

Удлинение голени у больных ахондроплазией 6–9 лет как первый этап коррекции роста

Т.И. Менщикова, А.М. Аранович

Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени академика Г.А. Илизарова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Курган, Россия

Tibial lengthening in achondroplasia patients aged 6–9 years as the first stage of growth correction

T.I. Menshchikova, A.M. Aranovich

Iizarov National Medical Research Centre for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russian Federation

Актуальность. Для увеличения роста и улучшения пропорций тела больным ахондроплазией требуется, как правило, два и более этапа реконструктивного лечения, а также реабилитационные периоды после удлинения, поэтому коррекция роста в данной группе пациентов может занимать значительную по времени часть жизни. В связи с этим вопрос о возрасте для начала проведения первого этапа коррекции роста является актуальным. **Цель.** Обосновать возможность проведения первого этапа коррекции роста у больных ахондроплазией в возрасте 6–9 лет на основании исследования структурно-функционального состояния мышц удлинённых голени. **Материалы и методы.** Обследованы больные ахондроплазией 6–9 лет ($n = 30$) до лечения, в процессе distraction, фиксации и через 1,5–2 года после снятия аппарата. Для удлинения голени применяли методики монолокального и бифокального distractionного остеосинтеза. Исследование сократительной способности мышц тыльных и подошвенных сгибателей стопы выполнены на динамометрическом стенде. УЗИ мышц голени выполнены на аппарате HITACHI (Япония). **Результаты.** При удлинении голени у больных ахондроплазией в возрасте 6–9 лет на величину, не превышающую 50 % от исходной длины, нейропатия выявлена в 2,6 % случаев, воспаление мягких тканей – в 5,6 % случаев. Через 1,5–2 года после удлинения голени отмечается восстановление характерной мышечной исчерченности m. tibialis anterior и m. extensor digitorum longus, четкий контур межмышечных перегородок, сохранение контрактной реакции мышц. Сократительная способность передней группы мышц голени восстанавливается до 96,15 %, а задней достигает 101,92 % от исходного уровня. **Выводы.** Проведенное комплексное клиническое, ультразвуковое, динамометрическое исследование обосновывает возможность проведения удлинения голени у больных ахондроплазией в возрасте 6–9 лет. Восстановление структурного состояния m. tibialis anterior и extensor digitorum longus с сохранением их резервных возможностей, а также восстановление силы передней группы мышц голени до 96,15 % от исходного уровня свидетельствует о возможности проведения следующего этапа коррекции роста. **Ключевые слова:** ахондроплазия, чрескостный остеосинтез, distraction, фиксация, функциональное состояние, УЗИ, динамометрия, структура мышц, m. tibialis anterior, m. extensor digitorum longus

Background Height increase and improvement of body proportions for achondroplasia patients normally require two or more stages of reconstructive treatment to be followed by rehabilitation between lengthening periods, and growth correction can take a significant part of life in the cohort of patients. What is the best age to start growth correction is an important question. The **purpose** of this paper was to present an argument for arranging the first stage of growth correction in achondroplasia patients aged 6–9 years based on the structural and functional muscle evaluation of tibiae to be lengthened. **Material and methods** Achondroplasia patients aged 6–9 years ($n = 30$) were examined preoperatively, during distraction, fixation and at 1.5 to 2 years of frame removal. Tibial lengthening was produced monofocally and bifocally. Contractile force of the dorsal and plantar flexion muscles of the foot was measured with dynamometer. Ultrasonography of tibial muscles was performed with HITACHI ultrasound imaging device (Japan). **Results** Achondroplasia patients aged 6–9 year who underwent tibial lengthening of at least 50% of the initial length developed neuropathy in 2.6 % of cases and soft tissue inflammation in 5.6 % of cases. Characteristic muscle striation of m. tibialis anterior and m. extensor digitorum longus appeared to restore at 1.5 to 2 years of tibial lengthening with clear contouring of the intermuscular septa and retained contractile force of the muscles. The contractile force restored to 96.15 % of preoperative level in the anterior tibial muscles, and to 101.92 % in the posterior muscles. **Conclusion** The comprehensive clinical, ultrasonographic and dynamometric evaluation of tibial muscles presented a good argument for tibial lengthening in achondroplasia patients aged 6–9 years. Regained muscle striation and spare capacity of m. tibialis anterior and extensor digitorum longus, the restored force of the anterior tibial muscles to 96.15 % of the preoperative level suggested the possibility for the next stage of growth correction.

Keywords: achondroplasia, transosseous osteosynthesis, distraction, fixation, functionality, ultrasonography, dynamometer, muscle structure, m. tibialis anterior, m. extensor digitorum longus

ВВЕДЕНИЕ

У больных ахондроплазией ведущими симптомами заболевания является укорочение и деформация сегментов конечностей, выраженная диспропорциональность между туловищем и конечностями. Рост пациентов во взрослом состоянии не превышает 122–130 см. Заболевание относится к группе физарных дисплазий и наследуется по аутосомно-доминантному типу [1–4]. Частота больных ахондроплазией составляет 1:100000 новорожденных. Причиной ахондроплазии являются мутации гена – FGFR3, ген картирован на хромосоме 1p16.3 и является членом семьи генов рецепторов факторов роста фибробластов. Генетики выявили за-

мену глицина на аргинин в позиции 380 (Gly380arg) в полипептиде FGFR3, вследствие которой происходит выраженное нарушение роста и формирования мышц [5, 6]. Использование гормонотерапии при ахондроплазии является неэффективным [7]. Низкий рост, резкая диспропорция между длиной туловища и конечностями является не только косметическим недостатком, но и создают для больного многочисленные физические и социальные проблемы, что выражается в трудностях пользования бытовыми приборами, транспортом, подборе одежды и всем, что рассчитано на нормальные пропорции человека [8, 9].

Менщикова Т.И., Аранович А.М. Удлинение голени у больных ахондроплазией 6–9 лет как первый этап коррекции роста // Гений ортопедии. 2021. Т. 27, № 3. С. 366–371. DOI 10.18019/1028-4427-2021-27-3-366-371

Menshchikova T.I., Aranovich A.M. Tibial lengthening in achondroplasia patients aged 6–9 years as the first stage of growth correction. *Genij Ortopedii*, 2021, vol. 27, no 3, pp. 366–371. DOI 10.18019/1028-4427-2021-27-3-366-371

Радикальное техническое решение проблемы увеличения роста у больных ахондроплазией стало возможным во второй половине прошлого века благодаря внедрению Г.А. Илизаровым метода чрескостного дистракционного остеосинтеза. До настоящего времени это единственный метод, позволяющий решить проблему людей «маленького роста» [1, 8, 10].

Использование аппарата Илизарова позволяет проводить удлинение сегментов на величины, сопоставимые с исходными размерами, но при этом необходимо представлять четкий план этапности и последовательности проведения удлинения сегментов конечностей, а также длительность реабилитационных периодов между этапами. Конечный результат лечения определяется количеством и тяжестью осложнений, проявление которых обусловлено различными факторами: величиной удлинения, сроками лечения и восстановления после операции, возрастом пациентов. Все эти факторы необходимо учитывать при проведении хирургической коррекции роста [8, 11, 13, 14].

Несмотря на то, что опыт использования чрескостного остеосинтеза для удлинения сегментов конечностей насчитывает более 40 лет, вопрос о возрасте, в котором необходимо начинать удлинение, остается одним из дискуссионных. В работах многих авторов показано, что начинать проводить удлинение конечностей необходимо как можно в более раннем возрасте, так как у детей 6–9 лет мягкие ткани эластичны, хорошо растягиваются, а кости имеют достаточно высокую остеогенную активность. Необходимость раннего начала оперативного лечения больных ахондроплазией обусловлена и сложностью патологии, требующей, как правило, двух и более этапов реконструктивного лечения, в связи с чем коррекция роста в данной группе пациентов может занимать значительную по времени часть жизни. Удлинение конечностей при ахондроплазии до 10 лет позволяет избежать вмешательства в учебный процесс в подростковом возрасте [15].

Проведение первого этапа лечения в возрасте 6 лет является одним из важных принципов достижения положительного результата лечения [16]. Ограничения по проведению удлинения конечностей в данной возрастной группе связаны с психологическими проблемами, когда ребенок не может осознать необходимость проводимого удлинения [17]. Frank Schiedel, Robert Rödl считают, что ребенок, начиная с 12 лет, может

участвовать в принятии решения о начале коррекции своего роста [18].

Ganel A., Horoszowski H. рекомендуют начинать удлинение конечностей у пациентов мужского пола с ахондроплазией в возрасте 8 лет и старше, но откладывать удлинение конечностей у женщин с ахондроплазией примерно до 15 лет, чтобы обеспечить максимальный рост скелета [19].

Необходимо также отметить, что у здоровых детей естественный рост сегментов нижних конечностей сопровождается увеличением силы мышц, то у больных ахондроплазией платой за достигнутые антропометрические размеры являются такие осложнения как нейропатия, снижение силы мышц, контрактуры коленного сустава, ограничение активной тыльной флексии стопы [12, 20–23].

Сравнительный анализ результатов оперативного лечения показал, что удлинение конечностей в детском возрасте сопровождается значительно меньшим количеством неврологических осложнений, и реабилитационные мероприятия, направленные на восстановление нервной проводимости, в этом возрасте более эффективны [11, 12].

В литературе большое количество исследований посвящено клиническим аспектам метода оперативного удлинения конечностей по Илизарову [23–26]. Структурное состояние мягких тканей и функциональное состояние нижних конечностей после удлинений голени у детей с ахондроплазией в возрасте 6–9 лет изучено недостаточно. Актуальность такого исследования связана с тем, что многоэтапность лечения, желание как можно больше увеличить рост, улучшить качество жизни все чаще приводят в клинику ФГБУ «НМИЦ ТО имени академика Г.А. Илизарова» родителей детей, больных ахондроплазией, дошкольного и младшего школьного возраста для проведения первого этапа коррекции роста. Для обоснования проведения первого этапа лечения в возрасте 6–и лет необходимо оценить структурно-функциональное состояние удлинённых голени, которое во многом будет определять готовность пациента для проведения следующего этапа коррекции роста.

Цель. Обосновать возможность проведения первого этапа коррекции роста у больных ахондроплазией в возрасте 6–9 лет на основании исследования структурно-функционального состояния мышц удлинённых голени.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В данное исследование были включены пациенты в возрасте 6–9 лет с диагнозом «ахондроплазия», имеющие рост 93–97 см, передвигающиеся без вспомогательных средств опоры. Из исследования были исключены пациенты с гипо- и псевдоахондроплазией, а также пациенты с ахондроплазией, которые ранее имели корригирующие операции на нижних конечностях, а также пациенты, имеющие парезы нижних конечностей. В итоге, исследуемая когорта состояла из 30 пациентов (16 пациентов женского пола, 14 пациентов мужского пола). Средний возраст пациентов составил $7,5 \pm 1,5$ года (от 6 до 9 лет).

Для определения величины удлинения голени всем больным проводили антропометрические исследования. Рост больных в возрасте 6–7 лет не превышал

$98 \pm 1,0$ см. Длина голени при ахондроплазии в возрасте 6–7 лет составляла 16,25 см, в 8–9 лет 17,5 см, тогда как у здоровых сверстников в данных возрастных группах соответственно 24 см (дефицит длины – 32 %) и 30 см (дефицит длины – 41,7 %).

В динамике лечения обследованы все 30 детей. УЗИ мышц голени было проведено до лечения, а также в сроки 10, 20, 30, 60 дней от начала дистракции, 30, 60 дней от начала фиксации и через 30–45 дней после снятия аппарата. Динамометрию проводили до лечения и через 1–1,5 года после снятия аппарата.

Удлинение голени проводили с помощью следующих методик: монолокальный дистракционный остеосинтез, билокальный дистракционный остеосинтез обеих костей голени, билокальный дистракционный остеосинтез боль-

шеберцовой кости и монолокальный – малоберцовой. Удлинение голени проводили последовательно. После удлинения и исправления деформации улучшается функция коленных суставов, исчезает боковая разболтанность. Чтобы предотвратить преждевременную консолидацию и получить запланированную величину удлинения, поддерживали темп дистракции 0,25 мм × 4 раза в день (при биллокальном удлинении на каждом уровне).

Исследование силовых показателей мышц голени проводили на специально сконструированном в ФГБУ «НМИЦ ТО имени академика Г.А. Илизарова» стенде [27]. УЗИ m. tibialis anterior, m. extensor digitorum

longus, m. gastrocnemius, m. soleus выполнено на аппарате HITACHI (Япония) с использованием датчика с частотой 7,5 МГц. Исследование проводили в состоянии физического покоя в положении обследуемых лежа на спине или животе для оценки соответственно передней и задней группы мышц голени. Для этого датчик устанавливали вдоль продольной оси сегмента конечности на уровне брюшка исследуемой мышцы. С помощью подвижных маркеров определяли толщину исследуемых мышц, для оценки акустической плотности (АП) мышц, с помощью стандартной программы компьютера, строили гистограмму.

РЕЗУЛЬТАТЫ

С помощью метода УЗИ проведена динамическая оценка особенностей структурного состояния передней и задней групп мышц голени у больных ахондроплазией до лечения и на различных этапах реабилитационного процесса. У больных ахондроплазией 6–7 лет до лечения пучки мышечных волокон не имели четкой направленности, что связано с недостаточной зрелостью мышц у детей в данном возрасте (рис. 1). При статическом напряжении происходило характерное увеличение толщины m. tibialis anterior и m. extensor digitorum longus на 38 %, АП была снижена на 7 и 22,7 % по сравнению с исходным состоянием.

Динамическое УЗ-наблюдение на протяжении всего периода дистракции и фиксации позволило выявить выраженность деструктивных изменений, происходящих в мышцах голени.

Первой реакцией мягких тканей на удлинение является отек подкожно-жировой клетчатки, мышц,

связанный с альтерацией костной и мягких тканей. Сонографически это проявлялось снижением АП и увеличением толщины комплекса «подкожно-жировая клетчатка – мышцы». В дальнейшем ускоренный рост сегментов нижних конечностей под влиянием напряжения растяжения приводил к постепенной дезорганизации пучков мышечных волокон: истончению мышечных слоев, неровности их контуров, нарушению дифференцировки и исчерченности мышц, что в целом являлось сонографическим эквивалентом мышечной атрофии. Выраженность данных изменений во многом зависела от исходного состояния мышц, возраста пациента, темпа дистракции и величины удлинения.

При темпе дистракции 0,25 × 4 мм в сутки уже через 10 ± 2 дня визуализировались выраженные изменения структуры в передней группе мышц голени, которые сопровождались изменением направления пучков мышечных волокон (рис. 2).

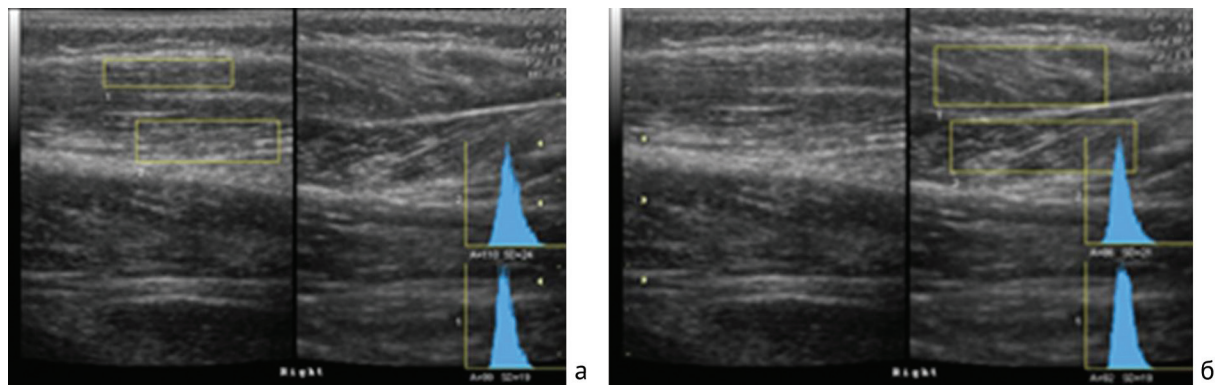


Рис. 1. Сонограммы передней группы мышц голени больной К., 7 лет. Диагноз: ахондроплазия, низкий рост; с помощью стандартных программ построены гистограммы, отражающие акустические свойства мышц; а – в состоянии физического покоя АП m. tibialis anterior – 99 усл. ед.; АП m. extensor digitorum longus – 110 усл. ед.; б – при статическом напряжении АП m. tibialis anterior – 92 усл. ед.; АП m. extensor digitorum longus – 85 усл. ед.

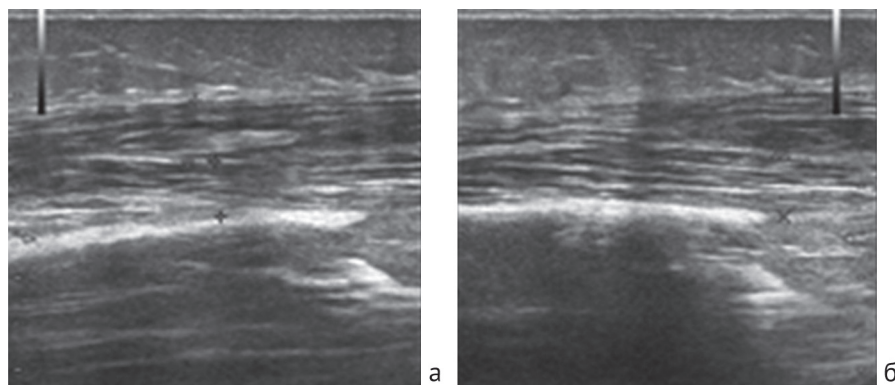


Рис. 2. Сонограммы передней группы мышц голени больной К., 7 лет. Этап: дистракция костей правой голени 12 дней. Визуализируются: нарушение характерной мышечной исчерченности, нарушение контура межмышечной перегородки; толщина в покое (а) и при статическом напряжении (б) m. tibialis anterior – 6 мм, m. extensor digitorum longus – 4,7 мм, акустическая плотность m. tibialis anterior 124,4 усл. ед., АП m. extensor digitorum longus – 141 усл. ед.

Дальнейшая дистракция приводила к еще большему проявлению дезорганизации мышечной структуры, и к 60 дням визуализировалось нарушение характерной мышечной исчерченности, истончение межмышечной перегородки, толщины *m. tibialis anterior*, *m. extensor digitorum longus* уменьшалась, по сравнению с интактным сегментом, на 25 и 28 %. Акустическая плотность мышц к концу периода дистракции увеличивалась на $30 \pm 4,50$ % ($p \leq 0,05$) и на $50 \pm 6,90$ % ($p \leq 0,05$) по сравнению с дооперационными показателями. Проявление нарушений в структуре мышц на раннем периоде дистракции у больных 6–9 лет связано с их недостаточной зрелостью. Отсутствие четкой направленности пучков мышечных волокон является характерной особенностью как для здоровых детей, так и для больных ахондроплазией (рис. 3).

В период фиксации происходило выравнивание контура исследуемых мышц, однако структурные изменения (повышение акустической плотности до

158 ± 12 усл. ед., нарушение направленности пучков мышечных волокон) сохранялись. Примером могут служить сонограммы передней группы мышц голени больной К., 7 лет (рис. 4).

Через год после снятия аппарата с голени структура *m. tibialis anterior* и *m. extensor digitorum longus* приобрела характерную мышечную исчерченность, межмышечные перегородки четко дифференцировались, контрастная реакция была сохранена, акустическая плотность *m. tibialis anterior* и *m. extensor digitorum longus* составляла 135 ± 10 усл. ед. и $139 \pm 8,6$ усл. ед. соответственно (рис. 5).

Задняя группа мышц голени более массивная, поэтому структурные изменения, происходящие в период дистракции, были менее выражены: дифференцировка мышечных слоев *m. gastrocnemius* и *m. soleus* сохранялась на протяжении всего периода лечения, акустическая плотность увеличилась по сравнению с исходным уровнем на 19 % (134 ± 19 усл. ед.).

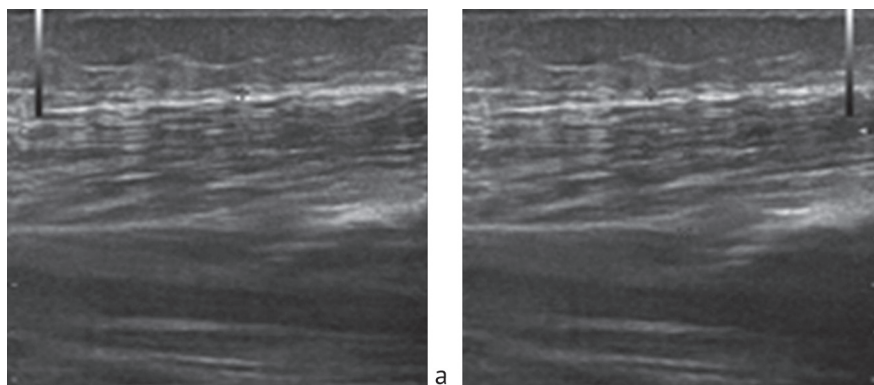


Рис. 3. Сонограммы передней группы мышц голени больной К., 7 лет. Этап: дистракция костей правой голени 60 дней. Визуализируются: нарушение характерной мышечной исчерченности; контур межмышечной перегородки практически не дифференцируется; толщина в покое (а) и при статическом напряжении (б) *m. tibialis anterior* – 5,8 мм, *m. extensor digitorum longus* – 4,2 мм, акустическая плотность *m. tibialis anterior* 134,4 усл. ед.; АП *m. extensor digitorum longus* – 148 усл. ед.

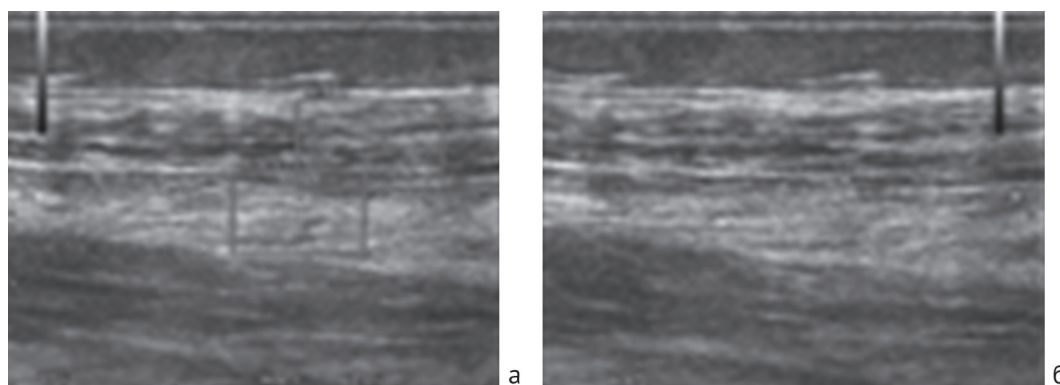


Рис. 4. Сонограммы передней группы мышц голени больной К., 7 лет. Этап: фиксация костей правой голени 60 дней. Визуализируются: нарушение характерной мышечной исчерченности, контур межмышечной перегородки практически не дифференцируется; толщина в покое (а) и при статическом напряжении (б) *m. tibialis anterior* – 5,8 мм; *m. extensor digitorum longus* – 4,2 мм; акустическая плотность *m. tibialis anterior* 140,4 усл. ед.; АП *m. extensor digitorum longus* – 155 усл. ед.

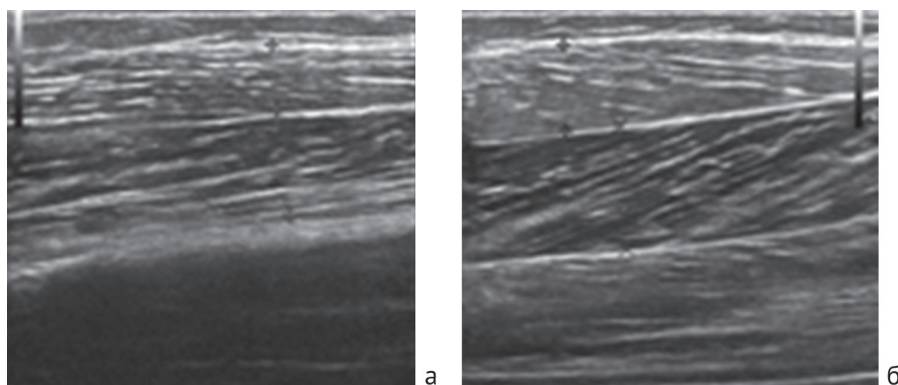


Рис. 5. Сонограммы передней группы мышц голени больной К., 7 лет. Этап: 1 год после снятия аппарата с голени. Визуализируются: ровные контуры мышц, четкая межмышечная перегородка, характерная мышечная исчерченность сохранена. Толщина в покое (а) и при статическом напряжении (б) *m. tibialis anterior* – 7,7 мм и 10,3 мм; *m. extensor digitorum longus* – 11,6 мм и 14,7 мм; акустическая плотность *m. tibialis anterior* 122,4 усл. ед. и 120 усл. ед.; АП *m. extensor digitorum longus* 114 усл. ед. и 104 усл. ед.

Интегративным показателем, отражающим функциональное состояние локомоторного аппарата после удлинения голени, может служить сократительная способность мышц, которую оценивали с помощью динамометрического стенда.

Установлено, что через 1,5–2 года после удлинения голени на 6–7 см мышцы – тыльные сгибатели стопы восстанавливались до 96,15 % от исходного уровня (недовосстановление составило 3,85 %), мышцы –

подошвенные сгибатели стопы восстанавливались полностью (101,92 %) (табл. 1). Полученные данные свидетельствуют о правильно подобранной величине удлинения голени, о сохранении резервных возможностей мышц, адекватных реабилитационных мероприятиях у пациентов в данной возрастной группе.

Из осложнений в период distraction в данной возрастной группе было выявлено воспаление мягких тканей (5,6 %) и нейропатия (2,6 %).

Таблица 1

Показатели ОМС мышц тыльных сгибателей стопы и подошвенных сгибателей стопы ($M \pm m$) у больных ахондроплазией до лечения и через 1–2 года после снятия аппарата с голени

Возраст	Кол-во пациентов	Мышцы – тыльные сгибатели стопы		Мышцы – подошвенные сгибатели стопы	
		до лечения	через 1–2 года после снятия аппарата	до лечения	через 1–2 года после снятия аппарата
6 лет	n = 7	0,21 ± 0,06	–	0,36 ± 0,08	–
7 лет	n = 8	0,23 ± 0,04	0,22 ± 0,04	0,39 ± 0,05	0,38 ± 0,05
8 лет	n = 8	0,24 ± 0,08	0,22 ± 0,03	0,46 ± 0,05	0,45 ± 0,09
9 лет	n = 7	0,26 ± 0,06	0,25 ± 0,06	0,52 ± 0,08	0,53 ± 0,11

ОБСУЖДЕНИЕ

Оперативная коррекция роста у больных ахондроплазией предполагает проведение многоэтапного полисегментарного удлинения конечностей и требует рационального распределения последовательности удлинения [1, 2, 8, 10]. Однако хорошо известно, что такое удлинение сопровождается нарушением функционального состояния нижних конечностей: снижением силы мышц, амплитуды движения в суставах [1, 12]. Постоянное совершенствование методики чрескостного остеосинтеза, в частности, использование дополнительной фиксации стопы под углом, близким к 90°, в процессе distraction способствует предотвращению ее последующего провисания. От того, насколько хорошо восстановится функциональное состояние удлинённых конечностей после первого этапа реабилитации, во многом будут зависеть выбор величины удлинения сегментов и состояние локомоторного аппарата на последующих этапах лечения. Проведение первого этапа удлинения в возрасте 6–9 лет сопровождается минимальным количеством осложнений со стороны мягких тканей, позволяет пациентам не только улучшить пропорции тела, уменьшить отставание в росте от здоровых сверстников, но и сохранить функциональное состояние на протяжении всего периода реабилитации. Использование метода УЗИ позволило оценить структурное состояние мышц [28]. При удлинении наибольшим структурным изменениям подвергается передняя группа мышц голени, что связано с особенностями ее анатомического строения: односуставная мышца, тесно связанная с большеберцовой костью (начинается на большем протяжении непосредственно от удлинённой большеберцовой кости), относительно небольшие гео-

метрические размеры, меньшая в 3 раза сила, по сравнению с антагонистами.

Выявленные при УЗИ данные о структурном состоянии мышц голени через 1,5–2 года после удлинения, такие как четкая дифференцировка *m. tibialis anterior* и *m. extensor digitorum longus*, наличие контрактальной реакции свидетельствуют о сохранении резервных возможностей передней группы мышц голени [29].

Практически полное восстановление силы передней группы мышц голени (96,15 %) через 1,5–2 года после снятия аппарата по данным динамометрии и сохранение ее резервных возможностей по данным УЗИ свидетельствует о возможности в дальнейшем проводить повторное удлинение голени для достижения максимального результата. Полученные данные согласуются с исследованиями других авторов о том, что локомоторный аппарат детей быстро адаптируется к новым биомеханическим условиям ходьбы, а удлинение сегментов конечностей с соблюдением пропорциональности – не более 50 % от исходной длины – сопровождается меньшим количеством осложнений и позволяет получить положительные результаты лечения [15–17]. По данным клинических исследований число осложнений у детей с ахондроплазией было невысоким: нейропатия в 2,6 % случаев, воспаление мягких тканей в 5,6 % случаев. Сложные регенераторные и обменные процессы, происходящие в мышцах в процессе distraction и фиксации при удлинении голени у детей в возрасте 6–7 лет, через 1,5–2 года после снятия аппарата заканчивались воссозданием структуры мышц с нормальными морфологическими параметрами.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Сохранение резервного потенциала самой уязвимой при удлинении голени передней группы мышц, восстановление их силы до 96,15 % свидетельствуют о достаточно благоприятном течении реабилитационного процесса и возможности продолжения

лечения. Таким образом, оценка структурно-функционального состояния мышц удлинённых голени обосновывает возможность проведения первого этапа коррекции роста у больных ахондроплазией в возрасте 6–9 лет.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ахондроплазия: руководство для врачей / под ред. А.В. Попкова, В.И. Шевцова. М.: Медицина. 2001. 352 с.
2. Daugherty A. Achondroplasia: Etiology, Clinical Presentation, and Management//Neonatal Netw. 2017. Vol. 36, No 6. P. 337–342. DOI: 10.1891/0730-0832.36.6.337

3. Trotter T.L., Hall J.G. American Academy of Pediatrics Committee on Genetics. Health supervision for children with achondroplasia // *Pediatrics*. 2005. Vol. 116, No 3. P. 771-783. DOI: 10.1542/peds.2005-1440
4. Shirley E.D., Ain M.C. Achondroplasia: manifestations and treatment // *J. Am. Acad. Orthop. Surg.* 2009. Vol. 17, No 4. P. 231-241. DOI: 10.5435/00124635-200904000-00004
5. Accurate diagnosis of a homozygous G1138A mutation in the fibroblast growth factor receptor 3 gene responsible for achondroplasia / N.L. Satiroglu-Tufan, A.C. Tufan, C.N. Semerci, H. Bagci // *Tohoku J. Exp. Med.* 2006. Vol. 208, No 2. P. 103-107. DOI: 10.1620/tjem.208.103.
6. Вассерман Н.Н., Шагина О.А., Поляков А.В. Результаты использования новой медицинской технологии «Система детекции наиболее частых мутаций гена FGFR3, ответственного за ахондроплазию и гипохондроплазию» в ДНК-диагностике // *Медицинская генетика*. 2016. Т. 15, № 2. С. 37-41.
7. Kanaka-Gantenbein C. Present status of the use of growth hormone in short children with bone diseases (diseases of the skeleton) // *J. Pediatr. Endocrinol. Metab.* 2001. Vol. 14, No 1. P. 17-26. DOI: 10.1515/jpem.2001.14.1.17
8. Климов О.В., Аранович А.М. Повторное удлинение голени как этап реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией // *Гений ортопедии*. 2017. Т. 23, № 4. С. 401-404.
9. Ортопедические, психологические, социальные и философские аспекты в решении проблемы лечения больных ахондроплазией по методу Илизарова / Г.В. Дьячкова, А.М. Аранович, К.А. Дьячков, О.В. Климов, К.И. Новиков, И.В. Сутягин // *Гений ортопедии*. 2018. Т. 24, № 4. С. 465-475.
10. Physal growth arrest after tibial lengthening in achondroplasia: 23 children followed to skeletal maturity // S.H. Song, M.V. Agashe, Y.J. Huh, S.Y. Hwang, H.R. Song // *Acta Orthop.* 2012. Vol. 83, No 3. P. 282-287. DOI: 10.3109/17453674.2012.678802
11. Врожденное укорочение нижних конечностей у детей / Д.В. Долганов, А.Н. Ерохин, Э.В. Ершов, А.С. Неретин, А.В. Попков, Д.А. Попков, М.С. Сайфутдинов, Г.Н. Филимонова, В.А. Щуров; под ред. А.В. Попкова. Челябинск, 2011. 510 с.
12. Aldegheri R. Distraction osteogenesis for lengthening of the tibia in patients who have limb-length discrepancy or short stature // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1999. Vol. 81, No 5. P. 624-634. DOI: 10.2106/00004623-199905000-00004
13. Changes in the range of motion of the lower limb joints during extensive tibial lengthening in achondroplasia / I. Kadono, H. Kitoh, K. Mishima, M. Matsushita, K. Sato, M. Kako, N. Ishiguro // *J. Pediatr. Orthop. B.* 2018. Vol. 27, No 6. P. 535-540. DOI: 10.1097/BPB.0000000000000526
14. Griffith S.I., McCarthy J.J., Davidson R.S. Comparison of the complication rates between first and second (repeated) lengthening in the same limb segment // *J. Pediatr. Orthop.* 2006. Vol. 26, No 4. P. 534-536. DOI: 10.1097/01.bpo.0000226275.70706.d5
15. Chibule S.K., Dutt V., Madhuri V. Limb lengthening in achondroplasia // *Indian J. Orthop.* 2016. Vol. 50, No 4. P. 397-405. DOI: 10.4103/0019-5413.185604
16. Удлинение нижних конечностей при ахондроплазии / Г.А. Илизаров, В.И. Грачева, В.А. Щуров, В.Д. Мальцев, М.С. Сайфутдинов // *Проблемы черескостного остеосинтеза в ортопедии и травматологии : Закономерности регенерации и роста тканей под влиянием напряжения растяжения : сб. науч. тр. / Курган. НИИЭКОТ. Курган, 1982. Вып. 8. С. 143-152.*
17. Paley D. Lengthening reconstruction surgery of the foot and ankle for fibular hemimelia // 3rd Meeting of the A.S.A.M.I. International: Abstr. Book. Istanbul, 2004. P. 167-171.
18. Schiedel F., Rödl R. Lower limb lengthening in patients with disproportionate short stature with achondroplasia: a systematic review of the last 20 years // *Disabil. Rehabil.* 2012. Vol. 34, No 12. P. 982-987. DOI: 10.3109/09638288.2011.631677
19. Ganel A., Horoszkowski H. Limb lengthening in children with achondroplasia. Differences based on gender // *Clin. Orthop. Relat. Res.* 1996. No 332. P. 179-183. DOI: 10.1097/00003086-199611000-00024
20. Bilateral double level tibial lengthening in dwarfism / R.D. Burghardt, K. Yoshino, N. Kashiwagi, S. Yoshino, A. Bhav, D. Paley, J.E. Herzenberg // *J. Orthop.* 2015. Vol. 12, No 4. P. 242-247. DOI: 10.1016/j.jor.2015.05.006
21. Paley D. Problems, obstacles, and complications of limb lengthening by the Ilizarov technique // *Clin. Orthop. Relat. Res.* 1990. No 250. P. 81-104.
22. Muscle strength and knee range of motion after femoral lengthening / A. Bhav, L. Shabtai, E. Woelber, A. Apelyan, D. Paley, J.E. Herzenberg // *Acta Orthop.* 2017. Vol. 88, No 2. P. 179-184. DOI: 10.1080/17453674.2016.1262678
23. Limb Lengthening in Patients with Achondroplasia / K.W. Park, R.A. Garcia, C.A. Rejuso, J.W. Choi, H.R. Song // *Yonsei Med. J.* 2015. Vol. 56, No 6. P. 1656-1662. DOI: 10.3349/ymj.2015.56.6.1656
24. Surgical Results of Limb Lengthening at the Femur, Tibia, and Humerus in Patients with Achondroplasia / K.R. Ko, J.S. Shim, C.H. Chung, J.H. Kim // *Clin. Orthop. Surg.* 2019. Vol. 11, No 2. P. 226-232. DOI: 10.4055/cios.2019.11.2.226
25. Donaldson J., Aftab S., Bradish C. Achondroplasia and limb lengthening: Results in a UK cohort and review of the literature // *J. Orthop.* 2015. Vol. 12, No 1. P. 31-34. DOI: 10.1016/j.jor.2015.01.001
26. Прогнозирование и контроль течения дистракционного остеогенеза. Аналитический обзор / А.М. Аранович, М.В. Стогов, Е.А. Киреева, Т.И. Менщикова // *Гений ортопедии*. 2019. Т. 25, № 3. С. 400-406.
27. Щуров В.А., Долганова Т.И., Долганов Д.В. Установка для измерения силы мышц голени // *Медицинская техника*. 2016. № 2. С. 37-39.
28. МакНелли Ю. Ультразвуковые исследования костно-мышечной системы: практическое руководство. М.: Видар, 2007. С. 179-302.
29. Менщикова Т.И., Аранович А.М. Оценка резервных возможностей передней группы мышц голени у больных ахондроплазией в процессе удлинения (ультразвуковое исследование) // *Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова*. 2015. № 3. С. 13-19.

Рукопись поступила 13.11.2020

Сведения об авторах:

1. Менщикова Татьяна Ивановна, д. б. н.,
ФГБУ «НМИЦ ТО имени академика Г.А. Илизарова»
Минздрава России, г. Курган, Россия,
Email: tat-mench@mail.ru
2. Аранович Анна Майоровна, д. м. н., профессор,
ФГБУ «НМИЦ ТО имени академика Г.А. Илизарова»
Минздрава России, г. Курган, Россия,
Email: aranovich_anna@mail.ru

Information about the authors:

1. Tatyana I. Menshikova, Ph.D. of Biological Sciences,
Ilizarov National Medical Research Centre for Traumatology and
Orthopedics, Kurgan, Russian Federation,
Email: tat-mench@mail.ru
2. Anna M. Aranovich, M.D., Ph.D., Professor,
Ilizarov National Medical Research Centre for Traumatology and
Orthopedics, Kurgan, Russian Federation,
Email: aranovich_anna@mail.ru