

## **Особенности удлинения бедра у детей и подростков при ахондроплазии**

**В.И. Шевцов, К.И. Новиков, А.М. Аранович, Т.И. Менщикова**

**Peculiarities of femoral lengthening in children and adolescents with achondroplasia**

**V.I. Shevtsov, K.I. Novikov, A.M. Aranovich, T.I. Menshchikova**

Государственное учреждение науки

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

В статье приведены результаты удлинения бедра 65 больных ахондроплазией. Описаны особенности предложенных методов остеосинтеза бедра. Физиологические показатели характеризуют функциональность метода.

**Ключевые слова:** ахондроплазия, удлинение, аппарат Илизарова.

The results of femur lengthening in 65 patients with achondroplasia are given. Peculiarities of the proposed techniques of femoral osteosynthesis are described. Physiological indices characterize the technique functionality.

**Keywords:** achondroplasia, lengthening, Ilizarov fixator.

### **ВВЕДЕНИЕ**

Ахондроплазия – одно из системных поражений скелета, обусловленное нарушением энхондрального роста длинных и коротких трубчатых костей, достаточно хорошо изучено клиницистами, рентгенологами и генетиками [3, 4, 6, 8, 12, 14].

Необходимость увеличения роста у больных ахондроплазией обусловлена несоответствием между хронологическим возрастом и ростом [5, 7, 13].

Ученые разных специальностей разносторонне изучали проблему увеличения роста у больных ахондроплазией и пришли к заключению, что в лечении данной группы больных альтернативы оперативному удлинению конечностей в настоящий момент нет [1, 2, 6, 9, 10, 11].

Проведенные исследования выполнялись на базе первого ортопедического отделения Российского научного центра «Восстановительная травматология и ортопедия» им. акад. Г.А. Илизарова.

### **МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ**

В основу положен анализ лечения 65 больных ахондроплазией в возрасте от 5-ти до 17-ти лет. В контрольной группе больных мальчики составили 55,4 %, девочки – 44,6%. Все больные

начали лечение в одинаковых «стартовых» условиях: никто из них до поступления в клинику оперативно нигде не лечился.

### **РЕЗУЛЬТАТЫ**

Всем больным произведено удлинение бедер как один из этапов увеличения роста. Семи пациентам был осуществлен монолокальный остеосинтез аппаратом Илизарова. У четырёх больных использован монолокальный односторонний последовательный дистракционный остеосинтез, а у трёх – удлинение производилось

одновременно обоих бедер. У 58 больных осуществлено удлинение бедра методом билокального остеосинтеза, из них 13-ти пациентам производилось поэтапное удлинение бедер, у пяти – двух бёдер одновременно. Самую большую группу составили больные, которым применялась методика одновременного удлинения раз-

ных сегментов (40 человек), из которых только в одном случае произведено одностороннее удлинение бедра и голени, а у 39-ти пациентов производилось разностороннее.

При измерении максимального момента силы (MMC) мышц-сгибателей и -разгибателей голени установлено, что у больных 6-7 лет этот показатель на 85 % и 76 % соответственно ниже, чем у здоровых детей, а в 15-16 лет – на 70 % ниже уровня нормы. При исследовании мышц у больных ахондроплазией до лечения было выявлено, что мышечная ткань так же, как и у здоровых детей, имела неоднородную структуру с продольной исчерченностью и четкими межмышечными перегородками конусовидной формы.

Показанием к удлинению бедра является низкий рост и диспропорция между длиной туловища и длиной нижних конечностей. Первым пациентам в данной группе больных в нашем Центре производили только удлинение голеней. Возникающая после этого резкая диспропорция между длиной бедер и длиной голеней еще больше укрепила у пациентов желание продолжать удлинение нижних конечностей. Противопоказанием является наличие тяжелых сопутствующих соматических заболеваний, нарушение психики и неадекватное отношение больного к лечению, а также анатомическое нарушение строения позвоночника, его деформации.

Тщательная психологическая подготовка – это необходимое условие, которое должно предшествовать решению вопроса об удлинении бедра, особенно у детей младшего возраста. Ребенок и его родители должны осознанно пойти на этот шаг. Необходимо понять важность точного выполнения всех лечебных мероприятий в послеоперационном периоде.

Первая операция монолокального одностороннего остеосинтеза проведена в 1978 году. Успешное ее применение и потребность пациентов сократить количество этапов и, как следствие, продолжительность лечения, подвигло хирургов на применение двустороннего одновременного удлинения бедер. Но удлинение бедер на одном уровне требует значительного увеличения времени для завершения лечения, а недостаточная пространственная жесткая фиксация одного из фрагментов при монолокальном остеосинтезе приводит к выраженной перистальной реакции, конструктивно-технические особенности этого способа не позволяют производить коррекцию деформации в противоположной от кортикотомии части сегмента. В последние годы, в связи с разработкой и применением методик билокального удлинения бедра, методика монолокального удлинения применяется крайне редко, но она позволила сделать ряд ценных как положительных, так и отрицательных выводов.

Анализ полученных результатов предопределил появление методики билокального дистракционного остеосинтеза бедра, которая позволила избежать недостатков монолокального остеосинтеза, смогла объединить различные уровни удлинения бедра, с возможностью одновременной коррекции сопутствующих деформаций. Необходимо отметить, что одновременное удлинение двух бедер всегда связано с определенными неудобствами для самого больного, ведет к ограничению общего двигательного режима и требует дополнительного медицинского ухода. В последние годы одновременное удлинение бедер осуществлено в одном случае.

В процессе дальнейшей разработки технологии остеосинтеза мы изменили фиксацию проксимального отдела бедра, при котором ягодичная область оставалась «свободной». Предложенный способ позволил не только «спрятать» будущие рубцы, но и облегчить положение больного в кровати, увеличил объем движений в тазобедренном суставе и степень свободы при смене положения, с аппаратом на бедре появилась возможность сидеть на стуле. Для усиления стабильности проксимальной опоры, применяли способ, который позволяет создавать дополнительную управляемую жесткость фиксации с помощью консольных спиц.

Нами предложена методика удлинения трубчатой кости, заключающаяся в том, что в процессе формирования костных регенераторов промежуточные фрагменты освобождают от фиксации и последующее удлинение кости продолжают осуществлять дистракцией крайних фрагментов. В ходе формирования костных регенераторов, при условии оптимального течения остеосинтеза, отсутствии деформации, воспаления мягких тканей, обычно в середине предполагаемого срока удлинения, средний костный фрагмент освобождают от проведенных через него спиц. Момент прекращения фиксации среднего фрагмента определяют исходя из данных рентгенографии, по оптической плотности формирующихся регенераторов.

Для улучшения функции коленного сустава, исключения «прошивания» спицами задней группы мышц бедра, уменьшения риска травматизации сосудисто-нервного пучка апробирована и применяется методика щадящего проведения спиц, которая предусматривает фиксацию промежуточного фрагмента и заключается в проведении сквозных и консольных спиц только через передненаружную часть бедра. Выполнение этого способа обеспечивает снижение послеоперационных осложнений и продолжительность медицинской реабилитации пациентов. Предложенная методика позволила избежать развития стойких контрактур коленного сустава в период удлинения, улучшить структуру регенерата, уменьшить срок аппаратного лечения.

Проведение ультрасонографии регенерата при применении этой методики показало, что в период дистракции он имел на всем протяжении акустически благоприятную среду, уровень эхогенности был несколько выше, чем при обычном лечении, с традиционным проведением спиц. Конец периода дистракции и начала фиксации характеризовались значительным сужением эхопозитивной зоны регенерата и формированием коркового слоя со стороны проксиимального и дистального отделов кости.

Сравнение сократительной способности мышц нижних конечностей у детей и подростков с ахондроплазией после удлинения и их здоровых сверстников показало, что в отдаленные сроки после снятия аппарата не возникало каких-либо значительных нарушений сократительной способности сгибателей и разгибателей голени и, следовательно, удлинение бедер не оказывало отрицательного влияния на состоя-

ние локомоторного аппарата в целом.

Для объективного анализа методик удлинения и выбора самой оптимальной тактики лечения, мы сравнили некоторые статистические характеристики разных остеосинтезов. Приведенные данные убедительно показывают преимущества билокального остеосинтеза над монолокальным.

При оценке ближайших и отдаленных результатов лечения проводили комплекс обследования больных, включающий рентгенографию, ультрасонографию, антропометрические измерения. Оценку результатов производили по трехбалльной системе, по пяти клиническим признакам.

У 90,2% больных результаты оценены как отличные, у 8,2% – как хорошие и у 1,6% – как удовлетворительные. Неудовлетворительных результатов не наблюдали.

## ВЫВОДЫ

Таким образом: процесс удлинения бедра у детей и подростков при ахондроплазии прошел достаточно долгий путь эволюционного развития, каждая из применяемых методик внесла свой вклад в совершенствование метода увели-

чения роста. При правильном соблюдении правил остеосинтеза аппаратом Илизарова в 100% случаев возможно получение положительных результатов.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Аранович А.М., Попков А.В., Салдин В.В. Ошибки и осложнения при удлинении бедра у взрослых с ахондроплазией //Проблемы здоровья семья-2000: Материалы IV Международ. науч.-образоват. конф. - Пермь, 2000. - С.201-202.
2. Ахондроплазия. Билокальный дистракционный остеосинтез голени: Пособие для врачей /МЗ РФ., РНЦ «ВТО»; Сост.: А.В. Попков, Е.В. Диндеберя, А.А. Щукин, Г.С. Джанбахишов. - Курган, 1998. - 24 с.
3. Бочков Н.П. Генетика человека. Наследственность и патология. - М.: Медицина, 1978. - 382 с.
4. Волков М.В. и др. Наследственные системные заболевания скелета /М.В. Волков, Е.М. Meerсон, О.Л. Нечволовадова. - М.: Медицина, 1982. - 320 с.
5. Джанбахишов Г.С. Особенности послеоперационного течения у больных ахондроплазией при одновременном удлинении обеих голеней на двух уровнях по Илизарову //Областная медико-биологическая конференция молодых ученых и специалистов: Тез. докл. - Курган, 1987. - С.22-23.
6. Илизаров Г.А., Грачева В.И., Васильев В.Н. Удлинение нижних конечностей и устранение деформаций методом дистракционного эпифизеолиза //Чрескостный компрессионный и дистракционный остеосинтез в травматологии и ортопедии: Сб. науч. работ. - Л., 1978. - Вып. 4. - С.51-55.
7. Карфидова Т.Г. Лечебная физкультура у детей при удлинении нижних конечностей аппаратом Илизарова //1-я медико-биологическая конференция молодых ученых г. Кургана: Тез докл. - Курган, 1976. - С.71-73
8. Нечволовадова О.Л. Рентгенодиагностика наследственных системных заболеваний скелета в возрастном аспекте //Материалы Все-российской научно-практической конференции. - М., 1998. - С.59-60.
9. Реабилитация людей с ахондроплазией /А.М. Аранович, Е.В. Диндеберя, О.В. Климов и др. //Материалы III международной конференции по восстановительной медицине. - М., 2000. - С.83-84.
10. Реабилитация людей с низким ростом: Пособие для врачей /МЗ РФ, РНЦ "ВТО"; Сост.: А.В. Попков, В.В. Салдин, К.И. Новиков, А.А. Щукин. - Курган, 1998. - 21 с.
11. Шевцов В.И., Шестаков В.А., Онипко Н.Н. Удлинение голени по Илизарову при ахондроплазии в амбулаторных условиях // Чрескостный компрессионно-дистракционный остеосинтез по Илизарову в травматологии и ортопедии: Сб. трудов. - Курган, 1985. - Вып.10. - С.41-46.
12. Aldegheri R. Allongement chirurgical dans l'achondroplasie: Traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent: Symposium sous la direction de J. Caton (Lyon) // Rev. Chir. Orthop. - 1991. - Vol. 77, suppl. 1. - P.70-71.
13. Aldegheri R., Cattaneo R., Cattaneo C. Resultats socio-professionnels: Traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent: Symposium sous la direction de J. Caton (Lyon) // Rev. Chir. Orthop. - 1991. - Vol. 77, suppl. 1. - P. 73-71.
14. Lengthening of the lower limbs in patients with achondroplasia and hypochondroplasia / N. Yasui, H. Kawabata, H. Kojimoto et al. // Clin. Orthop. - 1997. - N 344. - P. 298-306.
15. Paley D. Problems, obstacles and complications of limb lengthening by the Ilizarov technique // Clin. Orthop. - 1990. - N 250. - P. 81-104.

Рукопись поступила 20.12.01.