Обзор

© О.К. Чегуров, В.Д. Макушин, 1998

СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ПРОДОЛЬНОЙ ЭКТРОМЕЛИЕЙ БОЛЬШЕБЕРЦОВОЙ КОСТИ

О.К. Чегуров, В.Д. Макушин

CONTEMPORARY CONDITION OF THE PROBLEM CONCERNING TREATMENT OF CHILDREN WITH LONGITUDINAL ECTROMELIA OF TIBIA

O.K. Chegurov, V.D. Makushin

Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия" им. академика Г. А. Илизарова, г. Курган
(Генеральный директор — академик РАМТН, д.м.н., профессор, заслуженный деятель науки РФ В.И. Шевцов)

В настоящее время прослеживаются два направления методологического подхода к лечению больных с данной патологией: первое - заключается в протезировании конечности после ампутации или вычленения недоразвитых сегментов, второе - органосохранное направление, включающее в себя собственно протезирование, протезирование после консервативной и оперативной подготовки конечности. Органосберегающие операции при данном пороке по нашему мнению наиболее перспективны и гуманны. Родители детей, страдающих эктромелией большеберцовой кости, отдают предпочтение сохранению конечности. На основе современных достижений в области чрескостного остеосинтеза в РНЦ "ВТО" им. акад. Г.А. Илизарова были предложены новые эффективные приёмы стабилизации малоберцовой кости относительно бедренной в зависимости от анатомической разновидности порока, способы реконструкции конечности, а также специальное устройство для их выполнения, позволяющие восстанавливать опорность конечности в функционально пригодном положении.

Ключевые слова: аномалия развития, продольная эктромелия большеберцовой кости, лечение.

There are two trends of methodological approach to treatment of patients with this pathology at present: the first one is limb prosthetics after amputation or isolation of underdeveloped segments, and the second one is an organosaving trend, including prosthetics of itself, prosthetics after conservative and operative limb preparation. We consider organosaving surgeries for this defect to be the most prospective and humane. Parents of the children with longitudinal tibial ectromelia give preference to limb saving. New effective techniques for stabilization of fibula with respect to femur depending on anatomic variety of the defect were proposed at Russian Ilizarov Scientific Centre "Restorative Traumatology and Orthopaedics" on the basis of modern achievements in the field of transosseous osteosynthesis, as well as methods of limb reconstruction and a special device for their performance, allowing to restore limb weight-bearing in functionally favourable position.

Keywords: developmental anomaly, longitudinal tibial ectromelia, treatment.

Согласно анализу литературы, посвящённой продольной эктромелии большеберцовой кости, в настоящее время прослеживаются два направления методологического подхода к лечению больных: первое - заключается в протезировании конечности после ампутации или вычленения недоразвитых сегментов, второе - органосохранное направление, включающее в себя собственно протезирование, протезирование после консервативной и оперативной подготовки конечности.

Систему хирургического лечения больных с продольной эктромелией большеберцовой кости, когда протезирование производится после ампутации или вычленения недоразвитых сег-

ментов предлагают G.C. Lloyd-Roberts [29], А.А. Тальшинский [13], F.W. Brown [25], О.Е. Шатилов [16], К.К. Магерамов с соав. [9], А.Л. Капитанаки и В.Н. Вербицкая [6], Т.В. Чеминава [15]. По их мнению ампутация голени с последующим протезированием является единственно возможным методом лечения, т.к. на голени отсутствует или недоразвита важная для опорной функции конечности кость, суставные концы которой формируют коленный и голеностопный суставы.

G. Chapchal, D. Waigang [26], Е.П. Меженина [11], D. Paterson [31] в настоящее время основными показаниями для ампутации в хирургическом плане считают сочетание порока больше-

берцовой кости с пороками других костей этой же конечности, выраженные деформации и значительное укорочение свыше 15 см, упорно рецидивирующие деформации голени и стопы, дефект голени, который не удалось ликвидировать многочисленными операциями, аплазию большеберцовой кости в случаях отсутствия надколенника, агенезию четырёхглавой мышцы бедра, а также отсутствие активного сгибания и разгибания голени.

О.Е. Шатилов и Т.В. Чеминава [17], А.В. Рожков [12] указывают, что у больных с двусторонней аплазией большеберцовой кости имеются прямые показания к вычленению недоразвитых голеней.

Органосберегающие операции при данном пороке, по нашему мнению, наиболее перспективны и гуманны. Родители детей, страдающих эктроделией большеберцовой кости, отдают предпочтение сохранению конечности.

История развития методов оперативного лечения начинается с органосохранного направления. Первые случаи были опубликованы Бильротом в 1867 г. и Дрейбгольцем в 1873 г. По данным Ф.Р. Богданова [2], Альберт в 1877 году впервые при полном отсутствии большеберцовой кости освежил малоберцовую кость и укрепил её в межмышцелковой ямке бедра серебряной проволокой, протянутой через мышечки бедренной кости. Барденгейер расщеплял концы малоберцовой кости, клиновидно заострял бедренную кость и вставлял её в верхний расщеп, а в нижний - таранную кость. Мейер одновременно перемещал малоберцовую кость под мышечки бедра и с целью её стабилизации укорачивал собственную связку надколенника, прикреплял внутренние связки коленного сустава к поверхности малоберцовой кости. Однако, не получил никакой фиксации в коленном суставе.

В 1922 году V. Putti [32] предложил при аплазии большеберцовой кости синостозировать проксимальный конец малоберцовой кости с бедренной. С целью предотвращения натяжения сосудисто-нервного пучка голень фиксировал в положении сгибания, а дистальный конец малоберцовой кости внедрял в таранную кость, устанавливая стопу в положении максимального эквинуса. О применении аналогичных методик сообщали Л.Д. Флерова [14], W. Blauth, H.G. Willert [24], В.А. Штурм [18], G. Exner [27], Б. Бойчев [3].

Дальнейшее совершенствование способов традиционного хирургического лечения было направлено на облегчение одномоментного перемещения малоберцовой кости и стопы с целью исправления порочного положения, а также на разработку новых способов их стабилизации.

Для облегчения одномоментного исправле-

ния порочного положения голени и стопы без натяжения мягких тканей G.Chapchal [26] резецировал дистальный конец малоберцовой кости.

C.R.Michel, M.Guilleminet [30] удаляли таранную кость.

Б. Бойчев [3], F.W. Brown [25] с целью уменьшения натяжения тканей резецировали головку малоберцовой кости. К. Karchinow [28], R. Wilde [33] резецировали малоберцовую кость на протяжении.

Характеризуя разнообразные способы хирургического лечения продольной эктроделии большеберцовой кости, следует отметить, что они высоко травматичны вследствие массивного рассечения мягких тканей, обширной скелетации, мобилизации и расщепления костных фрагментов, укорачивающих резекций. Артродезирование стопы в положении эквинуса с целью компенсации укорочения приводит к выраженным изменениям в суставах её переднего отдела, уменьшает площадь опорной поверхности.

Значительный вклад в развитие ортопедии на современном этапе внёс Г.А. Илизаров [5,19] разработками в области чрескостного остеосинтеза. В 1967 году Г.А. Илизаровым с соавт. были предложены аппараты и методики устранения сгибательных контрактур коленного и голеностопного суставов. В основу методик автором были положены принципы малотравматического дозированного растяжения мягких тканей для восстановления исходной длины ретрагированных мышц и устранения порочных положений голени, стопы.

В начальном периоде освоения метода чрескостного остеосинтеза с целью лечения больных с продольной эктроделией большеберцовой кости было характерно сочетание применения данного метода с традиционными оперативными вмешательствами.

Л.Ф. Каримова [7, 8] применяла свои трёхэтапные методики реконструкции конечности у больных с пороками развития большеберцовой кости, в которых первый этап лечения включал устранение порочного положения голени. Вторым этапом у больных выполнялось бедренно-малоберцовое синостозирование, а у больных с врождённым дефектом дистальной части - межберцовое синостозирование. Третьим этапом, после предварительной консервативной коррекции, производили операцию - низведение стопы с последующим её артродезированием. В 1980 году Л.Ф. Каримова [20] усовершенствовала свою методику реконструкции конечности у больных с врождённым дефектом дистального отдела большеберцовой кости, дополнив её удлинением малоберцовой кости distractionным эпифизеолизом проксимальной ростковой зоны.

В 1981-1982 г.г. И.Х. Аметова [1] и В.Д. Дедова с соавт. [4] применили аппарат Волкова-Оганесяна для реконструкции конечности у больных с пороками развития большеберцовой кости. В первоначальном варианте методика предусматривала фиксацию малоберцовой кости к бедру шурупом после её перемещения аппаратом. В последствии авторы отказались от данного приёма и стали сразу после перемещения малоберцовой кости под мышелку бедра фиксировать её при помощи искусственных крестообразных связок коленного сустава с использованием лавсана по типу рамки Каплана. При наличии даже небольшого рудимента большеберцовой кости к нему фиксировали лавсановыми лентами головку малоберцовой кости по её низведению. После снятия аппарата и лавсанопластики накладывали гипсовую повязку на 3-3,5 месяца. В последующем осуществляли разработку коленного сустава и обучали ходьбе больного в ортопедическом аппарате.

В 1990 году В.Д. Макушин [21] описал приём одновременного закрытого низведения малоберцовой кости и надколенника с помощью аппарата Илизарова для создания гипертонуса четырёхглавой мышцы бедра, их последующего синостозирования с целью удержания головки малоберцовой кости относительно мышечков

бедра.

В ходе дальнейших исследований В.Д. Макушиным и О.К. Чегуровым [10] были предложены новые приёмы стабилизации малоберцовой кости относительно бедренной в зависимости от анатомической разновидности порока [22, 23].

До настоящего времени в РНЦ "ВТО" ведутся разработки по совершенствованию способов реконструкции конечности у больных с продольной эктроделией большеберцовой кости и накопление материалов по изучению отдаленных результатов лечения продолжается.

На наш взгляд рациональное протезирование детей и восстановление опорности недоразвитой конечности при эктроделии можно производить, используя современные подходы к радикальной реконструкции рудиментов большеберцовой кости и второй парной кости на основе оптимизации механобиологических условий для репаративной регенерации тканей. Это позволяет применять для улучшения опорности конечности более удобные, облегчённые косметические конструкции ортопедических аппаратов с максимальным использованием остаточных реконструированных анатомических образований, что способствует продолжению естественного роста и развитию конечности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аметова И.Х. Врождённая эктроделия голени у детей: Автореф. дис...канд.мед.наук.-М., 1981.- 16 с.
2. Богданов Ф.Р. К вопросу о врождённых пороках развития длинных трубчатых костей // Журн. современ.хирургии.-1929.-Т.IV, вып.22-23.- С.1194-1208.
3. Бойчев Б. Врождённое отсутствие большеберцовой кости // Многотомное руководство по ортопедии и травматологии.-Т.2.-М.: Медицина, 1968.- С.669-672.
4. Дедова В.Д., Аметова И.Х. Применение шарнирно-дистракционных аппаратов при врождённом недоразвитии большеберцовой кости у детей // Восстановление формы и функции поврежд. суставов с помощью шарнирно-дистракц. аппаратов Волкова-Оганесяна.- М.,1982.-С.78-82.
5. Илизаров Г.А. Лечение контрактур и анкилозов крупных суставов в положении сгибания дистракционным аппаратом автора // Инвагинац. анастомозы . Компресс. и дистракц. остеосинтез.-Курган, 1967.-С.464-466.
6. Капитанаки А.Л., Вербицкая В.Н. Анатомия голени и стопы при продольной эктроделии большеберцовой кости // Пороки развития верхних и нижних конечностей.- Л., 1978.- С.87-92.
7. Каримова Л.Ф. Реконструктивная операция при пороке развития большеберцовой кости // Изобретательство и рационализаторство в детской травматол. и ортопедии.- Л., 1976.- С.8-9.
8. Каримова Л.Ф. Пороки развития костей голени : Автореф.дис...д-ра мед.наук.-Л., 1983.- 50 с.
9. Магерамов К.К., Султанова Т.Х., Мусеви В.Т. Врождённые пороки развития нижних конечностей и их лечение // II Межреспубл.съезд травматологов-ортопедов республик Закавказья. Материалы докладов.-Ереван,1972.- С. 105-107.
10. Макушин В.Д., Чегуров О.К. К вопросу о стабилизации головки малоберцовой кости относительно мышечков бедренной у детей при полном отсутствии большеберцовой кости // Профилактика,диагностика и лечение повреждений и заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей: Материалы Всерос. науч.-практ. конф. детских ортопедов и травматологов.- СПб., 1995.- С.237-238.
11. Меженина Е.П. Пороки развития голени // Врождённые уродства.-Киев,1974.-С.125-128.
12. Рожков А.В. Теоретические и клинические аспекты протезирования после ампутации голени: Автореф.дис...д-ра мед. наук.- СПб., 1993.- 61 с.
13. Талышинский А.А. К казуистике двустороннего врождённого недоразвития нижней конечности //Врачебное дело.-1952.- N 12.- С.1125-1126.
14. Флерова Л.Д. Случай костнопластической операции при врождённом дефекте большеберцовой кости // Ортопед., травматол.-1939.- N 4.- С.76-78.
15. Чеминава Т.В. Хирургическая подготовка к протезированию детей с аномалией голени:Автореф.дис...канд.мед. наук.- СПб., 1993.- 21 с.
16. Шатилов О.Е. Об ампутациях при укорочении нижних конечностей в сочетании с деформацией // Ортопед., травматол.-1966.- N 1.- С.58-64.
17. Шатилов О.Е., Чеминава Т.В. Применение аппаратов внешней фиксации при лечении детей с аномалией развития нижних конечностей // Аппараты и методы внешней фиксации в травматологии и ортопедии: Материалы III международ. семинара по усовершенствованию аппаратов внешней фиксации.-Рига, 1989.-С.253.

18. Штурм В.А. Врождённые неправильности развития и их профилактика // Материалы I съезда травматологов-ортопедов Белоруссии.-Минск, 1965.- С.372-373.
19. А.С. 897231 СССР, МКИ³ А 61 В 17/18 Аппарат для разработки суставов / Г.А.Илизаров, И.А.Катаев, В.А.Немков, Е.П.Десятник, В.Н.Васильев (СССР).- N 2827381/28-13; Заявлено 04.10.79.; Оpubл. 15.01.82. Бюл. N 27.-С.19.
20. А.С. 990197 СССР, МКИ³ А 61 В 17/00 Способ хирургического лечения конечности при врождённом дефекте дистального конца большеберцовой кости у детей / Л.Ф.Каримова (СССР).- N 3283454/28-13; Заявлено 30.04.81.; Оpubл. 23.01.83. Бюл. N 3.- С.18.
21. А.С. 1560159 СССР, МКИ⁵ А 61 В 17/56 Способ лечения врождённого отсутствия большеберцовой кости у детей / В.Д.Макушин (СССР).-N 4463984/28-14; Заявлено 21.07.88.; Оpubл. 30.04.90. Бюл. N 16.-С.19.
22. Свидетельство 1793 РФ, Устройство для устранения порочного положения нижней конечности при отсутствии большеберцовой кости / В.Д.Макушин, О.К.Чегуров(РФ).- N 94039996/14; Заявлено 26.10.94.; Оpubл. 16.03.96. Бюл. N 3.
23. П. 2074667 РФ, Способ реконструкции конечности при отсутствии большеберцовой кости / В.Д.Макушин, О.К.Чегуров(РФ).- N 94023603/14; Заявлено 22.06.94.; Оpubл. 10.03.97. Бюл. N 7.
24. Blauth W., Willert H.G. Klinik und Therapie ektromeler Missbildungen der unter Extremität // Arch. orthop. Unfall - Chir.-1963.- Bd.55, N 5.- S.521-570.
25. Brown F.W. Construction of a knee joint in congenital total absence of the tibia // J. Bone Jt. Surg.- 1965.- Vol.47, N 4.- P.695-704.
26. Chapchal G., Waigang D. Orthopädische Therapie.- Stuttgart, 1971.- S.264-267.
27. Exner G. Die Behandlung des kongenitalen Tibiadefektes durch die Hahnsche Plastik // Z. Orthop.-1967.- Bd.103, N 2.- S.193-198.
28. Karchinow K. Congenital diplopodia with hypoplasia or aplasia of the tibia // J. Bone Jt. Surg. - 1973. -Vol. 55-B, N 3.- P.604-611.
29. Lloyd-Roberts G.C. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula// J. Bone Jt. Surg.-1978.- Vol.60-B.- P.31-39.
30. Michel C.R., Guilleminet M. Le traitement de l'absence congenitale du tibia et ses resultats eloignes // Rev. chir. orthop.- 1958.- Vol.44, N 2.- P.125-149.
31. Paterson D. Congenital pseudoarthrosis of the tibia // Clin. Orthop.-1989.- N 247.- P.44-54.
32. Putti V. Cara dell'assenza congenita della tibia o del perone // Chir. org. mov.-1922.- Vol.13.- P.513-525.
33. Wilde R. Beitrag zur Therapie des kongenitalen Tibiadefekts // Z. Kinderchir.-1973.- Bd.13, № 2.- S.253-263.

Рукопись поступила 10.10.97 г.