

## Обзор литературы

Гений ортопедии. 2021. Т. 27, № 5. С. 658-668.  
Genij Ortopedii. 2021. Vol. 27, no. 5. P. 658-668.

### Обзорная статья

УДК 616.748.14-002.17:616.728.2:612.746.1(048.8)

<https://doi.org/10.18019/1028-4427-2021-27-5-658-668>

### **Разгибательно-отводящая контрактура тазобедренных суставов как следствие фиброза ягодичных мышц**

**Эртинге Солангыевич Чындын-оол<sup>1</sup>✉, Виталий Викторович Павлов<sup>2</sup>, Александр Геннадьевич Самохин<sup>3</sup>**

<sup>1,2,3</sup>Новосибирский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьяна, Новосибирск, Россия

<sup>1</sup>[MynameisTreasure@mail.ru](mailto:MynameisTreasure@mail.ru)

<sup>2</sup>[pavlovdoc@mail.ru](mailto:pavlovdoc@mail.ru)

<sup>3</sup>[motorist@inbox.ru](mailto:motorist@inbox.ru)

**Аннотация. Введение.** Заболевание, проявляющееся первично индуцированными фиброзными изменениями ягодичных мышц, которые приводят к формированию контрактур тазобедренных суставов и, в частности, разгибательно-отводящих контрактур тазобедренных суставов, известно в англоязычной литературе как «Gluteal muscle contracture», «Gluteal fibrosis». Подавляющее количество литературных источников по данной проблеме освещает данную патологию у пациентов детского и подросткового возраста, тогда как это же заболевание у взрослых пациентов освещено недостаточно. Поэтому способы диагностики, обследования и методы лечения взрослых пациентов не систематизированы, отчего для многих отечественных ортопедов данная нозология может представлять определенные клинико-диагностические сложности, а, в некоторых случаях, и познавательный интерес. **Материалы и методы.** Проведя поиск в системе PubMed и eLibrary по сочетанию слов «gluteus muscle contracture», «gluteal fibrosis», «gluteus maximus contracture», «abduction contracture of the hip», «разгибательно-отводящая контрактура тазобедренного сустава», «аплазия ягодичных мышц» в период с октября 1974 года по февраль 2020 года мы получили всего 106 результатов, и первая публикация статьи совпадает с датой начального периода поиска. Критериями включения статей в анализ было обсуждение в них вопросов этиопатогенеза, эпидемиологии, критерии диагностики, клинической картины и подходов к лечению данной патологии. После исключения работ, связанных с установкой ягодичных имплантатов и иной патологией ягодичной области, количество отобранных статей уменьшилось до 68, что обозначает факт малоизученности этой проблемы. **Результаты.** Анализ указанных 68 статей показал, что только 9 статей касаются вопросов этиопатогенеза, всего 5 статей посвящены эпидемиологии, 16 статей критериям диагностики, в 13 статьях описаны варианты лечения, а в 24 статьях отражены результаты хирургического лечения клинических случаев в группах пациентов от 1-2 до 1280, что в разрезе 50-летней глубины проведенного литературного поиска говорит о разрозненности опубликованного за этот период времени материала, посвященного фиброзу ягодичных мышц, и требует систематизации, обобщения накопленных к настоящему времени литературных сведений. **Заключение.** Фиброз ягодичных мышц является редким самостоятельным заболеванием, которое распространено среди определенных этнических групп. В результате фиброза ягодичных мышц формируется разгибательно-отводящая контрактура тазобедренных суставов, клиническая картина которой очень хорошо описана, и имеются специфические лучевые признаки. Методы хирургического лечения разнообразны – от открытых способов лечения до эндоскопических и миниинвазивных способов. Поскольку основная группа пациентов, описанная в литературе, это дети и подростки, и хирургические способы лечения описаны только у них, то в отношении взрослых пациентов существует мало сообщений о хирургическом лечении и его эффективности, что затрудняет принятие решений при лечении данной патологии у пациентов старше 18 лет. Это особенно актуально при оказании специализированной ортопедической помощи в местах проживания этнических групп с данной патологией.

**Ключевые слова:** фиброз ягодичных мышц, разгибательно-отводящая контрактура тазобедренного сустава

**Для цитирования:** Чындын-оол Э.С., Павлов В.В., Самохин А.Г. Разгибательно-отводящая контрактура тазобедренных суставов как следствие фиброза ягодичных мышц (обзор литературы) // Гений ортопедии. 2021. Т. 27, № 5. С. 658-668. <https://doi.org/10.18019/1028-4427-2021-27-5-658-668>

### Review article

### **Extension-abduction contracture of the hip joint as a consequence of gluteal fibrosis**

**Ertinge S. Chyndyn-ool<sup>1</sup>✉, Vitaliy V. Pavlov<sup>2</sup>, Aleksandr G. Samokhin<sup>3</sup>**

<sup>1,2,3</sup>Novosibirsk Research Institute of Traumatology and Orthopaedics N.a. Ya.L. Tsivyan, Novosibirsk, Russian Federation

<sup>1</sup>[MynameisTreasure@mail.ru](mailto:MynameisTreasure@mail.ru)

<sup>2</sup>[pavlovdoc@mail.ru](mailto:pavlovdoc@mail.ru)

<sup>3</sup>[motorist@inbox.ru](mailto:motorist@inbox.ru)

**Abstract. Introduction** The disease that is manifested by primarily induced fibrotic changes in the gluteal muscles resulting in hip contractures and, in particular, in extension-abduction contracture of the hip joints has been known in the English literature as the “gluteal muscle contracture” and “gluteal fibrosis”. The world literature on the subject covers this pathology mostly in pediatric and adolescent patients, whereas this disease has not been sufficiently discussed in the adult patients, even in foreign studies. Therefore, diagnostic methods, methods of examination and treatment of adult patients have not been systematized and this nosology presents certain clinical and diagnostic difficulties for many domestic orthopedists. **Materials and methods** We searched the PubMed and eLibrary systems for studies on the topic and used combinations of key words “gluteus muscle contracture”, “gluteal fibrosis”, “gluteus maximus contracture”, “abduction contracture of the hip”, “extension-abduction contracture of the hip”, “aplasia of gluteal muscles” published from October 1974 to February 2020 and found a total of 106 results. The first publication coincides with the date of the initial search period. The criteria for including studies in the analysis were a discussion of the issues of etiology and pathogenesis, epidemiology, diagnostic criteria, clinical presentation, and approaches to the treatment of this pathology. We excluded articles related to the installation of gluteal implants and other pathology of the gluteal region, so the number of articles decreased to 67, what means little investigation of this problem. **Results** Our analysis showed that out of 67 articles, only 9 articles were related to issues of etiology and pathogenesis, five articles dealt with epidemiology, 15 dealt with diagnostic criteria, treatment options were described in 12 articles, and the majority of publications focused on the results of surgical treatment of clinical samples including 1-2 to 1280 cases. In the context of the 50-year-old depth of the literature search, the analysis indicates the fragmentation of the material devoted to the gluteal muscle fibrosis published over this period of time, which requires the systematization and generalization of the literature data accumulated to date. **Conclusion** Gluteal fibrosis is a rare independent disease, which is prevalent among certain ethnic groups. The extension-abduction contracture of the hip joint develops due to gluteal fibrosis, the clinical picture of which has been very well documented and has specific radiological signs. Surgical treatment methods vary, from open to endoscopic treatments and minimally invasive techniques. Since the main group of patients described in the literature is children and adolescents and the surgical methods used are discussed for these age groups, treatment methods and their efficacy for adult patients have been little reported. Therefore solution making is difficult for patients older than 18 years. It primarily refers to providing specialized orthopedic care in places where ethnic groups with this pathology reside.

**Keywords:** Gluteal fibrosis, extension-abduction contracture of the hip joints

**For citation:** Chyndyn-ool E.S., Pavlov V.V., Samokhin A.G. Extension-abduction contracture of the hip joint as a consequence of gluteal fibrosis (literature review) Genij Ortopedii, 2021, vol. 27, no 5, pp. 658-668. <https://doi.org/10.18019/1028-4427-2021-27-5-658-668>

## ВВЕДЕНИЕ

Разгибательно-отводящая контрактура тазобедренного сустава (РОКТБС) представляет собой патологическое состояние, обусловленное нарушением эластичности мышц, отвечающих за разгибание, отведение и наружную ротацию бедра вследствие развития в них идиопатических фиброзных изменений. В мировой литературе данная патология именуется как «Gluteal muscle contracture» (GMC) или «Gluteal fibrosis» (GF), далее фиброз ягодичных мышц, и впервые была описана Fernandez de Valderrama в 1970 году [1]. Фиброзному процессу подвергаются ягодичные мышцы, подвздошно-большеберцовый тракт и связанные с ними фасции, мышцы, ротирующие бедро кнаружи, и в тяжёлых случаях капсула тазобедренного сустава [2–5]. В результате развития фиброзного процесса в мышцах формируется кон-

трактура тазобедренного сустава, которая проявляется ограничением движений в нём и в некоторых случаях приводит к анатомической деформации в виде асимметрии длины нижних конечностей [6–8]. У больных имеются огромные бытовые и социальные затруднения, включая удовлетворение физиологических потребностей, что значительно ограничивает их в повседневной деятельности и приижает социальный статус в обществе [2–4, 8–11].

**Целью** литературного обзора является проведение исследования проблемы диагностики и лечения такой редкой патологии как разгибательно-отводящая контрактура вследствие фиброза ягодичных мышц, характерной для малых этнических групп и представляющей трудности для широкого круга врачей травматологов-ортопедов.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Изучая патологию РОКТБС у взрослых больных, мы провели анализ литературных сведений. Выполняя поиск в системе PubMed и eLibrary по сочетанию слов «gluteus muscle contracture», «gluteal fibrosis», «gluteus maximus contracture», «abduction contracture of the hip», «разгибательно-отводящая контрактура тазобедренного сустава», «аплазия ягодичных мышц» в период с октября 1974 года по февраль 2020 года мы получили всего 106 результатов, первая публикация совпадает с датой начального периода поиска. Поисковый отбор по публикациям был применен

с использованием ключевых слов в названии, введении и по всему тексту публикации без указания территориальной принадлежности, половых и возрастных критериев. Критериями включения статей в анализ было обсуждение в них вопросов этиопатогенеза, эпидемиологии, критериев диагностики, клинической картины и подходов к лечению данной патологии. Исключив статьи, связанные с установкой ягодичных имплантатов и иной патологией ягодичной области, мы отобрали только 68 публикаций, что отражает малоизученность этой проблемы.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Анализ этих публикаций показывает степень освещенности критериев включения статей. Так, из них только 9 статей касаются вопросов этиопатогенеза, 5 статей посвящены эпидемиологии, 16 – критериям диагностики, подходы к лечению описаны в 13 статьях, а преобладающее количество публикаций сфокусированы на результатах хирургического лечения клинических случаев, что в разрезе 50-летней глубины проведенного литературного поиска говорит о разрозненности опубликованного за этот период времени материала, посвященного фиброзу ягодичных мышц.

Определенные сомнения в качестве проведенного поиска вызывает малое количество статей по выше указанной проблеме в мировой литературе, но это совпадает с результатами проведенного поиска другими авторами. Так, Kristin Alves с соавт. провели анализ литературы, относящейся к диагностике, патогенезу и распространённости фиброза ягодичных мышц, а также результатов лечения данной патологии. В результате проведенного авторами поиска литературы из 2512 источников только 82 статьи были посвящены проблеме GF. Из 82 источников 18 рассмотренных статей касались исходов хирургического лечения. Хирургические операции, описанные в этих работах, можно разделить на три метода – открытое, минимально инвазивное и эндоскопическое высвобождение мышц из рубцов. В 6 статьях приведены исходы лечения 3733 оперированных пациентов. В 83 % случаев они были расценены как хорошие [12]. Saroj Rai с соавт. в своем обзоре литературы также оценивали результаты лечения с применением различных методов. Так, авторы указывают, что неоперативный метод лечения с помощью физиотерапии, как самостоятельный метод, не приводил

к положительным результатам. В то время как оперативные методы (открытый, минимально инвазивный и эндоскопический методы) приводили к положительному клиническому результату [13]. При сравнении хирургических методов лечения различные авторы отметили, что преимущество находится на стороне эндоскопического метода лишь с точки зрения косметического результата [13–15]. В основном публикации затрагивают проблему данной патологии у детей и подростков. Публикаций же, относящихся к лечению РОКТБС у взрослых, всего лишь 13 во всем мире [8, 15–26].

## Клиническая картина

Патологический комплекс симптомов РОКТБС проявляется у пациентов нарушением функции тазобедренного сустава. Пациенты не могут согнуть бедро в тазобедренном суставе в сагиттальной плоскости: бедро при сгибании ротируется кнаружи и отводится в сторону. При двустороннем поражении приседание (сгибание в тазобедренных и коленных суставах) возможно только в так называемой «позе лягушки», в результате чего становятся невозможными глубокие приседания и наклон туловища вперед при сведенных коленях. Поэтому то, что для здоровых людей является обыденным (правильно сидеть за столом, ежедневное отправление физиологических нужд, нюансы половой жизни у взрослых), для больных с данной патологией становится неосуществимым. У них также отмечается патологический «переваливающийся» стереотип походки, вторичные косметические, обезображивающие дефекты в области ягодиц из-за недоразвития или миоплазии ягодичных мышц (рис. 1) [2–5, 8, 9, 16, 19–21, 24–37]. Некоторые авторы указывают на дополнитель-

ные диагностические критерии, такие как крепитация и боль по передней поверхности коленного сустава в результате пателло-феморального конфликта, положительный симптом Обера [6–8, 11, 14, 18, 20, 22, 23, 38–45] и обратный симптом Обера [12, 33], компенсаторный поясничный сколиоз и кажущееся удлинение нижней конечности на пораженной стороне вследствие перекоса таза, который формируется из-за постоянного натяжения фиброзно-измененных ягодичных мышц [8, 12–14, 23]. Так, Xintao Zhang с соавт. сообщили в своей публикации о разности длины нижних конечностей у 118 пациентов из 140 [8].



Рис. 1. Гипоплазия большой ягодичной мышцы с вторичными изменениями кожи в виде рубцов из-за фиброза большой ягодичной мышцы (авторское фото)

Положительный тест Обера, который указывает на контрактуру подвздошно-большеберцового тракта [33], по некоторым данным, и на контрактуру средней и малой ягодичных мышц [11], характеризуется увеличением отведения при разгибании согнутого и приведенного бедра в тазобедренном суставе (рис. 2) [11, 33].

Положительный «обратный тест Обера» указывает на контрактуру большой ягодичной мышцы и проявляется увеличением отведения бедра, возникающим в момент, когда разогнутое и приведенное бедро сгибается в тазобедренном суставе до 90 градусов и более (рис. 3) [33].

### Эпидемиология

РОКТБС у взрослых является редкой патологией, что подтверждается лишь 13 публикациями в мировой литературе [8, 14, 16–26, 45]. Эта патология часто встречается в Китае [8, 14, 16, 17, 19–26, 45] и далее по убыванию в Бразилии [18], Индии [38] и России [22].



Рис. 2. Тест Обера указывает на фиброз подвздошно-большеберцового тракта [33], по некоторым данным, также на фиброз средней и малой ягодичных мышц [11]: а – увеличение отведения бедра при разгибании в тазобедренном суставе вместе с согнутым до 90 градусов коленным суставом; б – исходная позиция при выполнении теста Обера, где сгибание в тазобедренном и коленном суставах – 90 градусов [33]

На территории РФ заболевание встречается у лиц тывинской национальности, что обусловлено сложным географическим ландшафтом Республики Тыва, вследствие чего формируются близкородственные браки [9].

В свою очередь, у детей данная патология не считается редкой и достаточно хорошо описана многими авторами из разных стран. Наибольшее количество публикаций в Восточной [3, 4, 6, 7, 11, 14, 29, 32, 34, 43, 46–49, 51–53], Центральной [9, 44], Южной [10, 28, 39, 41, 54, 55] и Западной Азии [50, 56], меньше в Африке [35, 36], и лишь редкие публикации относятся к Северной Америке [33, 42, 57] и Европе [1, 2, 5, 22, 30]. В основном данная патология встречается у детей дошкольного возраста, преимущественно у мальчиков и чаще носит двусторонний характер [6, 7, 9, 11, 13, 16, 17, 20, 24, 28, 29, 32, 47, 49]. По сведениям Chung с соавт., в регионе исследования (Jia-Dong Township – сельский городок в уезде Pingtung County, Taiwan) частота встречаемости данной патологии у детей от 6 до 19 лет составила у мальчиков 17,3 случая на 1000 детей, у девочек – 10,5 случая на 1000 детей [29]. Sun показал, что в его регионе исследования (г. Мяньян, Сычуань, КНР) частота встречаемости патологии у детей от 3 до 12 лет с общим количеством в 9.845 человек составила 1,36 % [34]. В России проведено только одно исследование, и автор А.В. Донгак показал, что частота встречаемости данной патологии в регионе Республики Тыва составила 2,2 случая на 1000 детей [9].

Редкость публикаций в Северной Америке объясняется еще пока малым количеством выявленных случаев «незапланированной медицинской патологии» у усыновленных детей другой расы из детских домов развивающихся стран. Scully с соавт. указывают на редкость патологии в США, но достаточную распространенность в России и Китае [33].

### Этиология и патогенез

Единого мнения по поводу этиологии РОКТБС в мировой литературе нет. Предложено четыре гипотезы этиологии: идиопатическая [6, 10, 11, 22, 38, 39, 56], врожденная [27, 40, 41, 50, 54, 56–59], генетическая/наследственная [4, 9, 11, 27, 42, 60] и приобретенная [2–7, 11, 14–21, 23–26, 28–36, 43, 46–49, 51, 61, 62].

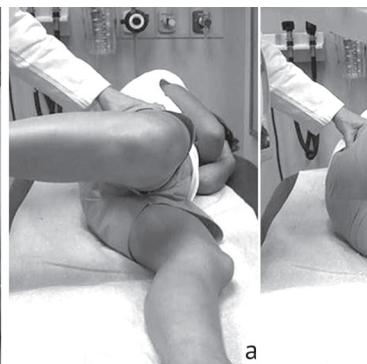


Рис. 3. Обратный тест Обера указывает на фиброз большой ягодичной мышцы: а – исходное положение, где исследователь одной рукой, держась за голень, сгибает колено до 90 градусов, другой рукой фиксирует таз пациента; б – при сгибании в тазобедренном суставе до 90 градусов вместе с согнутым коленным суставом бедро отводится за счет фиксированного прохождения фиброзно-измененной большой ягодичной мышцы над большим вертелом, что указывает на фиброз большой ягодичной мышцы [33]

Установлена этиологическая связь между внутримышечными инъекциями антибиотиков и противомалярийных препаратов в ягодичные области и развитием в последующем РОКТБС. В англоязычной литературе развивающиеся изменения называют «инъекционно-индуцированными» контрактурами ягодичных мышц [33]. Простое упоминание в анамнезе о лечении малярии или иной инфекции с применением внутримышечных инъекций позволяло авторам с большой долей уверенности связывать развитие фиброза с инъекциями. Однако собственный поиск в системе PubMed по сочетанию «*injection caused gluteal muscle contracture*» выдал всего 13 результатов, начиная с 1987 по 2020 г., что отражает отсутствие интереса к данной проблеме или ее небольшую актуальность. Это можно продемонстрировать на примере статьи «*Gluteal Fibrosis*» J. Ekure (2006), в которой автор описал лечение 28 подростков с инъекционно-индуцированными фиброзами ягодичных мышц за период с августа 2004 по май 2006 г. Во всех случаях лечение было хирургическое, с осложнениями. В двух случаях послеоперационный период осложнился сепсисом, а в одном случае у пациента развился парез малоберцовой порции седалищного нерва, возможно, связанный с миолизом мышц бедра. Но интересен вывод, к которому пришел автор: «Ни в одном из наших случаев диагноз фиброза ягодиц не был поставлен при рождении, а значит, во всех сообщенных случаях фиброз является вторичным и главным образом вследствие внутримышечного введения противомалярийного препарата хинина. Ягодичный фиброз является предотвратимым состоянием, если будет соблюдаться правильное введение хинина, в основном внутривенным способом» [35]. В списке литературы автор ссылается на источники, опубликованные в 1969, 1970 и 1973 годах, что совпадает с geopolитическими процессами на Африканском континенте, когда европейские врачи-волонтеры при оказании медицинской помощи местному населению столкнулись с клиническими патологиями, характерными для этнических групп народов Африки. Казалось бы, что был повод для изучения патологии, но к моменту написания публикации автором в 2006 году складывается впечатление, что научное сообщество было мало заинтересовано в изучении патологий этнических групп.

Так, Rai с соавт. [13] и Liu с соавт. [20] объяснили развитие фиброза в мышечных тканях тем, что разбавители препаратов и повторное внутримышечное введение большого объема жидкости носят повреждающий характер, вызывая воспалительные реакции в мышцах и дальнейшее их замещение соединительной тканью. По данным морфологических исследований в структуре мышц происходит фиброз перимизия и эндомизия с неспецифической дегенерацией, регенеративными изменениями и в некоторых случаях с признаками денервации [44, 54, 63]. К тому же, в 1988 г. Gao [4] предположил, что патология возникает далеко не у всех детей, кому ставили повторные внутримышечные инъекции антибиотиков в ягодицы, а только у тех детей, кто имел некую предрасположенность к данной патологии. Эта теория подтверждается исследованиями Liu с соавт. [20], Chung с соавт. [29], Sun [34], Ekure [35] и Nikolaou с соавт. [36], которые установили, что РОКТБС имели лишь дети, получавшие повторные внутримышечные инъекции антибиотиков или противомалярийных препаратов в ягодичные области. Но почему у детей народов Европы и Северной Америки, где было распространено широкое применение внутримышечных инъекций, фиброза ягодичных мышц с развитием контрактур тазобедренного сустава не наблюдалось, а указанная патология была выявлена в иных этнических группах?

Что касается других гипотез – идиопатической, врожденной, генетической, то в литературе нет достоверных сведений об этиологии, эпидемиологии, генетической диагностике и профилактике РОКТБС, есть лишь несколько публикаций описания клинических случаев. Так, авторы, в публикациях которых пациенты с данной патологией не имеют в анамнезе историй повторных внутримышечных инъекций в ягодицы, не имеют каких-либо других болезней, родившиеся здоровыми и чьи родители также совершенно здоровы, характеризовали этиологию болезни как идиопатическую [6, 10, 11, 22, 38, 39, 56]. Отсутствие связи развития фиброза ягодичных мышц с внутримышечными инъекциями приводится в статье индийских коллег Aditya Aggarwall с соавт. на примере описания клинического случая у 14-летней девочки [10]. Коллеги из Ирака Al Bayati M.A. и Kraidy B.K. также описывают фиброз ягодичных мышц с отводящей контрактурой бедра у 6 мальчиков и одной девочки, пролеченных хирургическим открытым доступом с хорошим результатом [56]. Ganel A., Blankstein A. в 1989 г. описали единичный случай фиброза ягодичных мышц с контрактурой тазобедренного сустава, выявленного у трехлетнего мальчика в Израиле, что является для данной страны казуистическим случаем, и связан, вероятно, с аномалиями на уровне генома, как и выше приведенные случаи [50].

Отсутствие у подростков в анамнезе внутримышечных инъекций побуждает исследователей к поиску других патогенетических механизмов развития фиброза. Возможно, это связано с нарушением процессов пролиферации фибробластов с дальнейшим количественным изменением разных типов коллагена. Так, Chen-Guang Zhao с соавт. изучили экспрессию генов коллагена I типа, III типа и трансформирующего ростового фактора бета (TGF- $\beta$ ) в 23 фиброзно-измененных образцах и в 23 нормальных/контрольных образцах у пациентов с использованием иммуногистохимических методов и методов полимеразной цепной реакции с обратной транскрипцией (RT-PCR) и анализа белкового иммуноблотинга. В результате по сравнению с нормальной соседней мышцей повышенная экспрессия TGF- $\beta$ 1 и - $\beta$ 3 в фиброзно-измененной мышце больных была связана с отложением коллагена I и III типов. Сильное повышение экспрессии этих белков в фиброзно-измененной мышце была подтверждена иммуногистохимическим окрашиванием и белковым иммуноблотингом. TGF- $\beta$ 2 не был повышен в фиброзно-измененных мышцах. Это исследование подтвердило гипотезу авторов о том, что коллагены типов I, III, TGF-1 и TGF-3 были повышенены в образцах биопсии, полученных от пациентов с идиопатическим фиброзом ягодичных мышц. Комплексное взаимодействие TGF-1 с профибротической функцией и TGF- $\beta$ 3 с антифибротической функцией может усиливать синтез коллагенов и тем самым значительно способствовать процессу рубцевания ягодичной мышцы у пациентов с ГМС. Проведенные гистологические и иммуногистохимические исследования показали роль TGF- $\beta$  – белка, который контролирует пролиферацию и клеточную дифференцировку. Его механизм действия является, пожалуй, наиболее хорошо изученным, и он является мощным стимулятором фиброза [64].

В дополнение к вышесказанному Xiantao Zhang с соавт. провели исследование роли TGF- $\beta$  в патогенезе и

развитии фиброза ягодичных мышц, приводящего к контрактуре тазобедренного сустава. Авторы расценивают эту патологию как хроническое фиброзное заболевание ягодичных мышц, которое характеризуется избыточным отложением коллагена во внеклеточном матриксе. Они считают, что трансформирующий фактор роста (TGF)- $\beta$ s играет важную роль в прогрессировании фиброза мышц ягодичной области. Авторы исследовали уровни экспрессии коллагенов типа I/III, TGF- $\beta$ 1, Smad2/3/4/7 и PAI-1 (ингибитора активатора плазминогена-1). Они также в подтверждение результатов предыдущих исследователей отметили увеличение экспрессии генов коллагенов типа I/III и TGF- $\beta$ 1 в зоне фиброза по сравнению с интактной мышцей. Кроме того, фосфорилирование R-Smad и экспрессия белка Smad4 в зоне фиброза также были повышены, в то время как экспрессия Smad7 была значительно снижена в фиброзной мышце пациентов с фиброзом ягодичных мышц по сравнению с интактной соседней мышцей. Уровни белка и мРНК PAI-1 также были заметно увеличены в зоне фиброза по сравнению с соседними мышцами. Иммуногистохимический анализ также показал, что уровни экспрессии TGF- $\beta$ 1 и PAI-1 были выше в зоне фиброза, чем в соседних мышцах [65].

К таким же результатам пришли Bang-tuo Yuan с соавт., которые провели сравнительное гистологическое исследование образцов фиброзно-измененных подвздошно-большеберцовых трактов и участков фиброза ягодичных мышц 6 пациентов с образцами нормальных тканей тех же мышц, которые были взяты у 6 пациентов во время проведения операций по поводу аваскулярного некроза головки бедренной кости, не имевших фиброза ягодичных мышц. Исследователи окрашивали образцы тканей гематоксилином и эозином, трихромом по Массону и Sirius red. Уровень мРНК и белка различных генов reparации тканей определяли с помощью количественной полимеразной цепной реакции в реальном времени и белкового иммуноблотинга. Как нормальные, так и фиброзно-измененные подвздошно-большеберцовые тракты состояли из коллагенов I и III типов. Образцы тканей фиброзно-измененных подвздошно-большеберцовых трактов имели значительно более высокую долю коллагена III типа по сравнению с образцами тканей нормальных (не измененных) подвздошно-большеберцовых трактов. Уровни экспрессии мРНК и белков генов тканевой reparации TGF $\beta$  1, bFGF и матриксной металлопротеиназы-1 (ММР-1) в образцах тканей фиброзно-измененных подвздошно-большеберцовых трактов были повышены по сравнению с таковыми образцами тканей нормальных подвздошно-большеберцовых трактов. Однако уровень экспрессии мРНК и белков тканевых ингибиторов металлопротеиназы-1 (TIMP) в образцах фиброзно-измененных подвздошно-большеберцовых трактов был снижен по сравнению с таковыми образцами тканей нормальных подвздошно-большеберцовых трактов. Фиброзные изменения как в ягодичных мышцах, так и подвздошно-большеберцовых трактах имеют сходную гистологию и молекулярную патологию. Авторы показывают, что фиброз подвздошно-большеберцовых трактов является вторичным по отношению к фиброзу ягодичной мышцы и представляет собой постоянный процесс восстановления тканей [63].

Также имеются публикации без уточнения близкородственных связей, где дети наряду с РОКТБС рождались с аномалиями, а именно, аплазией ягодичных мышц, включая аплазии других мышечных групп [27]

и атрофию мозга [58]. В отношении данных публикаций аплазия ягодичных мышц является истинной патологией, а не вторичным фиброзом ягодичных мышц. Carnevale с соавт. у двух сибсов описал врожденное отсутствие ягодичных мышц в сочетании со spina bifida occulta. При этом оба родителя и двое внешние нормальные братьев и сестер имели spina bifida occulta. Ими предложены две альтернативные гипотезы этиологии развития этих пороков: во-первых, мышечный дефект может быть вызван аутосомно-рецессивным геном, не предопределяющим развитие spina bifida occulta; во-вторых, оба типа пороков развития могут быть обусловлены одним и тем же аутосомно-рецессивным геном [57]. Подобное сообщение сделали Edgar E.M. с соавт. в 2012 году с указанием врожденного отсутствия ягодичных мышц в сочетании гипоплазией зрительного нерва и гамартомы ЦНС [40].

Другие исследователи указывали на связи болезни у детей с такой же патологией у их родителей [9, 11, 27, 42, 60]. Наследственная форма представляет собой аутосомно-рецессивное заболевание (MIM № 231970 по каталогу McKusick (1997)), встречающееся у лиц, в генеалогическом древе которых отмечаются близкородственные браки [9, 40, 57]. Этот факт также подтверждается публикацией E. Parano с соавт. В ней сообщается о трех случаях семейной односторонней гипоплазии ягодиц. Помимо наличия гипоплазии ягодиц, все трое, также имеют одностороннюю гипоплазию грудной мышцы. А один из них имеет дополнительно одностороннюю симбрахиадактилию дистальных фаланг одной стопы. Все родственники в родословной были женского пола. Авторы предполагают, что эти случаи лучше всего классифицируются как часть «польского комплекса аномалий» и являются проявлением внутрисемейной фенотипической гетерогенности [60]. Но сразу бы хотелось отметить принципиальное отличие нозологии врожденной аплазии ягодичных мышц в сочетании с другой врожденной патологией от нозологии, при которой в изначально нормальных ягодичных мышцах индуцируется развитие истинного первичного фиброза, приводящего к формированию вторичной РОКТБС, что, собственно, и является предметом нашего клинического интереса.

### Методы визуализации

При рентгенологическом обследовании обнаруживается увеличение шеечно-диафизарного угла бедренной кости, признак наружной ротации бедренной кости, перекос таза с развитием компенсаторного поясничного сколиоза и выявляемая на переднезадней рентгенограмме таза «подвздошная гиперплотная линия», идущая параллельно крестцово-подвздошному суставу [4, 6-10, 13, 16, 20, 22, 33, 34, 37, 38, 44, 47, 54]. Этот признак формируется в результате длительного и стойкого тянувшего эффекта фиброзно-измененной большой ягодичной мышцы, которая деформирует латеральную надкостницу задней части подвздошной кости от косого направления к переднезаднему направлению, в результате рентгеновский луч проходит параллельно уплотненной латеральной надкостнице подвздошной кости, и на рентгенограмме выявляется плотная линия, идущая параллельно крестцово-подвздошному сочленению. Jin-Nia Cai с соавт. назвали это «признаком гиперплотной линии подвздошной кости» (рис. 4), и в заключение предлагают использовать данный термин при описании этого рентгенологического признака в процессе подготовки рентгенологического заключения для установления диагноза фиброза ягодичных мышц.

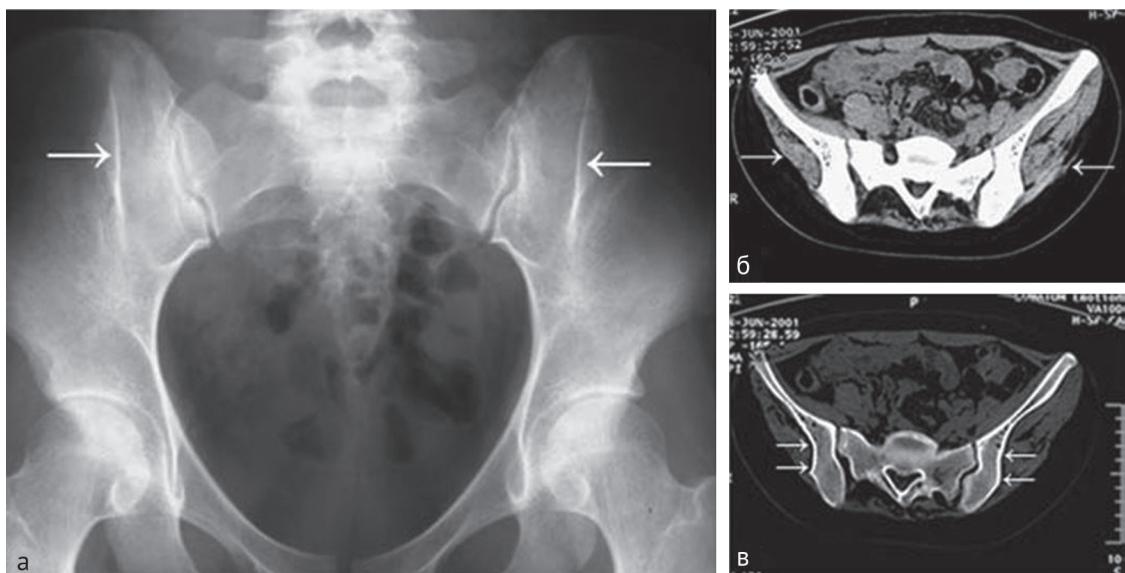


Рис. 4. 13-летний мальчик с фиброзом ягодичных мышц: а – на прямой рентгенограмме таза видна двусторонняя симметричная гиперплотная линия на подвздошной кости. Линия проходит примерно параллельно крестцово-подвздошному суставу (стрелки); б – МСКТ (мягкотканый режим) показывает фиброзно-измененные ягодичные мышцы с неровными, прерывистыми краями и расширенными межмышечными пространствами (стрелки); в – МСКТ (костный режим) выявляет деформацию латеральной надкостницы задней части подвздошной кости (стрелки) [6]

Были также опробованы и иные методы визуализации у таких пациентов. При проведении МРТ-исследования выявляли атрофию большой ягодичной мышцы. Chen с соавт. провели МРТ-исследование с целью описания МРТ-признаков фиброза ягодичных мышц после ретроспективного анализа обследования 21 пациента. В результате они пришли к выводу, что фиброз ягодичных мышц проявляется характерными признаками, такими как: 1 – внутримышечные фиброзные тяжи, распространяющиеся на утолщенное дистальное сухожилие с атрофией большой ягодичной мышцы, 2 – заднемедиальное смещение подвздошно-крестцового тракта, 3 – в более поздних случаях (у взрослых) медиальная ретракция ягодичной мышцы и ее сухожилия формируют вдавленный желобок на мышечно-сухожильном переходе при наружной ротации бедренной кости [13, 37, 66]. В отечественной литературе О.В. Кожевниковым и С.Э. Кралиной описан случай проведения МРТ-исследования у больной с РОКТБС. Они выявили гипотрофию большой ягодичной мышцы и, дополнительно, гипотрофию квадратной мышцы с пораженной стороны, что послужило для них определением объема оперативного лечения – иссечение не только фиброзно-измененных тяжей большой ягодичной мышцы, но и тяжей фиброзно-измененной квадратной мышцы [22].

МСКТ-исследование, проведенное в мягкотканном режиме, показывает атрофию ягодичных мышц с неровными, прерывистыми краями и расширенными межмышечными пространствами, кальцификаты, некроз мест инъекций и волнистые тяжи фасции. МСКТ в костном режиме выявляет деформацию латеральной надкостницы задней части подвздошной кости, которая и формирует рентгенологический «признак гиперплотной линии подвздошной кости» [6, 13, 37, 67, 68]. При проведении УЗИ ягодичных областей выявляются особенности, такие как истончение вовлеченных ягодичных мышц и наличие гиперэхогенных тяжей внутри мышечных пучков, означающих фиброз, по данным Vamshi Krishna Kotha и соавт. [13, 22, 33, 54, 61].

#### Классификации РОКТБС

В Китае в связи с частой встречаемостью РОКТБС разработано несколько классификаций патологии у детей [11, 16, 44]. Однако последние исследования показывают, что авторы применяют предложенные классификации также у взрослых пациентов, особенно классификации, предложенные Zhao с соавт. и Bin с соавт. [14, 23, 26, 38]. Кроме этих классификаций сотрудники НИИТО МЗ Республики Узбекистан в 2009 году по результатам проведенных у детей клинических исследований разработали свою классификацию контрактуры по степеням тяжести [44].

Классификация РОКТБС по степеням тяжести по Zhao с соавт. (2009 г.) [11]:

I. Легкая степень. Поворот кнаружи нижних конечностей мягкий, отведение бедра составляет менее  $15^\circ$  при сгибании тазобедренного и коленного суставов до  $90^\circ$  или диапазон приведения составляет менее  $20^\circ$  при отсутствии сгибания данных суставов. «Поза лягушки» на корточках и признак Обера являются слабоположительными. Нарушение походки не проявляется с боковым наклоном таза, и на переднезадней рентгенограмме перекос таза составляет менее  $10^\circ$ .

II. Умеренная степень. Поворот кнаружи нижних конечностей является умеренным, отведение бедра варьирует от  $15^\circ$  до  $60^\circ$  при сгибании тазобедренного и коленного суставов до  $90^\circ$  или диапазон приведения составляет менее  $10^\circ$  при отсутствии сгибания данных суставов. «Поза лягушки» на корточках и признак Обера являются положительными. Нарушение походки проявляется с боковым наклоном таза, и на переднезадней рентгенограмме перекос таза составляет менее  $20^\circ$ .

III. Тяжелая степень. Поворот кнаружи нижних конечностей является тяжелым, отведение бедра составляет более  $60^\circ$  при сгибании тазобедренного и коленного суставов до  $90^\circ$  или диапазон приведения составляет менее  $0^\circ$  при отсутствии сгибания данных суставов. «Поза лягушки» на корточках и признак Обера значительно выражены. Нарушение походки с боко-

вым наклоном таза значительное, и на переднезадней рентгенограмме перекос таза составляет более 20°.

Классификация РОКТБС по уровню поражения Zhao с соавт. (2009 г.) [11]:

I. Тип MA (maximus). Фиброзные изменения большой ягодичной мышцы.

II. Тип MEI (medius and minimus). Фиброзные изменения средней и малой ягодичных мышц.

III. Тип AGM (all gluteal muscles). Фиброзные изменения всех ягодичных мышц (большой, средней и малой).

Данная классификация проста в применении и определении параметров, таких как определение объема движений тазобедренного сустава и поражения мышц на различных уровнях, но не описывает изменения в квадратной мышце, описанные в публикации О.В. Кожевникова и С.Э. Кралина, что может, возможно, повлиять на объем оперативного лечения и, возможно, на послеоперационный результат оценки объема движений тазобедренного сустава.

В последующем классификация РОКТБС, предложенная Bin с соавт. [23], была использована авторами для диагностики и лечения патологии у взрослых пациентов и наиболее точно, по их мнению, на сегодняшнее время описывает клинические проявления болезни и анатомические изменения.

Тип А. Контрактура обусловлена изменениями в подвздошно-большеберцовом тракте. Пациент может сидеть на корточках со сведенными коленями в течение всего процесса приседания (рис. 5, а-в). Сышен щелкающий звук, а во время приседания можно ощутить движение фиброзного тяжа (часть подвздошно-большеберцового тракта) над большим вертелом.

Тип А1. В сидячем положении можно перекрецивать ноги (рис. 5, г).

Тип А2. В сидячем положении можно частично перекрецивать ноги (рис. 5, д).

Тип В. Контрактура обусловлена изменениями в следующих структурах: подвздошно-большеберцовый тракт, поверхностные и глубокие фасции большой ягодичной мышцы. Сышен щелкающий звук, а движение фиброзного тяжа ощущается над большим вертелом во время приседания. Кроме того, пациент не может свести оба колена во время приседания (рис. 5, е). Пораженное бедро отводится и ротируется кнаружи, когда оно сгибается ближе к 90° (рис. 5, е). Колени сводятся вместе после прохождения фиброзного тяжа над большим вертелом, и только тогда пораженное бедро

полностью сгибается (рис. 5, в). В сидячем положении невозможно перекрецивать ноги (рис. 5, ж).

Тип С. Контрактура обусловлена изменениями не только в вышеупомянутых поверхностных структурах, но и изменениями, распространяющимися на среднюю ягодичную мышцу, малую ягодичную мышцу, грушевидную мышцу и суставную капсулу тазобедренного сустава. Колени при ходьбе ротируются кнаружи, и их нельзя свести вместе на протяжении всего процесса приседания (рис. 5, е-з). В сидячем положении невозможно перекрецивать ноги, подобно типу В (рис. 5, ж).

Тип С1. Пальпируется движение фиброзно-измененного тяжа, во время приседания слышен щелкающий звук.

Тип С2. Движение фиброзно-измененного тяжа не пальпируется или почти отсутствует, и во время приседания слышен щелкающий звук, указывающий на значительные спайки между фиброзными тканями. Эти спайки чаще возникали в результате предыдущей неудачной или только частично успешной процедуры высвобождения открытым доступом.

Классификация разгибательно-отводящей контрактуры тазобедренного сустава у детей, предложенная в НИИТО МЗ Республики Узбекистан [44]:

I. Лёгкая степень. Отсутствие изменений кожных покровов ягодичной области и окружающих мягких тканей. Нарушений походки нет. При пассивном сгибании нижних конечностей в положении 0° ротации выявляется ограничение сгибания от 60° до 80°. При пассивном сгибании в тазобедренном суставе обнаруживается щелчок, после которого дальнейшее сгибание тазобедренного сустава становится свободнее.

II. Средняя степень. В ягодичной области имеются признаки небольшой атрофии ягодичных мышц. При ходьбе у некоторых больных этой группы определяется небольшой поворот таза кпереди. В положении стоя баланс равновесия не нарушается, но из-за ограниченного сгибания с поражённой стороны при ходьбе вперёд во время поднятия здоровой конечности движения больной конечности заканчиваются более продолжительным опусканием стопы. При пассивном сгибании нижних конечностей в положении 0° ротации выявляется ограничение сгибания от 30° до 60°. Симптом Тренделенбурга отрицательный. Кроме этого, ребёнок из положения лёжа на спине самостоятельно с трудом переходит в положение сидя, и в этом положении усиливается лордоз и натяжение окружающих мышц позвоночника, а также *m. tensor fasciae latae*.

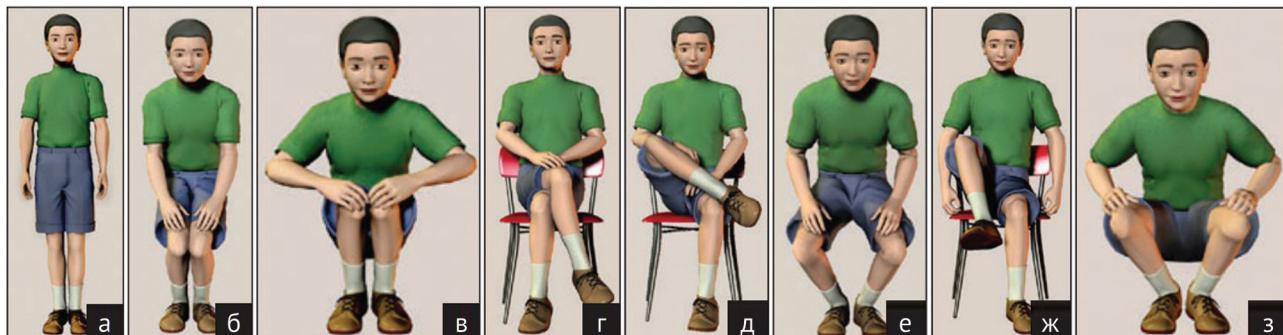


Рис. 5. Классификация РОКТБС. Стоя (а). Тип А. Во время приседания слышен щелкающий звук и ощущается движение фиброзного тяжа (части подвздошно-большеберцового тракта) через большой вертел бедренной кости во время приседания (б). Приседание (в). Тип А1. В сидячем положении ноги могут полностью перекрециваться (г). Тип А2. В сидячем положении ноги не могут частично перекрециваться (д). Тип В. Пораженное бедро отводится и ротируется кнаружи, когда оно сгибается ближе к 90° (е), и в сидячем положении ноги не могут перекрециваться (ж). Тип С. При приседании колени не сводятся вместе (з) [23].

III. Тяжёлая степень. В ягодичной области выявляется атрофия значительной части ягодичных мышц. При пальпации мест вдавлений кожи в положении сгибания тазобедренного сустава под кожей пальпируется плотный тяж, который часто простирается от средней трети ягодичной области до латерально-задней части верхней трети бедра. У большинства больных при ходьбе выявляется наружно-ротационная установка нижних конечностей. При пассивном сгибании нижних конечностей в положении 0° ротации выявляется ограничение сгибания от 0° до 30°. Кроме этого, ребёнок в положении лёжа на спине самостоятельно не может перейти в положение сидя или же при переходе выявляется значительный лордоз. Больные не могут коснуться пола кончиками пальцев в положении стоя.

Отличие данной классификации – имеются описания вторичных изменений кожи и результаты пальпации ягодичных областей, учитываются некоторые аспекты повседневной деятельности (переход из положения лёжа на спине в положение сидя, наклон туловища вперед). Эта классификация является наиболее приближенной к выявленному синдрому у взрослых пациентов, обследованных нами.

#### Варианты хирургического лечения

Общемировая тенденция лечения РОКТБС направлена на применение хирургических методов. Консервативный метод лечения с программами реабилитации оказывает недостаточный эффект даже при I уровне поражения по классификации Zhao с соавт. (2009г.) [11, 13]. Хирургические методы лечения РОКТБС разнообразны – от открытой хирургии до эндоскопических технологий. Большинство современных публикаций представлено хирургами из КНР [8, 11, 14, 15, 19–21, 23–26, 45, 48, 49, 52], Индии [38, 54, 55], Африки [35, 36], Северной Америки [33] и России [22]. Исторический характер сведений об оперативном лечении носят публикации авторов из стран Европы [1, 2, 5, 30, 39, 42, 57, 59]. Большинство авторов выполняли хирургический разрез различной длины и формы от 6 до 15 см в продольном направлении над или кзади от большого вертела. Как правило, выполняли высвобождение фиброзно-измененных участков мышц и Z-образное удлинение большой ягодичной мышцы [2, 4, 7, 11, 14, 16, 26, 38, 39, 48, 49, 53]. Scully с соавт. при описании хирургического метода указывают на необходимость вмешательства задним доступом для освобождения ягодичных мышц и удаления фиброзно-измененных тканей вплоть до седалищной бугристости [33].

Ekire J. приводит клиническое наблюдение, в котором все 28 пациентов, дети до 12 лет со средним возрастом 6,4 года были прооперированы из заднего доступа к тазобедренному суставу. Глубина доступа распространялась до полного релиза большой ягодичной мышцы с последовательным иссечением фиброза. Обязательно выполнялась поперечная фасциотомия подвздошно-большеберцового тракта. Полное и свободное сгибание и приведение бедра в тазобедренном суставе было достигнуто после тщательного иссечения фиброза ягодичной мышцы. Кожа ушивалась узловыми швами с установкой дренажа (рис. 6) [35].

Авторы указывают на три осложнения: два послеоперационных раневых сепсиса и один послеоперационный парез малоберцового нерва, что косвенно отражает травматичность оперативного вмешательства и объем удаленного фиброза [35].



Рис. 6. Задний доступ, предложенный авторами [35] и использованный для оперативного лечения РОКТБС. Рана ушита отдельными узловыми швами с постановкой дренажей

При проведении целенаправленного поиска нам удалось найти 14 публикаций, относящихся к лечению РОКТБС у взрослых пациентов, причем публикации с большой выборкой пациентов представлены только авторами из Китая [8, 16, 17, 19–21, 23–26, 45, 62] и два клинических случая – из Индии [38] и России [22].

Так, Saroj Rai с соавт. приводят результаты лечения 71 пациента с РОКТБС (33 мужчины и 38 женщин), средний возраст 25 лет (от 17 до 42 лет). Авторы использовали различной длины продольный разрез кожи (5–10 см), проходящий над ягодицей и большим вертелом бедренной кости (рис. 7). Фиброзно-измененные тяжи были разделены в последовательном порядке от поверхностных до глубоких структур (подвздошно-большеберцовый тракт, большая ягодичная мышца, средняя ягодичная мышца, малая ягодичная мышца, грушевидные мышцы, вплоть до капсулы тазобедренного сустава), пока не было достигнуто полное сгибание, приведение и внутренняя ротация бедра в тазобедренном суставе.

В течение 18 месяцев наблюдения авторы отметили отличные функциональные результаты у 65, хорошие у четырех и удовлетворительные у двоих пациентов. В раннем послеоперационном периоде отмечено образование девяти гематом области операционной раны, один случай невропатии седалищного нерва и четыре спаечных процесса вокруг ягодиц, что обусловлено генетической предрасположенностью со стороны соединительной ткани. В позднем послеоперационном периоде отмечено пять случаев гипертрофических рубцов [15].

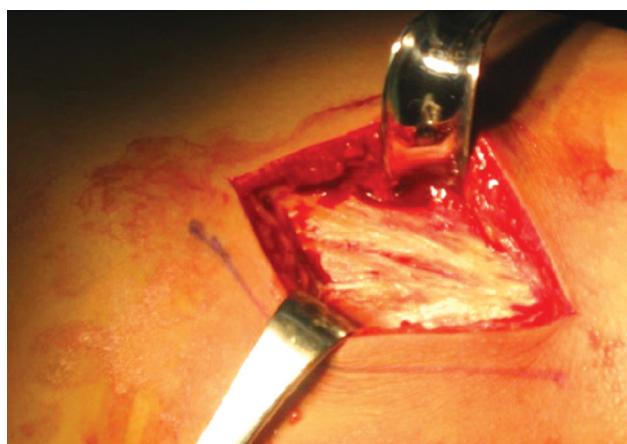


Рис. 7. Продольный разрез кожи над ягодицей и большим вертелом бедренной кости, использованный Saroj Rai с соавт. [15]

Многие авторы сообщают о высокой эффективности традиционного хирургического лечения с корреляцией от 74,4 до 98,5 % [2, 7, 11, 14–18, 21, 26, 29, 35, 36, 48, 49]. Авторы, описывающие клинические случаи с минимальной выборкой пациентов, оценивали результаты лечения как удовлетворительные. Отрицательной стороной традиционного хирургического метода авторы считают различной частоты осложнения – от 0 до 13,9 % - в виде образования гипертрофических рубцов, гематом, расхождения краев раны, раневых инфекций, повреждения седалищного нерва и кожных ветвей бедренного нерва, рецидива патологии [8, 11–14, 17, 18, 26, 35, 52]. Об успешных результатах хирургического лечения 1059 пациентов с данной патологией при среднем возрасте в 23 года (8–43 лет) с применением миниинвазивного доступа сообщили Ye с соавт. (2012 г.). Пациенты наблюдались в среднем 2,5 года, авторы оценили функциональный результат лечения, который включал в себя такие параметры как восстановление походки, объема движений тазобедренного сустава, сведение коленей во время приседания. Авторы также сообщили только о трех случаях острого повреждения ветвей бедренной артерии в области шейки бедренной кости, которое было устранено через небольшой доступ [23]. Но, несмотря на минимальную травматичность и хорошие результаты оперативного метода, авторы не описывают должным образом технические трудности и ограничения методики во время операции, которая выполняется вслепую из небольших разрезов. При выполнении этого доступа существует вероятность неполного высвобождения фиброзных тяжей и повреждение сосудисто-нервных пучков в области выполняемых разрезов.

В связи с осложнениями традиционного хирургического метода, которые оказывают негативное влияние на функциональные и косметические показатели

пациентов, с развитием эндоскопических технологий оперативных вмешательств меняется тенденция выбора хирургического лечения РОКТБС в сторону последних, что позволяет минимизировать риски развития осложнений и косметических дефектов в области раны. Авторы методик сообщают о превосходных результатах лечения данной патологии в плане диапазона движений в тазобедренных суставах, минимальных косметических ран, меньшей выраженности послеоперационных болей, ранней реабилитации и короткого времени пребывания в стационаре [8, 12–15, 19, 20, 24, 25, 38, 45]. При сравнении традиционного хирургического метода с эндоскопическим не было выявлено значительных различий по продолжительности операции, количеству осложнений во время операции, в клинических исходах и в частоте рецидивов. Также сообщается, что у 4 пациентов с III уровнем поражения и типом AGM по классификации Zhao с соавт. был достигнут неудовлетворительный результат, в связи с чем пациенты были прооперированы традиционной хирургической методикой, что указывает на определенные ограничения эндоскопического метода при лечении тяжелых форм патологии [14].

Основным методом лечения остается хирургический метод, выбор которого напрямую зависит от степени выраженности патологии. Так, пациенты с фиброзом ягодичных мышц, относящиеся к III уровню поражения и типу AGM по классификации «контрактур ягодичных мышц» по Zhao с соавт. (2009 г.) [11], к типу C2 по классификации, предложенной Bin с соавт. (2012 г.) [23] и тяжелой степени тяжести по классификации НИИТО МЗ Республики Узбекистан (2009 г.) [44], могут быть прооперированы лишь из открытого хирургического доступа. Все остальные формы патологии могут быть прооперированы как открытым способом, так и с использованием эндоскопического метода.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Изучив представленную литературу, мы полагаем, что имеются большие недостатки в освещении данной проблемы внутри нашей страны – нет стандартов диагностики, лечения и реабилитации взрослых пациентов в возрасте старше 18 лет с РОКТБС. Мы также полагаем, что при данной патологии в патологический процесс могут быть вовлечены не только ягодичные мышцы, но и глубоколежащие мышцы – гребенчатая, грушевидная, квадратная, внутренняя запирательная. Они в основном ответственны за ротацию бедра кнаружи и при перерождении в фиброзную ткань играют большую роль в патологической наружно-ротационной установке бедра и отведении бедер при их сгибании в тазобедренном суставе за счет ограниченной или невозможной растяжимости. Поражения данных мышц, возможно, и могут быть выявлены при клиническом обследовании, но пока лишь только фиброз квадратной

мышцы убедительно визуализируется при проведении МРТ-исследования [22]. Фиброзные изменения остальных мышц выявляются только во время оперативного вмешательства и не описаны ни в одной из предложенных к настоящему моменту классификаций. В связи с этим было бы целесообразным на первом этапе, используя разработанные китайскими коллегами классификации контрактур и методы лечения, провести исследования со специалистами радиологами для описания данной патологии и разработать стандарт лечения пациентов с РОКТБС. Стандарт лечения будет востребован в эндемичных для данной патологии субъектах Российской Федерации, таких как Республика Тыва, а также в Чукотском, Ямало-Ненецком, Ханты-Мансийском автономных округах РФ, где количество таких пациентов при проведении целенаправленного изучения может оказаться достаточно большим.

### СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Valderrama J.A.F. A cause of limited flexion and adduction of the hip in children // J. Bone Joint Surg. Br. 1970. Vol. 52, P. 179.
2. Valderrama J.A.F., Esteve de Miguel R. Fibrosis of the gluteus maximus: a cause of limited flexion and adduction of the hip in children // Clin. Orthop. Relat. Res. 1981. No 156. P. 67-78.
3. Hang Y.S. Contracture of the hip secondary to fibrosis of the gluteus maximus muscle // J. Bone Joint Surg. Am. 1979. Vol. 61, No 1. P. 52-55.
4. Gao G.X. Idiopathic contracture of the gluteus maximus muscle in children // Arch. Orthop. Trauma Surg. 1988. Vol. 107, No 5. P. 277-279. DOI: 10.1007/BF00451506.
5. Brignall C.G., Brown R.M., Stainsby G.D. Fibrosis of the gluteus maximus as a cause of snapping hip. A case report // J. Bone Joint Surg. Am. 1993. Vol. 75, No 6. P. 909-910. DOI: 10.2106/00004623-199306000-00012.

6. Iliac hyperdense line: a new radiographic sign of gluteal muscle contracture / J.H. Cai, L.F. Gan, H.L. Zheng, H. Li // *Pediatr. Radiol.* 2005. Vol. 35, No 10. P. 995-997. DOI: 10.1007/s00247-005-1519-2.
7. Factors influencing the treatment of severe gluteal muscle contracture in children / G.H. Liu, F.Q. Cao, S.H. Yang, J.F. Zhu // *J. Pediatr. Orthop.* B. 2011. Vol. 20, No 2. P. 67-69. DOI: 10.1097/BPB.0b013e328341bcb2.
8. Arthroscopic revision release of gluteal muscle contracture after failed primary open surgery / X. Zhang, X. Jiang, F. He, Z. Liang, T. You, D. Jin, W. Zhang // *Int. Orthop.* 2017. Vol. 41, No 8. P. 1521-1526. DOI: 10.1007/s00264-016-3354-5.
9. Донгак А.В. Пути оптимизации системы лечения детей с региональной ортопедической патологией на территориях с низкой плотностью населения (на примере Республики Тыва) : автореф. дис... канд. мед. наук : 14.00.22 : 14.00.33. Новосибирск, 2008. 30 с.
10. Idiopathic bilateral gluteus maximus contracture: a case report and review of literature / A. Aggarwal, S. Singh, M. Singh, R. Chauhan // *Acta Orthop. Belg.* 2005. Vol. 71, No 4. P. 493-495.
11. Classification of gluteal muscle contracture in children and outcome of different treatments / C.G. Zhao, X.J. He, B. Lu, H.P. Li, D. Wang, Z.Z. Zhu // *BMC Musculoskelet. Disord.* 2009. Vol. 10. P. 34. DOI: 10.1186/1471-2474-10-34.
12. Alves K., Katz J.N., Sabatini C.S. Gluteal fibrosis and its surgical treatment // *J. Bone Joint Surg. Am.* 2019. Vol. 101, No 4. P. 361-368. DOI: 10.2106/JBJS.17.01670.
13. Gluteal muscle contracture: diagnosis and management options / S. Rai, C. Meng, X. Wang, N. Chaudhary, S. Jin, S. Yang, H. Wang // *SICOT J.* 2017. Vol. 3. P. 1. DOI: 10.1051/sicotj/2016036.
14. Comparison of endoscopic surgery and open surgery for gluteal muscle contracture / D. Fu, S. Yang, B. Xiao, H. Wang, C. Meng // *J. Pediatr. Orthop.* 2011. Vol. 31, No 5. P. e38-e43. DOI: 10.1097/BPO.0b013e31821f509c.
15. Arthroscopic release using F and C method versus conventional open release method in the treatment of gluteal muscle contracture: a comparative study / S. Rai, S. Jin, C. Meng, N. Chaudhary, N. Tamang, X. Wang, X. Liu, H. Wang, S. Yang // *BMC Musculoskelet. Disord.* 2017. Vol. 18, No 1. P. 113. DOI: 10.1186/s12891-017-1484-6.
17. A retrospective analysis of the gluteal muscles contracture and discussion of the relative problems / G. Liu, J. Du, S. Yang, Q. Zheng, J. Li // *J. Tongji Med. Univ.* 2000. Vol. 20, No 1. P. 70-71. DOI: 10.1007/BF02887682.
18. He X., Li H., Wang D. Classification and management of the gluteal muscles contracture // *Chin. J. Orthop.* 2003. Vol. 23. P. 96-100.
19. Gonzalez R. Gluteal retractions: classification and treatment techniques // *Aesthet. Surg. J.* 2006. Vol. 26, No 5. P. 537-550. DOI: 10.1016/j.asj.2006.08.007.
20. Arthroscope monitored solution of adult intramuscular injection associated gluteal muscle contracture by radiofrequency / Y.J. Liu, J. Xue, M. Zhou, Z.G. Wang, Z.L. Li, X. Cai, M. Wei, Y. Wang, J.L. Zhu // *Zhonghua Wai Ke Za Zhi.* 2008. Vol. 46, No 13. P. 970-972.
21. Arthroscopic gluteal muscle contracture release with radiofrequency energy / Y.J. Liu, Y. Wang, J. Xue, P.P. Lui, K.M. Chan // *Clin. Orthop. Relat. Res.* 2009. Vol. 467, No 3. P. 799-804. DOI: 10.1007/s11999-008-0595-7.
22. Diagnosis and treatment of unilateral gluteal muscle contracture / X. Chen, X. Tang, X. Jiang, D. Wang, M. Peng, L. Liu // *Zhongguo Xiu Fu Chong Jian Wai Ke Za Zhi.* 2011. Vol. 25, No 5. P. 530-532.
23. Кожевников О.В., Кралина С.Э. Идиопатическая разгибательно-отводящая контрактура тазобедренного сустава // Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. 2012. Т. 19, № 1. С. 74-76.
24. New minimally invasive option for the treatment of gluteal muscle contracture / B. Ye, P. Zhou, Y. Xia, Y. Chen, J. Yu, S. Xu // *Orthopedics.* 2012. Vol. 35, No 12. P. e1692-e1698. DOI: 10.3928/01477447-20121120-11.
25. Clinical classification of gluteal muscle contracture under arthroscopy / Y.J. Liu, Z.G. Wang, J.L. Wang, S.Y. Li, H.F. Li, F. Qu, J. Xue, W. Qi, C. Liu, J.L. Zhu // *Zhongguo Gu Shang.* 2013. Vol. 26, No 6. P. 468-470.
26. Etiological analysis and significance of anterior knee pain induced by gluteal muscles contracture / G. Zhao, Y.J. Liu, J.L. Wang, W. Qi, F. Qu, B.T. Yuan, J.T. Wang, X.Z. Shen, Y. Liu, J.L. Zhu // *Zhongguo Gu Shang.* 2014. Vol. 27, No 12. P. 1000-1002.
27. Comparison of the incisions for the open surgical treatment of gluteal muscle contracture / J. Xu, X. Geng, H. Muhammad, X. Wang, J.Z. Huang, C. Zhang, X. Ma // *J. Pediatr. Orthop.* B. 2014. Vol. 23, No 5. P. 435-440. DOI: 10.1097/BPB.0000000000000067.
28. Shen Y.S. Abduction contracture of the hip in children // *J. Bone Joint Surg. Br.* 1975. Vol. 57, No 4. P. 463-465.
29. Shamugasundaram T.K. Post-injection fibrosis of skeletal muscle: a clinical problem. A personal series of 169 cases // *Int. Orthop.* 1980. Vol. 4, No 1. P. 31-37. DOI: 10.1007/BF00266601.
30. Chung D.C., Ko Y.C., Pai H.H. A study on the prevalence and risk factors of muscular fibrotic contracture in Jia-Dong Township, Pingtung County, Taiwan // *Gaoxiong Yi Xue Ke Xue Za Zhi.* 1989. Vol. 5, No 2. P. 91-95.
31. Sirinelli D., Oudjhane K., Khouri N. Case report 605: Gluteal amyotrophy: a late sequela of intramuscular injection // *Skeletal Radiol.* 1990. Vol. 19, No 3. P. 221-223. DOI: 10.1007/BF00204104.
32. Ko Y.C., Chung D.C., Pai H.H. Intramuscular-injection-associated gluteal fibrotic contracture and hepatitis B virus infection among school children // *Gaoxiong Yi Xue Ke Xue Za Zhi.* 1991. Vol. 7, No 7. P. 358-362.
33. Huang Y., Li J., Lei W. Gluteal muscle contracture: etiology, classification and treatment // *Chin. J. Orthop.* 1999. Vol. 19. P. 106-108.
34. Injection-induced gluteus muscle contractures: diagnosis with the "reverse Ober test" and surgical management / W.F. Scully, K.K. White, K.M. Song, V.S. Mosca // *J. Pediatr. Orthop.* 2015. Vol. 35, No 2. P. 192-198. DOI: 10.1097/BPO.0000000000000238.
35. Sun X. An investigation on injectional gluteal muscle contracture in childhood in Mianyang City // *Zhonghua Liu Xing Bing Xue Za Zhi.* 1990. Vol. 11, No 5. P. 291-294.
36. Ekure J. Gluteal fibrosis. A report of 28 cases from Kumi Hospital, Uganda // *East Cent. Afr. J. Surg.* 2007. Vol. 12, No 1.
37. Gluteal fibrosis; a case series in eastern Uganda. Could our malarial treatment be causing long-term disability? / S. Nikolaou, E. Asige, O. Francis, R. Abaikol // *J. Surg.* 2014. Vol. 12, No 3. P. S64.
38. Aberrant femoral torsion presenting with frog-leg squatting mimicking gluteal muscle contracture / C.L. Chiang, M.Y. Tsai, W.N. Chang, C.K. Chen // *Clin. Orthop. Relat. Res.* 2012. Vol. 470, No 4. P. 1165-1170. DOI: 10.1007/s11999-011-2084-7.
39. Pathak A., Shukla J. Idiopathic Bilateral Gluteus Maximus Contracture in Adolescent Female: A Case Report // *J. Orthop. Case Rep.* 2013. Vol. 3, No 1. P. 19-22.
40. Yadav S.S. Extension contracture of the hip due to idiopathic fibrosis of the gluteus maximus // *Int. Surg.* 1978. Vol. 63, No 1. P. 27-28.
41. Congenital absence of gluteal muscles, optic nerve hypoplasia, and central nervous system hamartomas / E.M. Edgar, H.L. Carlson, R.A. Egan, L.P. Riccelli, E.J. Cupler // *Clin. Dysmorphol.* 2012. Vol. 21, No 2. P. 106-108. DOI: 10.1097/MCD.0b013e32834e7fb9.
42. Mehta M.H. Bilateral congenital contracture of the ilio-tibial tract // *J. Bone Joint Surg. Br.* 1972. Vol. 54, No 3. P. 532-534.
43. Wolbrink A.J., Hsu Z., Bianco A.J. Abduction contracture of the shoulders and hips secondary to fibrous bands // *J. Bone Joint Surg. Am.* 1973. Vol. 55, No 4. P. 844-846.
44. Ma C.X., Fang L.G., Liu G.L. Injection caused gluteal muscle contracture // *Chin. J. Orthop.* 1978. Vol. 16. P. 345-346.
45. Джурраев А.М., Кадыров И.М. Клинические аспекты диагностики и лечения разгибательно-отводящей контрактуры тазобедренного сустава у детей // Вестник ортопедии, травматологии и протезирования. 2009. № 1. С. 40-42.
46. The role of arthroscopic release of gluteal muscle contracture in improving patellofemoral instability / J.B. Huang, H. Ge, Y.L. Zhang, C.T. Liu, C. Xue, Y.C. Chen, P. Wu, B. Cheng // *J. Orthop. Surg. Res.* 2019. Vol. 14, No 1. P. 159. DOI: 10.1186/s13018-019-1187-9.
47. Shen Y.S. Gluteus maximus contracture // *Clin. Orthop. Relat. Res.* 1982. No 162. P. 185-188.
48. Ni B., Li M. The effect of children's gluteal muscle contracture on skeleton development // *Sichuan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2007. Vol. 38, No 4. P. 657-659, 677.
49. Treatment of severe gluteal muscle contracture in children / G. Liu, S. Yang, J. Du, Q. Zheng, Z. Shao, C. Yang // *J. Huazhong Univ. Sci. Technolog. Med. Sci.* 2008. Vol. 28, No 2. P. 171-173. DOI: 10.1007/s11596-008-0214-6.

## Обзор литературы

50. Z-plasty for severe gluteal muscle contracture in children / K. Zha, G. Liu, S. Yang, F. Cao // J. Orthop. Surg. (Hong Kong). 2016. Vol. 24, No 3. P. 383-386. DOI: 10.1177/1602400323.
51. Ganel A., Blankstein A. Congenital gluteus maximus contracture // Orthop. Rev. 1989. Vol. 18, No 1. P. 95-97.
52. Chen S.S., Chien C.H., Yu H.S. Syndrome of deltoid and/or gluteal fibrotic contracture: an injection myopathy // Acta Neurol. Scand. 1988. Vol. 78, No 3. P. 167-176. DOI: 10.1111/j.1600-0404.1988.tb03640.x.
53. Treatment of gluteus contracture with small incision: a report of 2518 cases / K. Zhang, P. Li, L. Zhong-Ke, H. Ren, X. Tang, M. Chun-Hui, M. Tang // Chin. J. Orthop. Trauma. 2007. Vol. 20. P. 851-852.
54. Chen H.S., Yang X.L. Insertion of gluteus maximus tendo-chilles lengthening with Z-shaped for the treatment of severe gluteal muscle contracture // Zhongguo Gu Shang. 2015. Vol. 28, No 6. P. 524-526.
55. Congenital gluteus maximus contracture syndrome – a case report with review of imaging findings / V.K. Kotha, R. Reddy, M.V. Reddy, R.S. Moorthy, T.V. Kishan // J. Radiol. Case Rep. 2014. Vol. 8, No 4. P. 32-37. DOI: 10.3941/jrcr.v8i4.1646.
56. Sinha S., Gupta S., Kanojia R.K. Bilateral Gluteus Maximus Contracture in a Young Child: A Case Report and Review of Literature // J. Orthop. Case Rep. 2019. Vol. 9, No 2. P. 60-63. DOI: 10.13107/jocr.2250-0685.1372.
57. Al Bayati M.A., Kraidy B.K. Gluteal muscle fibrosis with abduction contracture of the hip // Int. Orthop. 2016. Vol. 40, No 3. P. 447-451. DOI: 10.1007/s00264-015-2836-1.
58. Congenital absence of gluteal muscles. Report of two sibs / A. Carnevale, V. del Castillo, A.G. Sotillo, J. Larrondo // Clin. Genet. 1976. Vol. 10, No 3. P. 135-138. DOI: 10.1111/j.1399-0004.1976.tb00025.x.
59. The clinical and pathological analysis of the uniform type I fiber myopathy with brain atrophy and gluteal muscle contractures / L. Lixihua, Z. Zhangqing, S. Shengpingquan, Z. Zhaolei, Z. Zhaoli, C. Cuixuee, L. Liuxiaoqin // Neuromuscul. Disord. 2010. Vol. 20, No 9-10. P. 613-613.
60. Fluixa R.P., Pérez R.J.L., Cañizares P.S. Fibrosis glútea: ¿esencial o secundaria? // Rev. Esp. Cir. Osteoart. 1995. Vol. 30. P. 202-206.
61. Intrafamilial phenotypic heterogeneity of the Poland complex: a case report / E. Parano, R. Falsaperla, V. Pavone, A. Toscano, E.A. Bolan, R.R. Trifiletti // Neuropediatrics. 1995. Vol. 26, No 4. P. 217-219. DOI: 10.1055/s-2007-979758.
62. The role of ultrasonography in the diagnosis of gluteal muscle contracture / Q. Li, Z. Lingyan, L. Yan, P. Yulan // Skeletal Radiol. 2011. Vol. 40, No 2. P. 215-221. DOI: 10.1007/s00256-009-0869-5.
63. Oleas-Santillán G., Bowen J.R. Anterior Hip Dislocation from Post-injection Gluteal Muscular Fibrosis: Case Report // JBJS Case Connect. 2019. Vol. 9, No 2. P. e0250. DOI: 10.2106/JBJS.CC.18.00250.
64. Histology and molecular pathology of iliotibial tract contracture in patients with gluteal muscle contracture / B.T. Yuan, F. Qu, S.X. Wang, W. Qi, X.Z. Shen, C.B. Li, Y.J. Liu // Biosci. Rep. 2019. Vol. 39, No 9. BSR20181351. DOI: 10.1042/BSR20181351.
65. Increased expression of collagens, transforming growth factor-beta1, and -beta3 in gluteal muscle contracture / C.G. Zhao, X.J. He, B. Lu, H.P. Li, A.J. Kang // BMC Musculoskelet. Disord. 2010. Vol. 11. P. 15. DOI: 10.1186/1471-2474-11-15.
66. Roles of TGF- $\beta$ /Smad signaling pathway in pathogenesis and development of gluteal muscle contracture / X. Zhang, Y. Ma, T. You, X. Tian, H. Zhang, Q. Zhu, W. Zhang // Connect. Tissue Res. 2015. Vol. 56, No 1. P. 9-17. DOI: 10.3109/03008207.2014.964400.
67. MRI diagnosis of contracture of the gluteus maximus muscle / C.K. Chen, L. Yeh, W.N. Chang, H.B. Pan, C.F. Yang // AJR Am. J. Roentgenol. 2006. Vol. 187, No 2. P. W169-W174. DOI: 10.2214/AJR.05.0319.
68. CT diagnosis of gluteal muscle contracture in children / L. Wang, J. Bao, J.T. Jiang, Zh. Pan, K. Hu, J. Jiang, H. Zhang, J. Sun, Y. Yuan // Chin. J. Radiol. 2004. Vol. 38, No 4. P. 365-367. A possible prediction of dystocia at the time of cesarean delivery: Gluteal muscle contracture, a single center experience from China / T. You, B. Yang, X.T. Zhang, S.Y. Ren, L. Bai, F.J. Jiao, X.C. Jiang, S.Y. Guan, W.T. Zhang // Medicine (Baltimore). 2020. Vol. 99, No 7. P. e19138. DOI: 10.1097/MD.00000000000019138.

Статья поступила в редакцию 26.05.2020; одобрена после рецензирования 16.09.2020; принята к публикации 23.08.2021.

The article was submitted 26.05.2020; approved after reviewing 16.09.2020; accepted for publication 23.08.2021.

### Информация об авторах:

1. Эртинге Солангыевич Чындын-оол – MynameisTreasure@mail.ru;
2. Виталий Викторович Павлов – доктор медицинских наук, pavlovdoc@mail.ru;
3. Александр Геннадьевич Самохин – кандидат медицинских наук, motorist@inbox.ru.

### Information about the authors:

1. Ertine S. Chyndyn-ool – M.D., MynameisTreasure@mail.ru;
2. Vitaliy V. Pavlov – Doctor of Medical Sciences, pavlovdoc@mail.ru;
3. Aleksandr G. Samokhin – Candidate of Medical Sciences, motorist@inbox.ru

**Согласие на публикацию:** пациент дал добровольное информированное согласие на публикацию клинического наблюдения.

**Конфликт интересов:** не заявлен.

**Источник финансирования:** исследование проведено без спонсорской поддержки.