

© Д.А. Попков, 2004

К вопросу о классификации врожденных аномалий развития нижних конечностей, сопровождающихся укорочением

Д.А. Попков

Classification of the congenital developmental anomalies of the lower limbs accompanied by shortening

D.A. Popkov

Государственное учреждение

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 предлагается классификация врожденных аномалий развития нижних конечностей, где ведущим симптомом является укорочение. Классификация направлена на детализацию укорачивающего порока нижней конечности, что важно при планировании оперативного лечения. Кроме того, она позволяет оценить состояние всей конечности, а не только отдельных сегментов в процессе роста детского организма. Для создания такой систематизации встретившихся нарушений развития нижних конечностей были учтены положительные стороны зарубежных и отечественных клинико-рентгенологических классификаций. Представлены также данные исследований угловых и торсионных деформаций сегментов нижних конечностей при данной патологии.

Ключевые слова: нижние конечности, врожденные укорочения, классификация, деформации, рост.

The work deals with the classification of congenital developmental anomalies of the lower limbs with shortening as a key symptom. The classification is intended for detailing of the shorting defect of the lower limb, that is of importance for surgical treatment planning. Moreover, it allows to assess the condition of the whole limb, not only its individual segments in the process of children's organism growth. The positive aspects of the clinical-and-roentgenologic classifications of our country and those of foreign ones have been taken into consideration for creation of such systematization of the developmental disorders of the lower limbs. The data of the studies of the angular and torsion deformities of the lower limb segments for this pathology are given.

Keywords: lower limbs, congenital shortenings, classification, deformities, growth.

Большинство пороков развития конечностей не относятся к жизненно опасным аномалиям, однако, оказывая отрицательное влияние на формирование и рост опорно-двигательной системы, они очень часто приводят к значительному нарушению функции и тяжелым деформациям скелета. Пороки опорно-двигательной системы по частоте занимают одно из первых мест среди всех пороков развития, при этом три четверти их приходится на пороки развития конечностей. Известно, что количество детей с врожденными аномалиями и недоразвитиями опорно-двигательной системы в настоящее время не снижается, число новорожденных с нарушениями развития скелета достигает 2,5% [1, 8, 18].

Первая классификация врожденных аномалий развития, получившая широкое распространение в ортопедической практике и сохранившая свою актуальность до настоящего времени, была предложена в 1961 году [16]. Она предполагала выделение поперечных (терминальных) и продольных (интеркаларных) недоразвитий длинных трубчатых костей. В 1975 году Smith

D.W. [26] было предложено гораздо более детализированное разделение пороков развития конечностей, которое легло в основу Международной классификации пороков развития опорно-двигательной системы. Данная классификация включает семь групп аномалий развития конечностей.

I группа. Аномалии, возникающие в результате недостаточности формирования частей конечностей. Примером могут служить амелия, фокомелия, перомелия, косорукость, аплазия малоберцовой или большеберцовой костей.

II группа. Аномалии, возникающие в результате недостаточной дифференцировки частей конечностей (синостозы, синдактилия, косолапость, артрогрипоз).

III группа. Аномалии, обусловленные удвоением (полидактилия, полимелия).

IV группа. Аномалии, обусловленные чрезмерным ростом (парциальный гигантизм).

V группа. Аномалии, обусловленные недостаточным ростом (гипоплазия частей конечностей).

VI группа. Врожденные перетяжки.

VII группа. Системные скелетные деформации.

Охватывая широкий спектр врожденных аномалий, данная классификация, как и предыдущая [16], не предполагает систематизации врожденных пороков развития конечностей с позиций оперативного лечения.

Значительное количество классификаций врожденных недоразвитий нижних конечностей было предложено с момента начала широкого использования чрескостного дистракционного остеосинтеза для лечения данной патологии. Развитие данного метода оперативного лечения привело к выделению в особую группу пороков развития конечностей, основным признаком которых является дефицит длины длинных трубчатых костей. В данной статье будут рассмотрены вопросы классификации и систематизации укорачивающих аномалий развития только нижних конечностей.

Следует уточнить, что к рассматриваемой группе врожденных нарушений развития нижних конечностей относятся лишь те, где ведущим симптомом является неравенство длины, сочетающееся с различными по степени выраженности отклонениями от нормального анатомического строения опорно-двигательной системы. Согласно Международной классификации болезней X пересмотра, это рубрики Q72.4, Q72.5, Q72.6, Q72.8.

Как правило, современные классификации пороков развития нижних конечностей являются клинико-рентгенологическими, позволяют детализировать особенности патологии для какого-либо одного сегмента (или бедра, или голени) и выделяют группы (типы) аномалий развития с точки зрения оперативного лечения. Классификации позволяют точно определить вид порока, но прогнозировать характер и прогрессирование анатомических нарушений с их помощью можно лишь в общих чертах.

Наиболее удачной классификацией аномалий развития бедра, с нашей точки зрения, является классификация А.М. Pappas [23]. Автором было предложено девять классов пороков развития бедра от аплазии сегмента до незначительного укорочения бедра без деформаций.

Классификация G.T. Aitken [10] позволяет детализировать такой тяжелый порок развития, как аномалии развития проксимального отдела бедра.

А класс: головка бедра находится в вертлужной впадине, шейка отсутствует, между вертельной областью и диафизом – ложный сустав, бедро укорочено;

В класс: головка рудиментарна, находится в вертлужной впадине, шейка отсутствует, более выраженная гипоплазия вертельного фрагмента и диафиза, значительное укорочение дистального фрагмента бедра;

С класс: отсутствие головки, вертлужная впадина сильно недоразвита, проксимальный отдел бедра представлен незначительным рудиментом на вершине укороченного дистального фрагмента;

Д класс: нет проксимального отдела бедра и вертлужной впадины, бедро значительно укорочено.

Эти классификации пересекаются следующим образом: *А классу* по Aitken соответствует – Pappas IV, *В* – Pappas III, *Д* – Pappas II. Однако ни та, ни другая классификации не уточняют возможных нарушений развития голени.

Для классификации пороков развития костей голени широко используемыми остаются отечественные классификации. Так, для разделения пороков развития большеберцовой кости Л.Ф. Каримова предложила 8 классов, в первых четырех укорочение является ведущим признаком [6].

1. Гипоплазия большеберцовой кости, не сопровождающаяся развитием каких-либо деформаций в сегментах нижней конечности.

2. Гипоплазия большеберцовой кости, сопровождающаяся нарушением соотношений только в голеностопном суставе и эквиноварусной деформацией стопы.

3. Гипоплазия большеберцовой кости, сопровождающаяся нарушением соотношений в обоих смежных суставах и эквиноварусной деформацией стопы.

4. Гипоплазия большеберцовой кости с правильным соотношением в коленном суставе, с вывихом стопы кзади.

Пороки развития малоберцовой кости Л.Ф. Каримовой разделены на три группы. Более тщательно разработанная классификация продольной эктромелии малоберцовой кости принадлежит А.М. Аранович [2, 3]. Данная классификация сопряжена с лечением данной патологии методом чрескостного остеосинтеза по Илизарову. Профессор А.М. Аранович выделяет четыре вида патологии:

1. Аплазия малоберцовой кости без искривления большеберцовой кости, стопа четырехпалая. Рентгенологически отмечается гипоплазия большеберцовой кости, гипоплазия суставных поверхностей коленного сустава, недоразвитие голеностопного сустава вследствие отсутствия наружной лодыжки.

2. Аплазия малоберцовой кости, вальгусная или вальгусно-антекурвационная деформация большеберцовой кости на границе верхней и средней трети сегмента или в нижней трети. Трех- или четырехпалая стопа в положении задне-наружного вывиха или подвывиха.

3. Гипоплазия малоберцовой кости более выражена, чем гипоплазия большеберцовой. Однако имеются дистальный и проксимальный эпифизы малоберцовой кости. Небольшая де-

формация большеберцовой кости. Подвывиха стопы нет, т.к. имеется наружная лодыжка.

4. Присутствует дистальный рудимент малоберцовой кости. Вальгусная или вальгусно-антекурвационная деформация большеберцовой кости, эквино-вальгусная деформация стопы.

В то же время имеется ряд недостатков, затрудняющих использование таких классификаций.

1. Подробно описывая патологию одного из сегментов, о нарушениях развития другого упоминается недостаточно полно. Обычно говорится лишь, что могут присутствовать те или иные нарушения развития костей смежного сегмента. Примером может служить классификация недоразвития малоберцовой кости А.А. Косторуба [7] или L. Valdiserri et al. [29]. Однако важно подчеркнуть, что при врожденных аномалиях развития нижних конечностей важнейшее значение приобретает нарушение всей биомеханической цепи нижней конечности. Нарушение структуры каждого сегмента вносит свой вклад в развитие патологии. Известно также взаимное влияние деформаций бедра и голени на степень нарушения анатомического строения. Для выработки рациональной врачебной тактики и выбора оптимального метода лечения необходима детализация пороков внутри групп с установлением роли каждого варианта аномалии в генезе заболевания.

2. Описывая достаточно полно угловые деформации, авторы предложенных классификаций упускают торсионные.

3. Известно, что выраженное в процентном отношении укорочение пораженного сегмента относительно здорового в процессе роста остается практически неизменным при большинстве форм врожденных аномалий развития нижних конечностей. Тем не менее существуют отдельные формы укорочений, относящиеся к врожденной патологии, в отношении которых нет единого мнения по поводу характера отставания в длине сегмента по мере роста больного [19, 24]. Это врожденные рекурвационные и вальгусно-рекурвационные деформации голени и так называемые идиопатические укорочения нижних конечностей [25]. Некоторые исследователи полагают, что при врожденной вальгусно-рекурвационной деформации костей голени укорочение сегмента обусловлено лишь величиной деформации, но не анатомическим укорочением. Абсолютная величина укорочения фиксирована и не изменяется с возрастом [24].

Нами были отобраны (из 625 случаев) и изучены 150 историй болезней детей и подростков с врожденными укорачивающими пороками развития нижних конечностей, проходивших оперативное лечение в РНЦ «ВТО». Обязательным условием было систематическое проведение исследования костного возраста и наличие теле-

рентгенографии. Распределение пациентов по возрастным группам представлено на рисунке 1.

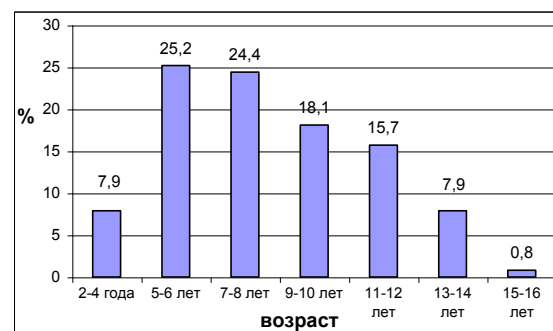


Рис. 1. Распределение детей с укорачивающими пороками развития нижних конечностей по возрастным группам

С целью систематизации встретившихся нарушений развития нижних конечностей учитывали положительные стороны зарубежных и отечественных классификаций таких аномалий.

При изучении укорочения конечности учитывались величина укорочения бедра и/или голени, выраженная в процентах от здорового сегмента, характер отставания в длине укороченного сегмента по мере роста ребенка, для голени учитывался характер продольного роста обеих костей. Продольные размеры длинных трубчатых костей сегментов нижних конечностей получали по данным телерентгенографии, позволяющей значительно уменьшить эффект проекционного увеличения, либо по данным рентгенографии сегментов при расположении рентген-контрастной линейки на уровне кости [25]. Во всех случаях использовались методики измерений, рекомендуемые при оценке динамики роста конечностей, соотнесенной с костным возрастом [15].

В случае продольной эктромелии малоберцовой кости бралась во внимание степень ее недоразвития. Важное значение при таком виде патологии придавалось ультразвуковым исследованиям.

Рассматривались угловые деформации на уровне диафизарной части костей и деформации суставов, а также торсионные деформации сегментов. Взаимное сочетание деформаций бедра и голени. Торсионные деформации бедра клинически определяли по способу Netter [11,14], торсионные деформации голени - по Staheli [26]. Известно, что эти способы достаточно точны и допускают ошибку не более 10°. Тем не менее 27 пациентам была выполнена КТ, где определяли в том числе и величину торсии бедра и костей голени.

При систематизации встретившихся пороков развития нижних конечностей пользовались следующими классификациями: Pappas – пороки развития бедра [23], Каримовой – пороки развития большеберцовой кости [6], Аранович – малоберцовой кости [2, 3].

Для удобства кодировки аномалий бедра предлагается использовать латинскую букву «P» (*Pappas*) с добавлением цифры соответствующего класса. Например, P8.

Для пороков развития большеберцовой кости – «t» (*tibia*) с добавлением номера одного из трех классов: 1 – гипоплазия большеберцовой кости, сопровождающаяся высоким стоянием головки малоберцовой кости, но без нарушений соотношений в голеностопном суставе; 2 – гипоплазия большеберцовой кости, сопровождающаяся нарушением соотношений только в голеностопном суставе и эквино-варусной деформацией стопы; 3 – гипоплазия большеберцовой кости с высоким положением головки малоберцовой и сопровождающаяся нарушением соотношений в голеностопном суставе, а также эквино-варусной деформацией стопы.

Для аномалий развития малоберцовой кости предложено использовать латинскую букву «f» (*fibula*) с добавлением соответствующей определенному классу цифры: 1 – отсутствие малоберцовой кости при правильной оси большеберцовой кости; по данным сонографии, фиброзно-хрящевой тяж отсутствует (рис. 2); 2 – отсутствие малоберцовой или дистальный рудимент наружной лодыжки, типичная вальгусно-антекурвационная деформация большеберцовой кости, при сонографии отчетливо виден фиброзно-хрящевой тяж (рис. 2); 3 – гипоплазия малоберцовой кости (дефицит длины более 50%), когда присутствуют диафиз и дистальный эпифиз, но наружная лодыжка не препятствует подвывиху или вывиху стопы; 4 – гипоплазия малоберцовой кости (дефицит длины менее 50%), когда наружная лодыжка приподнята, но удерживает стопу от задненаружного подвывиха.

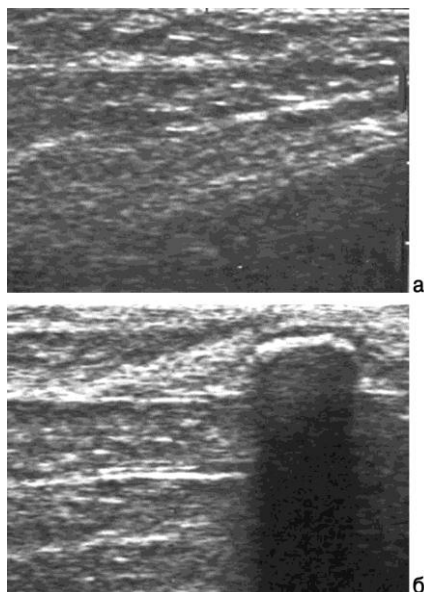


Рис. 2. Ультрасонограмма дистального отдела голени при малоберцовой гемимелии: а) отсутствие малоберцового тяжа, б) малоберцовый фиброзно-хрящевой тяж

Для кодировки укорочения голени при синхронном равномерном росте большеберцовой и малоберцовой костей, когда не происходит нарушений взаимоотношений в коленном и голеностопном суставах, предложено использовать латинскую букву «s» с выделением двух классов: 1 – равномерный рост костей укороченной голени без деформаций, 2 – равномерный рост костей голени, наличие угловых деформаций.

Таким способом легко кодировать типы укорачивающих врожденных пороков развития бедра и голени, например, P8f4. В случае нормального строения бедра или голени данный сегмент в кодировке не указывается, например, s1.

При исследовании продольного роста длинных трубчатых костей укороченной и здоровой конечности было выяснено, что отставание в длине носит равномерный характер, т.е. выраженное в процентах укорочение остается примерно одинаковым в период линейного роста нижних конечностей в длину, т.е. в возрасте от 4 до 14-16 лет [12, 13, 15, 27]. Это общая особенность для всех типов врожденных укорочений нижних конечностей, в том числе и для так называемых идиопатических укорочений (s1). Ниже представлена таблица 1, которая дает представление о встретившихся типах врожденной патологии, а также указывает на величину отставания в росте пораженного сегмента, выраженную в процентах от длины здорового сегмента.

Таблица 1
Средняя величина отставания пораженных сегментов (%)*

Классы	f1	f2	F3	f4	t1	t2	t3	s1	s2	Нет порока голени
P1		1 90,5 15,8		2 100 18,8						
P2		2 85,3 15,4	2 72,8 15,95	2 79,95 10,3						
P3			3 55,2 20,0	5 59,03 2,06						
P4		3 64,5 14,6		3 56,5 -0,98						
P6	1 35,4 60									
P7		4 19,6 25,1	4 22,2 10,2	4 20,2 2,5						1 9,3 0,0
P8	3 5,2 21,2	25 9,6 25,5	4 20 13,8	23 9,9 6,7	3 8,8 9,1	3 1,95 5,8	3 5,8 13,6	13 7,7 3,2	3 1,9 9,5	3 12,1 0
P9	3 6,7 16	2 4,8 24,4		3 2,8 5,9	3 3,1 5,7			7 4,3 4,98	3 0,6 24	
Нет порока бедра				2 0,3 10,7				5 0,0 8,02	2 0,23 10,7	

*Примечание: первое число в ячейке – число наблюдений, второе – процент отставание в длине бедра, третье – процент отставания большеберцовой кости.

Для изучения деформаций костей укороченной и здоровой нижних конечностей во фронтальной плоскости измеряли угловые деформации диафизарной части бедренной и большеберцовой костей, шеечно-диафизарный угол, нижнелатеральный угол бедра, верхнемедиальный угол и нижнелатеральный угол большеберцовой кости, а также величину отклонения биомеханической оси от центра коленного сустава [20].

Учитывая влияние деформаций сегментов нижней конечности на взаимное развитие, целесообразно рассматривать величины нижнелатерального угла бедра и верхнемедиального угла большеберцовой кости одновременно, приводя для сравнения также и данные для здоровой контралатеральной конечности.

При изучении данных, представленных в таблицах 2 и 3, можно заметить что для групп с гипоплазией наружного мыщелка бедра и сохранением опороспособности конечности (P7 и P8) характерно зависимое уменьшение верхнемедиального угла большеберцовой кости при уменьшении нижнелатерального угла бедра. Это явление можно рассматривать как механизм спонтанного уменьшения вальгусной деформации коленного сустава в процессе продольного роста сегментов (рис. 3). Для групп с незначительной равномерной гипоплазией бедренной кости (P9) такая тенденция отсутствует, что, очевидно, объясняется правильной установкой щели коленного сустава относительно анатомической оси бедра. Для групп с тяжелой гипоплазией проксимального конца бедра и значительным нарушением статики также невозможно проследить тенденцию к спонтанной коррекции, связанной с вальгусной деформацией на уровне коленного сустава. Очевидно, что отсутствие или выраженное ограничение функциональной нагрузки уменьшает или исключает тенденцию к спонтанной коррекции отклонений биомеханической оси конечности.

Разумеется, что на прохождение биомеханической оси конечности влияют также и угловые деформации сегментов, расположенные во фронтальной плоскости (рис. 3).

Таблица 2

Величины нижнелатерального угла бедра и верхнемедиального угла большеберцовой кости при тяжелых пороках развития бедра

Тип аномалии развития	Нижнелатеральный бедренный угол		Верхнемедиальный угол большеберцовой кости	
	на стороне укорочения	на здоровой стороне	на стороне укорочения	на здоровой стороне
P2f3		88,2°	88,1°	90,1°
P2f4		84,5°	89,0°	89,8°
P3f3	81,0°	86,2°	83,2°	89,1°
P3f4	74,8°	83,5°	87,0°	89,0°
P4f2	76,1°	81,1°	78,8°	90,9°
P4f4	77,0°	83,2°	88,0°	89,9°

Таблица 3

Величины нижнелатерального угла бедра и верхнемедиального угла большеберцовой кости для некоторых групп, без нарушения опороспособности конечности

Тип аномалии развития	Нижнелатеральный бедренный угол		Верхнемедиальный угол большеберцовой кости	
	на стороне укорочения	на здоровой стороне	на стороне укорочения	на здоровой стороне
P7f3	69,3°	84,5°	84,1°	90,1°
P7f4	71,5°	85,5°	83,7°	89,5°
P8f2	75,8°	83,2°	84,1°	89,1°
P8f4	77,3°	83,8°	86,4°	89,3°
P8s1	79,9°	84,4°	87,9°	88,6°
P8t2	79,5°	81,8°	89,8°	87,5°
P9f2	86,5°	82,6°	83,0°	89,8°
P9f4	83,1°	82,5°	90,0°	90,1°
P9s1	82,7°	82,8°	88,2°	90,6°



Рис. 3. Рентгенограммы пациента с аплазией малоберцовой кости (P8f2): а) уменьшение нижнелатерального угла бедренной кости (80°) и верхнемедиального большеберцовой кости (82°); б) отклонение биомеханической оси от центра коленного сустава на 20 мм кнаружи справа, слева – на 4 мм

Как видно из таблицы 4, значительное отклонение биомеханической оси возникает при наличии угловых деформаций, характерных для эктромелии малоберцовой кости. Однако для пациентов с типом укорочения бедра P7 наблюдается близкое к правильному прохождению биомеханической оси за счет варусной деформации диафизарного отдела бедренной кости. При выраженной гипоплазии бедра (P2, P3, P4) определение истинной биомеханической оси конечности затруднено вследствие значительно нарушения анатомии проксимального отдела бедра (отсутствие непрерывности).

Необходимо уточнить, что при исследовании прохождения биомеханической оси здоровой конечности ее отклонение от центра коленного сустава колебалось от 0 до 7 мм во всех случаях, составляя в среднем 2,7 мм кнаружи.

Таблица 4

Величина угловых деформаций сегментов во фронтальной плоскости* и отклонения биомеханической оси от центра коленного сустава**

Тип аномалии	Бедро	Голень	Отклонение биомеханической оси; мм
P7f3	+22,1°	-9°	+5,6
P7f4	+15,2°	-13,2°	-2,3
P8f2	-	-13,7°	-19,2
P8f4	-	-6,7°	-12,7
P8s1	-	-	+0,7
P8s2	-	-19°	-14,1
P8t1	-	-3°	-7,1
P8t2	-	-2°	0,3
P9f2	-	-12,1°	-17,3
P9f4	-	-7,3°	-12,3
P9s1	-	-4,0°	-7,5
P9s2	-	-28,2°	-23,1
f4	-	-8,2°	+2,3
s1	-	-	+4,1
s2	-	-9,7°	-13,4

Примечание: * - отрицательные значения соответствуют вальгусной деформации, положительные – варусной; ** - отрицательные значения – отклонение биомеханической оси кнаружи, положительные – кнутри.

Различные торсионные деформации встретились у 41,9% пациентов. У больных с аплазией проксимального отдела бедра (P3и P4) такого рода деформации можно определить лишь условно ввиду нарушения непрерывности бедренной кости. При клиническом исследовании можно отметить установку в тазобедренном суставе в положении наружной ротации до 45-90°, что отмечено у всех пациентов с таким типом патологии. Данные КТГ подтверждают ретроверсию шейки бедра (рис. 4).

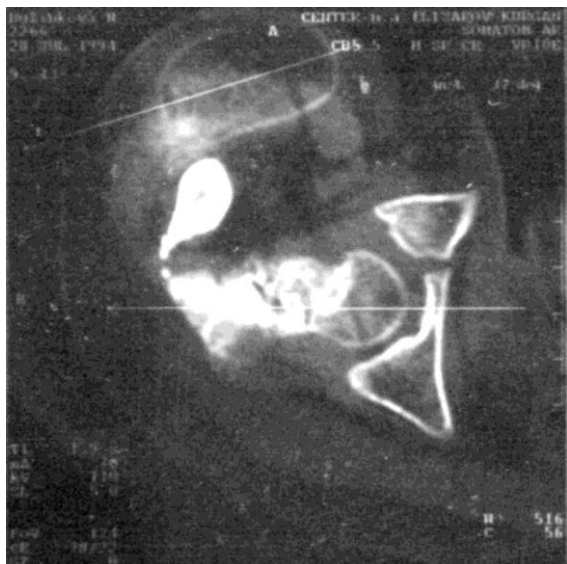


Рис. 4. КТ больной с гипоплазией проксимального отдела бедра (P4f2). Пример ретроверсии (10°) бедренной кости

Характерно, что лишь у одного пациента с аплазией проксимального отдела бедра была обнаружена торсионная деформация костей голени – 35° кнаружи при типе патологии P3f4.

Наиболее часто (в 33-100% случаев) торсионные деформации бедра или голени встретились в группах, представленных в таблице 5. При этом в 39,3% ретроверсия бедра сочеталась с внутренней торсией костей голени.

Таблица 5

Средние значения торсионных деформаций

Тип патологии	Ретроверсия бедра	Внутренняя торсия костей голени
P7f2	30,2°	59,3°
P7f3	48,3°	32,5°
P7f4	37,5°	-
P8f1	25,0°	20,4°
P8f2	27,9°	22,3°
P8f4	25,5°	25,9°
P8s1	33,8°	22,5°
P8s2	-	12,2°

Необходимо также отметить, что лишь у одного пациента (P8f4) была отмечена антеторсия бедра 30°, более выраженная, чем у здоровой конечности. У трех больных (P8f1, P8f2, P8f4) была отмечена наружная торсия костей голени 25-30°, избыточная по сравнению со здоровой конечностью.

В работах J.-Ph. Cahuzac [11] и R.T. Galbraith et al. [17] указывается, что торсионное развитие сегментов зависит от многих факторов. Механические факторы (статика, вес), формообразующее действие мышц определяют торсионные изменения в процессе роста конечности.

В процессе нормального внутриутробного развития вся бедренная кость претерпевает постепенное раскручивание. Оба конца кости постепенно поворачиваются внутрь по отношению к фронтальной плоскости. В конце беременности дистальный конец намного опережает поворот внутрь верхнего конца бедра. После рождения при отсутствии разницы в длине происходит постепенное уменьшение антеторсии бедра, развивается наружная торсия костей голени [4]. Противонаправленное торсионное развитие сегментов носит компенсирующий характер [15, 22]. Однако считается, что именно торсионное развитие проксимального отдела бедренного сегмента является определяющим и отражается на дистальном отделе бедра и других нижележащих сегментах [5].

Для пациентов с врожденным укорочением одной из конечностей торсионное развитие сегментов также противонаправлено и носит, видимо, компенсаторный характер, но для бедра характерна ретроверсия (ретроверсия шейки), а для костей голени – внутренняя торсия.

Объяснением отсутствия внутреннего поворота проксимального и дистального концов бедра может служить для пациентов с укорочением бедра P3 и P4 то, что при отсутствии непрерывности проксимального отдела бедра при сокращении ягодичных мышц и подвздошно-поясничной (являющихся антагонистами) не

происходит опоры головки в вертлужной впадине, действие рычага, определяющего торсионное развитие проксимального отдела бедра, отсутствует. Таким образом, сохраняется положение проксимального и дистального концов бедра по отношению к фронтальной плоскости, характерное для этапа внутриутробного развития. Для пациентов с типом укорочения бедра P7 и P8 можно предполагать значительно меньшую скорость раскручивания бедренной кости во внутриутробном периоде развития. По-видимому, сниженные темпы продольного роста сегментов нижней конечности сочетаются со сниженными темпами торсионного развития и в постнатальном периоде (рис. 5 и 6), последнему, несомненно, способствуют недоразвитие сухожильно-мышечного аппарата (отсутствие устойчивого равновесия между антагонистами), а также нарушенная статика.

У пациентов с укорочением бедра, соответствующим IX классу по Pappas, не было обнаружено торсионных деформаций бедра и голени во всех случаях. При отсутствии укорочения и каких-либо деформаций бедра, на голени была отмечена внутренняя торсия в 30,2% случаев (f4, s1, s2), составившая в среднем 31,7°.

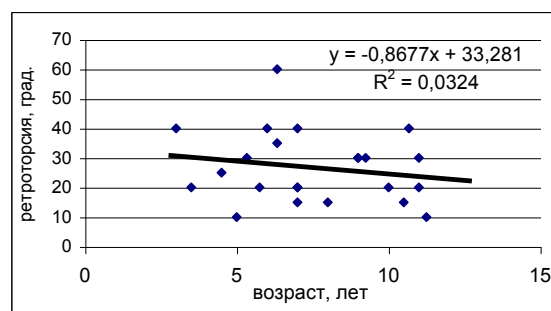


Рис. 5. Ретроторсия бедренной кости в возрастном аспекте для групп P8f2 и P8f4

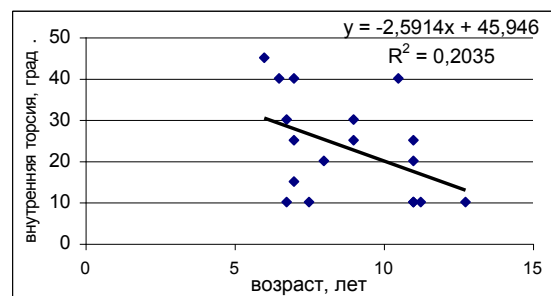


Рис. 6. Внутренняя торсия костей голени в возрастном аспекте для групп P8f4

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, предлагаемая классификация нарушений развития представляет собой не простую кодировку, а направлена на детализацию укорачивающего порока нижней конечности, что важно при планировании оперативного лечения. Кроме того, она позволяет оценить состояние всей конечности, а не только отдельных сегментов. Для создания такой систематизации встретившихся нарушений развития нижних конечностей были учтены положительные стороны зарубежных и отечественных клинко-рентгенологических классификаций таких аномалий [2, 6, 23]. Однако при детализации некоторых типов укорочения необходимо, с точки зрения оперативного лечения, учитывать данные ультрасонографии [9]. Рассматривая все типы укорочений, не детализируя их с точки зрения оперативного лечения, можно выделить три большие группы среди исследованных пациентов.

Первая – порок развития характеризуется аплазией или тяжелой гипоплазией проксимального отдела бедренной кости (P2, P3, P4), что сопровождается значительным ее укорочением (более 50% во всех случаях), тяжелыми деформациями тазобедренного и коленного суставов, невозможностью торсионного развития проксимального отдела бедра в результате отсутствия опоры через головку в вертлужную впадину при сокращении подвздошно-поясничной и ягодичных мышц. Для такой патологии не характерны

компенсирующий торсионный разворот костей голени и зависимое уменьшение верхнемедиального угла большеберцовой кости при уменьшении нижелатерального угла бедренной кости.

Вторая – укорочение бедра от 2 до 30%, голени – от 2,5 до 55%. Деформации бедра и голени могут присутствовать как в области смежных суставов, так и на уровне диафизарного отдела. Торсионные деформации бедра и голени носят компенсирующий характер и прогрессивно уменьшаются в процессе роста организма. Для групп с гипоплазией наружного мыщелка бедра и сохранением опороспособности конечности (P7 и P8) характерно зависимое уменьшение верхнемедиального угла большеберцовой кости при уменьшении нижелатерального угла бедра, что, возможно, является механизмом спонтанного уменьшения вальгусной деформации коленного сустава в процессе продольного роста сегментов.

Третья – незначительное укорочение бедра (P9), не более 10%, либо отсутствие разницы в длине бедренной кости. Отсутствуют деформации бедренной кости. Деформации на голени обусловлены типом порока и не носят компенсирующего характера. Торсионные деформации этого сегмента встречаются менее чем в 1/3 случаев и не превышают 30-35°.

Общей чертой для укорачивающих пороков развития нижних конечностей является то, что

выраженное в процентном отношении укорочение пораженного сегмента относительного здорового в процессе роста остается практически

неизменным. Однако величина деформаций изменяется в процессе роста и развития организма.

ЛИТЕРАТУРА

1. Андрианов, В.Л. Экологически обусловленная патология опорно-двигательной системы у детей / В.Л. Андрианов // Материалы VI съезда травматологов-ортопедов СНГ. - Ярославль, 1993. - с.5.
2. Аранович, А.М. Лечение больных с врожденной эктромелией малоберцовой кости / А.М. Аранович // Гений ортопедии. - 1998. - №2. - С. 58-65.
3. Аранович, А.М. Реабилитация больных с врожденным отсутствием малоберцовой кости: Дис... канд. мед. наук / А.М. Аранович. - Курган, 1980. - 213с.
4. Волков, М.В. Врожденный вывих бедра / М.В. Волков, Г.М. Тер-Егизаров, Г.П. Юкина. - М.: Медицина, 1972. - 158с.
5. Гафаров, Х.З. Лечение деформаций стоп / Х.З. Гафаров. - Казань: Татар. кн. изд-во, 1990. - 176 с.
6. Каримова, Л.Ф. Пороки развития костей голени: Автореф. дис. д-ра мед. наук / Л.Ф. Каримова. - Л., 1983. - 50 с.
7. Косторуб, А.А. Лечение детей с врожденным недоразвитием малоберцовой кости / А.А. Косторуб // Ортопед. травматол. - 1981. - №7. - С. 38-41.
8. Лузина, Е.В. К этиологии врожденных аномалий скелета человека / Лузина Е.В. // Врожденные деформации опорно-двигательного аппарата: Сб. науч. тр. - Ташкент, 1981. - С. 40-45.
9. Попков, Д.А. Оперативное лечение больных с малоберцовой гемимелией / Д.А. Попков, Л.А. Гребенюк // Вестн. травматол. ортопед. - 2002. - №4. - С.68-73.
10. Aitken, G.T. Proximal femoral focal deficiency: definition, classification and management / G.T. Aitken // Proximal femoral focal deficiency: a congenital anomaly. - Washington, 1969.
11. Cahuzac, J.-Ph. Vices de torsion des membres inférieurs / J.-Ph. Cahuzac // Expansion Scientifique Française. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Ortho-pédiatrie 2: Membre inférieur, tumeurs, divers. - 1989. - P. 109-119.
12. Carlzio, H. Malformations des membres inférieurs / H. Carlzio // Supplément Technique Orthopédique Internationale. - N 2. - P. 23-30.
13. Carlzio, H. Inégalités de longueur des membres inférieurs / H. Carlzio, G. Filipe // Expansion Scientifique Française. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. - 1987. - 157p.
14. Castiaux, P. Les vices des torsion des membres inférieurs / P. Castiaux, H. Kinzinger // Acta. Orthop. Belg. - 1977. - Vol. 43. - P. 410-415.
15. Dimeglio, A. La croissance en orthopédie / A. Dimeglio. - Montpellier: Sauramps Medical, 1987.
16. Frantz, C.H. Congenital skeletal limb deficiencies / C.H. Frantz, R. O'Rahilly // J. Bone Jt. Surg. - 1961. - Vol. 43-A. - P. 1202-1209.
17. Obesity and decreased femoral anteversion in adolescence / R.T. Galbraith, R.H. Gelberman, P.C. Hajek et al. // J. Orthop. Res. - 1987. - N 5. - P. 523-528.
18. Lower limb discrepancies. An epidemiological study / J.M. Guichet, J.M. Spivak, P. Trouilloud, P.M. Grammont // Clin. Orthop. - 1991. - N 272. - P. 235-241.
19. Hoffman, A. Posteromedial bowing of the tibia: progression of discrepancy in leg-lengths / A. Hoffman, D. Wenger // J. Bone Jt. Surg. - 1981. - Vol. 63-A. - P. 384-391.
20. Keenan, N. The normal radiological alignment of the lower limb in children / N. Keenan, J.E. Herzenberg, D. Paley // J. Bone Jt. Surg. - 1997. - Vol. 79-B, Suppl. II. - P. 263-264.
21. Kohler, R. Inégalités de longueur des membres inférieurs: aspects cliniques, évolutifs, thérapeutiques / R. Kohler, D. Noyer // Cahiers Médicaux Lyonnais. - 1980. - N 6. - P. 37-50.
22. Taussig, G. Les anomalies de rotation des membres inférieurs / G. Taussig // Rev. Chir. Orthop. - 1982. - Vol. 68, N 1. - P. 3-4.
23. Pappas, A.M. Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: classification and treatment / A.M. Pappas // J. Pediatr. Orthop. - 1983. - N 3. - P. 45.
24. Pappas, A.M. Posteromedial bowing of the tibia and fibula / A.M. Pappas // J. Pediatr. Orthop. - 1984. - N 4. - P. 525-531.
25. Place de la radiologie dans l'exploration des asymétries de longueur des membres inférieurs / J.L. Ferran, A. Couture, C. Veyrac et al. // Les inégalités de longueur des membres (Sous la direction de A. Diméglio). - Masson, 1994. - P. 31-44.
26. Smith, D.W. Classification, nomenclature and naming of morphologic defects / D.W. Smith // J. Pediatr. - 1975. - Vol. 87. - P. 162.
27. Staheli, L.T. Lower extremity rotational problems in children / L.T. Staheli, M. Corbett, H. King // J. Bone Jt. Surg. - 1985. - Vol. 67-A. - P. 39-47.
28. Tavernier, F. Résultats à long terme des agrafages épiphysaires dans les inégalités de longueur des membres inférieurs. À propos de 115 cas / F. Tavernier // Université Claude Bernard - Lyon I. - 1991. - 177 p.
29. Valdiserri, L. Malformazioni e deformità congenite. Protocollo diagnostico e terapeutico / L. Valdiserri, O. Donzelli, G.L. Di Gennaro. - TIMEO, 1999. - 61p.

Рукопись поступила 07.10.03.