреоза. В этой же семье брахиметакарпия была выявлена у матери и младшей сестры пациентки.

Кальций-фосфорный обмен

Снижение концентрации кальция в крови ниже нормы было выявлено у трех пациенток (18,8%), показатели уровня фосфора превышали референтные значения у двух пациентов (12,5%).

Уровень 25-ОН витамин Д

В группе исследования у 8 (50 %) пациентов было отмечено снижение уровня витамина Д, что требовало назначения заместительной терапии согласно клиническим рекомендациям (Holick M.F., Binkley N.C., Bischoff-Ferrari H.A. et al., 2011). По данным литературы, снижение уровня витамина Д у пациентов детского возраста может быть выявлено от 16 до 81 %, что не позволяет однозначно отнести данный симптом к патогномичным при брахиметакарпии (Ekblom K., Marcus C., 2016; Lee J.M., 2007).

3.2.7. Результаты морфологического исследования.

Уже в процессе получения биоптатов наше внимание привлекало не совсем обычное строение головки измененной пястной кости. После прохождения узким долотом тонкого кортикального слоя головки, следовало ощущение «провала», а под вскрытым кортексом открывалась полость, визуально занимающая все пространство головки (рис. 3.32).

При извлечении биоптата, имевшего вид небольшого фрагмента кортекса, покрытого хрящом, через образовавшееся трепанационное отверстие можно было констатировать отсутствие в просвете консистентного содержимого (губчатой костной ткани, какого-либо патологического образования или мягкотканной выстилки на внутренней поверхности). Чаще всего просвет полости был заполнен прозрачной жидкостью соломенного оттенка.

При микроскопическом исследовании препаратов на наружной поверхности кортекса определялись участки дифференцированного гиалинового хряща. Умеренное количество мелких и некрупных хондробластов и хондроцитов локализовалось (преимущественно по-одиночке) в неравномерно распределенных узких лакунах (рис. 3.33, а).

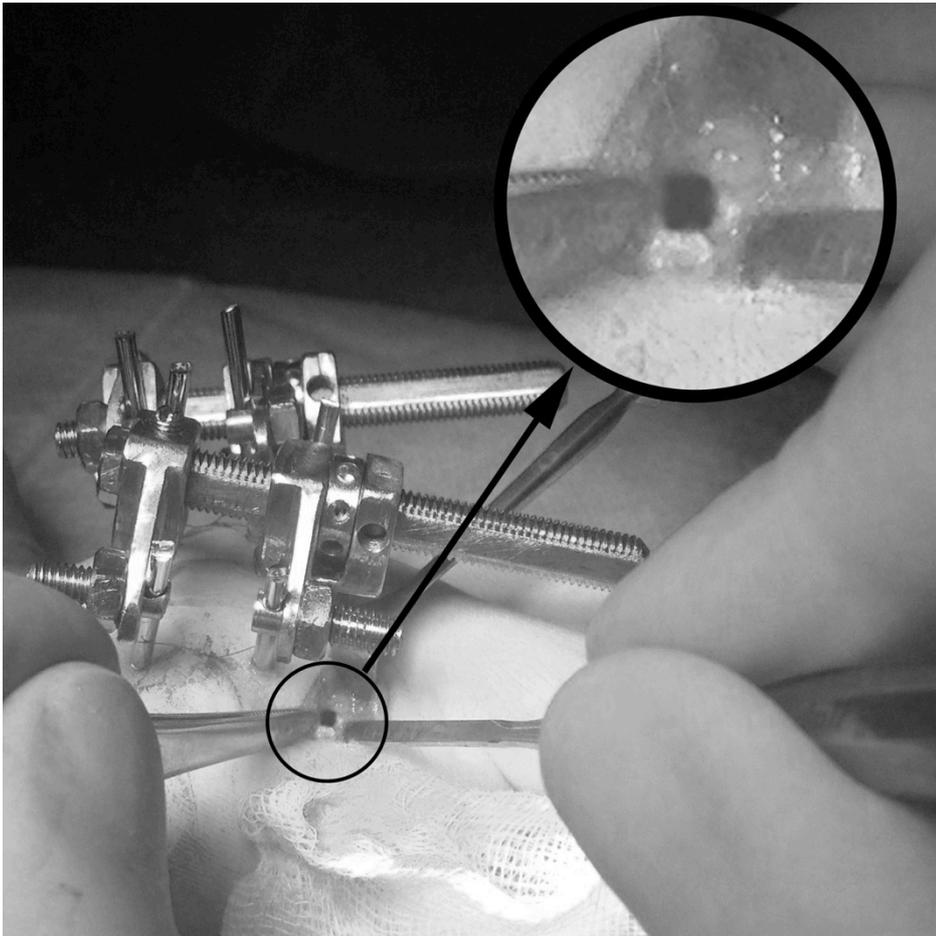


Рисунок 3.32 – Взятие биопсии - фрагмента кортикальной пластинки головки укороченной V пястной кости у пациентки с брахиметакарпией. Биоптат - фрагмент тонкой костно-хрящевой пластинки, без наличия губчатой костной ткани на внутренней поверхности. Под кортикальной пластинкой головки пястной кости обнаружена полость без определенного содержимого.

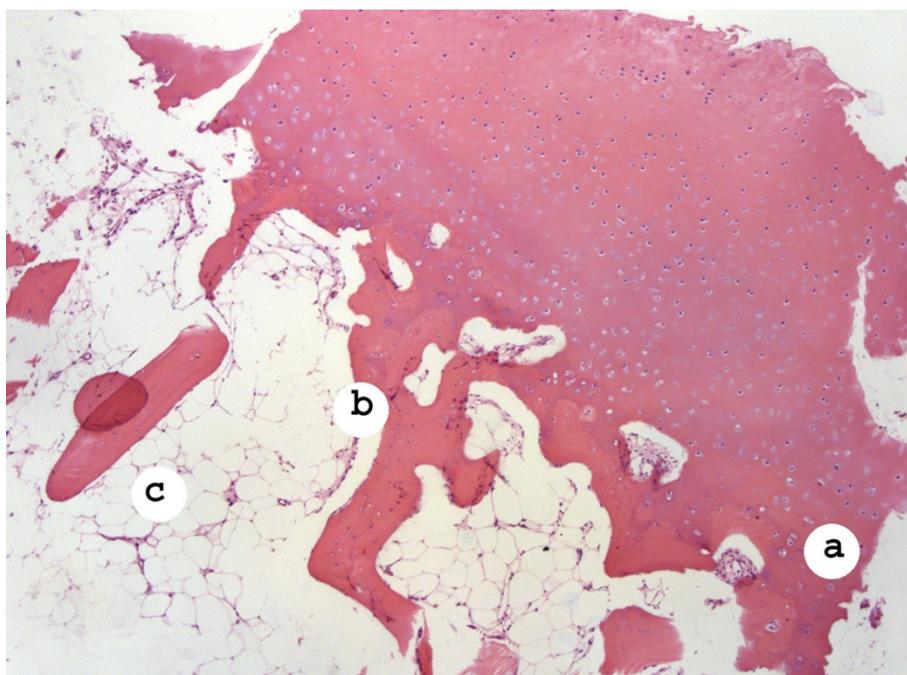


Рисунок 3.33. Тонкий фрагмент кортикальной пластинки головки укороченной пястной кости; на наружной поверхности - участок ткани гиалинового хряща с диффузно распределенными хондроцитами, без дифференцировки на зоны созревания, без выраженных признаков энхондрального окостенения (а); костные трабекулы на внутренней поверхности кортекса (b); жировая клетчатка в межбалочных пространствах (с). (Окраска гематоксилином и эозином; ув. $\times 150$).

В отдельных местах, вблизи линии контакта хряща с костной тканью, хондроциты в лакунах группировались в небольшие изогенные группы (рис. 3.34, а).

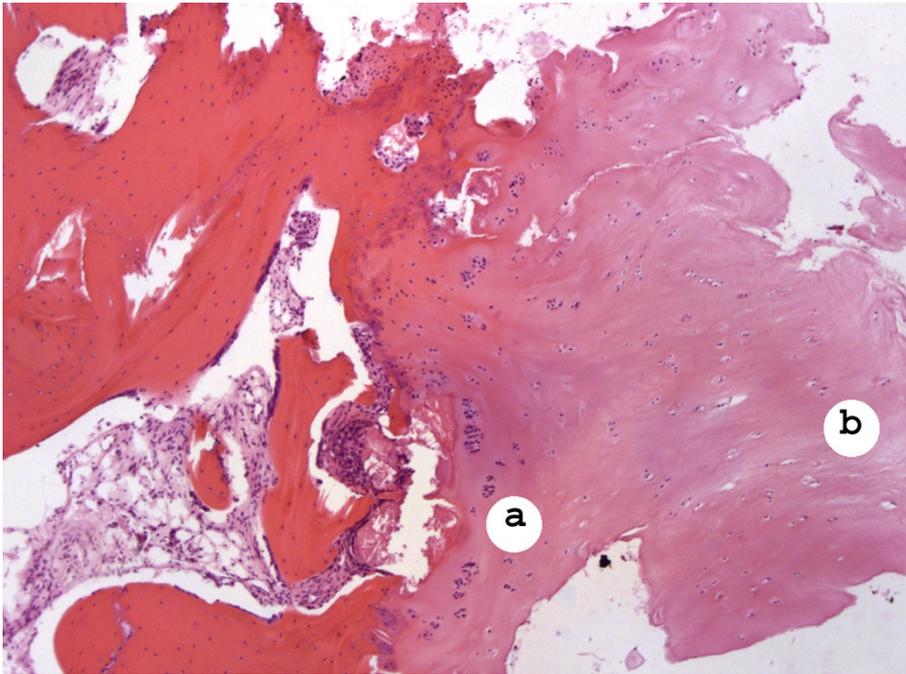


Рисунок 3.34. Фрагмент кортикальной пластинки головки укороченной пястной кости. На наружной поверхности - участок ткани дифференцированного гиалинового хряща с формированием малочисленных небольших изогенных групп хондроцитов в лакунах вблизи линии контакта хрящевой и костной ткани (a); диффузно распределенные одиночные хондроциты в наружной части фрагмента гиалинового хряща (b). (Окр. ГЭ; ув. $\times 150$).

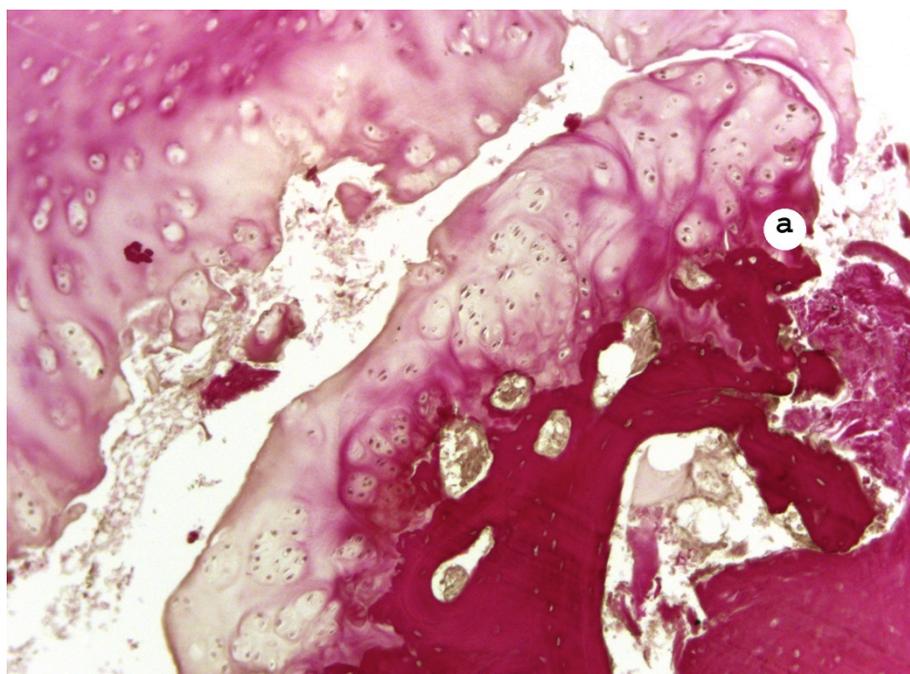
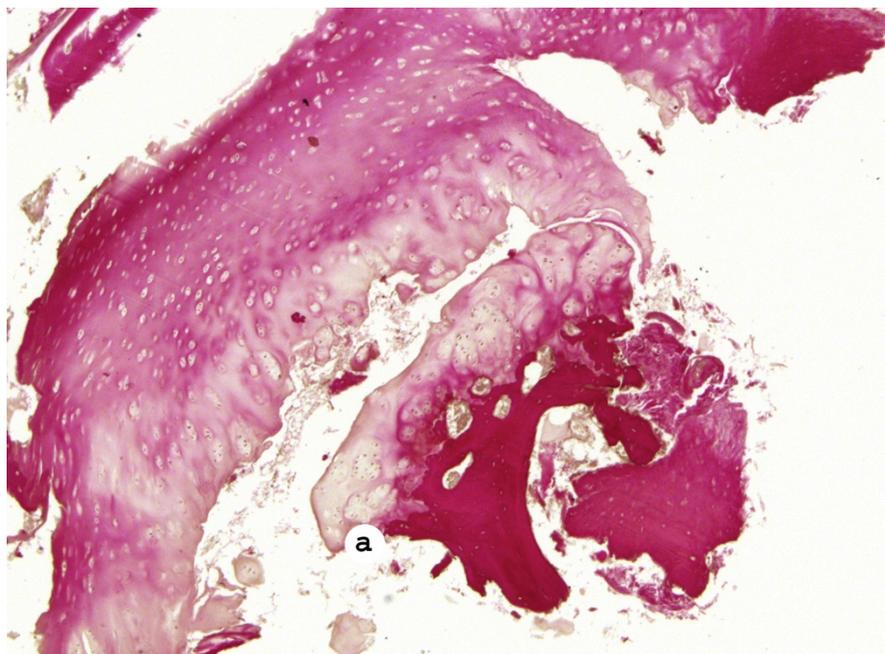
В одном наблюдении ткань дифференцированного гиалинового хряща без четкой границы сменялась тканью волокнистого хряща (рис. 3.35, b, c, d).



Рисунок 3.35. На наружной поверхности фрагмента кортикальной пластинки головки укороченной пястной кости (a) - участок ткани дифференцированного гиалинового хряща (c) с переходом без четкой границы (d) в ткань волокнистого хряща (b). (Окр. ГЭ; ув. $\times 150$).

Распределение участков гиалинового хряща на зоны созревания (зону покоящегося, пролиферирующего, созревающего хряща и зону обызвествления) с последующим переходом в зону энхондрального окостенения, как правило, не наблюдалось. Слабо и неполно выраженная тенденция к проявлениям энхондрального окостенения отмечена лишь в одном наблюдении (рис. 3.36 а; 3.37 а).

На внутренней поверхности кортекса можно было наблюдать присутствие небольших фрагментов немногочисленных тонких костных трабекул, практически без заметной активности остеобластов на поверхностях, с наличием дифференцированной жировой клетчатки в широких межбалочных пространствах (рис. 3.33, b, c; рис. 3.38, c, d; рис. 3.32, c, d).



Рисунки 3.36 и 3.37. Фрагмент кортикальной пластинки головки укороченной пястной кости. На наружной поверхности - участок ткани дифференцированного гиалинового хряща с формированием малочисленных небольших изогенных групп хондроцитов в лакунах вблизи линии контакта хрящевой и костной ткани, с тенденцией к перестройке хондроцитов в «монетные столбики», со слабо выраженной тенденцией к энхондральному окостенению на границе хрящевой и костной ткани (а). (Окр. Ван Гизон ув. $\times 150$ и $\times 300$).

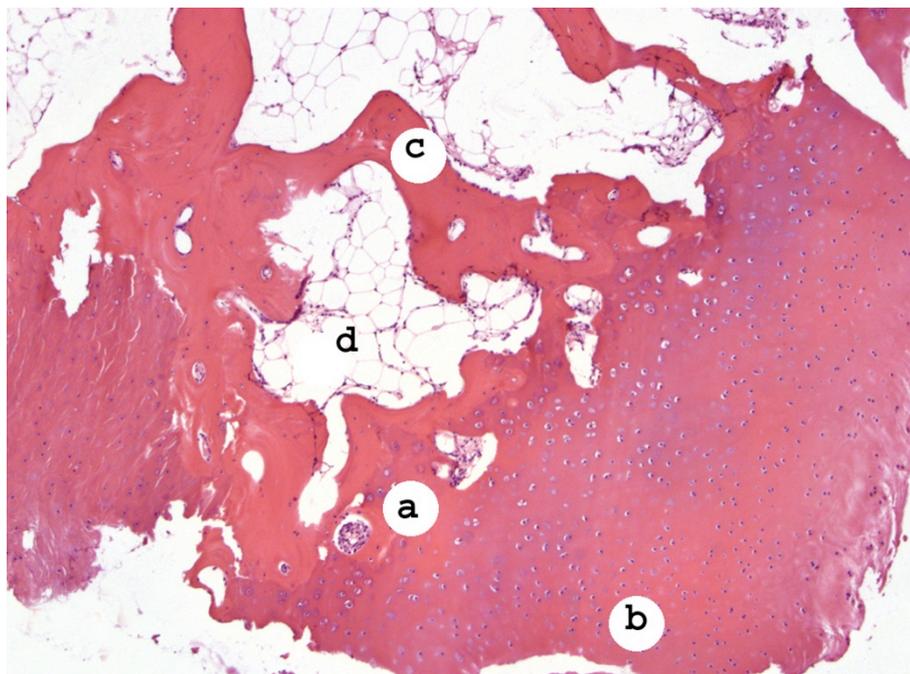


Рисунок 3.38. Фрагмент кортикальной пластинки головки укороченной пястной кости (a) и участок ткани гиалинового хряща с диффузно распределенными одиночными хондроцитами, без дифференцировки на зоны созревания (b), без выраженных признаков энхондрального окостенения в зоне контакта хрящевой и костной ткани; костные трабекулы на внутренней поверхности кортекса (c); жировая клетчатка в межбалочных пространствах (d). (Окр. ГЭ; ув. $\times 150$).

Изредка в зоне контакта хрящевой и костной ткани могли быть обнаружены признаки очаговой деструкции тканевых элементов, без воспалительной реакции вокруг.

Многоядерные клетки типа остеокластов в костной ткани исследованных биоптатов практически отсутствовали.

Наружная поверхность отдельных участков кортикальных фрагментов была покрыта надкостницей, на которой располагались фрагменты мягких тканей, окружавших головку кости (фиброзная ткань (рис. 3.39, a) и мелкие ячейки жировой клетчатки) (рис. 3.40, b, e).

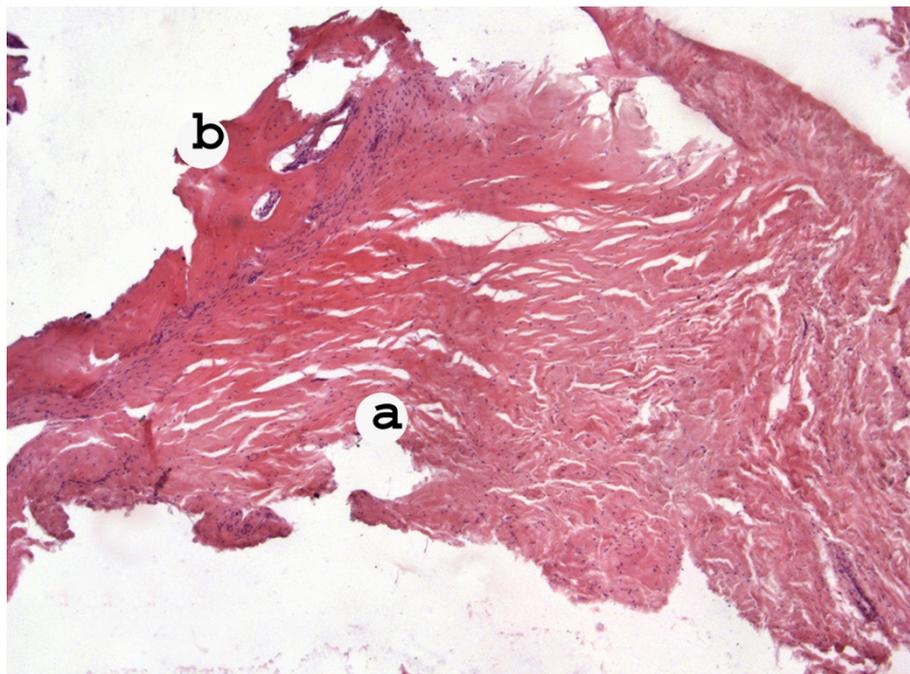


Рисунок 3.39. Фрагмент кортикальной пластинки головки укороченной пястной кости (b). Наружная поверхность кортекса покрыта надкостницей, без четкой границы сменяющейся плотной фиброзной тканью (a). (Окр. ГЭ; ув. $\times 150$).

Наблюдаемые в исследованных биоптатах морфологические изменения могут быть расценены как проявления значительных нарушений процесса энхондрального окостенения в зонах контакта ткани хряща и костной ткани, возможно, принимающие и определенное участие в образовании костной полости в головках пястных костей у детей, страдающих брахиметакарпией.

Практически полное отсутствие многоядерных клеток типа остеокластов в исследованных фрагментах костной ткани не дает основания связать формирование полостей в головках измененных пястных костей с развитием и прогрессированием остеокластической резорбции костной ткани в области дистальных метаэпифизов пораженных пястных костей.

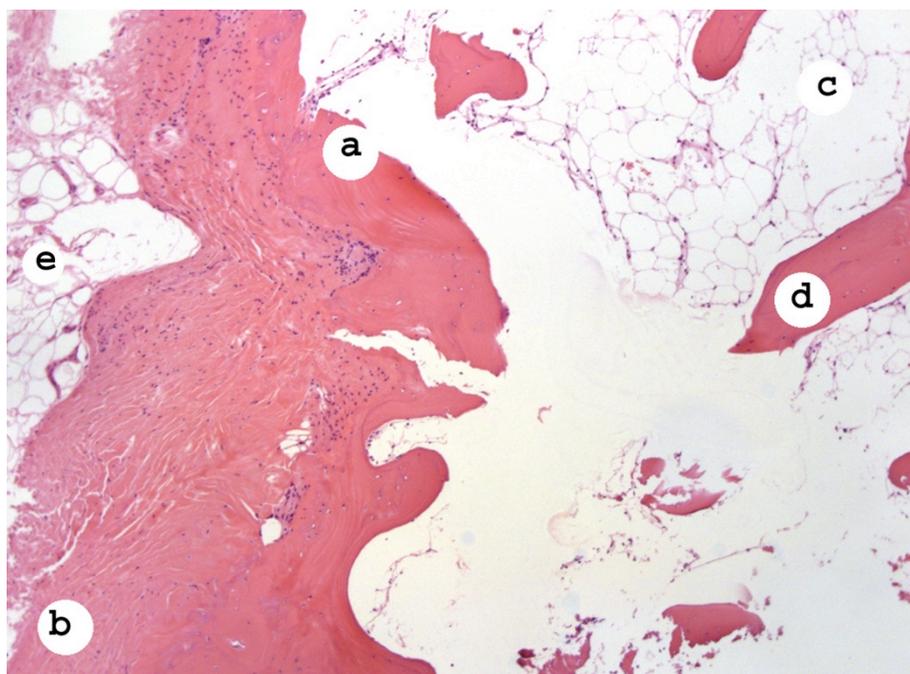


Рисунок 3.40. Фрагмент кортикальной пластинки головки укороченной пястной кости (а). На наружной поверхность кортекса – надкостница, без четкой границы сменяющаяся слоем фиброзной ткани (b); жировая клетчатка в межбалочных пространствах костной ткани (с); костная трабекула (d); жировая клетчатка снаружи костного фрагмента (е). (Окр. ГЭ; ув. $\times 150$).

Брахиметакарпия является редким заболеванием с частотой встречаемости 7,3 на 10 000 пациентов с ортопедической патологией. Анатомические варианты ее проявления разнообразны, однако настоящее исследование позволило создать логичную классификацию всех возможных вариантов данного заболевания, состоящую из двух больших групп – монооссального и полиоссального поражения. Монооссальные типы поражения являются значительно более часто встречающимися, ими представлено 72% случаев брахиметакарпии. Наиболее распространенным типом в структуре заболевания является тип заболевания, проявляющийся укорочением IV пястной кости, на его долю приходится ровно половина всех случаев (50%). Следующими по частоте встречаемости являются типы с укорочением V (18,3%) и IV,V (12,2%) пястных костей. При изучении

частоты поражения отдельных пястных костей нами была установлена наибольшая вовлеченность IV пястной кости (56,8%), а наименее редко пораженной оказывалась I пястная кость (1,8%). Кроме поражения пястных костей, брахиметакарпия может сочетаться с укорочением фаланг пальцев, которые отражены в классификации как сочетанные формы брахидактилии. Самым частым подтипом является вариант с укорочением ногтевой фаланги I пальца в сочетании с брахиметакарпией (26,8%). Укорочение фаланг трехфаланговых пальцев в нашем исследовании отмечалось в 14,6% случаев.

У всех пациентов с брахиметакарпией при рождении не было выявлено никакой патологии со стороны конечностей, а средний возраст, при котором пациенты начинали замечать прогрессирующее отставание в росте одного или нескольких пальцев на кисти, равнялся 6,6 годам. Нами был выявлен новый, не описанный ранее в литературе признак - у 13,2% пациентов клиническому проявлению заболевания предшествовали боли в кисти, не связанные с физической активностью и временем суток.

Учитывая до конца не понятный генез заболевания, в литературе представлены различные теории, касающиеся причин заболевания, однако ни теория посттравматического укорочения, ни влияния вирусов герпеса, ни последствий гнойно-воспалительных заболеваний не нашла себе подтверждения в нашем исследовании. Согласно полученным данным, 83% случаев заболевания могут быть расценены как спонтанные, однако 17% пациентов в нашем исследовании имели семейную историю заболевания до 3-х поколений, с передачей признака как от матери к дочери, так и от матери к сыну и от отца к сыну. Комплексное эндокринологическое обследование 16 пациентов выявило один случай псевдогиппаратиреоза у пациентки, имевшей семейную историю заболевания с передачей признака от матери к двум из трех дочерей. У младшего ребенка брахиметакарпия была выявлена врачом при прицельном осмотре на стадии доклинических проявлений. У 50% из обследованных пациентов было выявлено снижение концентрации витамина Д в крови, у 12,5% - повышение ТТГ, у 18,8% снижение концентрации кальция и у 12,5% - повышение уровня фосфора

в крови. Выявленные вышеописанные изменения говорят о необходимости проведения эндокринологического обследования у всех пациентов с брахиметакарпией, а также раннего скрининга новорожденных до возраста возможных клинических проявлений в семьях пациентов с брахиметакарпией.

Наиболее часто с брахиметакарпией сочетается деформация, имеющая другое название, но одну природу – брахиметатарзия. По нашим данным брахиметатарзия в 32.1% случаев присутствует у пациентов с брахиметакарпией, при этом вероятность ее наличия у пациентов с полиоссальной формой более чем в 2 раза выше, чем у пациентов с монооссальной формой заболевания.

Брахиметакарпия вызывает различные жалобы у пациентов, но ведущей и присутствующей абсолютно у всех пациентов жалобой является неудовлетворенность внешним видом кисти. Оценка интенсивности данной жалобы на основе ВАШ показала, что наибольшую неудовлетворенность внешним видом кисти у пациентов вызывают типы с укорочением III; IV и III, V пястных костей. При изучении взаимосвязи между неудовлетворенностью внешним видом кисти и количеством укороченных пястных костей было доказано, что наибольшие жалобы вызывают монооссальные формы. Еще двумя факторами, влияющими на субъективную оценку пациентами эстетической составляющей внешнего вида кисти являются невозможность ношения кольца на безымянном пальце при укорочении IV пястной кости и укорочение ногтевой пластинки с ее одновременным расширением при сочетании брахиметакарпии с брахидактилией.

Жалобы на боль в кисти при определенных видах нагрузки присутствовали в 28% случаев (относительно общего количества пораженных кистей). При этом была выявлена статистически значимая взаимосвязь частоты встречаемости боли при брахиметакарпии в зависимости от ее типа. Так, наиболее часто данная жалоба присутствовала у пациентов с укорочением IV пястной кости (62,8%), и несколько реже данный симптом наблюдался при укорочении V пястной кости (33,3%). Также было выявлено, что данный симптом значительно более часто сопровождает монооссальные формы заболевания. Однако ни количество, ни

локализация укороченных костей статистически значимо не влияют на выраженность болевого синдрома, измеренную с помощью ВАШ боли.

Быстрое появление чувства усталости также было статистически значимо зависимо от типа брахиметакарпии и наиболее часто сопутствовало сочетаниям с укорочением IV,V и III,IV,V пястных костей. При полиоссальных формах патологии встречаемость данной жалобы была существенно выше (57,1%), чем при монооссальных (18,0%).

Жалобы на субъективные ощущения снижения силы кисти были выявлены только у трех пациентов с укорочением III, IV и III-V пястных костей.

В группу специфических жалоб нами были объединены те, которые касались специфических, не характерных для всех людей и ежедневного быта, видов моторики. Во всех наших наблюдениях эти виды моторики были представлены игрой на музыкальных инструментах, где недостаточная длина пораженного луча требовала избыточных усилий, а в некоторых ситуациях и делала невозможным выполнение некоторых действий (как, например, взятие аккорда) технически правильно. Данные жалобы встречались у 12,9% пациентов, наиболее часто при сочетании укорочения III,IV и IV,V пястных костей, а при оценке зависимости от количества укороченных пястных костей было выявлено, что полиоссальные формы сопровождаются данными жалобами статистически достоверно чаще, чем монооссальные.

Оценка функции кисти с применением опросника DASH показала, что медианы баллов варьировали в широком диапазоне, от 0,8 при укорочении V пястной кости до 4,0 при сочетании укорочения IV,V пястных костей. Однако статистический анализ не выявил достоверных различий в зависимости от типа брахиметакарпии или количества укороченных пястных костей.

Анализ проведенного объективного осмотра пациентов с брахиметакарпией позволил сделать выводы, о том, что во всех случаях при данном заболевании имеется снижение амплитуды движения в пястно-фаланговых суставах, преимущественно за счет ограничения сгибания до среднего угла около 120° (ограничение от физиологической нормы 30°). Были выявлены статистически

значимые различия в амплитуде движений в пястно-фаланговых суставах пораженных лучей, которые были связаны не столько с числом поражённых пястных костей, как практически для всех ранее изученных клинических симптомов, сколько с их взаимным расположением на кисти. Так, наибольшее ограничение сгибания выявлено при укорочении III и сочетании укорочения III, V и III-V пястных костей. Разгибание в пястно-фаланговых суставах у всех пациентов колебалось в пределах физиологической нормы 180-185°, наибольшая амплитуда разгибания была выявлена у пациентов с укорочением III пястной кости.

Проведенное динамометрическое исследование силы схвата кистей показало высокую частоту снижения данных параметров на пораженных кистях у пациентов с брахиметакарпией, составившую 57,1%. При этом была отмечена тенденция к более выраженному снижению показателей динамометрии у пациентов с полиоссальными формами брахиметакарпии.

Рентгенологическое исследование продемонстрировало, что у пациентов старше 10 летнего возраста среднее укорочение превышает 10 мм в абсолютном значении и 25% в относительном значении к расчетной длине пястной кости. Оценка костного возраста показала, что в большинстве случаев (64,3%) имеется его соответствие паспортному, в 30,9% костный возраст опережал паспортный на 1-3 года и в 4,8% отставал на год по сравнению с паспортным. У всех пациентов определялись описанная в литературе деформация эпиметафизарной пластинки зоны роста пораженной пястной кости по типу «воронки», а также выявленное нами снижение рентгенологической плотности головки укороченной пястной кости.

Анализ проведенного электрофизиологического обследования позволяет предположить, что брахиметакарпия не сопровождается выраженным недоразвитием мышечной, сосудистой и периферической нервной системы пораженной конечности, а возникающие биомеханические нарушения нивелируются компенсаторными механизмами. Следовательно, данные исследования при брахиметакарпии не являются информативными, и их

применение при обследовании пациентов с брахиметакарпией не является необходимым.

В ходе заимствования материала для морфологического исследования нами была найдена причина снижения рентгенологической плотности головки пораженной кости на срезах КТ – и рентгеновских снимках, которая заключалась в наличии полости, не заполненной губчатым веществом и занимающей весь объем головки. Эти данные в сочетании с результатами микроскопического исследования могут свидетельствовать о значимом нарушении процессов остеохондрального окостенения. Однако формирование полостей в головках измененных пястных костей, в виду практически полного отсутствия в исследованных фрагментах костной ткани многоядерных клеток типа остеокластов, вряд ли можно связать с усилением активности этих клеток и, соответственно, с прогрессированием остеокластической резорбции костной ткани в области дистального метаэпифиза пораженных пястных костей.

ГЛАВА IV. ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С БРАХИМЕТАКАРПИЕЙ

Оперативное лечение было проведено у 12 пациентов основной группы на 16 кистях. В ходе оперативного лечения было удлинено всего 22 пястных кости методом дистракционного остеосинтеза. Количество оперированных пациентов контрольной группы составило 13 человек, у всех из них была оперирована только одна кисть. Суммарное количество пястных костей, подвергнутых удлинению в контрольной группе, составило 15.

4.1. Оперативное лечение пациентов основной группы

4.1.1. Показания и противопоказания к оперативному лечению при брахиметакарпии

При определении показаний к оперативному лечению пациентов с брахиметакарпией мы оценивали следующие показатели:

1. количество укороченных пястных костей и их локализация;
2. жалобы пациента на косметический и функциональный дефект, пол пациента;
3. возраст пациента и состояние ростковых зон кисти.

Определенные нами показания к оперативному лечению были разделены на две группы – относительные и абсолютные показания. К относительным показаниям были отнесены те варианты патологии, которые преимущественно вызывали только косметические нарушения, а к абсолютным – варианты, вызывающие нарушения как косметического, так и функционального характера. Учитывая то, что жалобы на боль и быстрое наступление чувства усталости присутствовали у пациентов с почти всеми типами брахиметакарпии, ограничение объема активного сгибания было выявлено у всех пациентов, а более чем у половины из них было выявлено снижение силы схвата кисти, в качестве абсолютного показания к оперативному лечению нами были расценены любые

формы брахиметакарпии, сопровождающиеся жалобами функционального характера.

Возраст пациента влиял прежде всего на противопоказания к оперативному лечению, поскольку удлинение укороченной пястной кости на фоне функционирующих зон роста смежных пястных костей требовало избыточного удлинения пораженной пястной кости с прогнозированием величины дальнейшего роста пястных костей, у которых была сохранена зона роста. В связи с тем, что полное синостозирование эпифизов и метафизов пястных костей у девочек начинается с 12 лет, а у мальчиков с 14 лет, абсолютным противопоказанием к оперативному лечению брахиметакарпии нами считается возраст младше 10 и 12 лет для пациентов женского и мужского пола соответственно. Занижение на 2 года данных критериев относительно минимального возраста синостозирования связано с тем, что функция ростковых зон снижается раньше, чем на рентгенограммах появляется полный костный синостоз зоны роста. Несомненно, при определении показаний выбор оптимального возраста для оперативной коррекции может отличаться от предложенных величин, основываясь на рентгенологических критериях состояния зон роста неповрежденных пястных костей, ориентируясь на рентгенологические критерии, предложенные В.И. Садофьевой (1990). В частности, равномерная высота ростковой зоны, крупноволнистые ее контуры и выраженные однородные зоны препараторного обызвествления говорят о периоде интенсивного роста, что, конечно, является противопоказанием к проведению лечения в данном возрасте. Напротив, рентгенологические критерии гипофункции ростковых зон смежных костей при возрасте старше 10 – 12 лет позволяют проводить лечение с минимальными рисками необходимости повторной коррекции в дальнейшем.

Учитывая, что проведенное нами предоперационное обследование пациентов показало, что при брахиметакарпии укорочение любой из пястных костей всегда значительно превышает по длине 10 мм, методика одноэтапной костной пластики считается нами противопоказанной для оперативного лечения любого типа брахиметакарпии.

Суммируя вышесказанное, к показаниям и противопоказаниям к оперативному лечению брахиметакарпии относятся:

Абсолютные показания:

Брахиметакарпия любого типа при наличии жалоб функционального характера.

Относительные показания:

Брахиметакарпия любого типа, не сопровождающаяся жалобами функционального характера.

Абсолютные противопоказания:

1. Возраст менее 10 лет у пациентов женского пола и менее 12 лет у пациентов мужского пола, рентгенологические критерии фазы интенсивного роста непораженных пястных костей.

2. Общие хирургические и соматические противопоказания (острый гнойно-воспалительный процесс в области планируемой операции, острые и хронические соматические заболевания в фазе обострения).

4.1.2. Общая характеристика дистракционных аппаратов, применяемых для удлинения пястных костей при брахиметакарпии.

Наиболее часто используемым дистракционным аппаратом при удлинении фаланг и пястных костей у детей в нашей клинике являлся предложенный нами «Аппарат для дистракционного остеосинтеза костей кисти и стопы» (патент РФ на изобретение №2508063, от 31.10.2011). Аппарат состоит из резьбовой штанги с деротационными фасками и двух и более стержневых модулей. Стержневые модули состоят из корпуса и двух планок с продольным сквозным пазом, в котором крепятся фиксаторы стержней, при этом имеется возможность регулировать угол наклона и разнос стержней. Стержневые модули представлены двумя видами – облегченным фиксирующим модулем, который после

установления в необходимое положение на резьбовой штанге фиксируется винтом, и компрессионно-дистракционным модулем. Последний отличается наличием в корпусе паза, в котором расположена компрессионно-дистракционная гайка, за счет вращения которой осуществляется перемещения модуля по резьбовой штанге. Гайка выполнена с радиальными отверстиями под ключ (рисунок 4.1).

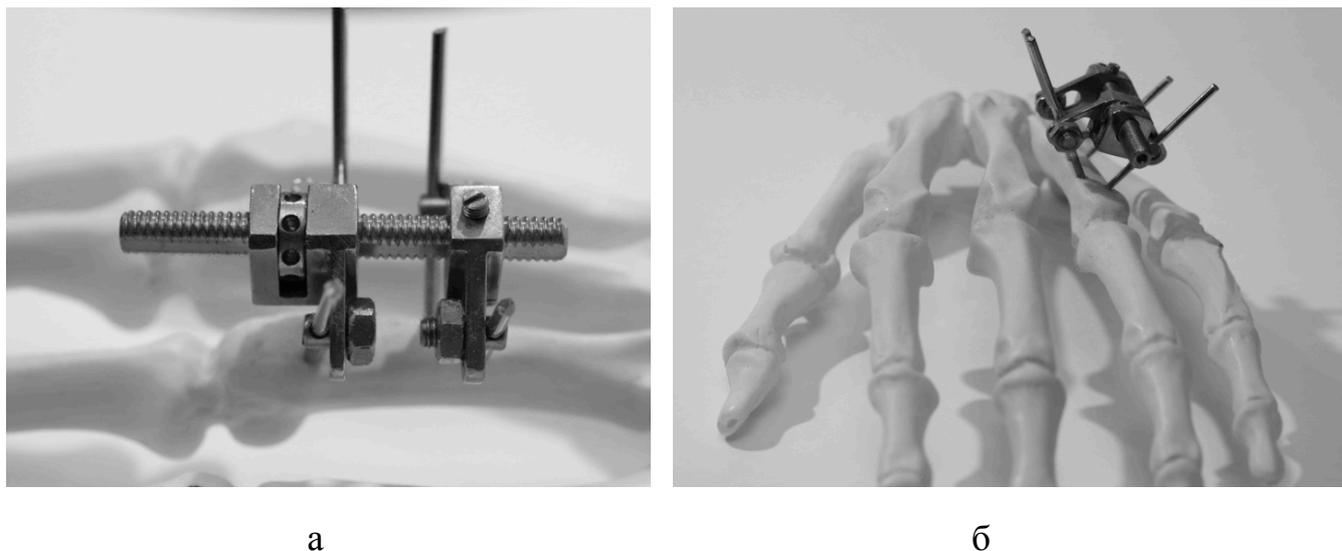


Рисунок 4.1 – Аппарат для дистракционного остеосинтеза костей кисти и стопы: а – вид сбоку; б – вид с торца

Поскольку данная модель дистракционного аппарата была нами наиболее часто используется, подробное описание операции по установке аппарата будет приведено в следующем разделе, где описываются операции по коррекции длины луча кисти. С 10 суток после операции начинается дистракция, для выполнения которой в отверстие компрессионно- дистракционной гайки устанавливается стержень ключа и производится поворот гайки на необходимую величину. В частности, поворот компрессионно-дистракционной гайки на расстояние между двумя ближайшими отверстиями соответствует дистракции в $1/8$ мм (при метрической резьбе М6 резьбовой штанги с шагом винта 1 мм и наличии на компрессионно-дистракционной гайке восьми отверстий). В качестве ключа так

же может использоваться любая спица соответствующего диаметра или чрескостный стержень (или его фрагмент).

Кроме того, функциональные возможности данного аппарата могли быть расширены за счет исполнения его с наличием шаровых фиксирующих узлов на планках для фиксации чрескостных элементов. На данный узел, разработанный нами, также был получен патент РФ на полезную модель № 2009130649/22, от 10.08.2009, «Узел шаровой фиксирующий» (рисунок 4.2).

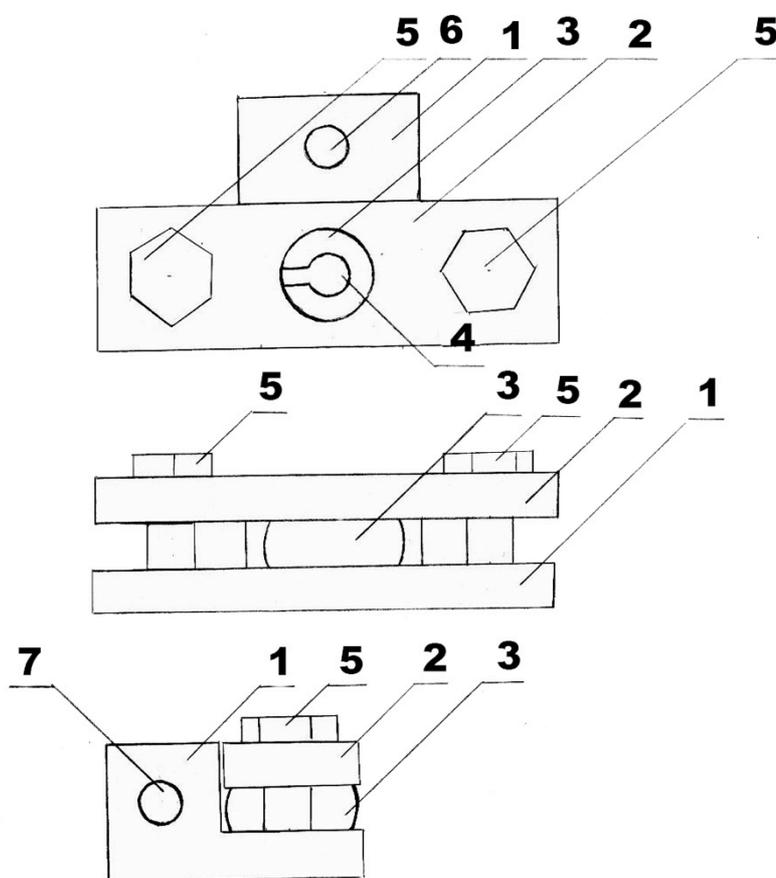


Рисунок 4.2 – Узел шаровой фиксирующий: 1 – основание; 2 – прижимная планка; 3 – шаровой элемент с отверстием 4 для спицы/стержня; 5 – компрессирующие винты; 6 и 7 – отверстия для фиксации узла к планке дистракционного аппарата.

4.1.3. Общие принципы и методики оперативного лечения пациентов с брахиметакарпией.

Операции по монтажу дистракционного аппарата и остеотомии укороченной пястной кости проводились под сочетанной анестезией, включавшей в себя регионарную блокаду плечевого нервного сплетения с исключением сознания за счет использования ингаляционных или внутривенных анестетиков или гипнотиков в малых дозах. Данная методика позволяла избегать необходимости введения НПВС в качестве обезболивающих средств в раннем послеоперационном периоде, и за счет блокирования проведения по симпатическим нервным волокнам, идущим в составе спинномозговых нервов, улучшить трофику тканей оперируемой конечности.

Предоперационная разметка хирургического доступа, уровней остеотомии и расположения модулей аппарата производилась стерильными хирургическими маркерами. Для минимизации рисков воспалительных процессов на фоне наружного металлоостеосинтеза нами применялась интраоперационная, либо предоперационная деконтаминация.

Все удлинения пястных костей проводились после предварительной остеотомии в проксимальной или средней трети пястной кости. Нами использовались две техники остеотомии и монтажа дистракционного аппарата.

1. Первые операции проводились с «открытой» остеотомией под визуальным контролем качества ее выполнения. Выполнялся дугообразный продольный кожный разрез в проекции лучевого или локтевого края укороченной пястной кости длиной около 2 см. При откидывании кожного лоскута визуализировалось сухожилие разгибателя пальца. Отступив на 1-1,5 мм от края сухожилия, выполнялся продольный разрез фасции и надкостницы прямо до кости, после чего производится экономное отслаивание надкостницы в двух направлениях, достаточное для выполнения остеотомии. При этом тыльная порция надкостницы поднималась en masse с сухожилием разгибателя и окружающими его мягкими тканями, чтоб минимизировать риск образования рубцово-спаечного процесса вокруг сухожилия. После этого, с противоположного

края сухожилия разгибателя через кожу в пястную кость завинчивались 2 чрескостных стержня (в проксимальный и дистальный отдел), таким образом, чтоб между ними находилось место планируемой остеотомии. Во время завинчивания стержней визуальное контролировалось положение сухожилия разгибателя, чтобы стержни не прошли через него или не накрутили на себя окружающие разгибатель ткани. Стержни фиксировались в аппарате. Выполнялась остеотомия. При выполнении последней использовалась осциллирующая пила, во время остеотомии ассистент орошал операционное поле стерильным физиологическим раствором, чтобы избежать перегрева и ожога кости. После выполнения остеотомии, под визуальным контролем, завинчивались еще 2 чрескостных стержня через кожный разрез, по одному в проксимальный и дистальный фрагменты. Стержни фиксировались в аппарате. Данный порядок остеотомии и установки аппарата мы считали наиболее целесообразным, поскольку выполнение остеотомии до проведения стержней вызовет технические сложности в завинчивании последних в незакрепленные мелкие костные фрагменты. В то же время выполнение остеотомии после проведения всех четырех стержней также технически сложно в связи с недостатком места для позиционирования лезвия осциллирующей пилы.

2. Позднее мы стали применять другую последовательность этапов операции, при этом остеотомия выполнялась узким долотом чрескожно. При полностью выпрямленных пальцах производился прокол кожи спицей с нарезкой, до касания кончиком спицы пястной кости. Положение пальцев является принципиальным, поскольку будучи расслабленными, сухожилия разгибателей при проколе кожи смещаются в сторону, что не позволит провести спицу через них. Но при начале завинчивания спицы в кость, наоборот, ассистент должен согнуть пальцы в пястно-фаланговых суставах, чтоб натянуть сухожилия разгибателей, что предотвратит их накручивание на вращающуюся спицу. После проведения спиц по одной стороне пястной кости, производился монтаж дистракционного аппарата так же, как описано выше. Далее проводились спицы с контралатеральной стороны и также фиксировались в аппарате. После того, как

дистракционный аппарат был полностью смонтирован, производилось вращение гайки на дистракцию в 2 – 3 мм, что создавало упругое напряжение в спицах. И только после этого, с одной или двух сторон от пястной кости, между модулями дистракционного аппарата производились точечные проколы по 2 мм (или один прокол), через которые долотом шириной 2 мм производилась кортикотомия пястной кости. При полном пересечении кости предварительно напряженные спицы разводили фрагменты с характерным щелчком. Необходимо отметить, что данный вариант операции предпочтительно выполнять под контролем электронно-оптического преобразователя.

Завершалась операция выполнением рентгенологического контроля в двух проекциях. Для того, чтобы убедиться в качестве выполнения остеотомии, на момент снимка, выполняется дистракция в аппарате на 4 – 5 мм, а после получения снимка фрагменты опять сводились дистракционным аппаратом до соприкосновения. При «открытой» остеотомии раны ушивались послойно, с применением рассасывающихся плетенных нитей для соединения надкостницы, фасций, мышц и подкожной клетчатки, а нерассасывающихся мононитей толщиной 5/0-6/0- для зашивания кожи, в ране на первые сутки оставлялся дренаж. При «закрытой» кортикотомии через точечные проколы кожи на последние накладывался узловый кожный шов или, при отсутствии зияния прокола, последний не ушивался. Внешняя иммобилизация осуществлялась только при «открытой» методике остеотомии гипсовой лонгетой на срок необходимый для схождения отека (5-7 дней после операции). У пациентов с «закрытой» методикой кортикотомии иммобилизация не применялась (рисунок 4.3).



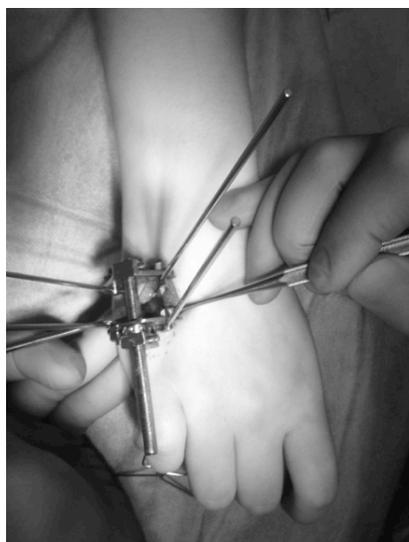
а



б



в



г



д



е

Рисунок 4.3 - Варианты постановки дистракционного аппарата:

а – доступ к пястной кости, визуализация сухожилия разгибателя; б – проведение двух спиц с ульнарной стороны; в – монтаж дистракционного аппарата; г – после выполнения остеотомии – проведение двух спиц с радиальной стороны и фиксация их в аппарате; в,г – вариант полной постановки дистракционного аппарата с последующей чрескожной остеотомией пястной кости под контролем электронно – оптического преобразователя долотом шириной 2 мм.

4.1.4. Послеоперационное ведение больных и его основные периоды

Тактика послеоперационного ведения больных была разделена нами на 3 периода в зависимости от стоящих задач.

Первый период начинается с дня операции и продолжается до начала дистракции, составляя 10 дней. Это время необходимо для того, чтобы пошли на убыль явления послеоперационного отека и между костными фрагментами образовалось первичное сращение, из которого в дальнейшем будет развиваться дистракционный регенерат. В данный период пациенту проводятся только перевязки, по необходимости используется внешняя иммобилизация. Перевязки проводятся в первые сутки после операции, а в дальнейшем через день. В дневное время конечность иммобилизуется на повязке по типу косынки, на время сна фиксируется в возвышенном положении.

Второй период определяется сроками проведения дистракции и зависит от двух факторов: необходимой величиной удлинения и скоростью дистракции. Этот период является основным этапом, в который восстанавливается необходимая длина сегмента за счет дистракции костных фрагментов в аппарате. В этот период начинается физиотерапевтическое лечение, направленное на оптимизацию регенерации костной ткани (инфракрасный лазер), а также лечебная гимнастика, целью которой является профилактика образования контрактур в суставах удлиняемого луча, улучшение кровоснабжения кисти. Мы используем дробный 4-х разовый режим дистракции для создания более благоприятных условий течения дистракционного остеогенеза. Скорость дистракции является одним из наиболее спорных моментов в ведении послеоперационного периода. Мы так же, как и подавляющее число авторов, считаем, что скорость дистракции не должна обязательно быть постоянной в течение всего периода дистракции, а возможна ее корректировка в зависимости от результатов рентгенологического контроля. Используемая нами начальная скорость дистракции при удлинении пястных костей составляет 1 мм в сутки, а дальше корректируется по результатам рентгенологического контроля от 0,5 до 1,25 мм в сутки.

Основным шагом в профилактике развития контрактур стал отказ от любой внешней иммобилизации и фиксации суставов на период distraction и последующей фиксации с целью сохранения максимальной активности кисти, возможности активных и пассивных движений в суставах удлиняемого луча. Пациентам проводится инструктаж по комплексу упражнений, который они должны выполнять ежедневно и который включает в себя упражнения на активное и пассивное сгибание пальцев без отягощения.

Третий период определяется сроком формирования регенерата и начинается после окончания distraction (по достижении необходимой величины удлинения), а заканчивается с выполнением демонтажа аппарата. Длительность его определяется индивидуальными регенеративными особенностями организма пациента и, как правило, значительно превышает длительность второго периода, занимая промежуток от нескольких недель до 2-3 месяцев в некоторых случаях. Цель третьего периода- завершение формирования distractionного регенерата до степени, когда возможен демонтаж distractionного аппарата без риска возникновения перелома или деформации регенерата. Также в третьем периоде продолжается реабилитационное лечение, направленное на профилактику образования контрактур и увеличение объема движений в суставах кисти. В данном периоде мы включаем физиотерапевтическое лечение, а именно применяем электрофорез с кальцием и фосфором как источник строительного материала для формирования и перестройки distractionного регенерата. Критерием для демонтажа аппарата являются данные рентгенологического контроля, соответствующие 4 фазе перестройке distractionного регенерата по П.Я. Фищенко (1974). Мы считаем нецелесообразным демонтаж distractionного аппарата на не полностью сформированном регенерате, так как данная тактика требует дальнейшей иммобилизации, которая только усугубляет атрофию мышц и способствует формированию контрактур. Демонтаж distractionного аппарата проводится амбулаторно и не требует общей анестезии. В некоторых случаях может быть использована местная аппликационная или инфильтрационная анестезия кожи вокруг мест введения спиц.

Реабилитационное лечение начинается практически сразу после демонтажа аппарата, продолжается до достижения полного объема движений во всех суставах оперированной кисти и включает в себя следующие мероприятия, которые проводятся в определенной последовательности:

1. Физиотерапевтическую подготовку к разработке суставов, заключающуюся в тепловом воздействии на оперированную кисть с помощью парафина или озокерита (может быть заменено в домашних условиях на тепловую ванночку).

2. Массаж, начинающийся сразу после ФТЛ, улучшающий местное кровоснабжение и лимфоотток, создавая тем самым оптимальные условия для дальнейшей работы с суставами кисти.

3. Лечебную гимнастику, направленную на увеличение объема движений в суставах и включающую укладки в крайних положениях, закрепляющие достигнутый в процессе разработки объем движений и работу с кистевыми эспандерами, как элемент активной лечебной гимнастики.

4.2. Оперативное лечение пациентов ретроспективной группы

У 13 пациентов ретроспективной контрольной группы пациентов при оперативном лечении была проведена коррекция длины 15 пястных костей.

Общие принципы оперативного лечения соответствовали основным канонам хирургии кисти и включали в себя так же, как и в основной группе, проведение сочетанной анестезии с регионарной блокадой плечевого нервного сплетения, использование жгута и тщательный гемостаз. Согласно протоколам операции в архивных историях болезни, операция проводилась следующим образом: после обработки операционного поля и разметки линии разреза, выполнялся полукружный доступ в проекции укороченной пястной кости; послойно выделялся диафиз пястной кости, рассекалась надкостница и выполнялась поперечная остеотомия. После этого с двух сторон от укороченной кости производилось рассечение связок между пястными костями, выполнялась тракция за дистальный отдел укороченной кости и оценивались размеры дефекта.

Выполнялся разрез около 5-6 см в проекции гребня подвздошной кости. Послойно выделялась хрящевая поверхность гребня подвздошной кости. Хрящ рассекался крестообразным разрезом, субхондрально выделялся и выпиливался губчато-кортикальный трансплантат необходимой величины, после чего рана послойно зашивалась. Трансплантат внедрялся в полученный дефект пястной кости и фиксировался всегда осевой спицей, которая проводилась от ногтевой фаланги до костей запястья и, в некоторых случаях, одной или несколькими дополнительными спицами, проведенными в поперечном направлении через другие смежные пястные кости. Производился рентгенологический контроль. Рана послойно зашивалась наглухо узловыми швами. Иммобилизация осуществлялась ладонной гипсовой лонгетой на весь период фиксации спицей, а также, в некоторых случаях, еще на 2-4 недели после ее удаления. После того, как по контрольным рентгенограммам выявлялись признаки полной консолидации трансплантата и его достаточной для снятия иммобилизации перестройки, начиналось реабилитационное лечение, направленное на восстановление объема движений в суставах оперированной кисти.

4.3. Оценка ближайших результатов оперативного лечения

Вначале нами было проведено сравнение среднего времени, затраченного на проведение оперативного вмешательства, определенное по операционным протоколам и записи в анестезиологической карте. Выявлено, что средняя длительность операции по остеотомии и монтажу дистракционного аппарата в основной группе равнялась $37,2 \pm 2,1$ минуты, а при методике одноэтапной костной пластики превышала этот показатель почти в 2 раза, составив $71,4 \pm 3,4$ минуты. Различия показателей, оцененные при помощи t-критерия Стьюдента, были статистически значимыми ($p < 0,001$).

Целью оперативного вмешательства при брахиметакарпии является восстановление длины укороченной пястной кости, соответственно основным критерием успеха операции является полученная длина пястной кости. В обеих группах произошло статистически значимое увеличение длины пястных костей в

результате операции ($p < 0,001$), однако нами были сопоставлены величины разности между достигнутой и расчетной длиной пястных костей в абсолютных и относительных значениях. Результаты вычислений представлены в таблице 4.1.

Таблица 4.1 – Сравнение величины разности достигнутой и расчетной длины пястных костей в зависимости от метода оперативного лечения

Пястная кость	Исследуемая группа				$p_{\text{абс.}}$	$p\%$
	I (основная проспективная)		II (ретроспективная)			
	Абс., мм	В %	Абс., мм	В %		
III	-0,38±1,7	-0,83±2,94	-4,66**	-8,37**	-	-
IV	-0,16±0,6	-0,35±1,16	-5,17±0,55	-9,74±1,0	<0,001*	<0,001*
V	0,51±0,86	1,11±1,76	-5,56±0,66	-11,68±1,3	<0,001*	<0,001*

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

** – значение показателя получено в результате единственного измерения

Проведенный анализ показал, что использование методики дистракционного остеосинтеза позволило восстановить длину пястных костей до величины, рассчитанной по формуле Aydinlioglu (Aydinlioglu A., 1998). Средняя разность между достигнутой длиной пястных костей и расчетными значениями в основной группе не превышала 1 мм, или 2%. Наилучшие показатели отмечались для V пястной кости, в случае которой средняя разность между достигнутой и расчетной длиной составляла +0,51 мм, или 1,11% от расчетных показателей.

В группе сравнения в результате применения одноэтапной костной пластики достигнутая длина пястных костей во всех случаях была существенно меньше расчетных показателей. Средние значения разности послеоперационной и расчетной длины составляли от -4,66 мм для III пястной кости до -5,56 мм для V пястной кости, или от 8,37 до 11,68%, соответственно. Различия величины разности между достигнутыми и расчетными показателями в зависимости от применяемого метода лечения, оцененные при помощи t-критерия Стьюдента для

IV и V пястных костей (в случае III пястной кости анализ не проводился, так как в группе сравнения было выполнено единственное измерение данного показателя), были статистически значимыми ($p < 0,001$).

Графически уровни разницы послеоперационных и расчетных показателей длины пястных костей сопоставлены на рисунке 4.4.

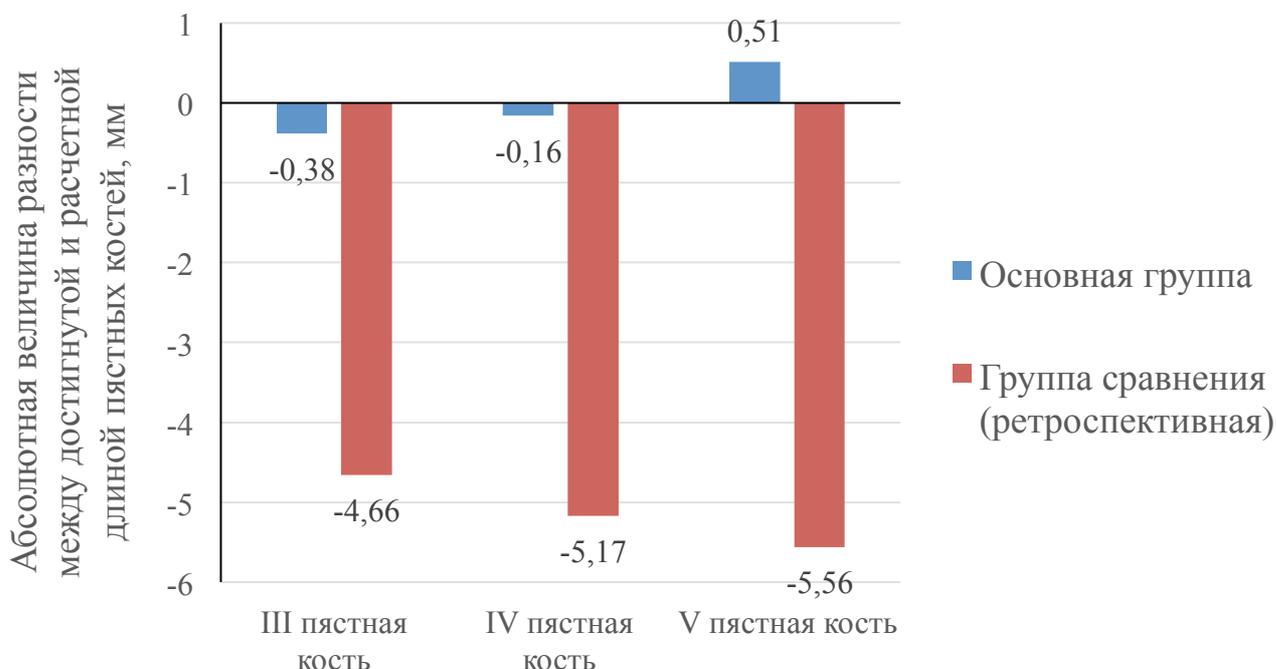


Рисунок 4.4 – Сравнение абсолютных значений разности достигнутой и расчетной длины пястных костей в зависимости от применяемого метода лечения

Далее нами была проведена оценка интенсивности и продолжительности послеоперационных болей у пациентов с брахиметакарпией. При этом анализировались следующие показатели:

- интенсивность болевого синдрома в первые сутки (с использованием ВАШ);
- длительность болевого синдрома в сутках.

Учитывая то, что у пациентов контрольной группы имелись две послеоперационные зоны, на кисти и области донорской зоны вышеуказанные показатели рассчитывались отдельно. Полученные значения сопоставлены в таблице 4.2.

Как правило, после операции еще в течение 4-6 часов пациенты не чувствовали оперированную конечность, соответственно болевой синдром полностью отсутствовал в обеих группах. Однако, по истечению этого периода появлялась значимая разница в интенсивности болевого синдрома.

У пациентов основной группы, как правило, появление чувствительности в оперированной руке не сопровождалось одновременным появлением болевого синдрома, который набирал свою максимальную интенсивность только к утру следующего дня, медиана которой по ВАШ составляла 2,0 балла (с интерквартильным размахом от 1,0 до 2,0 баллов). 8 из 12 оперированных пациентов провели ночь после операции спокойно и не требовали обезболивания в первые сутки. Медиана продолжительности болевого синдрома составляла 1 сутки с интерквартильным размахом от 1 до 2 суток.

Таблица 4.2 – Интенсивность и продолжительность послеоперационного болевого синдрома в зависимости от применяемого метода лечения

Оцениваемый показатель	Исследуемая группа				Рабс.
	I (основная проспективная)		II (ретроспективная)		
	Me (50%)	25% - 75%	Me (50%)	25% - 75%	
Зона кисти					
Интенсивность боли, баллов	2,0	2,0 – 2,5	4,5	4,0 – 5,0	<0,001*
Длительность боли, суток	1,0	1,0 – 2,0	4,0	3,0 – 5,0	<0,001*
Донорская зона					
Интенсивность боли, баллов	н/д	н/д	7,0	7,0 – 8,0	-
Длительность боли, суток	н/д	н/д	5,0	5,0 – 6,0	-

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Почти у всех пациентов контрольной группы появление чувствительности в оперированной кисти сопровождалось одновременным нарастанием болевого синдрома, пик которого приходился на 21.00 – 00.00 вечера в день операции. Это требовало применение обезболивающих препаратов, что подтверждали записи о введении медикаментов в архивных историях болезни. Медиана его интенсивности составляла 4,5 балла с интерквартильным размахом от 4,0 до 5,0 баллов, а медиана длительности болевого синдрома составляла 4,0 суток с интерквартильным размахом от 3 до 5 суток.

Графически уровни интенсивности послеоперационного болевого синдрома сопоставлены в зависимости от метода лечения на рисунке 4.5.

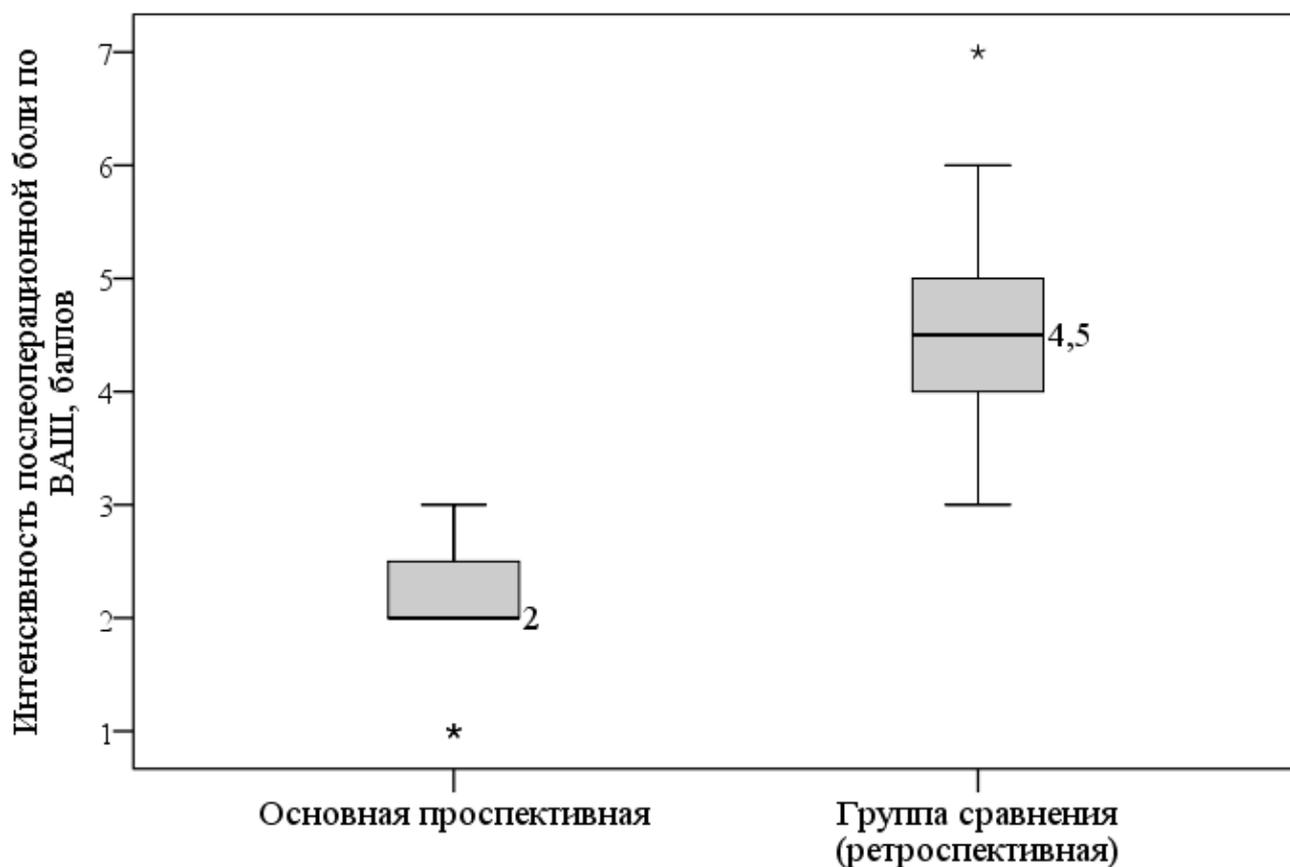


Рисунок 4.5 – Сравнение уровней интенсивности послеоперационной боли по ВАШ в баллах в зависимости от применяемого метода лечения

Длительности послеоперационной боли в основной проспективной группе и ретроспективной группе сравнения сопоставлены графически на рисунке 4.6.

Боли в месте заимствования костного аутотрансплантата начинались у всех пациентов ретроспективной группы сразу после пробуждения и во всех случаях требовали обезболивания в первые сутки. Интенсивность болевого синдрома оценивалась пациентами в среднем в 7 баллов (интерквартильный размах составлял от 7,0 до 8,0 баллов), а медиана его продолжительности составляла 5 суток с интерквартильным размахом от 5 до 6 суток. Почти все пациенты контрольной группы находились на постельном режиме в первые сутки, а в течение последующей недели их двигательная активность была ограничена.

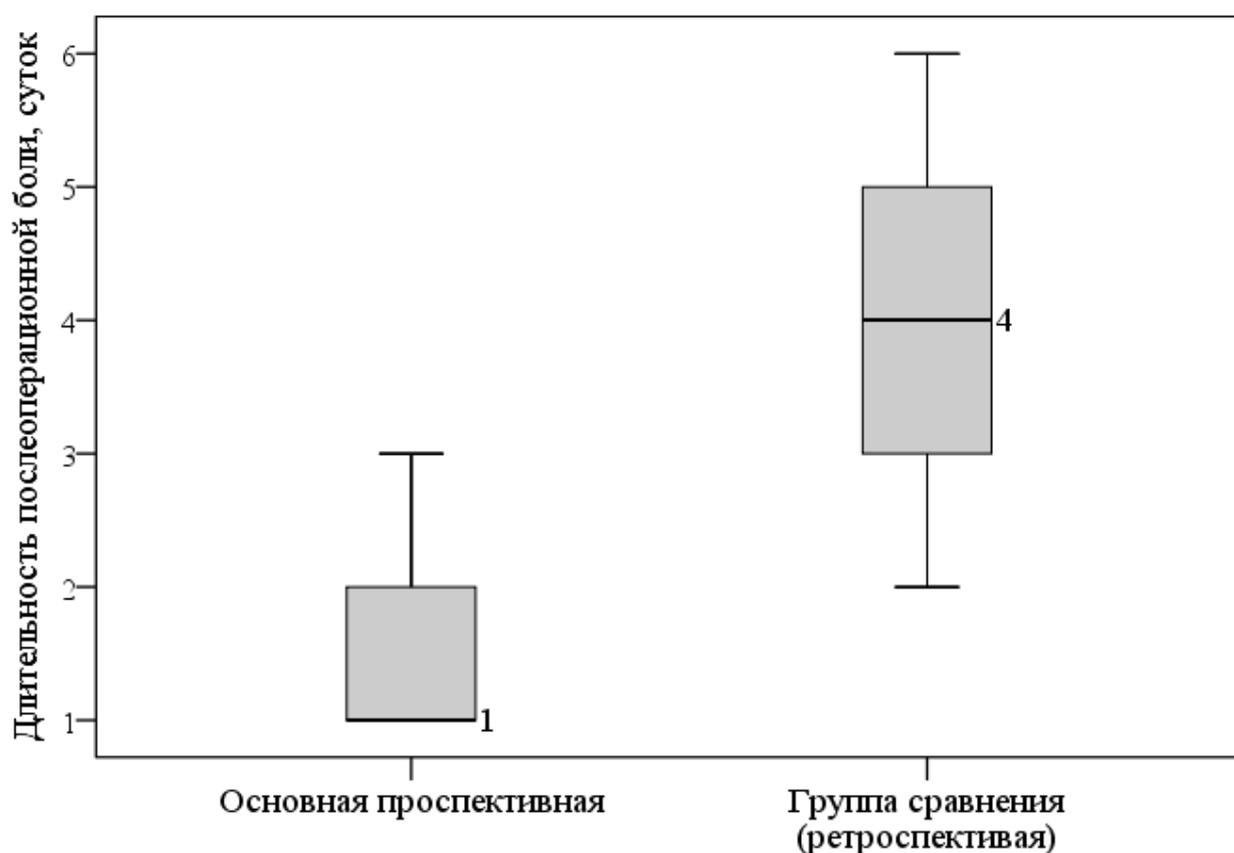


Рисунок 4.6 – Сравнение длительности послеоперационной боли в зависимости от применяемого метода лечения

Для оценки активности роста дистракционного регенерата среди пациентов основной группы были применены такие общепринятые в мировой практике показатели, как индекс остеосинтеза и индекс фиксации, представляющие собой

отношение количества дней лечения или фиксации соответственно к величине удлинения пястной кости в см. Для обозначения данных показателей нами использовались аббревиатуры ИО и ИФ, показатели измерялись в сут/см. В результате вычислений значения ИО в основной группе составляли от 45,3 до 295,0 сут/см, в среднем – $91,1 \pm 10,6$ сут/см. ИФ принимал значения от 28,4 до 256,3, среднее значение составляло $64,0 \pm 10,2$ сут/см. Данные показатели коррелируют с описанными в научной литературе данными.

Общая длительность хирургического лечения измерялась от дня операции до дня удаления металлоконструкции. Средняя длительность лечения составила в основной группе $122,8 \pm 12,6$ дня, в группе сравнения – $74,3 \pm 2,5$ дня. Различия общей длительности лечения в зависимости от применяемого метода лечения, оцененные при помощи t-критерия Стьюдента, были статистически значимыми ($p=0,002$).

Кроме этого, нами было проведено сравнение длительности иммобилизации, которая рассчитывалась таким же образом начиная с дня операции. Средняя продолжительность иммобилизации в основной группе составила всего $26,3 \pm 14,6$ дня, поскольку применялась только на этапе раннего послеоперационного периода на 12 кистях у пациентов, которым выполнялась остеотомия в «открытом» варианте. Все остальное время хирургического лечения пациенты основной группы не были значимо ограничены в своей повседневной деятельности. Расположение малогабаритного дистракционного аппарата на тыльной поверхности кисти позволяло пациентам выполнять повседневную работу, писать и играть на музыкальных инструментах, а также проводить разработку движений в суставах удлиняемого луча. Средняя длительность иммобилизации в контрольной группе равнялась продолжительности хирургического лечения и составила $74,3 \pm 2,5$ дня. Все это время оперированная конечность пациента находилась в гипсовой лонгете, исключалась возможность движений не только оперированного, но и смежных трехфаланговых лучей, была полностью исключена возможность самообслуживания иммобилизованной конечностью.

4.4. Частота ошибок и осложнений в основной и контрольной группе

Всего в основной группе были получены осложнения на 3 из 16 оперированных кистей, что составило 18,8%.

1. Воспаление мягких тканей в области чрескостных элементов отмечалось также только у одной пациентки с брахиметакарпией (рисунок 4.7) и были связаны с нарушением режима перевязок на этапе амбулаторного наблюдения. Воспалительные явления были купированы в процессе лечения с использованием курса антибактериальной терапии и не сказались на длительности и результате лечения.



Рисунок 4.7 – Пациентка К., с брахиметакарпией. Определяется отек, гиперемия левой кисти.

2. Преждевременная оссификация дистракционного регенерата была получена у одной пациентки и была связана с слишком малой начальной

скоростью distraction. С 25 суток отмечалось затруднение проведения distraction, distractionная гайка поворачивалась с трудом, на 29 сутки началась деформация спиц. На контрольной рентгенограмме определялось формирование плотного однородного регенерата, близкого по плотности к нормальной кости (рис.4.8а). Данное осложнение потребовало проведения реостеотомии, которая была выполнена амбулаторно, под регионарной анестезией. Через 7 дней после реостеотомии был возобновлен режим distraction. Демонтаж distractionных аппаратов с обеих кистей был выполнен одновременно, данное осложнение не сказалось на сроках лечения ребенка.

3. Контрактуры суставов удлиняемого луча были получены нами у одной пациентки с брахиметакарпией, где начала формироваться контрактура в положении «лебединой шеи», которая была устранена консервативно, с использованием комплекса реабилитационных мероприятий (рисунок 4.8б). Данная пациентка была одной из первых в основной группе и единственной, у которой выполнялась иммобилизация ладонной лонгетой на весь период distraction. Кроме того, при выполнении distraction на амбулаторном этапе пациенткой было достигнуто избыточное (на 5 мм больше расчетной длины) удлинение. Именно с этими факторами мы и связываем развитие контрактуры. У всех последующих пациентов мы отказались от иммобилизации (кроме ближайших 3-5 дней после операции) что позволило избежать подобных осложнений.

В контрольной группе осложнения были получены у пациентов на 3 из 13 оперированных кистей, составив 23,1%.

1. Контрактуры оперированных лучей были получены в 2 случаях и требовали повторной госпитализации. В одном из случаев проводилось консервативное лечение, в другом – была выполнена ревизия и удлинение сухожилий разгибателей. Однако восстановление полного объема движений в суставах оперированных лучей получено не было. (рис. 4.9).



а

б

Рисунок 4.8 – Рентгенограммы пациентов основной группы с осложнениями: а – преждевременная оссификация дистракционного регенерата у пациентки М, 12 лет; б – формирование контрактуры III пальца по типу «лебединой шеи» на фоне дистракции у пациентки С, 15 лет.

2. Воспаление было получено в процессе лечения у одной пациентки и было купировано в процессе лечения с помощью антибактериальной терапии, не отразившись на сроках лечения.

Проведенный анализ осложнений позволил сделать следующие выводы:

- Длительная иммобилизация в послеоперационном периоде способствует формированию контрактур суставов удлиняемого луча;
- При коррекции длины луча при брахиметакарпии методом дистракционного остеосинтеза начальная скорость дистракции должна быть стандартной, а корректироваться в сторону уменьшения или увеличения только на основании рентгенологической картины формирования дистракционного

регенерата, что позволит избежать реостеотомий при преждевременной консолидации регенерата;

- Осложнения воспалительного характера возможны при любом из анализированных методов лечения, а своевременное назначение антибактериальной терапии позволяет купировать воспалительный процесс без дальнейшего влияния на результат и сроки лечения.



Рисунок 4.9 – Вид кистей после операции по одномоментному удлинению IV, V пястных костей левой кисти у пациентки В., 29 лет в положении максимального активного сгибания пальцев.

Анализ данных операционных протоколов показал, что средняя длительность операции в контрольной группе статистически значимо (почти в два раза) превышала среднюю длительность операции в основной группе, что связано с необходимостью работы на двух операционных областях, большим объемом хирургического вмешательства и большей травматичностью методики одноэтапной костной пластики.

Непосредственной целью оперативного лечения при брахиметакарпии является восстановление длины укороченной пястной кости. Метод дистракционного остеосинтеза по Г.А. Илизарову, использованный в основной группе, за счет управляемости в течение всего периода лечения позволил в 100% случаев полностью восстановить анатомическую длину укороченных пястных костей, рассчитанную по формуле А. Aydinlioglu (1998) с точностью до 1 мм. Изучение архивных рентгенограмм пациентов, оперированных по методике одноэтапной костной пластики, показало, что анатомическая длина пястной кости полностью не была восстановлена ни в одном случае, а средний дефицит длины после операции колебался в пределах от 4,66 до 5,56 мм для III-V пястных костей, или от 8,37% до 11,68% от расчетной анатомической длины.

Оценка длительности и интенсивности болевого синдрома показала значительную разницу между группами пациентов. Длительность и интенсивность болевого синдрома на кисти у пациентов с костной пластикой почти в два раза превышала данные показатели у пациентов основной группы, а интенсивность и длительность болевого синдрома в месте заимствования костного трансплантата почти в два раза превышала у данных пациентов интенсивность и продолжительность болевого синдрома на кисти.

Длительность хирургического лечения пациентов основной группы ($122,8 \pm 12,6$ дня) статистически достоверно почти в два раза превышала длительность хирургического лечения пациентов контрольной группы ($74,3 \pm 2,5$), однако мы не считаем это значительным минусом методики, поскольку на протяжении всего периода хирургического лечения пациенты основной группы

сохраняли практически полную дееспособность, ограничивались только отдельные виды спорта, при которых могла быть значительно травмирована кисть, получен удар по дистракционному аппарату и т.п.. Все остальные функции кисти не были ограничены, были легко осуществимы все виды схвата. У пациентов контрольной группы весь период хирургического лечения конечность была полностью жестко иммобилизована в гипсовой лонгете, что значительно ограничивало возможности самообслуживания пациента и исключало любую возможность самообслуживания данной конечностью. Эти данные были проанализированы нами при оценке длительности иммобилизации, составившей в основной группе в среднем $26,3 \pm 14,6$ дней. При этом у последних пациентов, оперированных по методике «закрытой» остеотомии, внешняя иммобилизация не применялась вообще. У пациентов же контрольной группы длительность иммобилизации составила в среднем $74,3 \pm 2,5$ дня.

Процентное соотношение осложнений, полученных в контрольной группе, незначительно превышало таковое в основной группе, в обеих группах один из трех пациентов потребовал проведения дополнительного хирургического вмешательства. Однако, в основной группе все три осложнения не повлияли на длительность и конечный результат хирургического лечения. В контрольной группе у 2 из 3 пациентов осложнение отрицательно сказалось на результатах лечения.

Суммируя анализ ближайших результатов хирургического лечения, можно с уверенностью говорить о преимуществах метода дистракционного остеосинтеза при лечении пациентов с брахиметакарпией. Данная методика позволяет во всех случаях прецизионно восстановить необходимую длину пястной кости, оперативное вмешательство занимает меньше времени, послеоперационный период значительно более комфортен для пациента, а большая длительность хирургического лечения компенсируется отсутствием необходимости травмирования донорской зоны и отсутствием значимых ограничений функции кисти в течение всего периода хирургического лечения. Осложнения при данной методике встречаются незначительно реже, чем при методике одноэтапной

костной пластики, однако могут быть устранены без влияния на длительность и окончательный результат лечения.

ГЛАВА 5. ОЦЕНКА ОТДАЛЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С БРАХИМЕТАКАРПИЕЙ

Нами были оценены изменения частоты различных жалоб пациентов в результате проведенного лечения. Полученные данные представлены в таблице 5.1.

Таблица 5.1 – Изменения частоты жалоб пациентов для обследованных кистей в результате проведенного лечения

Жалобы пациентов	Частота жалоб до и после лечения, %						p**
	Основная (проспективная)			Группа сравнения (ретроспективная)			
	До	После	p	До	После	p	
Неудовлетворенность внешним видом	90,5	38,1	0,001*	100,0	70,0	0,031*	0,041*
Невозможность ношения кольца	38,1	0,0	0,008*	45,0	15,0	0,031*	0,107
Боль при нагрузке	33,3	0,0	0,016*	60,0	60,0	1,0	<0,001*
Быстрая усталость	47,6	4,8	0,004*	25,0	55,0	0,109	0,001*
Снижение силы	9,5	0,0	0,5	0,0	35,0	0,016*	0,003*
Специфические жалобы	28,6	0,0	0,031*	5,0	5,0	1,0	0,488

* - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

** - оценка различий частоты симптома после лечения между группами

В результате проведенного анализа с помощью критерия хи-квадрат Мак-Немара было установлено, что в основной группе частота большинства жалоб после проведенного оперативного лечения статистически значимо снижалась. Исключением явилась жалоба на снижение силы кисти, которая до операции была отмечена в 9,5% случаев, а после операции не наблюдалась ни в одном случае.

Изменения частоты снижения силы характеризовались уровнем значимости $p=0,5$. Также полностью были устранены такие жалобы, как невозможность ношения кольца на пальце укороченного луча ($p=0,008$), боль при нагрузке ($p=0,016$), а также специфические жалобы ($p=0,031$). Существенно снижалась частота случаев неудовлетворенности внешним видом кисти – с 90,5 до 38,1% ($p=0,001$), а также быстрой усталости – с 47,6 до 4,8% ($p=0,004$).

В ретроспективной группе сравнения отмечалось статистически значимое снижение частоты таких жалоб, как невозможность ношения на пальце кольца и неудовлетворенность внешним видом кисти ($p=0,031$ в обоих случаях). Интересно, что в результате проведенного лечения в данной группе происходило существенное увеличение частоты жалоб на снижение силы кисти – от 0 до 35,0% ($p=0,016$). Также наблюдалось увеличение частоты симптома быстрой усталости – от 25,0% до 55,0%, однако данная тенденция не была статистически значимой ($p=0,109$). Частота боли при нагрузке и специфических жалоб в процессе лечения не изменялась. Как правило, интенсивность болей была прямо пропорциональна нагрузке на оперированную кисть. Так, одна из пациенток жаловалась, что в период работы официанткой под конец рабочего дня она часто разбивала посуду в связи сильно выраженным болевым синдромом в оперированной кисти.

При сопоставлении с помощью критерия Манна-Уитни достигнутых в результате оперативного лечения показателей в исследуемых группах, у пациентов группы сравнения отмечалась статистически значимая более высокая частота таких симптомов, как неудовлетворенность внешним видом ($p=0,041$), боль при нагрузке ($p<0,001$), быстрая усталость ($p=0,001$) и снижение силы ($p=0,003$).

Для болевого синдрома при нагрузке и неудовлетворенности внешним видом кисти дополнительно была проанализирована динамика оценок по ВАШ (таблица 5.2).

Таблица 5.2 – Изменения частоты клинических симптомов для обследованных кистей в результате проведенного лечения

Клинические симптомы	Оценка по ВАШ до и после лечения, в баллах**						p***
	Основная проспективная			Группа сравнения (ретроспективная)			
	До	После	p	До	После	p	
Боль при нагрузке	3 (3-5)	0 (0-0)	0,017*	4 (2,5-4,5)	4 (3-5)	0,086	<0,001*
Неудовлетворенность внешним видом	7 (5-7)	0,5 (0-2)	<0,001*	5,5 (3,5-7)	3 (2-4)	0,011*	0,001*

* - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

** - результаты представлены в виде: медиана (25 – 75 процентиля)

*** - оценка различий частоты симптома после лечения между группами

Для анализа показателей в динамике использовался критерий Уилкоксона. Согласно полученным данным, в основной группе отмечалось статистически значимое снижение выраженности боли при нагрузке, оцененной по ВАШ – медиана оценки уменьшилась с 3 до 0 баллов ($p=0,017$). В группе сравнения изменения боли при нагрузке были статистически незначимыми ($p=0,086$). При сопоставлении показателей, достигнутых после операции, с помощью показателя Манна-Уитни, выраженность боли при нагрузке в основной группе была статистически значимо ниже, чем в группе сравнения ($p < 0,001$).

Также в основной группе отмечалось существенное снижение оценки неудовлетворенности внешним видом кисти по ВАШ – в среднем, с 7 до 0,5 баллов ($p < 0,001$). Снижение показателя в группе сравнения было менее выраженным – с 5,5 до 3 баллов ($p=0,011$). Достигнутый уровень оценки неудовлетворенности внешним видом кисти в сравниваемых группах статистически значимо различался: показатель был существенно ниже в основной группе ($p=0,001$).

В основной группе единственной причиной неудовлетворенности косметическим состоянием кисти были послеоперационные рубцы, наиболее выраженные у пациенток с укорочением двух или трех пястных костей, остеотомия которым выполнялась «открытым» способом (рисунок 5.1а). Наименьшая неудовлетворенность косметическим состоянием оперированной кисти отмечалась у пациентов с укорочением только одной пястной кости и после «закрытого» выполнения остеотомии (рисунок 5.1б)



а



б

Рисунок 5.1 – Состояние послеоперационных рубцов на кисти у пациентов основной группы: *а* – при «открытой» технике остеотомии трех пястных кистей; *б* – при «закрытой» технике остеотомии одной пястной кости.

Внутри основной группы оценка косметического состояния оперированной кисти в зависимости от вида остеотомии различалась более чем в два раза. При «открытой» методике остеотомии среднее значение составило 2,5 балла с интерквартильным размахом от 1,5 до 3,0 баллов, при «закрытой» – 0 баллов с интерквартильным размахом от 0 до 1 балла. Различия показателей, оцененные при помощи U-критерия Манна-Уитни, были статистически значимыми ($p=0,006$). Полученные значения сопоставлены на рисунке 5.2.

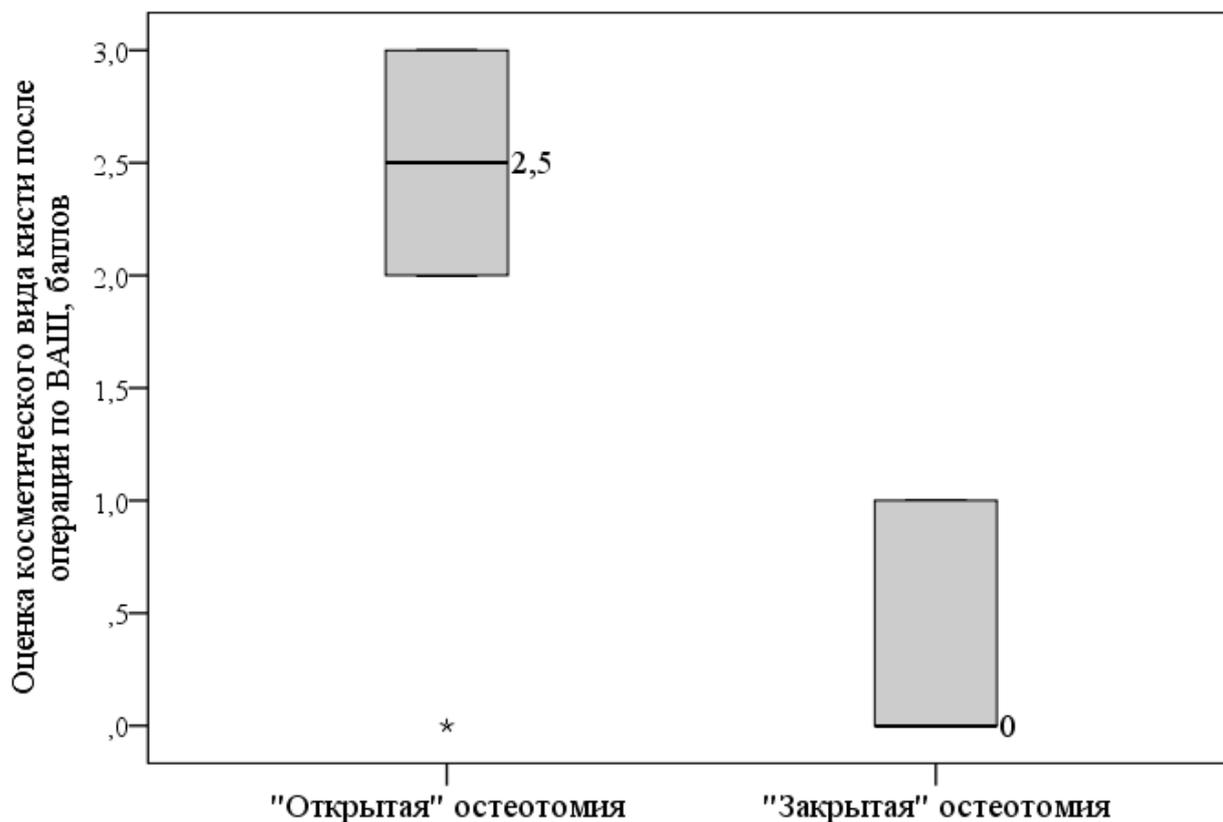


Рисунок 5.2 – Сравнение уровней оценки косметического вида кисти после операции, выполненной «открытым» и «закрытым» способом

В контрольной группе неудовлетворенность косметическим состоянием кисти была вызвана не только наличием послеоперационных рубцов, но и неполным восстановлением длины укороченного пальца и сохранением западения на месте пястно-фалангового сустава при сжатии кисти в кулак (рисунок 5.3).

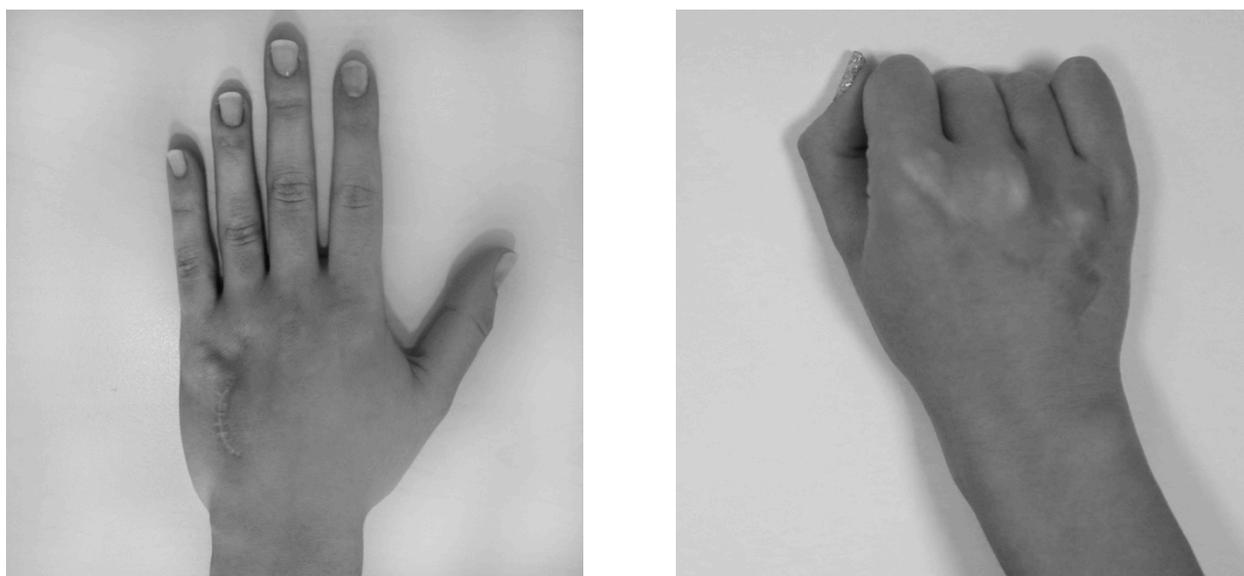
*а**б*

Рисунок 5.3 – Внешний вид кистей пациенток группы сравнения через 9 и 5 лет после оперативного лечения: а – послеоперационный рубец на тыльной поверхности кисти, сохраняется укорочение IV пальца; б – сохраняется западение пястно-фалангового сустава удлинённого луча при сжатии кисти в кулак.

Еще одной жалобой эстетического характера стали послеоперационные рубцы в зоне заимствования костного аутооттрансплантата. Одна из пациенток даже выполнила маскирующую татуировку на месте рубца (рисунок 5.4.).

У пациентов контрольной группы после проведенного лечения были выявлены жалобы, которые не отмечались ранее до лечения ни у одного пациента с брахиметакарпией: жалобы на ограничение движений в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах удлинённого луча, а иногда и смежных лучей, которые были выявлены у 10 пациентов (76,9%). Подробнее эти жалобы будут описаны далее, при описании измерения объема движений в суставах оперированных лучей.



Рисунок 5.4 – Состояние рубцов донорской зоны пациентов с брахиметакарпией контрольной группы: а – внешний вид рубца через 9 лет после операции; б – маскирующая татуировка на послеоперационном рубце донорской зоны спустя 10 лет после операции.

Результаты тестирования исследуемых с использованием опросника DASH в сравнении до и после операции представлены в таблице 5.3.

Таблица 5.3 – Сравнение оценок результатов тестирования по опроснику DASH до и после операции у пациентов с брахиметакарпией

Исследуемая группа	Оценка по DASH до и после лечения, баллов**				
	До		После		p
	Me	25% - 75%	Me	25% - 75%	
Основная группа	5,4	3,3 – 5,8	0,8	0,0 – 1,7	0,002*
Группа сравнения	4,15	3,3 – 5,0	6,0	3,3 – 6,25	0,655

* - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

** - результаты представлены в виде медианы (25 – 75 процентиля)

*** - оценка различий частоты симптома после лечения между группами

Из полученных данных следует, что в основной группе оценка степени неспособности верхней конечности по опроснику DASH существенно снижалась

– от 5,4 до 0,8 баллов, в среднем ($p=0,002$). Изменения показателя у пациентов в группе сравнения не были статистически значимыми ($p=0,655$), до операции медиана оценки по опроснику DASH составляла 4,15 баллов, а после операции – 6,0 баллов с интерквартильным размахом от 3,3 до 6,25 баллов. При сравнении достигнутых после операции уровней оценки неспособности кисти по опроснику DASH между группами показатель был статистически значимо выше в группе сравнения ($p<0,001$).

Клинический осмотр оперированных больных в отдаленном периоде позволил также оценить объем движений в пястно-фаланговых суставах удлиненных лучей, который был снижен до оперативного лечения. Сводные данные об объеме активных движений в пястно-фаланговых суставах приведены в таблице 5.4.

Таблица 5.4 – Сравнение объема активных движений пястно-фаланговых суставов у пациентов с брахиметакарпией до и после операции

Объем активных движений	Объем активных движений, °						p**
	Основная			Группа сравнения			
	До	После	p	До	После	p	
Объем сгибания	129,4±1,4	103,1±2,5	<0,001*	121,0±2,3	131,5±1,5	0,005*	<0,001*
Объем разгибания	183,8±0,7	182,8±0,6	0,188	182,5±0,8	166,4±0,8	<0,001*	<0,001*
Амплитуда	54,4±1,3	79,7±2,7	<0,001*	51,5±2,1	85,5±2,0	<0,001*	<0,001*

* - различия показателей статистически значимы ($p<0,05$)

** - оценка различий частоты симптома после лечения между группами

Как показали результаты проведенной гониометрии, в основной группе наблюдается статистически значимое увеличение объема активного сгибания в пястно-фаланговых суставах удлиненных лучей ($p<0,001$), при этом изменения объема активного разгибания были незначительными ($p=0,188$) (рисунок 5.5). В

группе сравнения, напротив, отмечалось статистически значимое снижение как амплитуды активного сгибания ($p=0,005$), так и амплитуды активного разгибания ($p<0,001$). Следствием описанных изменений являлся факт существенно более высоких значений амплитуды движений в пястно-фаланговых суставах после операции в основной группе, достигающих, в среднем, $79,7\pm 2,7^\circ$, по сравнению с группой сравнения, где амплитуда устанавливалась на значениях $35,5\pm 2,0^\circ$. Различия были статистически значимыми ($p<0,001$).

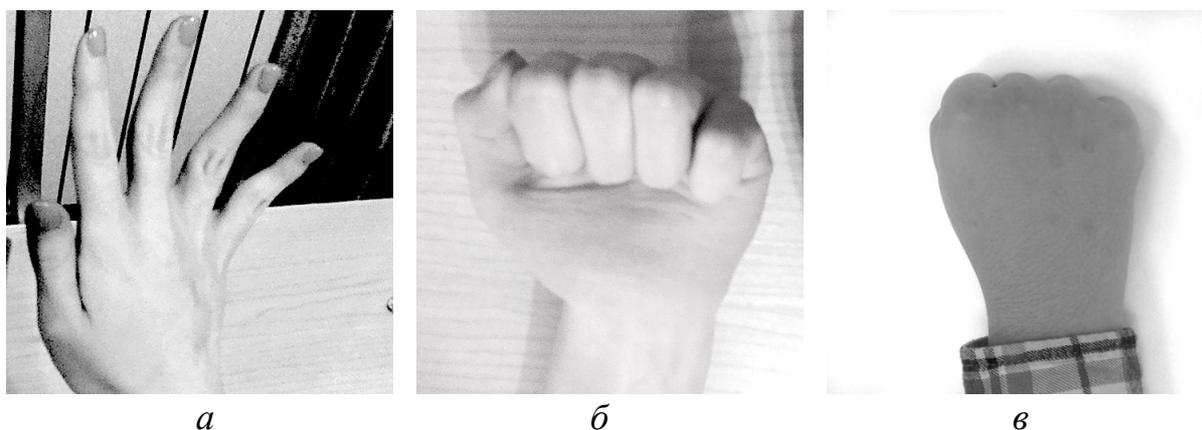


Рисунок 5.5 – Объем активного сгибания и разгибания в пястно-фаланговых суставах после операции у пациентов основной группы

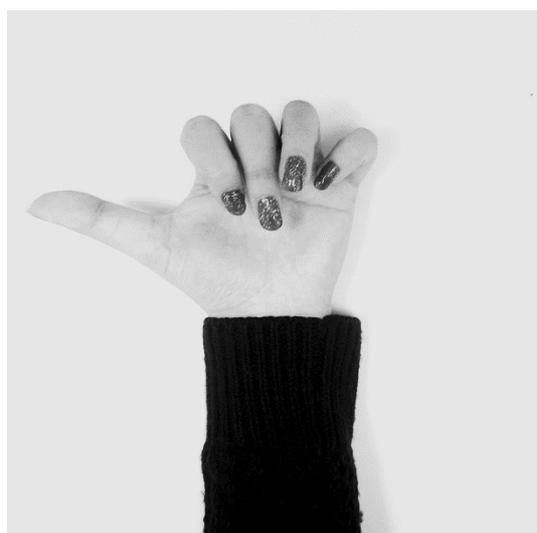
У пациентов группы сравнения в 8 случаях (61,5%) отсутствовало полное разгибание, в 10 (76,9%) – было ограничено сгибание в пястно-фаланговом суставе оперированного луча кисти, в 4 случаях определялось ограничение сгибания суставов смежных пальцев (30,8%). В 2 случаях при сгибании в пястно-фаланговом суставе палец уходил под другой из-за наличия ротации пястной кости (рисунок 5.6).



а

б

в



г



д

Рисунок 5.6 – Амплитуда активных движений у пациентов контрольной группы:
 а, б – отсутствие полного активного разгибания пальца удлинённого IV луча,
 в – отсутствие полного активного сгибания пальца удлинённого V луча,
 г – отсутствие полного активного сгибания пальцев смежных лучей,
 д – ротационное положение IV пальца удлинённого луча.

Далее нами были изучены результаты динамометрии после операции в сравниваемых группах. При этом оценивалась частота случаев снижения силы в кисти по сравнению с референсными значениями. Полученные данные представлены в таблице 5.5.

Таблица 5.5 – Изменения частоты случаев снижения силы в кисти по результатам динамометрии до и после операции

Исследуемая группа	Частота снижения силы до и после операции				
	До		После		p
	Абс. (n)	%	Абс. (n)	%	
Основная группа	18	75,0	3	15,8	<0,001*
Группа сравнения	3	75,0	15	78,9	**
p	1,0		<0,001*		-

* - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

** - корректное сопоставление показателей невозможно в связи с малым количеством наблюдений до операции

Результаты проведенного с помощью критерия χ^2 Пирсона сравнения динамометрических показателей между группами выявили при исходной сопоставимости частоты случаев снижения силы в кисти ($p=1,0$) статистически значимые различия показателей после операции ($p < 0,001$). Данный факт объяснялся существенным уменьшением частоты случаев снижения силы в кисти в результате операции в основной группе – с 75,0% до 15,8%. Изменения были статистически значимыми, о чем свидетельствовали результаты теста Мак-Немара ($p < 0,001$).

Проведен сравнительный анализ частоты рентгенологических изменений в сравниваемых группах после проведенного оперативного лечения (таблица 5.6). Согласно полученным нами данным, после операции в основной группе не было выявлено ни одного случая патологических рентгенологических изменений. В группе сравнения в 2 случаях (10,0%) отмечались вторичные деформации удлиненной пястной кости, в 8 случаях (40,0%) - снижение длины удлиненной пястной кости по сравнению с послеоперационным снимком, колебавшееся в пределах 2-4 мм, что говорит о укорочении костного аутооттрансплантата в процессе его перестройки.

Таблица 5.6 – Частота рентгенологических изменений после операции в сравниваемых группах пациентов с брахиметакарпией

Рентгенологический симптом	Исследуемые группы				p
	Основная		Группа сравнения		
	Абс.	%	Абс.	%	
Вторичные деформации удлиненной пястной кости	0	0,0	2	10,0	0,232
Уменьшение линейных размеров удлиненной пястной кости в сравнении с послеоперационным снимком	0	0,0	8	40,0	0,001*
ИТОГО:	21	100,0	20	100,0	-

* - различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Подводя итог анализу отдаленных результатов лечения у пациентов с брахиметакарпией методом дистракционного остеосинтеза и одноэтапной костной пластики, нельзя обойти вниманием еще один факт. Среди пациентов основной группы у 8 были поражены обе кисти. У 7 из этих пациентов поэтапно прооперировали обе конечности, что может говорить об их удовлетворенности результатом первой операции. Среди пациентов контрольной группы двустороннее поражение отмечалось в семи случаях. Ни один из этих пациентов не поступил на операцию на второй конечности в связи с неудовлетворенностью результатом первой операции, что было отмечено пациентом при заполнении диагностической карты.

Оценка отдаленных результатов лечения пациентов с брахиметакарпией методом дистракционного остеосинтеза и одноэтапной костной пластики продемонстрировала значимые отличия в исследуемых группах по большинству параметров.

Так, при анализе жалоб было доказано, что методика дистракционного остеосинтеза статистически достоверно позволяла достичь более высоких эстетических результатов оперативного лечения, хотя обе методики улучшали косметическое состояние кисти по субъективной оценке пациентов. Внутри основной группы наилучшие показатели были получены у пациентов с удлинением одной пястной кости и при «закрытой» методике остеотомии. В контрольной группе к жалобам эстетического характера добавилась жалоба на наличие дополнительного рубца в зоне заимствования костного аутотрансплантата.

При анализе жалоб функционального характера была выявлена еще большая разница между исследуемыми группами. Оперативное лечение с применением дистракционного остеосинтеза статистически достоверно снижало частоту и интенсивность болей при нагрузке, быстрого появления чувства усталости и некоторых специфических жалоб. В противоположность этому, у пациентов, проходивших лечение методом одноэтапной костной пластики, достоверно увеличивалась частота таких функциональных жалоб, как субъективное ощущение снижения силы оперированной кисти и быстрое наступление в ней чувства усталости (хотя последняя тенденция не была статистически значимой). При сравнении данных жалоб в исследуемых группах статистически значимая разница в применяемых методиках была получена при оценке частоты жалоб на боль при нагрузке, быстрое наступление чувства усталости в кисти и снижении силы оперированной кисти – во всех данных показателях методика дистракционного остеосинтеза продемонстрировала более высокую эффективность лечения. У 76,7% пациентов контрольной группы

появилась жалоба на ограничение движений в суставах оперированных, а иногда и смежных лучей, которая отсутствовала у всех пациентов до лечения.

Использование опросника DASH для стандартизации в оценке функции кисти до и после проведенного лечения продемонстрировало достоверное улучшение в основной группе пациентов, причем в контрольной группе имелось статистически незначимая тенденция к ухудшению функции кисти.

Объективное обследование пациентов в отдаленном периоде продемонстрировало статистически значимое увеличение амплитуды активных движений в пястно-фаланговых суставах оперированных лучей за счет увеличения сгибания в основной группе. В контрольной группе наоборот, было выявлено достоверное снижение амплитуды движений почти в два раза как за счет уменьшения угла активного сгибания, так и за счет разгибания.

Оценка результатов динамометрии продемонстрировала также статистически достоверное уменьшение количества пациентов, у которых отмечалось снижение силы кисти после операции, их процентное отношение среди общего количества пациентов в группе уменьшилось с 75% до 15,8%. В группе сравнения после операции доля пациентов со снижением показателей кистевой динамометрии ниже возрастной нормы составила 78,9%, однако корректная статистическая оценка значимости полученных данных в контрольной группе была невозможна в связи недостаточным количеством измерений данного показателя до операции.

Рентгенологическое исследование в отдаленном периоде не выявило каких-либо вторичных изменений со стороны костно-суставной структуры оперированных кистей. В контрольной же группе у 10% пациентов наблюдались вторичные деформации удлиненной пястной кости, а у 40% - снижение ее длины относительно послеоперационных рентгенограмм, что говорит об изменениях в костном аутотрансплантате в процессе его перестройки и сложности в прогнозе результата оперативного лечения методом одноэтапной костной пластики.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Брахиметакарпия является редким заболеванием, которое проявляется преждевременным прекращением роста одной или нескольких пястных костей в детском возрасте.

Целью данного исследования явилось изучение данного заболевания и повышение эффективности его лечения.

Первая задача исследования заключалась в изучении встречаемости брахиметакарпии в структуре ортопедической патологии у детей, выявлении анатомических вариантов заболевания, частоты их встречаемости и разработке классификации брахиметакарпии. Для этого нами был проведен предметный поиск в архиве поликлиники НИДОИ им. Г.И.Турнера и среди общего количества детей с ортопедической патологией, первично обратившихся в клинику института за период с 2009 по 2014 год, выявлены пациенты с брахиметакарпией, встречаемость заболевания при этом составила 7,3 на 10 000 пациентов с ортопедической патологией. Общее количество обследованных нами пациентов с брахиметакарпией составило 53 человека, а суммарное количество пораженных кистей – 86. Настоящее исследование позволило создать классификацию возможных вариантов данного заболевания, состоящую из двух больших групп – монооссального и полиоссального поражения. Монооссальные типы поражения являются значительно более часто встречающимися (72%), на долю полиоссальных типов приходится 28% случаев. Наиболее распространенным типом в структуре заболевания является тип заболевания, проявляющийся укорочением IV пястной кости, на его долю приходится ровно половина всех случаев (50%). Следующими по частоте встречаемости являются типы с укорочением V (18,3%) и IV,V (12,2%) пястных костей. При изучении частоты поражения отдельных пястных костей нами была установлена наибольшая вовлеченность IV пястной кости (56,8%), а наименее редко пораженной оказывалась I пястная кость (1,8%). Кроме поражения пястных костей, брахиметакарпия может сочетаться с укорочением фаланг пальцев, которые

отражены в классификации как сочетанные формы брахидактилии. Самым частым подтипом является вариант с укорочением ногтевой фаланги I пальца в сочетании с брахиметакарпией (26,8%). Укорочение фаланг трехфаланговых пальцев в нашем исследовании отмечалось в 14,6% случаев. Наиболее часто с брахиметакарпией сочетается другая ортопедическая патология, имеющая ту-же природу – брахиметатарзия. По нашим данным, брахиметатарзия в 32,1% случаев присутствует у пациентов с брахиметакарпией, при этом вероятность ее наличия у пациентов с полиоссальной формой более чем в 2 раза выше, чем у пациентов с монооссальной формой заболевания, что говорит о необходимости обязательного осмотра стоп у пациентов с брахиметакарпией.

Второй задачей исследования являлось уточнение возможных механизмов развития заболевания на основании комплексного обследования всех 53 пациентов. При сборе анамнеза было выявлено, что при рождении ни у одного из пациентов не было выявлено никакой патологии со стороны конечностей, а средний возраст, при котором пациенты начинали замечать прогрессирующее отставание в росте одного или нескольких пальцев на кисти, равнялся 6,6 годам. Нами был выявлен новый, не описанный ранее в литературе признак - у 13,2% пациентов клиническому проявлению заболевания предшествовали боли в кисти, не связанные с физической активностью и временем суток, что может служить дополнительным показанием к выполнению рентгенографии кистей у детей младше 7 лет, обратившихся к врачу с жалобами на спонтанные боли в кисти. Учитывая до конца не понятный генез заболевания, в литературе представлены различные теории, касающиеся причин заболевания, однако ни теория посттравматического укорочения, ни влияния вирусов герпеса, ни последствий гнойно-воспалительных заболеваний не нашла себе подтверждения в нашем исследовании. Согласно полученным данным, 83% случаев заболевания могут быть расценены как спорадические, однако 17% пациентов в нашем исследовании имели семейную историю заболевания до 3-х поколений, с передачей признака как от матери к дочери, так и от матери к сыну и от отца к сыну. Комплексное эндокринологическое обследование 16 пациентов выявило один случай

псевдогипопаратиреоза у пациентки имевшей семейную историю заболевания с передачей признака от матери к двум из трех дочерей. У младшего ребенка брахиметакарпия была выявлена врачом при прицельном осмотре на стадии доклинических проявлений. У 50% из обследованных пациентов было выявлено снижение концентрации витамина Д в крови, у 12,5% - повышение ТТГ, у 18,8% снижение концентрации кальция и у 12,5% - повышение уровня фосфора в крови. Выявленные вышеописанные изменения говорят о необходимости проведения эндокринологического обследования у всех пациентов с брахиметакарпией, а также раннего скрининга новорожденных в семьях пациентов с брахиметакарпией до возраста возможных клинических проявлений. При рентгенологическом исследовании у всех пациентов было выявлено преждевременное закрытие зон роста укороченных пястных костей. При этом оценка костного возраста показала, что в большинстве случаев (64,3%) имеется его соответствие паспортному, в 30,9% костный возраст опережал паспортный на 1-3 года и в 4,8% отставал на год по сравнению с паспортным. У всех пациентов определялась описанная в литературе деформация эпиметафизарной пластинки зоны роста пораженной пястной кости по типу «воронки», а также выявленное нами снижение рентгенологической плотности головки укороченной пястной кости. Кроме этого, проведенное компьютерное томографическое исследование не только подтвердило снижение костной плотности внутри головки пораженной пястной кости, но и выявило такие особенности, как деформация эпиметафизарного отдела по типу «котелка», наличие тонких радиальных тяжей компактного вещества в полости головки и наличие «клюва» в зоне метаэпифизарного перехода по ладонной поверхности укороченной пястной кости. В ходе заимствования материала для морфологического исследования нами была отмечена особенность, объяснившая рентгенологическое снижение плотности головки пораженной кости. У всех пациентов была выявлена полость, не заполненная губчатым веществом и занимающая весь объем головки укороченной пястной кости. Эти данные в сочетании с результатами микроскопического исследования могут свидетельствовать о значимом нарушении процессов

остеохондрального окостенения. Однако формирование полостей в головках измененных пястных костей, в виду практически полного отсутствия в исследованных фрагментах костной ткани многоядерных клеток типа остеокластов, вряд ли можно связать с усилением активности этих клеток и, соответственно, с прогрессированием остеокластической резорбции костной ткани в области дистального метаэпифиза пораженных пястных костей, что, несомненно, требует дальнейшего изучения.

Третьей задачей настоящего исследования была оценка жалоб и нарушения функции кисти на основании объективного обследования пациентов для определения показаний к оперативному лечению. С этой целью нами были обследованы пациенты проспективных групп и проанализированы данные архивных материалов по пациентам ретроспективной группы до проведенного оперативного лечения. В ходе данной части исследования нами было выявлено, что ведущей и присутствующей абсолютно у всех пациентов с брахиметакарпией жалобой является неудовлетворенность внешним видом кисти. Оценка интенсивности данной жалобы на основе ВАШ показала, что наибольшую неудовлетворенность внешним видом кисти у пациентов вызывают типы с укорочением III, IV и сочетанием укорочения III и V пястных костей. При изучении взаимосвязи между неудовлетворенностью внешним видом кисти и количеством укороченных пястных костей было доказано, что наибольшие жалобы вызывают монооссальные формы. Еще двумя факторами, влияющими на субъективную оценку пациентами эстетической составляющей внешнего вида кисти, являются невозможность ношения кольца на безымянном пальце при укорочении IV пястной кости и укорочение ногтевой пластинки с ее одновременным расширением при сочетании с брахидактилией I пальца.

Жалобы на боль в кисти при определенных видах нагрузки присутствовали в 28% случаев (относительно общего количества пораженных кистей). При этом была выявлена статистически значимая взаимосвязь частоты встречаемости боли при брахиметакарпии в зависимости от ее типа. Так, наиболее часто данная жалоба присутствовала у пациентов с укорочением IV пястной кости (62,8%), и

несколько реже данный симптом наблюдался при укорочении V пястной кости (33,3%). Также было выявлено, что данный симптом значительно чаще сопровождает монооссальные формы заболевания. Однако ни количество, ни локализация укороченных костей статистически значимо не влияют на выраженность болевого синдрома, измеренную с помощью ВАШ боли.

Быстрое появление чувства усталости также было статистически значимо зависимо от типа брахиметакарпии и наиболее часто сопутствовало сочетаниям с укорочением IV,V и III,IV,V пястных костей. При полиоссальных формах патологии встречаемость данной жалобы была существенно выше (57,1%), чем при монооссальных (18,0%).

Жалобы на субъективные ощущения снижения силы кисти были выявлены только у трех пациентов с укорочением III, IV и III-V пястных костей.

В группу специфических жалоб нами были объединены те, которые касались специфических, не характерных для всех людей и ежедневного быта, видов моторики. Во всех наших наблюдениях эти виды моторики были представлены игрой на музыкальных инструментах, где недостаточная длина пораженного луча требовала избыточных усилий, а в некоторых ситуациях и делала невозможным технически правильное выполнение некоторых действий (как, например, взятие аккорда). Данные жалобы встречались у 12,9% пациентов, наиболее часто при сочетании укорочения III,IV и IV,V пястных костей, а при оценке зависимости от количества укороченных пястных костей было выявлено, что полиоссальные формы сопровождаются данными жалобами статистически достоверно чаще, чем монооссальные.

Оценка функции кисти с применением опросника DASH показала, что медианы баллов варьировали в широком диапазоне, от 0,8 при укорочении V пястной кости до 4,0 при сочетании укорочения IV,V пястных костей. Однако статистический анализ не выявил достоверных различий в зависимости от типа брахиметакарпии или количества укороченных пястных костей.

Анализ проведенного объективного осмотра пациентов с брахиметакарпией позволил сделать выводы о том, что во всех случаях при данном заболевании

имеется снижение амплитуды движения в пястно-фаланговых суставах, преимущественно за счет ограничения сгибания до среднего угла около 120° (ограничение от физиологической нормы 30°). Были выявлены статистически значимые различия в амплитуде движений в пястно-фаланговых суставах пораженных лучей, которые были связаны не столько с числом поражённых пястных костей, как практически для всех ранее изученных клинических симптомов, сколько с их взаимным расположением на кисти. Так, наибольшее ограничение сгибания выявлено при укорочении III и сочетании укорочения III, V и III-V пястных костей. Разгибание в пястно-фаланговых суставах у всех пациентов колебалось в пределах физиологической нормы $180-185^\circ$, наибольшая амплитуда разгибания была выявлена у пациентов с укорочением III пястной кости.

Проведенное динамометрическое исследование силы схвата кистей показало высокую частоту снижения данных параметров на пораженных кистях у пациентов с брахиметакарпией, составившую $57,1\%$. При этом была отмечена тенденция к более выраженному снижению показателей динамометрии у пациентов с полиоссальными формами брахиметакарпии.

Рентгенологическое исследование продемонстрировало, что у пациентов старше 10 летнего возраста среднее укорочение превышает 10 мм в абсолютном значении и 25% в относительном значении к расчетной длине пястной кости.

Анализ проведенного электрофизиологического обследования позволяет предположить, что брахиметакарпия не сопровождается выраженным недоразвитием мышечной, сосудистой и периферической нервной системы пораженной конечности, а возникающие биомеханические нарушения нивелируются компенсаторными механизмами. Следовательно, данные исследования при брахиметакарпии не являются информативными и их применение при обследовании пациентов с брахиметакарпией не является необходимым.

Четвертая задача исследования заключалась в систематизации тактики хирургического лечения пациентов с брахиметакарпией, в том числе выборе оптимальной методики операции.

Анализ данных операционных протоколов показал, что средняя длительность операции в контрольной группе статистически значимо почти в два раза превышала среднюю длительность операции в основной группе, что связано с необходимостью работы на двух операционных областях и большей травматичностью методики одноэтапной костной пластики.

Непосредственной целью оперативного лечения при брахиметакарпии является восстановление длины укороченной пястной кости. Метод дистракционного остеосинтеза по Г.А. Илизарову, использованный в основной группе, за счет управляемости в течение всего периода лечения позволил в 100% случаев полностью восстановить анатомическую длину укороченных пястных костей, рассчитанную по формуле А. Aydinlioglu (1998), с точностью до 1 мм. Изучение архивных рентгенограмм пациентов, оперированных по методике одноэтапной костной пластики, показало, что анатомическая длина пястной кости полностью не была восстановлена ни в одном случае, средний дефицит длины после операции колебался в пределах от 4,66 до 5,56 мм для III-V пястных костей, или от 8,37% до 11,68% от расчетной анатомической длины.

Оценка длительности и интенсивности болевого синдрома показала значительную разницу между группами пациентов. Длительность и интенсивность болевого синдрома на кисти у пациентов с костной пластикой почти в два раза превышала данные показатели у пациентов основной группы, а интенсивность и длительность болевого синдрома в зоне заимствования костного трансплантата почти в два раза превышала у данных пациентов интенсивность и продолжительность болевого синдрома на кисти.

Длительность лечения пациентов основной группы ($122,8 \pm 12,6$ дня) статистически достоверно почти в два раза превышала длительность лечения пациентов контрольной группы ($74,3 \pm 2,5$), однако мы не считаем это значительным минусом методики, поскольку на протяжении всего периода

лечения пациенты основной группы сохраняли практически полную дееспособность, ограничивались только отдельные виды спорта, при которых могла быть значительно травмирована кисть, получен удар по дистракционному аппарату и т.п.. Все остальные функции кисти не были ограничены, были легко осуществимы все виды схвата. У пациентов контрольной группы весь период лечения конечность была иммобилизована в гипсовой лонгете, что значительно ограничивало дееспособность пациента. Эти данные были проанализированы нами при оценке длительности иммобилизации, составившей в основной группе в среднем $26,3 \pm 14,6$ дней. При этом у последних пациентов, оперированных по методике «закрытой» остеотомии, внешняя иммобилизация не применялась вообще. У пациентов же контрольной группы, длительность иммобилизации составила в среднем $74,3 \pm 2,5$ дня.

Процентное соотношение осложнений, полученных в контрольной группе, незначительно превышало таковое в основной группе, в обеих группах один из трех пациентов потребовал проведения дополнительного хирургического вмешательства. Однако в основной группе все три осложнения не повлияли на длительность и конечный результат хирургического лечения. В контрольной группе у 2 из 3 пациентов осложнение отрицательно сказалось на результатах лечения.

Суммируя анализ ближайших результатов хирургического лечения, можно с уверенностью говорить о преимуществах метода дистракционного остеосинтеза при лечении пациентов с брахиметакарпией. Данная методика позволяет во всех случаях прецизионно точно восстановить необходимую длину пястной кости, оперативное вмешательство занимает меньше времени, послеоперационный период значительно более комфортен для пациента, а большая длительность хирургического лечения компенсируется отсутствием необходимости травмирования донорской зоны и отсутствием значимых ограничений функции кисти в течение всего периода хирургического лечения. Осложнения при данной методике встречаются незначительно реже, чем при методике одноэтапной

костной пластики, однако могут быть устранены без влияния на длительность и окончательный результат лечения.

Последней, пятой задачей исследования была оценка жалоб и нарушения функции кисти у пациентов после оперативного лечения и сравнительный анализ эффективности оперативного лечения брахиметакарпии методом distractionного остеосинтеза и одноэтапной костной пластики. Оценка отдаленных результатов лечения пациентов с брахиметакарпией методом distractionного остеосинтеза и одноэтапной костной пластики продемонстрировала значимые отличия в исследуемых группах по большинству параметров.

Так, при анализе жалоб было доказано, что методика distractionного остеосинтеза статистически достоверно позволяла достичь более высоких эстетических результатов оперативного лечения, хотя обе методики улучшали косметическое состояние кисти по субъективной оценке пациентов. Внутри основной группы наилучшие показатели были получены у пациентов с удлинением одной пястной кости и при «закрытой» методике остеотомии. В контрольной группе к жалобам эстетического характера добавилась жалоба на наличие дополнительного рубца в зоне заимствования костного аутотрансплантата.

При анализе жалоб функционального характера была выявлена еще большая разница между исследуемыми группами. Оперативное лечение с применением distractionного остеосинтеза статистически достоверно снижало частоту и интенсивность жалоб на боль при нагрузке, быстрое появление чувства усталости и некоторые специфические жалобы. В противоположность этому, у пациентов, проходивших лечение методом одноэтапной костной пластики, достоверно увеличивалась частота таких функциональных жалоб, как субъективное ощущение снижения силы оперированной кисти и быстрое наступление в ней чувства усталости (хотя последняя тенденция не была статистически значимой). При сравнении данных жалоб в исследуемых группах статистически значимая разница в применяемых методиках была получена при

оценке частоты жалоб на боль при нагрузке, быстрое наступление чувства усталости в кисти и снижении силы оперированной кисти – во всех данных показателях методика дистракционного остеосинтеза продемонстрировала более высокую эффективность лечения. У 76,7% пациентов контрольной группы появилась жалоба на ограничение движений в суставах оперированных, а иногда и смежных лучей, которая отсутствовала у всех пациентов до лечения.

Использование опросника DASH для стандартизации в оценке функции кисти до и после проведенного лечения продемонстрировало достоверное улучшение в основной группе пациентов, причем в контрольной группе имелось статистически незначимая тенденция к ухудшению функции кисти.

Объективное обследование пациентов в отдаленном периоде продемонстрировало статистически значимое увеличение амплитуды активных движений в пястно-фаланговых суставах оперированных лучей за счет увеличения сгибания в основной группе. В контрольной группе наоборот, было выявлено достоверное снижение амплитуды движений почти в два раза как за счет уменьшения угла активного сгибания, так и за счет разгибания.

Оценка результатов динамометрии продемонстрировала также статистически достоверное уменьшение количества пациентов, у которых отмечалось снижение силы кисти после операции, их процентное отношение среди общего количества пациентов в группе уменьшилось с 75% до 15,8%. В группе сравнения после операции доля пациентов со снижением показателей кистевой динамометрии ниже возрастной нормы составила 78,9%, однако корректная статистическая оценка значимости полученных данных в контрольной группе была невозможна в связи недостаточным количеством измерений данного показателя до операции.

Рентгенологическое исследование в отдаленном периоде не выявило каких-либо вторичных изменений со стороны костно-суставной структуры оперированных кистей. В контрольной же группе у 10% пациентов наблюдались вторичные деформации удлиненной пястной кости, а у 40% - снижение ее длины относительно послеоперационных рентгенограмм, что говорит об изменениях в

костном аутоотрансплантате в процессе его перестройки и сложности в прогнозе результата оперативного лечения методом одноэтапной костной пластики.

ВЫВОДЫ

1. Брахиметакарпия является редким заболеванием с частотой встречаемости 7,3 на 10000 пациентов с ортопедической патологией. Монооссальные формы наблюдаются в 72 % случаев и характеризуются наиболее частым поражением IV пястной кости (56,8 %), сочетанием брахиметакарпии с укорочением фаланг, при этом чаще – ногтевой фаланги I пальца (26,8 %). В 32,1 % случаев брахиметакарпия сочеталась с брахиметатарзией, причем в 2 раза чаще при полиоссальной форме.

2. Внешние признаки брахиметакарпии, в их отсутствии при рождении детей, замечали в среднем в возрасте 6,6 лет. Впервые установлено, что у 13,2 % пациентов клиническому проявлению патологии предшествовали ни с чем не связанные боли в кисти. Развитие патологии не связано с травмами, инфекционными и воспалительными процессами; в 83 % случаев заболевание носило спорадический характер, а в 17 % - семейный характер, при этом признак не был сцеплен с полом. Признаки нарушения кальциево-фосфорного обмена установлены у обследованных детей в виде снижения концентрации в крови витамина Д в 50 % случаев, кальция – в 18,8 %, повышения ТТГ - у 12,5 % пациентов. На основании анализа данных рентгенологического и морфологического исследований можно говорить о нарушении процессов остеохондрального окостенения, ведущих к преждевременному закрытию зоны роста пораженной пястной кости.

3. Основной жалобой при брахиметакарпии является неудовлетворенность косметическим состоянием кисти, которая присутствует у всех пациентов, однако в 28% случаев заболевание вызывает боли в кисти при нагрузке, при этом при II типе заболевания этот показатель достигает 62,8%. При полиоссальных формах 57,1% пациентов жалуются на появление чувства быстрой усталости в кисти при нагрузке. Вне зависимости от типа брахиметакарпии, во всех случаях имеется снижение амплитуды активного сгибания в пястно-фаланговых суставах пораженных лучей в среднем на 30°, а у 57% пациентов

имеется снижение силы схвата кисти. Укорочение любой из пястных костей при брахиметакарпии всегда превышает 10 мм или 25% от физиологической длины.

4. Методом выбора хирургического лечения пациентов с брахиметакарпией является дистракционный остеосинтез по Г.А.Илизарову, позволяющий в 100% случаев восстановить анатомическую длину пораженной кости и сохранять функциональные возможности кисти на протяжении практически всего периода лечения. При использовании метода одноэтапной костной пластики ни в одном случае не была достигнута полная компенсация укорочения, длительность и интенсивность болевого синдрома превышала аналогичные показатели у пациентов основной группы в 2 раза, а длительная иммобилизация гипсовой лонгетой ограничивала функцию кисти в период лечения .

5. Анализ отдаленных результатов оперативного лечения пациентов с брахиметакарпией показал преимущество использования дистракционного остеосинтеза по Г.А.Илизарову, позволяющего достигнуть высоких косметических и функциональных результатов. Применение в лечении брахиметакарпии одноэтапной костной пластики, при которой сохраняется дефицит расчетной анатомической длины пястной кости на 4,66 – 5,56 мм, приводит в большинстве случаев в дальнейшем к ухудшению функционального состояния кисти.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Обследование пациентов с брахиметакарпией должно обязательно включать осмотр и выполнение рентгенографии кистей и стоп, учитывая высокую частоту сочетания с заболеваниями с брахиметатарзией, особенно при полиоссальных формах заболевания.
2. Наличие брахиметакарпии может быть не только отдельным заболеванием, но и симптомом различных синдромов. В связи с этим требуется проведение генетического обследования пациента, включающего оценку эндокринологического статуса, его роста, веса, интеллекта и т.д.
3. Наличие пациента с брахиметакарпией в семье требует раннего наблюдения за младшими детьми в семье, что позволяет диагностировать заболевание на стадии доклинических проявлений.
4. Оперативное лечение пациентов с брахиметакарпией оптимально проводить после начала закрытия зон роста пястных костей (10-12 лет для девочек, 12-14 лет для мальчиков). Учитывая то, что большинство пациентов женского пола, ориентиром для возможности начала оперативного лечения может стать появление менструаций.
5. Оперативное лечение пациентов с брахиметакарпией должно производиться только методом дистракционного остеосинтеза, методика одноэтапной костной пластики противопоказана для лечения данного заболевания.
6. В послеоперационном периоде пациентам не требуется внешняя иммобилизация и/или фиксация пястно-фалангового сустава в аппарате или фиксация пальца осевой спицей. Ранняя разработка активных и пассивных движений в суставах удлиняемого луча уменьшает сроки дальнейшей реабилитации после демонтажа аппарата и позволяет восстановить полную амплитуду движений в ПФС.

Приложение 1 – Диагностическая карта пациента

Тема: «Коррекция длины луча кисти у детей с брахиметакарпией».			
Исполнитель: Заварухин В.И.			
<input type="checkbox"/> ретросп. <input type="checkbox"/> опериров. Диагностическая карта пациента № _____ № пациента: _____			
ФИО:			
Возраст на момент обращения	лет, / / г.р.	Дата обращения: / /	Пол: <input type="checkbox"/> Ж <input type="checkbox"/> М
Место рождения, проживания и контактные данные:			
Жалобы на момент осмотра			
	Слева	Справа	
Неудовлетворенность внешним видом кисти	<input type="checkbox"/> ВАШ _____	<input type="checkbox"/> ВАШ _____	
Боли в кисти (при письме, несении сумки и т.п.)	<input type="checkbox"/> ВАШ _____	<input type="checkbox"/> ВАШ _____	
Быстрое наступление усталости в кисти	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Ограничение сгибания пальцев	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Снижение силы в кисти	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Другие жалобы (описать)			
DASH _____			
Осмотр и оценка рентгенограмм			
	Слева	Справа	
Укороченные пястные кости	<input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/> V	
Укороченные фаланги пальцев кисти	<input type="checkbox"/> I дист,	<input type="checkbox"/> I дист,	
Другие изменения			
Костный возраст			
Укороченные плюсневые кости	<input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> III <input type="checkbox"/> IV <input type="checkbox"/> V	
Укороченные фаланги пальцев стопы	<input type="checkbox"/> I дист,	<input type="checkbox"/> I дист,	
Другие изменения			
Измерения			
Объем движений в ПФС, ° активных/пассивных	<input type="checkbox"/> II ____ / ____	<input type="checkbox"/> II ____ / ____	
	<input type="checkbox"/> III ____ / ____	<input type="checkbox"/> III ____ / ____	
	<input type="checkbox"/> IV ____ / ____	<input type="checkbox"/> IV ____ / ____	
	<input type="checkbox"/> V ____ / ____	<input type="checkbox"/> V ____ / ____	
Динамометрия			

Для оперированных пациентов		
Жалобы перед операцией	Слева	Справа
Неудовлетворенность внешним видом кисти	<input type="checkbox"/> ВАШ__	<input type="checkbox"/> ВАШ__
Боли в кисти	<input type="checkbox"/> ВАШ__	<input type="checkbox"/> ВАШ__
Быстрое наступление усталости в кисти	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ограничение сгибания пальцев	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Снижение силы в кисти	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Другие жалобы (описать)		
DASH__		
Если начать заново, принял бы пациент решение об оперативном лечении? <input type="checkbox"/> да <input type="checkbox"/> нет		
Анамнез заболевания и жизни ребенка		
Ребенок родился с внешне нормальными кистями?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
В каком возрасте впервые заметили укорочение?	__ года/лет	
Укорочение впервые заметили на кистях или стопах?	<input type="checkbox"/> Кистях <input type="checkbox"/> Стопах	
Были ли травмы кисти в анамнезе?	<input type="checkbox"/> Да <input type="checkbox"/> Нет	
Эндокринологический анамнез	Менархе с __ лет. _____ _____	
Детские инфекции	<input type="checkbox"/> Корь _____ <input type="checkbox"/> Скарлатина _____ <input type="checkbox"/> Коклюш _____ <input type="checkbox"/> Свинка _____ <input type="checkbox"/> Ветрянка _____ <input type="checkbox"/> Краснуха _____	
Другие заболевания в детском возрасте и хронические заболевания ребенка, наблюдение у специалистов	_____ _____ _____	
Акушерский анамнез	От __ беременности, __ родов. Ребенок __ -й Течение беременности _____ _____	
Семейный анамнез		
Наличие подобных деформаций у членов семьи (при наличии составить генеалогическое дерево)	_____ _____ _____ _____	

Ортопедическая патология у членов семьи	<hr/> <hr/> <hr/> <hr/>
Другие заболевания и патологии у членов семьи	<hr/> <hr/> <hr/> <hr/> <hr/>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. А.с. 1519673 СССР, МКИ. А 61 В 17/58. Аппарат для репозиции и фиксации фрагментов костей / М. В. Андрусон, Г. Л. Каневский, Т. И. Профатилою - №4285053/28-14; заявл. 13.07.1987; опубл. 07.11.1989, Бюл. изобр. № 41.
2. Андрусон, М. В. Использование стержневого аппарата наружной фиксации при лечении повреждений кисти / М. В. Андрусон, С. А. Голобородько // Ортопедия, травматология и протезирование. - 1989. - №10. - С. 37 - 39.
3. Блохин, В.Н. Дистракционно-компрессионный метод в восстановительной хирургии кисти / В. Н. Блохин // Хирургия. -1973. - №12. - С. 10 - 14.
4. Волкова А.М. Хирургия кисти в 3 т. / А. М. Волкова - М., 1991. – 304 с.
5. Гланц, С. Медико-биологическая статистика. Пер. с англ. / С. Гланц – М.: Практика, 1999. – 459 с.
6. Годунова, Г.С. Восстановление пальцев методом дистракции у детей с врожденной эктродактилией и адактилией кисти / Г. С. Годунова // Изобретательство и рационализация в детской травматологии и ортопедии. - Ленинград, 1976. - С. 74 - 78.
7. Голобородько, С.А. Удлинение культей пальцев кисти аппаратом наружной фиксации / С.А. Голобородько // Ортопедия, травматология и протезирование. - 1991. - №4. - С. 52 - 54.
8. Гржибовский, А.М. Анализ номинальных данных (независимые наблюдения) / А.М. Гржибовский // Экология человека, 2008. – №6. – С.58-68.
9. Данилкин, М.Ю. Осложнения в процессе удлинения I лучей кисти методом дистракционного чрескостного остеосинтеза / М. Ю. Данилкин, Д. А. Шабалин // Материалы III Всероссийского съезда кистевых хирургов. - М., 2010. - С.41-42.

10. Заварухин В.И. Травматический застарелый вывих 2-5 пястных костей: описание клинического случая / В.И. Заварухин, Е.С. Моренко, С.И. Голяна и др. // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2014. – т.2., № 4. – С. 61-65.
11. Зайцев, В.М. Прикладная медицинская статистика: Учебное пособие / В.М. Зайцев, В.Г. Лифляндский, В.И. Маринкин. – СПб.: Фолиант, 2006. – 432 с.
12. Клинические рекомендации: ветряная оспа у взрослых / ред. совет: И.В. Шестакова [и др.]. - Некоммерческое партнерство «Национальное научное общество инфекционистов», 2014. – 91 с.
13. Малахов, О.А. Предоперационное обследование и хирургическое лечение с применением дистракционного аппарата при врожденных пороках развития кисти у детей / О. А. Малахов, А. А. Беляева, А. В. Блинов // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. - 1994. - №1. - С.41 - 43.
14. Медик, В.А. Математическая статистика в медицине /В.А. Медик, М.С. Токмачев. – М.: Финансы и статистика, 2007. – 798 с.
15. Наследов, А.Д. SPSS 19. Профессиональный статистический анализ данных / А.Д. Наследов // С.-Пб: Издательский дом «Питер», 2011. – 399 с. – С. 321.
16. Оганесян, О.В. Восстановление формы и функции кисти и пальцев с помощью аппаратов наружной чрескостной фиксации /О. В. Оганесян, И. Н Шинкаренко, В. П. Абельцев - М.: Медицина, 1984. - 96 с.
17. Павлова, В.Н. Хрящ / В.Н. Павлова, Т.Н.Копьева, Л.И. Слуцкий, Г.Г. Павлов. - М.: Медицина, 1988. – 320 с.
18. Петри, А. Наглядная статистика в медицине. Пер. с англ. / А. Петри, К. Сэбин. – М.: Гэотар-Мед, 2003. – 144 с.
19. Плавинский, С.Л. Биостатистика: планирование, обработка и представление результатов биомедицинских исследований при помощи системы SAS / С.Л. Плавинский. – С.-Пб.: СПбМАПО, 2005. – 506 с.

20. Сафонов, А.В. Врожденное расщепление кисти у детей: дисс. ... канд. мед. наук / А. В. Сафонов - СПб, 2000. – 150 с.
21. Соколова, С.В. Дискретная математика. Комбинаторика: методические указания для студентов экономических специальностей всех форм обучения / сост. С.В. Соколова. - Юрга: Изд-во Юргинского технологического института (филиала) Томского политехнического университета, 2011. - 32 с.
22. Токарев, А.Е. Аппарат для чрескостного остеосинтеза костей кисти / А. Е. Токарев, В. Г. Козюков // Тезисы докладов VII Съезда травматологов-ортопедов России. - Новосибирск, 2002. - 487 с.
23. Тяжелков, А. П. Модели дистракционных аппаратов для хирургического лечения детей с недоразвитием пальцев / А. П. Тяжелков, В. Н. Гостев // Система реабилитации детей с поражениями опорно-двигательного аппарата. - Ленинград, 1989. - С. 85 - 87.
24. Тяжелков, А.П. Методы контроля за темпом дистракции с целью профилактики осложнений при восстановлении недоразвитых пальцев кисти / А. П. Тяжелков // Ошибки и осложнения диагностики и лечения заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей. - Ленинград, 1986. - С. 21 - 25.
25. Тяжелков, А.П. Ошибки при использовании метода дистракции у детей с дефектами пальцев кисти / А. П. Тяжелков, А. И. Работа, В. Е. Воловик // Материалы первого пленума ассоциации травматологов и ортопедов РФ. - Самара, 1994. - С. 109 - 111.
26. Шведовченко, И. В. Лечение детей с врожденными пороками развития верхних конечностей // Травматология и ортопедия: руководство для врачей / под редакцией Н.В. Корнилова и Э.Г. Грязнухина. СПб.: Гиппократ, 2005. - Т.2, гл. 12. С. 634-677.
27. Шведовченко, И.В. Метод дистракции при реабилитации больных с врожденной и приобретенной патологией кисти / И. В. Шведовченко, Г.

- С. Годунова // Остеосинтез в комплексном лечении травм и ортопедических заболеваний у детей. - Ленинград, 1984. - С. 20 - 27.
28. Шевцов, В.И. Аппарат Илизарова. Биомеханика / В.И. Шевцов, В.А. Немков, Л.В. Скляр. – Курган : Периодика, 1995. – 165 с.
29. Янков, Е. Применение дистракционного метода при травматических повреждениях кисти / Е. Янков, Е. Панева-Холевич // Труды IV Всесоюзного съезда травматологов - ортопедов. - М., 1982. - С. 227 -230
30. Abad, V. The role of resting zone in growth plane chondrogenesis / V. Abad, J. Meyers, M. Weise, et all. // *Endocrinology*. - 2002 Vol. 43, N. 5. – P.1851 – 1857.
31. Aebi C. Metacarpal osteomyelitis complicating varicella-associated cellulitis of the hand: report of 2 cases /C. Aebi, O. Ramilo // *Scandinavian Journal of Infectious Diseases*. – 1998. - Vol. 30, N. 3. – P. 306–308.
32. Ahrens, W. Analysis of the GNAS1 gene in Albright's hereditary osteodystrophy / Ahrens W. [et all.] // *J Clin Endocrinol Metab*. – 2001. – Vol. 86. – P.4630.
33. Albright, F. Pseudohypoparathyroidism – an example of «Seabright-Bantam syndrome»: Report of three cases / F. Albright [at all.] // *Endocrinology*. – 1942. – Vol. 30. – P.922.
34. Anenisia Coelho de Andrade. Local regulation of growth plane chondrocytes: molecular mechanisms and implications for longitudinal bone growth. Thesis for doctor degree (Ph. D). 2010.
35. Archibald, R. Endocrine significance of short metacarpals / R. Archibald, N. Finby, D. Vito // *The journal of clinical endocrinology and metabolism*. – 1959. - Vol.19, N. 10. – P.1312 – 1322.
36. Arslan, H. Metacarpal lengthening by distraction osteogenesis in childhood brachydactyly / Arslan H. // *Acta Orthop. Belg*. – 2001. – Vol. 67, N. 3. – P. 242–247.
37. Aydinlioglu, A. Mathematical relations between the lengths of the metacarpal bones and phalanges: surgical significance / A. Aydinlioglu, F. Akpinar, N.

- Tosun // The Tohoku journal of experimental medicine. -1998. - Vol. 185, N. 3. - P. 209–216.
38. Bähring, S. Autosomal-dominant hypertension with type E brachydactyly is caused by rearrangement on the short arm of chromosome / S. Bähring, A. Rauch, O. Toka et al. // Hypertension. - 2004. – Vol.2. – P. 471 – 476.
39. Bähring, S. Deletion at 12p in a Japanese child with brachydactyly overlaps the assigned locus of brachydactyly with hypertension in a Turkish family / S. Bähring, T. Nagai, H. Toka // Am. J. Hum. Genet. – 1997. – Vol. 60. – P. 732-735.
40. Ballock, R. The biology of the growth plate / R. Ballock, J. Regis // JBJS. – 2003. – Vol.85, N.4. – P. 715 – 726.
41. Bell, J. On brachydactyly and symphalangism / J. Bell // Pensore LS (ed). Treasury of Human Inheritance. – London: Cambridge University Press. - 1951. - Vol. 5. – P. 1–31.
42. Belusa, M. Distraction lengthening in brachymetacarpia. Case report. / M. Belusa // Handchir Microchir Plast Chir. – 1994. – Vol.26. – P.298-301.
43. Biemond, A. Brachydactylie, Nystagmus en Cerebellaire Ataxia als familiair syndroom / A. Biemond // Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde. – 1934. – Vol. 78. – P.1423-1431.
44. Bilginturan, N. Hereditary brachydactyly associated with hypertension / N. Bilginturan, S. Zileli, S. Karacadag // Journal of medical genetics. – 1973. – Vol.10. – P. 253.
45. Bondy, C. New issues in the diagnosis and management of Turner syndrome / C. Bondy // Reviews in endocrine and metabolic disorders. – 2005. – Vol.6. – P.269-280.
46. Bozan, M. Factors that affect the healing index of metacarpal lengthening: a retrospective study / M. Bozan, L. Altinel, I. Kuru et al. // Journal of orthopaedic surgery (Hong Kong). - 2006. - Vol. 14, N. 2. - P. 167–171.
47. Brailsford, J.F. Familial brachydactyly / J.F. Brailsford // British Journal of radiology. – 1946. – Vol.18 – P.167- 172.

48. Bulut, M. Lengthening by distraction osteogenesis in congenital shortening of metacarpals / M. Bulut, Y. Ucar, I. Azboy et all. // *Acta orthopaedica et traumatologica Turcica*. – 2013. – Vol. 47, N. 2. - P. 79 – 85.
49. Cutter, R.T. A short-toed family / R.T. Cutter, W.M. Nelson // *J. Hered.* – 1931. – Vol. 22. – P.163 – 166.
50. Davidson R.S. Metatarsal lengthening. / R.S. Davidson // *Foot Ankle Clin.* – 2001. – Vol.6. – P.499-518.
51. De Sanctis, L. Brachydactyly in 14 genetically characterized pseudohypoparathyroidism type Ia patients / L. De Sanctis, S. Vai, M. Andreo et all. // *Journa of clinical endocrinology and metabolism*. – 2004. - Vol 89, N. 4. – P. 1650-1655.
52. Deshmukh, V. Images in endocrinology: Archibald's metacarpal sign / V. Deshmukh // *Indian J Endocrinol Metab.* – 2012. – Vol. 16, N. 3. – P. 487-488.
53. Dhalla, R. A comparison of two techniques for digital distraction lengthening in skeletally immature patients / R. Dhalla, W. Strecker, P.R. Manske // *J. Hand Surg. Am.* - 2001. - Vol. 26, N. 4. – P. 603–610.
54. Ekbom K. Vitamin D deficiency is associated with prediabetes in obese Swedish children / K. Ekbom, C. Marcus // *Acta Paediatr.* – 2016 – Vol.105, N.10. – P.1192 – 1197.
55. Emons, J. Expression of vascular endothelial growth factor in the growth plate is stimulated by estradiol and increases during pubertal development. / J. Emons, A. Chagin, T. Malmlof et all. // *Journal of Endocrinology*. – 2010. – Vol. 205. – P. 61 – 68.
56. Erdem, M. Lengthening of short bones by distraction osteogenesis – results and complications / M. Erdem, C. Sen, L. Eralp et all. // *International orthopaedics*. – 2009. – Vol.33, N.3. – P. 807 – 813.
57. Falk, R. Chromosome 2q37 deletion: clinical and molecular aspects / R. Falk, K. Cases // *Am J Med Genet C Med Genet*. – 2007. – Vol.145C, N.4. – P. 357-371.

58. Fernandez-Rebollo E. Two cases of deletion 2q37 associated with segregation of an unbalanced translocation 2;21: choanal atresia leading to misdiagnosis of CHARGE syndrome / E. Fernandez-Rebollo, O. Perez, C. Martinez-Bouzas et al. // *European journal of endocrinology*. – 2009. – Vol. 160. – P. 711-717.
59. Finsen, V. Metacarpal lengthening after traumatic amputation of the thumb / V. Finsen, H. Russwurm // *J. Bone Joint Surg. Br.* - 1996. – Vol. 78, N.1. – P. 133 – 136.
60. Fultz, C.W. Single-stage lengthening by intercalary bone graft in patients with congenital hand deformities / C.W. Fultz, D.K. Lester, J.M. Hunter. // *J Hand Surg [Br]*. – 1986. – Vol. 11B. – P.40 – 46.
61. Gates, R.R. *Human Genetics* / R.R. Gates. – Macmillan, New York, 1946. – P.724.
62. Giardino, D. Narrowing the candidate region of Albright hereditary osteodystrophy-like syndrome by deletion mapping in a patient with an unbalanced cryptic translocation t(2;6)(q37.3;q26) / D. Giardino, P. Finelli, G. Gottardi et al. // *Am J Med Genet A*. – 2003. – Vol.122A, N.3. – P. 261-265.
63. Gillette, C.P. An inheritable defect of the human hand / C.P. Gillette // *J. Hered.* – 1931. – Vol.22. – P.189-190.
64. Giustina, A. Growth hormone, insulin-like growth factors, and the skeleton / A. Giustina, G. Mazziotti, E. Canalis // *Endocrine reviews*. – 2008. – Vol.29, N.5. – P.535-559.
65. Gorlin, R.J. Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts, and bifid ribs: A syndrome / R.J. Gorlin, R.W. Goltz // *N Engl J Med*. – 1960. – Vol. 262. – P. 908-912.
66. Hattenbach, L. Absence of hypertensive retinopathy in a Turkish kindred with autosomal dominant hypertension and brachydactyly / L. Hattenbach, H. Toka, O. Toka et al. // *Br J. Ophthalmol*. – 1998. – Vol. 82. – P.1363-1365.
67. Hefner, R.A. Inherited abnormalities of fingers / R.A. Hefner // *J. Hered.* – 1935. – Vol. 15. – P. 432-449.

- 68.Hertzog, K.P. Brachydactyly and pseudo-pseudohypoparathyroidism. / K.P. Hertzog // *Acta Genet Med Gemellol (Roma)*. – 1968. – Vol.17. – P.428–438.
- 69.Holick, M.F. Evaluation, Treatment, and Prevention of Vitamin D Deficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline / M.F. Holick, N.C. Binkley, H.A. Bischoff-Ferrari et all. // *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. – 2011. – Vol. 96, N.7. – P. 1911–1930.
- 70.Holt, S. Polydactyly brachymetapody families / S. Holt // *Journal of medical genetics*. – 1975. – Vol.12 – P.355.
- 71.Horton, J. Ontogeny of skeletal maturation in the juvenile rat. / J. Horton, J. Bariteau, R. Loomis et all. // *Anat. Rec (Hoboken)*. – 2008. – Vol.291, N.3. – P. 283 – 292.
- 72.Hudson, L. Symmetric bilateral brachymetacarpalia of a dog / L. Hudson, D. Money // *Veterinary pathology*. – 1995. – Vol. 32, N.2. – P. 187-189.
- 73.Improda, D. Precocious puberty in Turner Syndrome: report of a case and review of the litrature / D. Improda, M. Rezzuto, S. Alfano et all. // *Italian journal of pediatrics*. – 2012. – Vol. 38, N.54. – P. 2-5.
- 74.Jones, K. L. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation / K. L. Jones – Elsevier Saunders. – 2006. – P.964.
- 75.Kanaujia, R. Experience with Ikuta's phalangeal compression-distraction-fixation device / R. Kanaujia, C. Fukuhara, K. Youshioka et al. // *The Journal of hand surgery*. - 1988. - Vol. 13, № 4. - P. 515–521.
- 76.Karimian, E. Genetic regulation of the growth plate / E. Karimian, A. Chagin, L. Savendahl // *Endocrinology*. – 2012. – Vol. 2. – P. 2-10.
- 77.Kato, H. Callotasis lengthening in patients with brachymetacarpia / H. Kato, A. Minami, N. Suenaga // *Journal of pediatric orthopaedics*. – 2002. – Vol. 22, N.4. – P. 497-500.
- 78.Kawoosa, A.A. Metacarpal lengthening by distraction osteogenesis / A.A. Kawoosa, A. Nasir, S.A. Dhar et all. // *JK-Practitioner*. – 2004. – Vol. 11, N.1. – P. 32–34.

79. Klopocki, E. Deletion and point mutations of PTHLH cause brachydactyly type E / E. Klopocki, B. Henning, K. Dathe // *American journal of human genetics*. – 2010. – Vol. 86. – P. 434 – 439.
80. Koenner, D.M. Abnormalities of hands and feet / D.M. Koenner // *Journal of Heredity*. – 1934. – Vol. 25. – P. 329 – 334.
81. Koyama, E. Conditional Kif3a ablation causes abnormal hedgehog signaling topography, growth plate dysfunction and ectopic cartilage formation in mouse cranial base synchondroses / E. Koyama, B. Young, Y. Shibukawa et al // *Development*. – 2007. – Vol. 134, N. 11. – P. 2159-2169.
82. Kozłowski, K. Czech Dysplasia – metatarsal type / K. Kozłowski, I. Marik, O. Marikova et al // *AJMG*. – 2004. – Vol. 129A. – P. 87-91.
83. Kuroki, Y. A new malformation syndrome of long palpebral fissures, large ears, depressed nasal tip, and skeletal anomalies associates with postnatal dwarfism and mental retardation / Y. Kuroki, Y. Suzuki, H. Chyo et al // *J Pediatr*. – 1981. – Vol. 99. – P. 570.
84. Lee, H. Exome sequencing identifies PDE4D mutations in acrodysostosis / H. Lee, J. Graham, D. Rimoin et al. // *American journal of human genetics*. – 2012. – Vol. 90. – P. 746-751.
85. Lee, J.M. Vitamin D deficiency in a healthy group of mothers and newborn infants / J.M. Lee, J.R. Smith, B.L. Philipp, et al. // *Clin Pediatr*. – 2007. – Vol. 46. – P. 42 – 44.
86. Linglart, A. PRKAR1A and PDE4D mutations cause acrodysostosis but two distinct syndromes with or without GPCR-signaling hormone resistance / A. Linglart, H. Fryssira, O. Hiort et al. // *J Clin Endocrinol Metab*. – 2012. – Vol. 97, N. 12. – P. 2328-2338.
87. Liu, Z. Coordination of chondrogenesis and osteogenesis by fibroblast growth factor 18 / Z. Liu, J. Xu, J. Colvin et al // *Genes and development*. – 2002. – Vol. 16, N. 7. – P. 859 – 869.

88. Ludecke, H. Genotypic and phenotypic spectrum in tricho-rhino-phalangeal syndrome types I and III / H. Ludecke, J. Schaper, P. Meinecke et al. // *Am. J. Hum. Genet.* – 2001. – Vol. 68. – P. 81-91.
89. Luft, F. Mendelian hypertension with brachydactyly as a molecular genetic lesson in regulatory physiology / F. Luft, O. Toka, H. Toka et al. // *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol.* – 2003. – Vol. 285. – P. 709 – 714.
90. Maass, P. A cis-regulatory site downregulates PTHLH in translocation t(8;12)(q13;p11.2) and leads to brachydactyly type E / P. Maass, J. Wirth, A. Aydin et al. // *Human Molecular Genetics.* – 2010. – Vol. 19, N.5. – P. 848-860.
91. Mackie, E. Endochondral ossification: how cartilage is converted into bone in the developing skeleton / E. Mackie, Y. Ahmed, L. Tatarczuch et al. // *The international journal of biochemistry and cell biology.* – 2008. – Vol. 40, N. 1. – P. 46-62.
92. Maeda, Y. Indian hedgehog produced by postnatal chondrocytes is essential for maintaining a growth plate and trabecular bone / Y. Maeda, E. Nakamura, M. Nguyen et al. // *PNAS.* – 2007. – Vol. 104, N.15. – P. 6382-6387.
93. Mansoor, I.A. Metacarpal lengthening. A case report / I.A. Mansoor // *The Journal of Bone and Joint Surgery.* – 1947. – Vol. 51,A, N.8 – P.1630-1640.
94. Mantovani, G. Mutational analysis of GNAS1 in patients with pseudohypoparathyroidism: identification of two novel mutations / G. Mantovani, R. Romoli, G. Weber et al. // *The Journal of clinical endocrinology and metabolism.* – 2000. – Vol.85, N.11. – P. 4243-4244.
95. Marik, I. Dominantly inherited progressive pseudorheumatoid dysplasia with hypoplastic toes / I. Marik, O. Marikova, D. Zemkova et al. // *Skeletal Radiol.* – 2004. – Vol. 33. – P.157–164.
96. Matev I. Thumb metacarpal lengthening. / I. Matev // *Tech. hand Up. Extrem. Surg.* – 2003. – Vol. 7, N 4. – P. 157–163.
97. Mathew, P.W. A case of hereditary brachydactyly / P.W. Mathew // *British Medical Journal.* – 1908. – Vol. 2. – P.969.

98. Michot, C. Exome sequencing identifies PDE4D mutations as another cause of acrodysostosis / C. Michot, C. Le Goff, A. Goldenberg et al. // *The American journal of human genetics.* – 2012. – Vol.90. – P.740-745.
99. Minguella, J. Techniques for small-bone lengthening in congenital anomalies of the hand and foot. / J. Minguella, M. Cabrera, J. Escola // *J Pediatr Orthop Part B* – 2001. – Vol.10. – P.355-359.
100. Minina, E. Interaction of FGF, Ihh/Pthlh, and BMP signaling integration chondrocyte proliferation and hypertrophic differentiation / E. Minina, C. Kreschel, M. Naski // *Developmental cell.* – 2002. – Vol. 3. – P. 439-449.
101. Miyawaki, T. Bone-lengthening for symbrachydactyly of the hand with the technique of callus distraction. / T. Miyawaki, G. Masuzawa, M. Hirakawa et al. // *J. Bone Jt. Surg.* - 2002. - Vol. 84-A, N. 6. - P. 986–991.
102. Murray, R. A. *The Radiology of Skeletal Disorders, Second Edition.* / R. A. Murray, H. G. Jacobson // Edinburgh and London, Churchill Livingstone. – 1977. – P. 196.
103. Myllyharju, J. Extracellular matrix and developing growth plate / J. Myllyharju // *Curr osteoporos rep.* – 2014. – Vol.12. – P. 439 – 445.
104. Nagasaki, K. Longitudinal growth of the short bones of the hand in a girl with pseudohypoparathyroidism type Ia / K. Nagasaki, T. Asami, T. Kikuchi et al. // *Clin pediatr endocrinol.* – 2007. – Vol. 16, N.1. – P.23-29.
105. Naski, M. Repression of hedgehog signaling and BMP4 expression in growth plate cartilage by fibroblast growth factor receptor 3 / M. Naski, J. Colvin, J. Coffin et al. // *Development.* – 1998. – Vol. 125. – P. 4977-4988.
106. Nowlan, N. Mechanobiology of embryonic skeletal development: insights from animal models / N. Nowlan, J. Sharpe, P. Prendergast et al. // *Birth defects Rec C Embryo Today.* – 2010. – Vol.90, N. 3. – P. 203 – 213.
107. Ogino, T. Brachydactyly / T. Ogino // In Buck-Gramcko D., ed. *Congenital malformation of the hand and forearm.* – 1998. – London. Churchill Livingstone. – P.331-334.

108. Okazaki, M. Standing nail deformity of the great toes with multiple brachymetacarpia and brachyphalangia of the hand / M. Okazaki, I. Shiokawa, K. Sasaki et al. // *Journal of plastic surgery and hand surgery*. – 2010. – Vol. 44, N.4-5. – P. 260-264.
109. Ornitz, D. FGF signaling pathways in endochondral and intramembranous bone development and human genetic disease / D. Ornitz, P. Marie // *Genes and Development*. – 2002. – Vol.16. – P. 1446 – 1465.
110. Pensler, J.M. Distraction osteogenesis in the hand / J. M. Pensler, N. C. Carroll, L. F. Cheng // *Plast. Reconstr. Surg.* – 1998. – Vol. 102, N. 1. – P. 92–95.
111. Pereda, A. Brachydactyly E: isolated or as a feature of a syndrome / A. Pereda, I. Garin, M. Garcia-Barcina et al. // *Orphanet journal of rare diseases*. – 2013. – Vol. 8. – P. 141.
112. Pinsker, J. Turner syndrome: updating the paradigm of clinical care / J. Pinsker // *Journal of clinical endocrinology and metabolism*. – 2012. – Vol. 97, N. 6. – P. 994-1003.
113. Piszczatowski, S. Material aspects of growth plane modeling using Carter's and Stoke's approaches / S. Piszczatowski // *Acta of Bioengineering and Biomechanics*. – 2011. – Vol. 13, N. 3. – P. 3-14.
114. Power, M. RDCI, the vasoactive intestinal peptide receptor: a candidate gene for the features of Albright hereditary osteodystrophy associated with deletion of 2q37 / M. Power, R. James, J. Barber et al. // *Journal of medical genetics*. – 1997. – Vol. 34. – P. 287-290.
115. Riccardi, V.M. Brachydactyly, type E: hereditary shortening of digits, metacarpals, and long bones / V.M. Riccardi, L.B. Holmes // *J. Pediatr.* – 1974. – Vol.84. – P.251-254.
116. Ridgeway, S. A Case Report of Brachydactyly Types D and E : A New Variation of Brachydactyly / S. Ridgeway, C. Tai, D. Singh // *Foot Ankle Int.* 2004. – Vol. 25, N. 6. – P. 419–422.

117. Ridgeway, S. A case report of brachydactyly types D and E: a new variation of brachydactyly / S. Ridgeway, C. Tai, D. Singh // *Foot and ankle international*. – 2004. – Vol. 25, N. 6. – P. 419 – 422.
118. Saito, H. One-stage elongation of the third or fourth brachymetacarpia through the palmar approach / H. Saito, M. Koizumi, Y. Takahashi et al. // *Journal of hand surgery*. – 2001. – Vol. 26. – P. 518-524.
119. Schinz, H.R. Erbtypen und Formen bei Brachydaktylie / H.R. Schinz // *Archiv der Julius Klaus-Stiftung*. – 1943. – Vol.18. – P.361-404.
120. Schoeller T. Idiopathic isolated bilaterally symmetrical brachymetacarpia of the fifth metacarpal. Case report. / T. Schoeller, G. Wechselberger, A. Otto et al. // *Scand J Plast Reconstr Hand Surg*. – 1998. – Vol. 32. – P. 117-119.
121. Schuster, H. Autosomal dominant hypertension and brachydactyly in Turkish kindred resembles essential hypertension / H. Schuster, T. Wlenker, H. Toka et al // *Hypertension*. – 1996. – Vol. 28, N.6. – P. 1085-1092.
122. Schuster, H. Autosomal dominant hypertension with brachydactyly: An enigmatic form of monogenic hypertension / H. Schuster // *Nephrol Dial Transplant*. – 1998. – Vol. 13. – P. 1337-1340.
123. Schuster, H. Severe autosomal dominant hypertension and brachydactyly in a unique Turkish kindred maps to human chromosome 12 / H. Schuster, T. Wlenker, S. Bahring // *Nat. Genet*. – 1996. – Vol. 13, N.1. – P. 98-100.
124. Sen, C. Bone lengthening of congenitally short metacarpus and metatarsus by the callus distraction technique / C. Sen, M. Kocaoglu, L. Eralp et al. // *Acta Orthop. Traumatol. Turc*. – 2003. – Vol. 37, N. 2. – P. 154–161.
125. Shim, J. Treatment of brachymetatarsia by distraction osteogenesis / J. Shim, S. Park // *Journal of pediatric orthopedics*. – 2006. – Vol. 26, N. 2. – P.250-254.
126. Southgate, G. Metacarpal Lengthening / G. Southgate, W. Holms // *Journal of hand surgery*. – 1985. – Vol. 10B. – P.391-392.
127. Steggerda, M. Inheritance of short metatarsals /M. Steggerda // *Journal of Heredity*. – 1942. – Vol.33 – P.233-234.

128. Stiles, K.A. The inheritance of brachymetapody / K.A. Stiles // Journal of Heredity. – 1939. – Vol.30 – P.87-91.
129. Storm, E. GDF5 Coordinates bone and joint formation during digit development / E. Storm, D. Kingsley // Developmental biology. – 1999. – Vol.209. – P. 11 – 27.
130. Suresh, S. Isolated symmetrical brachymetacarpia of the thumb-case report / S. Suresh, R. Abraham, P. Ravi P. // Hand. – 2009. – Vol. 4. – P. 424-426.
131. Sverdrup, A. Postaxial polydactylysm in six generations of a Norwegian family / A Sverdrup // Journal of Genetics. – 1922/1923. – Vol.12. – P.217-240.
132. Temtamy, S. Brachydactyly / S. Temtamy, M. Aglan // Orphanet journal of rare diseases. – 2008. – Vol. 3, N. 15. – P. 1-16.
133. Thomas, J.T. A human chondrodysplasia due to a mutation in a TGF-beta superfamily member. / J. T. Thomas, K. Lin, M. Nandedkar et all. // Nat. Genet. – 1989. – Vol.12. – P. 315-317.
134. Toh, S. Distraction lengthening by callotasis in the hand. / S. Toh, S. Narita, K. Arai et all. // J. bone Jt. Surg. Br. – 2002. – Vol. 84, N. 2. – P. 205–210.
135. Toka, H. Families with autosomal dominant brachydactyly type E, short stature, and severe hypertension / H. Toka, S. Bahring, D. Chitayat et all // Ann Intern Med. – 1998. – Vol. 129, N. 3. – P. 204-208.
136. Toka, O. Childhoop hypertension in autosomal-dominant hypertension with brachydactyly / O. Toka, P. Maass, A. Aydin et all. // Hypertension. – 2010. – Vol. 56. – P. 988-994.
137. Turner, H.H. A syndrome of infantilism, congenital webbed neck, and cubitus valgus / H. H. Turner // Endocrinology. – 1938. – Vol. 23. – P.566.
138. Ugwonali, O.F.C. Mini external fixation in the hand / O. F. C. Ugwonali, J. B. Jupiter // Techniques in hand & upper extremity surgery. - 2006. - Vol. 10, № 3. - P. 187–196

139. Upton, J. Distraction lengthening for the congenitally short metatarsal: a case report / J. Upton, R. Khouri, D. Ramos et al. // *Foot and ankle international*. – 1989. - Vol. 10, N.3. – P. 184-187.
140. Valizadeh, N. Short fourth and fifth metacarpals in a case of idiopathic primary hypoparathyroidism / N. Valizadeh, A. Mehdizadeh, S. Nazarbaghi // *Indian journal of endocrinology and metabolism*. – 2013. – Vol. 17, N. 5. – P. 924-930.
141. Villavicencio-Lorini, P. Phenotypic variant of brachydactyly-mental retardation syndrome in a family with an inherited interstitial 2q37.3 microdeletion including HDAC4 / P. Villavicencio-Lorini, E. Klopocki, M. Trimborn et al. // *European journal of human genetics*. – 2013. – Vol. 21. – P. 743-748.
142. Villemure, I. Growth plane mechanics and mechanobiology. A survey of present understanding / I. Villemure, A. Stokes // *The Journal of biomechanics*. – 2009. – Vol. 42. – P. 1793 – 1803.
143. Volpi, A. Percutaneous distraction lengthening in brachymetacarpia / A. Volpi, A. Fragomen // *Orthopedics*. – 2001. – Vol. 34, N.8. – P. 424 – 427.
144. Weaver, D. The triho-rhino-phalangeal syndrome / D. Weaver, M. Cohen, D. Smith // *J Med Genet*. – 197. – Vol. 11. – P. 312-314.
145. Williams, S. Haploinsufficiency of HDAC4 causes brachydactyly mental retardation syndrome, with brachydactyly type E, developmental delays, and behavioral problems / S. Williams, M. Aldred, V. Kaloustian et al. // *American journal of human genetics*. - 2010. – Vol. 87. – P. 219-228.
146. Wilson, L. Brachydactyly and mental retardation: Albright hereditary osteodystrophy-like syndrome localized to 2q37 / L. Wilson, K. Leverton, M. Oude Luttikhuis // *American journal of human genetics*. - 1995. – Vol. 56. – P. 400-407.
147. Wood, V.E. Brachymetacarpia (short metacarpals) / V. E. Wood // *Green's operative hand surgery*. - Philadelphia: Churchill Livingstone, 1999. - P.390–396.

148. Zelzer, E. Multi roles of vascular endothelial growth factor (VEGF) in skeletal development, growth, and repair / E. Zelzer, B. Olsen // Current Topics in Developmental Biology. – 2004. – Vol. 65. – P. 169 – 187.