

**Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Российский научный центр  
«Восстановительная травматология и ортопедия»  
имени академика Г.А. Илизарова»**

УДК 616.71-001.5-089.84-007.157:617.572-053.2

На правах рукописи

**Климов Олег Владимирович**

**КЛИНИКО – БИОМЕХАНИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ОПЕРАТИВНОЙ  
РЕКОНСТРУКЦИИ ОПОРНО – ДВИГАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ  
У ПАЦИЕНТОВ С АХОНДРОПАЗИЕЙ ПО МЕТОДУ ИЛИЗАРОВА**

14.01.15 - травматология – ортопедия

**Диссертация на соискание ученой степени доктора  
медицинских наук**

**Научный консультант**

**Проф. д.м.н. Аранович А.М.**

КУРГАН 2016

## Оглавление

Введение .....	4
Глава I Современное состояние вопроса оперативной реконструкции опорно – двигательной системы у пациентов с ахондроплазией по методу Илизарова	20
Глава II Материал и методы исследования. Клинико-статистическая характеристика больных	35
Глава III Антропометрические и анатомические особенности роста, развития и строения ОДС у больных с ахондроплазией	39
3.1 Энцефалометрические особенности строения черепа у больных с ахондроплазией и статистические методы экспертной постановки диагноза	40
3.2 Антропометрические особенности кисти больных с системными заболеваниями скелета и ее статистический анализ	50
3.3 Дифференциальная диагностика ахондроплазии с системными нарушениями развития скелета при которых проводится реконструкция ОДС	57
3.4 Возрастная динамика роста и окостенения трубчатых костей в оперативной тактике реконструкции ОДС у пациентов больных ахондроплазией	65
Глава IV Тактика оперативной реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией с учетом естественного роста костей и многоэтапного удлинения конечностей	89
4.1 Эргономические аспекты планирования реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией	89
4.2 Актуальные анатомио – биомеханические особенности строения кинематической цепи нижних конечностей пациентов с ахондроплазией	104
4.3 Концепция оперативного лечения пациентов с ахондроплазией	108
4.4 Ахондроплазия в структуре СМК и МКФ (адаптация)	123
4.5 МКФ (адаптация) как составная часть СМК при оперативной реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией	131
Глава V Технология рационального дистракционного остеосинтеза, как составная часть концепции реконструкции ОДС у больных с ахондроплазией по методу Илизарова	145
5.1 Технические решения, обеспечивающие рациональный остеосинтез, способ дистракции и профилактику контрактур крупных суставов при удлинении сегментов верхних и ниж-	145

них конечностей у больных с ахондроплазией	
5.2 Математические методы расчета актуальных биомеханических параметров коррекции сегментов нижних конечностей и контроля достигнутого результата в условиях остеосинтеза	161
5.3 Интегральная клинико - анатомо - функциональная оценка ОДС пациентов с системным заболеванием скелета	170
5.4 Программные средства и схемы предоперационного планирования оперативного вмешательства и контроля результатов лечения.	188
5.5 Миотопографические аспекты удлинения длинных трубчатых костей методом дистракционного остеосинтеза	194
5.6 Повторное удлинение голени как этап реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией	220
5.7 Критерии оценки регенераторного потенциала мышц голени при повторном ее удлинении у больных ахондроплазией	256
5.8 Результат лечения и характеристика осложнений при повторном удлинении голени у больных ахондроплазией	272
- Заключение . . . . .	289
- Выводы . . . . .	304
- Практические рекомендации . . . . .	306
- Список литературы . . . . .	308
- Приложения. . . . .	355

### Список сокращений

<b>ДТК</b>	Длинные трубчатые кости
<b>ОДС</b>	Опорно – двигательная система
<b>МКБ</b>	Международная классификация болезней
<b>МКМВ</b>	Международная классификация медицинских вмешательств
<b>МКФ</b>	Международная классификация функционирования
<b>МКФ - ДП</b>	МКФ детей и подростков
<b>КН</b>	Коэффициент недостаточности
<b>КАН</b>	Коэффициент анатомического несоответствия
<b>КП</b>	Коэффициент пропорциональности
<b>СМК</b>	Система международных классификаций
<b>ФНСС</b>	Функциональная недостаточность суставной системы
<b>ФНС</b>	Функциональная недостаточность сустава
<b>ФТУ</b>	Феморо - тибиальный угол
<b>ПЭХ</b>	Показатель эхоплотности

## **ВВЕДЕНИЕ**

### **Актуальность исследования**

Системное поражение ОДС является тяжелой ортопедической патологией, которая обуславливает для пациента целый комплекс пожизненных медицинских, социальных и психологических проблем. Из всей ортопедической патологии особой данную группу больных делает то, что их лечение весьма продолжительное и никогда полностью не избавит пациента от данного заболевания и связанных с ним проблем [12, 27, 33, 38, 125, 299, 332]. Таким образом, говоря о коррекции ОДС у данных пациентов методами оперативной ортопедии мы можем говорить лишь как об оперативном этапе лечения. При этом очевидно, что полностью привести к норме все клинические параметры ОДС пациента практически невозможно, и в данном случае речь может идти лишь о реконструкции ОДС с целью медико - социальной адаптации пациента. Факторами, обуславливающими сложность лечения данной группы больных, являются генерализация поражения костной ткани, сопряженная с сопутствующими патологиями, а также необходимость многоэтапного и многолетнего лечения на фоне многочисленных социальных, бытовых и серьезных психологических проблем у больных данной категории [23, 31, 53, 188, 205, 285, 299, 332, 345].

На протяжении многих лет усилия врачей и ученых, занимающихся данной проблемой, были направлены на снижение ошибок и осложнений, повышение клинико-функционального результата лечения. Однако практически все публикации и научные исследования по этой тематике рассматривали только отдельные этапы лечения и коррекцию конкретных сегментов верхних или нижних конечностей, а также связанные с ними цели и задачи [28, 43, 264, 288, 386].

Между тем, совершенно очевидно, что окончательный клинико – функциональный результат реконструкции ОДС определяется совокупным результатом отдельных этапов лечения, а финальной целью лечения является медико – социальная адаптация пациентов с ахондроплазией. Из этого следует, что возможность дальнейшего повышения результатов лечения пациентов данной нозологической группы должна основываться только на общей концепции лечения, исходящей из комплекса связанных между собой и вытекающих один из другого единых взглядов на весь лечебный процесс [25, 50, 51, 53, 54, 55, 78, 99, 104, 106, 108, 264, 391]. Такая концепция должна определять стратегию действий, систему путей решения поставленной задачи по оперативной коррекции ОДС пациента и строится с учетом всех актуальных для данного процесса факторов. Концепция также должна вобрать в себя весь опыт и знания, накопленные в течение многолетних исследований в данной области, с учетом современных тенденций в широком диапазоне медицинских знаний, выходящих за узкие рамки удлинения длинных трубчатых костей отдельных сегментов конечностей, и связанных с этим процессом проблем и путей их преодоления.

Основной вектор развития медицинской науки, отраженный в современной специализированной литературе, показывает, что создание общей концепции реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией должно основываться на нескольких платформах. В контексте данной работы они сформулированы следующим образом:

- использование рациональных технологий лечения;
- использование принципов доказательной медицины;
- предоперационное планирование;
- моделирование результатов лечения;
- мониторинг и контроль критичных динамических процессов;
- стандартизация всех этапов лечебного процесса;

- универсальная и адекватная оценка анатомо - функционального состояния пациента на всех этапах лечения;

В аспекте перечисленных платформ современное состояние вопроса об оказании помощи больным ахондроплазией представляется следующим образом.

Даже в настоящее время в отношении некоторых форм дисплазий скелета, в том числе и при ахондроплазии, традиционно используются «исторически сложившиеся», исключительно умозрительные критерии диагностики, что в корне противоречит принципам доказательной медицины и даже формально не соответствуют современным требованиям.

Так, в большинстве научных работ по ахондроплазии описываются такие характерные клинические признаки как седловидный нос, прогнатия верхней челюсти, укорочение верхних и нижних конечностей, изодактилия, укорочение пальцев и симптом трезубца – растопыренные пальцы. Тем не менее, литературные данные о перечисленных анатомических особенностях в строении скелета носят исключительно описательный, умозрительный характер. В доступной литературе нет параметрических и статистически достоверных данных об особенностях строения кисти и черепа у больных ахондроплазией и ряда других форм скелетных дисплазий, актуальных в плане реконструкции ОДС, что существенно снижает их диагностическую значимость. В частности, отсутствует статистически достоверная анатомическая характеристика особенностей строения черепа и кистей рук у пациентов с гипоахондроплазией и эпифизарной дисплазией [16, 32, 33, 35, 180, 248, 266, 334, 343, 345, 355, 356, 364].

Тем не менее, по литературным данным, в таких медицинских дисциплинах как судебная медицина, челюстно - лицевая хирургия и антропология накоплен огромный опыт и разработан математический аппарат, позволяющий выявить наиболее диагностически значимые антропометри-

ческие показатели черепа и кистей рук, а также получить параметрическое значение, отражающее вероятность наличия заболевания у конкретного человека с данным набором антропометрических характеристик. Таким образом, будучи научно обоснованными, данные о строении черепа и кистей рук позволят поставить их один ряд с другими параметрическими признаками заболевания, которыми должна оперировать современная медицинская наука, что также повысит их диагностическую ценность [2, 81, 250].

Значительные величины удлинения ДТК предполагают тщательный мониторинг состояния мягких тканей удлиняемого сегмента. Проведенный широкий спектр исследований показал объективность и адекватность оценки морфо – функционально состояния мягких тканей при помощи таких методов как УЗИ, ЭМГ, оценка объемных характеристик удлиняемого сегмента. Накопленный материал дает возможность определить общие принципы анатомических, структурных и функциональных изменений в мышцах удлиняемых сегментов. Данные исследования, проведенные для отдельных мышц позволили выявить общие универсальные критерии оценки их состояния. Очевидно, что эти критерии могут быть экстраполированы на все мышцы любого удлиняемого сегмента, состояние которых находится в абсолютной зависимости от количества и уровня остеотомий, а также величины удлинения на каждом из уровней. Такая экстраполяция возможна только в том случае, если будет известна степень растяжения мышцы в зависимости от величины удлинения, количества и уровня остеотомий. Таким образом, ситуация диктует необходимость создания миотопографической карты и классификации мышц по их участию в процессе удлинения сегмента конечности, локомоцию которого они обеспечивают. Многоэтапность лечения также делает актуальным мониторинг состояния мышц голени с целью оценки резервных возможностей их

мягкотканного аппарата в ходе определения противопоказаний к возможности их повторного удлинения [29, 79, 268, 269, 275, 276, 277].

В целом, медико – социальная реабилитация больных ахондроплазией включает несколько аспектов, медицинский, эргономический и эстетический, на которые направлена реконструкция ОДС.

Медицинские аспекты реконструкции ОДС у больных данной нозологической группы обусловлены комплексом деформаций ДТК верхних и нижних конечностей и особенностями связочно – суставного аппарата. С медицинской точки зрения реконструкция ОДС направлена на исправление деформаций и создание правильных межсуставных взаимоотношений в суставах нижних конечностей, а также увеличение угла разгибания в локтевых и тазобедренных суставах. В совокупности данные мероприятия призваны обеспечить профилактику артрозов и увеличение функциональных возможностей верхних и нижних конечностей [42, 99, 102, 146, 217, 220, 271, 303, 305, 353].

Эргономические аспекты реконструкции ОДС преследуют своей целью приближение ключевых антропометрических характеристик пациента к некоторым эргонометрическим стандартам, в соответствии с которыми планируется среда обитания человека. Такой эргономический подход к решению задачи оптимизации жизнедеятельности должен определяться комплексом взаимосвязанных факторов, обусловленных индивидуальными антропометрическими, физиологическими и психологическими особенностями пациентов данной нозологической группы [1, 11, 135, 136, 174, 225, 259, 279].

И третий, заключительный аспект реконструкции ОДС заключается в достижении определенных эстетических целей. Проблемы эстетического характера связаны с низким ростом, укорочением конечностей и деформациями сегментов конечностей. Однозначно, что этот аспект лечения тесно

связан с психологическими проблемами, которые с неизбежностью возникают у людей с такой нестандартной внешностью как пациенты с ахондроплазией [8, 9, 19, 73, 108, 135].

Медицинские, эргономические и эстетические аспекты лечения пациентов с ахондроплазией могут частично решаться путем приведения ряда антропометрических показателей к определенным биомеханическим, эргономическим и эстетическим стандартам, что, несомненно, требует тщательного предоперационного планирования и моделирования возможного результата лечения [102, 129, 192, 217, 240].

Однако использование предоперационного планирования у пациентов с ахондроплазией в силу таких обстоятельств как системность поражения скелета, многоэтапное лечение на фоне продолжающегося естественного роста пациента требует использования методов интегральной оценки анатома – функционального статуса пациента на каждом этапе лечебного процесса. Обзор специализированной литературы показывает, что, несмотря на обилие и разнообразие современных систем оценки и классификаций нарушений организма, на сегодняшний день нет ни одной системы оценки ортопедического статуса, которая учитывала бы все вышеперечисленные особенности оценки ОДС пациента с ахондроплазией [7, 31, 87, 118, 150, 196, 197, 266].

Более того, наличие у больных данной нозологической группы юридического статуса инвалидов детства в плане медико – социальной их реабилитации не предполагает оценку состояния степени утраты функционирования. Такая ситуация не позволяет определить общие цели, задачи, методы и тактику при планировании реконструкции ОДС. Также используемая в настоящее время система оценки состояния организма - Международная классификация расстройств здоровья, нетрудоспособности и инвалидности (МКН) - не отвечает современным концепциям в силу того, что

рассматривает состояние инвалидности только как степень утраты работоспособности. Разработанная и предложенная ВОЗ новая система оценки функционирования МКФ (Международная классификация функционирования) рассматривает инвалидность как динамичный процесс взаимодействия между состоянием здоровья и факторами социальной и физической среды в контексте индивидуальных факторов пациента. Использование МКФ для решения поставленных нами задач во многом решает существующие проблемы, однако применение данного инструмента требует определенной адаптации ее для каждого заболевания, в том числе и для задач медико – социальной реабилитации пациентов с ахондроплазией путем оперативной реконструкции ОДС [21, 85, 86, 141, 151, 153, 154, 294].

В целом, на основании анализа современной литературы, посвященной лечению больных данной нозологической группы, можно смело сделать вывод о том, что в настоящее время нет единой концепции медико - социальной реабилитации пациентов с ахондроплазией путем оперативной реконструкции ОДС. Между тем, необходимость такой концепции диктуется масштабами реконструкции ОДС пациента. Создание такой концепции само по себе требует формулирования и решения целого ряда целей и задач.

Исходя из совокупности проблем по медико - социальной адаптации пациентов с ахондроплазией методами оперативной ортопедии были поставлены следующие цели и задачи исследования.

**Целью** данного диссертационного исследования является разработка концепции рациональной оперативной реконструкции опорно – двигательной системы (ОДС) у пациентов с ахондроплазией по Илизарову с учетом эргономических и клинико – биомеханических аспектов заболевания.

### **Задачи исследования:**

1. Разработка рациональных методик дистракционного остеосинтеза, способов дистракции и устройств для профилактики контрактур крупных суставов при удлинении сегментов верхних и нижних конечностей у больных с ахондроплазией.
2. На основе анатомических особенностей строения черепа и кистей рук разработать критерии дифференциальной диагностики у больных с дисплазиями.
3. Изучить анатомические аспекты удлинения длинных трубчатых костей у пациентов с ахондроплазией методом дистракционного остеосинтеза и на их основе разработать миотопографические карты и рабочую классификацию мышц, участвующих в локомоции удлиняемых сегментов.
4. Изучить особенности роста и развития костной системы у пациентов с ахондроплазией. На основании полученных данных разработать принципы планирования, алгоритмы удлинения и коррекции оси нижних конечностей в возрастном аспекте при реконструкции ОДС с учетом возрастной динамики роста и дифференцировки костей скелета у пациентов с ахондроплазией.
5. Разработать методы расчета угловых величин оси нижней конечности в зависимости от индивидуальных антропометрических показателей, изменяемых в ходе естественного роста пациента или в процессе лечения, а также методы верификации достигнутого результата коррекции.
6. Изучить клинико – функциональные результаты и рентгенологическую динамику репаративного остеогенеза кости при повторном удлинении голени у больных ахондроплазией, а также разработать критерии позволяющие оценить возможность выполнения данного этапа лечения.
7. Разработать концепцию рациональной оперативной реконструкции опорно – двигательной системы (ОДС) у пациентов с ахондроплазией по Илизарову с учетом эргономических и клинико – биомеханических аспектов заболевания.
8. Разработать унифицированную систему для интегральной количественной оценки клинико - функционального статуса пациента.

9. Адаптировать МКФ для больных с ахондроплазией, оценить с ее помощью уровень социальной и анатомо - функциональной недостаточности в контексте планирования оперативной реконструкции ОДС пациентов данной нозологической группы.

### **Выносимые на защиту положения**

1. Оперативная реконструкция ОДС должна проводиться с учетом особенностей естественного роста сегментов конечностей и изменения их антропометрических показателей в ходе оперативного удлинения до эргономически и биомеханически обоснованных антропометрических параметров.
2. Для успешной реализации многоэтапного лечения необходимо определить направление и потенциал реабилитации больных ахондроплазией, а также оценить степень функциональной ограниченности и качество проведенного медицинского вмешательства в рамках универсальных международных стандартов ВОЗ.
3. Применение рациональных методик дистракционного остеосинтеза, способов дистракции и устройств для профилактики контрактур крупных суставов при удлинении сегментов верхних и нижних конечностей у больных с ахондроплазией позволяют в совокупности сократить период стационарного лечения и реабилитационный период.

### **Научная новизна**

1. Изучены антропометрические особенности строения головы и кистей рук у пациентов с ахондроплазией, гипоахондроплазией и эпифизарной дисплазией, определена их диагностическая ценность.
2. Изучена динамика репаративного остеогенеза кости при повторном удлинении голени у больных ахондроплазией.
3. Изучены миотопографические аспекты удлинения длинных трубчатых костей методом дистракционного остеосинтеза, разработана рабочая

классификация мышц и миотопографические карты удлиняемых сегментов конечности.

4. Проанализирована возрастная динамика роста и дифференцировка костей скелета у пациентов с ахондроплазией.
5. Разработаны методы расчета угловых величин оси нижней конечности в зависимости от индивидуальных антропометрических показателей пациента, а также методы верификации достигнутого клинико – функционального результата лечения в условиях чрескостного остеосинтеза.
6. Разработана модификация МКФ для оперативной реконструкции ОДС больных ахондроплазией.
7. Разработана интегральная оценка функционального статуса пациентов с ахондроплазией по МКФ.
8. Разработаны и предложены шаблоны для отдельных МКФ профилей и методические подходы к оценке функционального статуса больных ортопедического профиля.

### **Практическая значимость работы**

1. Показаны клинические, биомеханические и эргономические аспекты медико - социально адаптации пациентов с ахондроплазией.
2. Разработана концепция рациональной оперативной реконструкции опорно - двигательного аппарата (ОДС) методом чрескостного остеосинтеза пациента с учетом эргономических и клинико – биомеханических аспектов данного заболевания.
3. Разработанная концепция позволяет объединить совокупность отдельных оперативных методик в единый взаимосвязанный, последовательной и преемственной комплекс взглядов на оперативную тактику лечения больных ахондроплазией, направленную на конечный клинико - функциональный результат.

4. Разработанная модификация МКФ и шаблоны профилей позволят определить и оценить направление и потенциал реабилитации у больных ахондроплазией, для стандартизации по международным критериям ВОЗ системы планирования оперативного лечения и оценки качества проведенного вмешательства.
5. Совокупность разработанных рациональных методик остеосинтеза, способов distraction и устройств для профилактики контрактур крупных суставов позволяют сократить период стационарного лечения и реабилитационный период, что повышает экономическую эффективность лечебного процесса.

#### **Апробация и внедрение результатов исследования**

Диссертационная работа выполнена по плану НИР РНЦ «ВТО» имени академика Г.А. Илизарова в рамках договора «Клинические и функциональные аспекты медицинской реабилитации пациентов с низким, субъективно низким ростом, укорочениями, деформациями и дефектами сегментов конечностей различной этиологии», № ГР 01201155770.

Основные материалы диссертации изложены в 3 методических рекомендациях, 63 печатных работах, опубликованных в специализированных научно-медицинских изданиях. Из них 12 печатных работ опубликовано в журналах, рекомендованных ВАК. Научная новизна изложенного материала подтверждена патентами на 2 изобретения, 8 полезных моделей и свидетельством на программное обеспечение для ЭВМ. Материалы работы также доложены на всероссийских и международных конференциях и конгрессах.

#### **Объем и структура работы**

Диссертация состоит из введения, семи глав содержания, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы и приложения. Она изложена на 307 страницах машинописного текста (без списка

литературы и приложения). Иллюстрирована 144 рисунками и 55 таблицами. Список литературы включает 393 работы, отечественных - 281, зарубежных - 112.

**Печатные работы по теме диссертационного исследования  
Статьи, опубликованные в журналах, рекомендованных ВАК**

1. Реабилитация пациентов с низким ростом / А. М. Аранович, О. В. Климов, К. И. Новиков // Гений ортопедии. - 2011. - № 2. - С. 20-25.
2. Моделирование формы нижних конечностей у пациентов с варусной деформацией голени / О. В. Климов, К. И. Новиков, А. М. Аранович // Гений ортопедии. - 2008. - № 2. - С. 50-53.
3. МРТ-семиотика дистракционного регенерата / К. А. Дьячков, М. А. Корабельников, Г. В. Дьячкова, А. М. Аранович, О. В. Климов // Мед. визуализация. - 2011. - № 5. - С. 99-103.
4. Энцефалометрические особенности строения черепа у больных с ахондроплазией и статистические методы экспертной постановки диагноза / Климов О.В., Гайдышев И.П. // Гений ортопедии. - 2014. - № 1. - С. 67-71.
5. Ошибки и осложнения при удлинении голени у больных ахондроплазией / А. М. Аранович, О.В. Климов, К.И. Новиков, Е.В. Диндиберя //Травматология и ортопедия России. — 2005 . — N 1. — С. 36-37.
6. Косметическая ортопедия : удлинение и коррекция конечностей/ В. И. Шевцов, А. М. Аранович, К. И. Новиков, О. В. Климов //Гений ортопедии. - 2008. - № 4. - С. 69-73.
7. Расчет и контроль биомеханической оси нижней конечности во фронтальной плоскости при ее коррекции по Илизарову / О.В. Климов // Российский журнал биомеханики. - 2014. Т. 18, № 2. - С. 239–247.

8. Клиническая дифференциальная диагностика некоторых системных дисплазий скелета / А.М. Аранович, Г.В. Дьячкова, О.В. Климов, К.А. Дьячков // Гений ортопедии. - 2014. - № 4. - С. 63-66.
9. Динамика ремоделирования кости у больных ахондроплазией после удлинения нижних конечностей по данным МСКТ / К. А. Дьячков, Г. В. Дьячкова, А. М. Аранович, О. В. Климов // Гений ортопедии. - 2014. - № 4. - С. 67-71.
10. Эргономические аспекты планирования реконструкции опорно-двигательного аппарата пациентов с ахондроплазией / А. М. Аранович, О. В. Климов, А. С. Неретин // Гений ортопедии. - 2014. - № 4. - С. 72 – 75.
11. Аранович А.М., Дьячкова Г.В., Климов О.В., Дьячков К.А., Неретин А.С. / Методики цифрового анализа рентгенологического изображения distractionного регенерата при удлинении голени у больных ахондроплазией // Фундаментальные исследования. – 2015. – № 1–6. – С. 1115-1119.
12. Новые возможности изучения distractionного регенерата по данным рентгенографии / Г.В. Дьячкова, О.В. Климов, А.М. Аранович, К.А. Дьячков // Гений ортопедии. - 2015. - № 3. - С. 60 – 66.

**Технические решения, выполненные на уровне  
изобретений и полезных моделей**

1. Патент на изобретение № 2341220. Способ оптимизации течения остеогенеза при чрескостном остеосинтезе голени Заявка № 2007111076 Приоритет изобретения 26.03.2007. Зарегистрировано 20.12.2008. Климов О.В., Новиков К.И.
2. Патент на изобретение № 2281047. Способ увеличения роста при ахондроплазии. Заявка № 2003132217. Приоритет изобретения 03.11.2003. За-

- регистрировано 10.08.2006. Климов О.В., Новиков К.И., Аранович А.М., Зыков А.Г., Щукин А.А.
3. Патент на полезную модель № 116339. Узел крепления спицы к аппарату внешней фиксации. Заявка № 2011154221. Приоритет полезной модели 28.12.2011. Зарегистрировано 27.04.2012. Климов О.В., Волосников А.П.
  4. Патент на полезную модель № 44937. Устройство для увеличения амплитуды активно – пассивных движений в локтевом суставе при остеосинтезе плеча. Заявка № 2004131712. Приоритет полезной модели 01.11.2004. Зарегистрировано 10.04.2005. Новиков К.И., Климов О.В., Аранович А.М., Диндиберя Е.В.
  5. Патент на полезную модель № 35968. Устройство для лечения локтевого сустава. Заявка № 2003131456. Приоритет полезной модели 28.10.2003. Зарегистрировано 20.02.2004. Солдатов Ю.П., Климов О.В.
  6. Патент на полезную модель № 132715. Штанга телескопическая дистракционная. Заявка № 2013114026. Приоритет полезной модели 28.03.2013. Зарегистрировано 27.09.2013. Климов О.В., Волосников А.П.
  7. Патент на полезную модель № 133225. Шарнир к аппарату для остеосинтеза. Заявка № 2013114025. Приоритет полезной модели 28.03.2013. Зарегистрировано 10.10.2013. Климов О.В., Волосников А.П.
  8. Патент на полезную модель № 119995. Дистрактор к чрескостному аппарату. Заявка № 2011154210. Приоритет полезной модели 28.12.2011. Зарегистрировано 10.09.2012. Климов О.В., Волосников А.П.
  9. Патент на полезную модель № 138420. Устройство для разработки контрактур локтевого сустава. Заявка № 2013145322/14. Приоритет полезной модели 09.10.2013. Опубликовано 20.03.2014. Климов О.В., Кожухин П.В., Волосников А.П.
  10. Положительное решение о выдаче патента на полезную модель «Устройство для остеосинтеза с автоматической системой управления». Заявка №

2013145323(070072). Приоритет полезной модели 09.10.201.3 Опубликовано 20.03.2014. Климов О.В., Кожухин П.В.

### **Программные продукты**

1. Свидетельство № 2014611777 о государственной регистрации программы ЭВМ для проведения компьютерного анализа, оценки и документации данных лучевых методов исследования и любых электронных изображений, а также проведения на основании полученных данных предоперационного моделирования. Заявка № 2013662115. В реестре программ для ЭВМ с 10 февраля 2014 г. Климов О.В., Лященко А.Н., Банщиков А.С.

### **Технические решения, выполненные на уровне рационализаторских предложений**

1. Рац. предложение РНЦ «ВТО» № 60/01 «Способ проведения спиц для фиксации дистального межберцового синдесмоза при чрескостном дистракционном остеосинтезе голени» / О.В. Климов, К.И. Новиков, Е.В. Диндиберя, А. А. Щукин.
2. Рац. предложение РНЦ «ВТО» № 54/02 «Способ усиления жесткости дистальной кольцевой опоры и профилактики прогибания спиц» / Е.В. Диндиберя, К.И. Новиков, О.В. Климов, А.П. Скульбин.
3. Рац.предложение РНЦ «ВТО» № 53/02 Способ остеотомии малоберцовой кости./ К.И. Новиков, Л.В. Скляр, О.В. Климов.
4. Рац. предложение РНЦ “ВТО” № 59/01 Способ проведения спиц для фиксации среднего отдела плеча при чрескостном билокальном дистракционном остеосинтезе / О.В. Климов, К.И. Новиков, Л.В. Скляр.
5. Рац. предложение РНЦ “ВТО” № 105/02 «Способ облегченной пассивной разработки сгибательной контрактуры локтевого сустава»/ К.И. Новиков, О.В. Климов, А.Г. Зыков.
6. Рац. предложение РНЦ “ВТО” № 61/01 «Приспособление для разработки разгибательной контрактуры локтевого сустава при дистракци-

онном билокальном остеосинтезе плеча»/ О.В. Климов, К.И. Новиков, А.А. Щукин.

7. Рац. предложение РНЦ “ВТО” № 106/02 «Способ управляемой активно-пассивной разработки контрактур локтевого сустава» / О.В. Климов, К.И. Новиков, Е.В. Диндиберя.

# **ГЛАВА I**

## **СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА ОПЕРАТИВНОЙ РЕКОНСТРУКЦИИ ОПОРНО – ДВИГАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ У ПАЦИЕНТОВ С АХОНДРОПАЗИЕЙ ПО МЕТОДУ ИЛИЗАРОВА**

Генетически обусловленные дисплазии скелета являются одним из самых тяжелых заболеваний ОДС. Тяжесть данной группы заболеваний связана с системным характером анатомо - функциональных нарушений ОДС, что обуславливает для пациента комплекс медицинских, социальных и психологических проблем. Не является исключением в данном случае и ахондроплазия, а также и некоторые другие формы дисплазий скелета, при которых выполняются реконструктивные операции ОДС с целью медико – социальной реабилитации пациентов [12, 36, 38, 126, 269, 285, 332, 337, 386].

Этиология, патогенез и клинические проявления ахондроплазии в настоящее время хорошо изучены и подробно освещены в специализированной литературе [22, 152, 166, 178, 178, 181, 181, 223, 300, 304, 307, 327, 346, 372, 374].

Литературные данные о патогенезе заболевания свидетельствуют о том, что данное заболевание обусловлено пороком развития хрящевой ткани в процессе онтогенеза. Таким образом, в ходе естественного роста больного нарушение процессов энхондрального роста костей в результате неправильной организации клеток росткового хряща приводит к уменьшению их продольных размеров [27, 32, 58, 147, 152, 180, 293, 306, 308, 312, 313, 341, 345, 362]. В данном контексте ряд авторов указывают на тот факт, что все попытки стимуляции естественного роста пациента путем гормонотерапии обречены на неудачу, т.к. в данном случае идет стимуляция уже извращенного остеогенеза [308].

Следует однако заметить, что, по данным тех же и ряда других источников, в силу нормального периостального и эндостального окостенения рост костей соединительнотканного происхождения, рост костей свода черепа, ключицы и некоторых других костей нарушен в меньшей степени. Такая особенность развития костей позволили ряду авторов предложить в качестве эталона масштабирования для определения величины удлинения сегментов конечностей использовать длину ключицы, высоту роста «сидя» и т.д. [104, 184, 216, 247, 317].

По данным литературы, ведущим клиническим симптомом данного заболевания является отставание в росте, укорочение сегментов верхних и нижних конечностей, их деформации в сочетании с поражением суставов [15, 33, 101, 297, 320, 347, 349, 365, 363,]. Авторами публикаций также описаны особенности строения кистей и черепа, которые они выводят из особенностей развития костной ткани в процессе филогенеза. Однако все эти диагностические признаки заболевания имеют исключительно описательный характер при полном отсутствии параметрической характеристики анатомических особенностей строения данных частей тела [17, 27, 248, 286, 371, 391].

Несмотря на бурное развитие в последнее десятилетие генных и клеточных технологий, в специализированной литературе отсутствуют какие - либо данные о методах этиологического или патогенетического лечения больных ахондроплазией. Как и раньше, для больных данной нозологической группы в обозримом будущем единственным методом медико - социальной реабилитации остается оперативная ортопедия [120, 115, 193, 228, 315, 323, 367, 385].

Анализ современной литературы показывает, что сегодня, как и прежде, ведущие позиции в развитии и применении оперативных методов в целях реконструкции ОДС при ахондроплазии занимает чрескостный остеосинтез, а ведущие позиции по использованию данных методик и коли-

честву научных исследований в данном направлении занимает РНЦ «ВТО» им. акад. Илизарова. История становления и развития методик чрескостного остеосинтеза как в целом, так и применительно к удлинению отдельных сегментов верхней и нижней конечности у больных ахондроплазией как в России так и за рубежом многократно и подробно описана в целом ряде научных работ и диссертационных исследований [176, 191, 245, 318, 382, 379].

Тем не менее, несмотря на то, что применение методик оперативного удлинения конечностей у пациентов с ахондроплазией насчитывает не один десяток лет, и в настоящее время они продолжают совершенствоваться. За последние несколько лет накоплен большой эмпирический и исследовательский материал, который изложен в многочисленных научных публикациях и докладах. Содержание публикаций позволяет нам сделать вывод, что основным методом оказания оперативной ортопедической помощи пациентам данной нозологической группы остается метод компрессионно – дистракционного остеосинтеза по Илизарову [189, 244, 287, 321, 357, 384]. Из печатных работ следует, что за почти три десятилетия применения данного метода для лечения больных с ахондроплазией тактика и подход к отдельным этапам лечения значительно менялись. В результате усовершенствовалась компоновка аппарата, изменялась последовательность этапов лечения, объем хирургического вмешательства, отработаны методические приемы ведения больных и меры по профилактике осложнений и возможных ошибок остеосинтеза [13, 111, 115, 143, 186, 193, 214, 245, 283]. Также из арсенала медицинских вмешательств практически исчез монолокальный дистракционный остеосинтез плеча. Уменьшилась величина удлинения голени за один этап. Для профилактики неврологических осложнений при удлинении голени остеотомию малоберцовой кости стали выполнять только в нижней ее трети. В клинической практике появился этап лечения, который заключался в одновременном удлинении обеих голеней. Появилась группа

пациентов, которым голени удлинляли дважды. В арсенале врачей появились спицестержневые варианты остеосинтеза бедра и монолокальные варианты удлинения данного сегмента. С целью формирования более прочного дистракционного регенерата разработаны и применены на практике различные методики его стимуляции и компактизации [6, 45, 50, 53, 54, 106, 148, 189, 191, 360, 382].

В настоящее время практически стандартом стало применение методики билокального дистракционного остеосинтеза большеберцовой кости и монолокального в дистальном отделе малоберцовой кости у детей. Такой подход позволил значительно снизить интраоперационный травматизм малоберцового нерва, сократить период остеосинтеза, т.к. создаются более щадящие условия для мягкотканного компонента голени в процессе удлинения и в последующем восстановительном периоде [13, 31, 162, 164, 171, 200].

Значительно расширились и варианты компоновки аппаратов при удлинении голени. Основная причина расширения вариантов компоновок - это поиск способов повышения стабильности фиксации проксимального, среднего и дистального фрагментов. С этой целью предложены различные варианты проведения консольных спиц, использование спице - стержневых аппаратов и монтаж дополнительных полуколец на проксимальной и дистальной опорах [62, 185].

Удлинение плечевого сегмента также подверглось некоторой модернизации. Так, для усиления жесткости опор было внедрено в клиническую практику несколько вариантов фиксации проксимального отдела плеча консольными спицами и винт - стержнями. Разработаны варианты компоновки аппарата, позволяющие произвести его частичный демонтаж на этапе фиксации, что повышает мобильность и возможность самообслуживания пациента в процессе лечения. Также предложен вариант удлинения плечевой кости на уровне дельтовидной бугристости и комплекс мероприятий для

активно - пассивной профилактики контрактур локтевого сустава [61, 76, 79, 105, 120, 206, 301, 302].

Удлинение бедренного сегмента не явилось исключением в плане совершенствования методики. В целях оптимизации данной методики рядом авторов для снижения возможных осложнений предложены способы проведения спиц без «прошивания» мышц - антагонистов и разработаны показания для раннего удаления спиц из среднего фрагмента бедренной кости. Данная тактика ведения больных обеспечивает профилактику контрактур смежных суставов, не исключая при этом возможности последующего удлинения кости. Предложены также варианты нивелирования гиперлордоза поясничного отдела позвоночника путем коррекции оси бедра в ходе удлинения бедренной кости. Наряду с усилиями по повышению стабильности фиксации костных фрагментов, предложен ряд оригинальных способов стимуляции периостальной реакции. Все предложенные способы основывались на различных методиках изменения темпа - ритма distraction, а также методиках формирования костного регенерата путем манипуляций с костными фрагментами [12, 20, 26, 42, 52, 57, 90, 190, 207, 238, 274, 299, 311, 316, 319, 331, 347, 392].

Помимо перечисленных выше способов оптимизации методик удлинения конкретных сегментов конечностей предложен ряд комплексных мероприятий общего воздействия на организм. Данные мероприятия включают в себя медикаментозное сопровождение - миорелаксанты и такие новые в данном направлении физиотерапевтические процедуры как гипербарическая оксигенация, акупрессура и т.д. [28].

Удлинение ДТК на значительные величины однозначно приводит к удлинению и растяжению всего мягкотканного аппарата удлиняемого сегмента конечности. Как показано авторами в ряде исследований, состояние мягкотканного аппарата удлиняемого сегмента во многом определяет результат лечения. Так, путем контрастного рентгенмиографического исследова-

дования изучено изменение анатомии и топографии отдельных мышц верхних и нижних конечностей [60, 68, 70, 71, 130, 200, 226, 324, 343]. По данным УЗ исследования подробно изучены структурные и морфологические изменения в отдельных мышцах удлиняемых конечностей [31, 163, 170, 183, 219, 260, 266, 335, 375]. Проведенные электромиографические исследования показали влияние удлинения и растяжения мышц на их функциональные показатели [29, 128, 200, 268, 269, 275]. Путем измерения скорости звука в коже и характера деформации нанесенного на кожу эталонного рисунка произведена оценка процесса «рост – растяжение» кожных покровов удлиняемой конечности. Косвенные данные об анатомо – структурном состоянии мягких тканей удлиняемой конечности были получены в результате оценки динамики объемных характеристик удлиняемой конечности. В частности, опубликованные в ряде статей данные показывают, что в ходе удлинения конечности происходит не только растяжение мягких тканей, но и их рост, о чем говорит тот факт, что общий объем удлиняемой конечности увеличивается, а относительный объем сохраняется или снижается лишь незначительно [5, 88, 200].

Изучение дистракционного регенерата по оптической плотности его рентгенологического изображения позволило оценить динамику репаративного остеогенеза различных сегментов у данной группы больных различного возрастного периода [62, 76, 120, 165, 167, 173, 182, 272, 295]. В настоящее время появились новые возможности изучения дистракционного регенерата по оптической плотности рентгенологического изображения путем калоризации его изображения, построения оптического рельефа и профилограммы, а также методы компьютерного моделирования оперативного вмешательства [129, 352, 353, 102, 240].

Изучение характера естественного роста пациентов от этапа лечения к этапу выявило некоторые аспекты влияния удлинения конечности на ход ее естественного роста [229, 107, 322, 28, 208, 251, 195, 325]. В частности, в

ряде работ было показано, что влияние удлинения на естественный рост конечности может быть разнонаправленным и зависит от сочетания целого ряда факторов. К таким факторам относятся этап оперативного вмешательства, возраст пациента, скачки естественного роста, величина и уровень удлинения кости, темпы дистракции, этиология укорочения сегмента конечности, наличие в ходе лечения ошибок остеосинтеза, тактики удлинения и осложнений [23, 332, 299, 300, 205, 223, 379, 213].

Технология удлинения сегментов конечностей - не единственная проблема, которую приходится решать в ходе лечения пациентов с ахондроплазией. Из многочисленных публикаций следует, что психологические аспекты удлинения конечностей пациентов данной нозологической группы представляют серьезную и актуальную составляющую часть данного процесса. Целый ряд авторов прямо указывают на тот факт, что структура психических расстройств у больных данной группы обусловлена системностью поражения скелета и приводит к формированию выраженной психической, социально-бытовой и профессиональной дезадаптации с наличием целого ряда пограничных психических нарушений. В приведенных результатах исследований авторы работ указывают, что у пациентов с ахондроплазией <<Клиническая картина расстройств невротического круга представлена нарушениями адаптации (40,6%) тревожно-депрессивного, астено-депрессивного, астено-ипохондрического плана; невротическими состояниями (31,3%) в виде проявлений неврастении, истерии, невроза навязчивых состояний; невротическим развитием личности (17,2%) астенического, депрессивного, ипохондрического и стенического типа>>, а в 88,9% случаев присутствует сочетание различных клинических форм этих нарушений>> [23, 205, 223, 299, 300, 332, 379].

В целом ряде работ авторы указывают на тот факт, что << практически все больные ахондроплазией были холосты или незамужние, никогда не состояли в браке, не имели детей; 89,00% из них проживали с родителями

или с другими родственниками, и, как правило, воспитывались по дисгармоничному типу (72,00%) >> [31, 122, 123, 124, 125, 213, 243, 251, 253, 254]. Очевидно, что такая статистика однозначно свидетельствует о тяжелых проблемах в межличностном взаимодействии пациентов с ахондроплазией. При этом проблемы возникают как со стороны самих пациентов (скованность, неуверенность в себе, смущение), так и со стороны некоторой части населения, имеющей предвзятое или неприязненное мнение (иногда на подсознательном уровне) о людях, столь сильно отличающихся телосложением от типичного. Такое отношение может проявляться либо в избыточной внимательности, либо отторжении (непрятии) в какой - либо его форме.

Такие непростые и многогранные межличностные отношения, очевидно, не могут не сказаться и на социальном статусе больного с ахондроплазией. В частности, проведенные статистические исследования показали, что << При ахондроплазии достоверно чаще ( $P \leq 0,05$ ) встречались лица со средним (42,00%) и неполным средним (40,00%) образованием, трудился лишь 21,00% (в основном, неквалифицированный рабочий труд) >>, << Семейный, образовательный, профессиональный дрейф у ортопедических больных являлись следствием ортопедической патологии - физического недуга (ключевой психотравмирующий фактор) у больных ахондроплазией достигает 70,12% >> [41, 64, 134, 140, 142, 188, 203].

Таким образом, как показывает анализ приведенной литературы, являясь врожденной патологией, деформации и укорочения сегментов верхних и нижних конечностей крайне отрицательно влияют на психику формирующейся личности, затрудняют выбор профессии [34, 49, 74, 110, 161, 187, 222, 230, 278, 358, 387]. Следует также отметить, что отрицательное эмоциональное состояние способствует нарушению адекватных механизмов поведения ребенка, развитию нежелательных черт характера. Ряд авторов, занимавшихся данной проблемой, считают, что своевременная ортопедическая помощь в сочетании с психотерапией позволяют устранить при-

чины психологических и функциональных недостатков у детей, способствуют не только повышению функциональных возможностей, но и коррекции личностных особенностей, перестройке мотивационной сферы больного [39, 82, 221, 239, 242, 289, 314, 328].

В зарубежной литературе превалирует мнение, что, чем моложе ребенок, тем менее деформирована его личность и выше его возможности к адаптации. С возрастом деформация его личности может приобрести устойчивый характер и выражаться в крайних формах, в том числе и полной социальной дезориентации. В этих случаях необходим комплекс реабилитационных мероприятий, направленных на психокоррекцию [46, 66, 84, 114, 117, 155, 157, 159, 235, 237, 263].

Также следует отметить, что, по мнению целого ряда авторов, психологические и психо – соматические перегрузки испытывают не только больные ахондроплазией, но и члены их семьи.

Как следует из работ группы авторов << ...в реабилитационном процессе участвуют не только дети, но и их родители. Психология у них страдает односторонне, так как тяжелые душевные переживания в связи с болезнью ребенка изменяют психологию и это, в свою очередь, невольно отягощает страдания взрослеющего человека>>.[83, 113, 132, 156, 158, 231, 236, 284, 348] Эти же авторы по результатам проведенных исследований утверждают, что << С психологической точки зрения отношение родителей к детям - система разнообразных чувств и поступков. Она включает в себя эмоциональный и поведенческий компоненты. Поэтому возможность реабилитации рождала как у детей, так и у родителей положительные эмоции и надежды>>. Также полученные авторами данные позволяют им утверждать, что << после курса реабилитации у лиц с ахондроплазией отмечается выраженное улучшение психологического состояния. Снижается в 2 раза ситуационная тревожность. В последующие 2 - 3 года показатели тревожности

полностью нормализуются >>. [89, 127, 138, 139, 145, 160, 201, 202, 208, 211, 212, 232, 255, 256, 258, 265, 280, 293, 296, 344]

В целом, насколько можно судить по отечественной и зарубежной литературе, мы можем сформулировать три основных проблемы больных данной категории, которые требуют своего решения - это медицинские, эргономические и эстетические проблемы. Именно эти аспекты лечения пациентов с ахондроплазией частично решаются путем приведения антропометрических показателей к некоторым биомеханическим, эргономическим и эстетическим стандартам, что, несомненно, требует тщательного предоперационного планирования, моделирования возможного результата лечения и разработки общей концепции лечения, в рамках которой разрабатываются частные методики удлинения конкретных сегментов конечностей.

Медицинские проблемы у больных ахондроплазией обусловлены особенностями развития скелета, суставов и их связочного аппарата и подробно описаны в соответствующих литературных источниках [24, 35, 70, 72, 163, 174, 200, 226, 310, 377, 392].

Эргономические проблемы связаны с тем фактом, что в настоящее время практически вся среда обитания человека (быт, отдых, работа и транспорт) проектируются под определенный антропометрический стандарт, куда вписаться человеку со столь отличной от нормы анатомией, как при ахондроплазии, весьма непросто [1, 44, 225, 259, 281, 336]. При этом, как указывают ряд авторов, эргономические проблемы могут отягощать медицинские аспекты течения данного заболевания. Так, резко выраженное укорочение рук создает массу неудобств в самообслуживании и профессиональной деятельности, вынуждает больного подключать компенсаторные возможности плечевого пояса и позвоночника [11, 174, 241, 279, 298]. Таким образом, на фоне имеющихся врожденных аномалий развития позвоночного столба в ряде случаев это может привести к появлению вторичных

деформаций. У таких больных появляются дополнительные жалобы на боли в пояснице, параплегии и т.д.

Эстетические проблемы также обусловлены патологическим типом конституции больного и в большой степени формируют тот комплекс психологических проблем, который усугубляет процесс адаптации больного ахондроплазией в современное общество. Из литературных данных также следует, что даже при наличии медицинских показаний к оперативному лечению, кроме исключительно медицинских и биомеханических критериев планирования оперативного вмешательства при коррекции оси нижних конечностей, практически всегда предполагается достижение определенного эстетического результата лечения [6].

Таким образом, медико - социальная адаптация больных данной нозологической группы требует особо тщательного планирования всех аспектов реконструкции ОДС. Авторы публикаций по данной тематике нисколько не преувеличивают, когда в своих работах утверждают, что предоперационное планирование является основополагающим этапом коррекции деформации [8, 16, 30, 73, 109, 119, 181, 193, 282, 290, 309, 355, 389].

Своя теория и практика коррекции деформаций путем манипуляций с костными фрагментами помимо аппарата Илизарова разработана для целого ряда аппаратов наружной фиксации [102, 217, 220, 240, 305, 352, 359, 378].

Именно необходимость планирования и моделирования результатов лечения стимулировала целый ряд научных разработок в области разработки аппаратов для чрескостного остеосинтеза с элементами компьютерной навигации, в том числе и на принципе гексаподов (Орто-СУВ, Taylor Spatial Frame, Ilizarov Hexapod System). Аппараты данной конструкции, используя методы предоперационного планирования, позволяют устранять деформацию любой сложности одноэтапно, по «интегральной» траектории,

т.е. без необходимости многократной замены репозиционных узлов [43, 246, 264, 288, 368, 373].

На практике многие пациенты и врачи используют различные способы моделирования результатов оперативного вмешательства на бумаге или компьютере. Суть их сводится к тому, что на рентгенограмме нижних конечностей с тазом в прямой проекции вырезаются контуры ног и путем вращения полученных фрагментов изображения моделируется желаемая картина [129, 354, 353, 366]. Такой способ предоперационного моделирования, на наш взгляд, является кустарным, весьма субъективным и не может являться теоретически и практически обоснованным руководством к практическому действию.

Сложность задачи предоперационного планирования заключается и в том, что угловые и линейные характеристики нижних конечностей, приводимые в специализированной литературе, соответствуют анатомическим параметрам среднестатистического человека, что не позволяет использовать их как целевой показатель в конкретной клинической ситуации [10, 108, 179, 192, 234, 378].

Помимо исключительно медицинских технологий удлинения конечностей вопросы планирования медико – социальной реабилитации детей - инвалидов тесно связаны с вопросами оценки степени нарушения функционирования организма. В настоящее время детская инвалидность является не только медико - социальной проблемой, но и служит показателем состояния здоровья детского населения и качества медицинской помощи детям и матерям. Следует также добавить, что дети - инвалиды не имеют характеристики ограничения функционирования и, соответственно, группы инвалидности [21, 100, 261, 87, 150, 196, 212, 383, 390].

Освещение вопросов в отношении рассматриваемых в данной работе групп больных, к сожалению, практически отсутствует в специализированной литературе. Тем не менее, общий вектор последних публикаций на

данную тему позволяет нам сделать вывод, что используемая в настоящее время система оценки анатомо - функционального состояния организма Международная классификация расстройств здоровья, нетрудоспособности и инвалидности (МКН) в определенный момент времени перестала отвечать современным концепциям медицины в силу того, что рассматривала состояние инвалидности как степень утраты работоспособности [14, 86, 118, 141, 154, 201, 380].

В медицинской среде, в том числе и русскоязычной, в последнее время растет число публикаций, посвященных новой системе оценки анатомо – функционального состояния человека МКФ (Международная классификация функционирования), в которой заложен принципиально иной подход к оценке функций и систем организма. Данная система рассматривает инвалидность как динамичный процесс взаимодействия между состоянием здоровья и факторами социальной и физической среды в контексте индивидуальных факторов индивида (возраст, пол, психотип, образование и т.д.) [85, 146, 248, 324, 336].

По своей сути МКФ является универсальным методом описания функциональной недостаточности пациента и содержит в своей структуре целый ряд инструментов для практической работы, социальной политики и политики здравоохранения [7, 116, 153, 340, 383, 375, 279].

В 2001 году данная классификация была одобрена на Всемирной ассамблее здравоохранения и рекомендована ВОЗ для широкого применения в международной практике в качестве классификации, в рамках которой реализуются «Стандартные правила по созданию равных возможностей для лиц с ограничениями жизнедеятельности», одобренные ООН [136, 294, 339, 381].

В настоящее время в странах СНГ и России, в частности, появляется все больше научных исследований и публикаций, посвященных прикладному использованию данной системы в повседневной практике [21, 118,

151, 197, 322]. Наряду с этим авторы самой классификации и авторы публикаций на данную тематику отмечают необходимость адаптации данной системы под конкретные нозологические группы, что делает МКФ удобным и универсальным инструментом [14, 86, 116, 212, 334, 340]. Таким образом, оценка функционального статуса больных и отработка методических приемов практического использования МКФ для больных ахондроплазией является весьма актуальной проблемой.

В итоге обзор специализированной литературы показывает, что оказание ортопедической помощи больным ахондроплазией необходимо по целому ряду объективных и субъективных причин, при этом основным методом лечения остается метод чрескостного остеосинтеза. Основная проблема, на решение которой направлены усилия врачей и ученых это оптимизация методик исправления деформаций и удлинения укороченных конечностей.

Из последних публикаций отечественных и зарубежных специалистов также следует, что остаются недостаточно освещенными вопросы удлинения сегментов конечностей в различных возрастных группах, величины удлинения сегментов конечностей, оценки анатома – функционального статуса ОДС пациента. Вместе с прочим, обзор медицинской литературы отчетливо показывает, что практически все исследования ведутся в пределах конкретного сегмента конечности и ограничены кругом связанных с данным вопросом проблем и задач. Тем не менее, становится очевидным, что дальнейшее развитие науки и практики в данном направлении состоит в осмыслении накопленного клинического и теоретического научного материала и разработки единой методологии лечения данной группы больных. Именно в рамках единой концепции медико – социальной реабилитации пациентов с ахондроплазией возможно дальнейшее совершенствование технических приемов остеосинтеза и средств их реализации, которые позволили бы повысить эффективность метода в плане сокращения сроков лечения,

числа послеоперационных осложнений и повышения анатомо-функциональной результативности выполняемых лечебных мероприятий.

## ГЛАВА II

### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

#### КЛИНИКО-СТАТИСТИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ

Работа основана на изучении результатов лечения 194 пациентов с ахондроплазией в возрасте от 8 до 30 лет, которым проводилось удлинение бедер, голеней и плеч методом дистракционного остеосинтеза за период с 1983 по 2013 год. Лица мужского пола в данной группе больных составили 45,6%.

В ходе изучения антропометрических особенностей строения черепа и кистей рук в исследуемой группе больных были исследованы фотографии 25 пациентов с ахондроплазией, 15 пациентов с гипохондроплазией и 15 пациентов с эпифизарной дисплазией, проходивших лечение в РНЦ «ВТО» с 2007 по 2012 г., а также 25 здоровых лиц, которые составили контрольную - эталонную группу. Математический анализ полученных данных с целью изучения возможности компьютерной дифференциальной диагностики заболеваний был проведен с использованием двух статистических методов, реализованных в программе анализа данных «AtteStat» (совместно с автором программы Гайдышевым И.П.).

При изучении особенностей динамики костного возраста и дифференцировки костей скелета у больных ахондроплазией кроме антропометрического и клинико-статистического методов исследования использованы рентгенография и компьютерная томография (исследования выполнены совместно с д.м.н., проф. Г.В. Дьячковой). Рентгенографию голеней в 2-х проекциях проводили всем пациентам на дооперационном этапе, в процессе лечения, в ближайшие и отдалённые сроки наблюдения на рентгеновских аппаратах RAYMAT, производства Raumed, Швеция (регистрационное удостоверение ФС № 2006/2099) и Clearscope-1000, производства TOSHIBA, Япония (регистрационное удостоверение ФС № 2005/1757). С

этой же целью производилась цифровая обработка рентгенограмм на программном комплексе «ImageJ», «Hi scene».

Компьютерная томография (МСКТ) выполнена на компьютерных томографах GE Light Speed VCT (США), регистрационное удостоверение МЗ № ФСЗ 2008/01403 от 02.04.2008; Toshiba Aquilion-64 (Япония), регистрационное удостоверение МЗ № ФСЗ 2007/00891 от 24.12.2007.

В группу пациентов, которым было выполнено двукратное удлинение голени, вошло 25 больных с ахондроплазией и гипохондроплазией, проходивших лечение в РНЦ «ВТО» с 2000 по 2013 г. Им было удлинено 50 голени. В ходе первого удлинения средний возраст пациентов составил  $8,3 \pm 1,2$  года. Удлинение на одном уровне выполнено у 17 пациентов, что было обусловлено небольшой длиной удлиняемого сегмента (голени) у детей 6 - 8 лет. При повторном удлинении голени в сроки от 1 года и больше после первого удлинения ( $1,8 \pm 0,7$  года) средний возраст пациентов составил  $10,1 \pm 2,7$  года.

С целью изучения принципиальной возможности повторного удлинения голени, как одного из этапов оперативной реконструкции опорно-двигательной системы пациентов с ахондроплазией, произведено исследование активности репаративного остеогенеза, особенностей и вариантов формирования структуры дистракционного регенерата, а также реакции мягкотканых структур сегмента при повторном удлинении костей голени. Также в задачи исследования входило изучение влияния повторного удлинения на количество осложнений и окончательный клиничко – функциональный результат. В ходе исследования использованы методики статистического анализа результатов лечения, оптической денситометрии, цифровой рентгенометрии, цветового контрастирования, а также клиничко - функциональный метод исследования.

Для изучения особенностей репаративного остеогенеза производилась компьютерная денситометрия цифрового и аналогового рентгенологи-

ческого изображения удлиняемого сегмента (рентгенограммы) при помощи программного обеспечения, разработанного в РНЦ «ВТО» - «Hi-Scene». Проведенные денситометрические исследования позволили нам составить представление о степени активности репаративного процесса и структурных особенностях distractionного костного регенерата. Также проводилось определение степени минерализации диафиза большеберцовой кости и проксимального костного регенерата по оптической плотности его рентгенологического изображения.

В проксимальном регенерате условно выделяли три зоны, соответствующие верхней, центральной и нижней трети регенерата, для которых также измеряли среднее значение плотности изображения.

Изменение оптической плотности проводилось в условных единицах ( $OD_i$ ) по формуле  $OD_i = \lg(I_i/I_0)$ : где  $I_i$  – интенсивность  $i$ -го элемента изображения,  $I_0$  – средняя интенсивность фона. Для анализа структурного состава distractionного костного регенерата на рентгенологическом изображении последнего подсчитывали относительную площадь участков изображения с различной степенью яркости, которая отражала степень его минерализации. Для наглядного сравнения изменений, происходящих в регенерате, путем цифровой обработки получен оптический рельеф проксимального регенерата. Алгоритм обработки рентгенограмм заключается в том, что в полученном изображении рельефной поверхности высота каждой ее точки является функцией яркости (плотности) исходного изображения в данной точке.

Контроль динамики объемных характеристик повторно удлиняемой голени проводился с использованием авторского способа антропометрического контроля (Климов О.В., Гореванов Э.В., Диндиберя Е.В., 1997 г.).

Нейрофизиологические исследования (глобальная, локальная и стимуляционная ЭМГ мышц голени) проведены у семи пациентов, у которых в

ходе повторного удлинения голени возникла неврологическая симптоматика. Исследование проведено совместно с д.б.н. М.С. Сайфутдиновым с использованием 4-х канальной ЭМГ системы "VIKING - IV" фирмы NICOLET/EMS США / Австрия, регистрационное удостоверение МЗ МПР № 96/297.

Для выявления особенностей строения мышечной ткани и изменения ее в процессе удлинения проводилось ультразвуковое исследование мышц голени с использованием сканеров Avius (Hitachi, Япония), (гос. рег. ФСЗ 2010/08016 от 19.10.2010). Данная работа выполнена совместно с д.б.н. Меншиковой Т.И.

По результатам проведенного исследования обоснованы и сформулированы показания и противопоказания для данного этапа оперативного лечения и разработаны практические рекомендации.

В результате проведенных исследований получены средние значения изученных показателей и их средние ошибки. Сравнительный анализ проводился с использованием критериев Стьюдента, Манна-Уитни.

Все исследования проведены в соответствии с этическими стандартами Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации «Этические принципы проведения научных медицинских исследований с участием человека» с поправками 2000 г. и «Правилами клинической практики в Российской Федерации», утвержденными Приказом Минздрава РФ от 19.06.2003 г. № 266. Пациенты подписали информированное согласие на публикацию данных, полученных в результате исследований, без идентификации личностей.

### ГЛАВА III

## АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИЕ И АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ РОСТА, РАЗВИТИЯ И СТРОЕНИЯ ОДС У БОЛЬНЫХ С АХОНДРОПАЗИЕЙ

Как известно, многие заболевания, особенно генетически обусловленные, обладают устойчивым набором клинических признаков, которые придают больным конкретной нозологической группы характерный внешний вид. Этот патологический внешний образ подчас очень узнаваем, но дать ему параметрическую оценку очень сложно в силу умозрительности клинических симптомов. Не составляют исключение и пациенты с ахондроплазией. Диагностика данного заболевания, как правило, не вызывает трудностей, но при этом некоторые весьма ценные диагностические признаки подвергаются лишь качественной субъективной оценке. В данном случае параметрическими методами объективного обследования, как правило, фиксируют только укорочение верхних и нижних конечностей, а оценка других клинических симптомов носит описательный характер. При этом стоит отметить, что целый ряд системных заболеваний формально подходит под стандартный набор таких параметрических клинических признаков ахондроплазии как укорочение и деформации сегментов верхних и нижних конечностей, а также слабость связочного аппарата и нестабильность коленных суставов. Кроме прочего, как отмечено в ряде исследований, даже у пациентов с точно установленным диагнозом степень выраженности внешних проявлений заболевания может быть разной. Совершенно очевидно, что в отношении ахондроплазии формально наличие некоторых клинических признаков заболевания научно не доказано, а также не определена их диагностическая ценность и роль в плане дифференциальной диагностики схожих заболеваний. В результате такого положения дел нередко диагностические ошибки. И, если для здоровья пациентов такого рода ошибка может и не является фатальной, то в плане врачебной экспертизы нетрудоспособности и расхождения диагнозов такая ситуация может иметь весьма значительные последствия как для врача, так и для пациента, как лица,

имеющего юридический статус инвалида. Кроме юридического аспекта существует актуальность данной проблемы и с точки зрения оперативной ортопедии. Суть проблемы состоит в том, что, как известно, реконструкции ОДС кроме пациентов с ахондроплазией подвергаются и больные с такими заболеваниями как гипохондроплазия, эпифизарная дисплазия и пациенты ряда других нозологических групп, сходных по этиологии и клиническому проявлению. В данных группах больных при наличии целого ряда схожих клинических признаков патогенез нарушения роста костей различен, а, следовательно, механизм и активность репаративного остеогенеза также различны. Очевидно, что в данном случае методику и тактику реконструкции ОДС у пациентов с иными видами дисплазий скелета нельзя механически применять у пациентов с ахондроплазией. Таким образом, необходимость четкой дифференциальной диагностики при планировании реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией представляется весьма актуальной задачей.

### **3.1 Энцефалометрические особенности строения черепа у больных с ахондроплазией и статистические методы экспертной постановки диагноза**

Как известно, патогенез ахондроплазии состоит в нарушении роста хрящевой ткани. Череп человека является частью осевого скелета и образуется костями свода черепа и костями лица. Кости черепа, формирующие его свод, основание и лицевую часть развиваются различно. Так, большая часть костей основания и лицевого черепа развивается на основе предшествующего хряща, т.е. являются хрящевыми. Мозговая часть черепа, в основном, образована костями соединительнотканного происхождения [320, 332, 333, 337, 361].

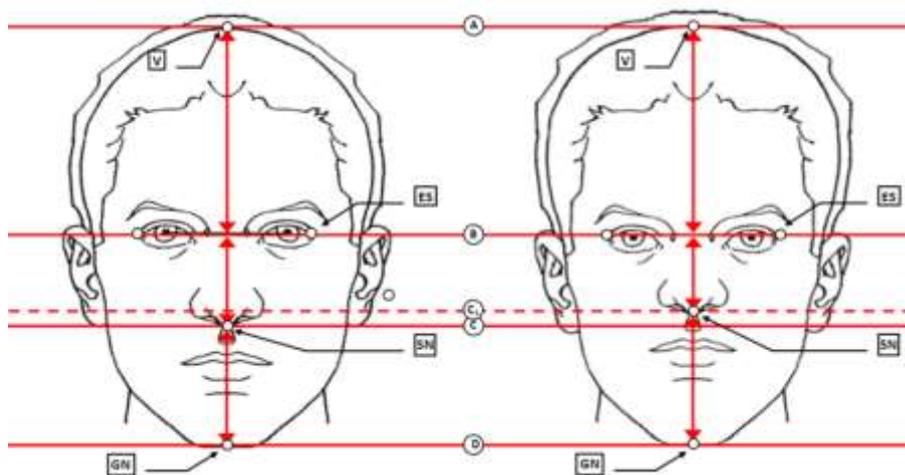
Таким образом, однотипность нарушений роста скелета обусловлена патогенезом заболевания, при котором нарушен рост костей хрящевого происхождения. Именно однотипность нарушения формирует узнаваемый и однотипный габитус у больных данной нозологической группы, который можно подвергнуть статистическому анализу и использовать для диагностики заболевания. Методики анализа особенностей строения черепа хорошо отработана

ны и активно применяются в таких дисциплинах как антропометрия, судебная медицина и челюстно-лицевая хирургия [2, 40].

В отношении больных ахондроплазией в клинической практике, как правило, измерение и количественная оценка длины и пропорций конечностей и тела не вызывает затруднений, однако анализ особенностей строения черепа практически остается на уровне словесного портрета [27].

Тем не менее, любой человек, а тем более врач, который хоть раз видел лицо пациента с классической формой ахондроплазии, легко поставит диагноз по его лицу, даже не обследуя больного. Такая ситуация возможна ввиду того, что пациенты данной нозологической группы обладают характерными чертами лица (*habitus*), что обусловлено этиологией и патогенезом заболевания.

Наиболее явные отличия пропорций головы показаны на сравнительном рисунке ниже, из которого следует, что у пациентов с ахондроплазией наиболее укорочена носовая часть лица и изменены некоторые пропорции мозговой части черепа (рис. 3.1).



**Рис. 3.1.** Визуальные различия пропорций и особенности строения головы больных с ахондроплазией в прямой проекции

Таким образом, очевидно, что особенности строения головы пациента могут представлять определенный диагностический интерес в плане проведения дифференциальной диагностики между различными формами дисплазий скелета.

Кроме этого, разработав алгоритм обследования и критерии оценки полученных результатов, мы получаем возможность объективной параметриче-

ской оценки и документирования проведенного диагностического исследования независимо от опыта и навыков исследователя, а также возможность дистанционной компьютерной диагностики заболевания по фотографии.

Данное исследование нам представляется возможным, исходя из положения об однотипности нарушений роста скелета, обусловленного патогенезом заболевания, при котором нарушен рост длинных трубчатых костей и костей основания черепа. Именно однотипность нарушений формирует узнаваемый габитус у больных данной нозологической группы, энцефлометрические параметры которого можно подвергнуть статистическому анализу и использовать для диагностики заболевания [47, 80, 249, 326, 381].

Для осуществления поставленной цели необходимо решить две задачи. Первая - выявление диагностически значимых и статистически достоверных антропометрических особенностей строения черепа у пациентов с ахондроплазией. Содержание второй задачи заключается в том, чтобы на основе полученных результатов изучить возможность применения методов математической статистики для определения показателя выраженности признаков ахондроплазии у конкретного человека, а также порога его достоверности. Определение величины данного показателя дает возможность проведения дифференциальной диагностики с другими видами дисплазий скелета по антропометрическим характеристикам головы.

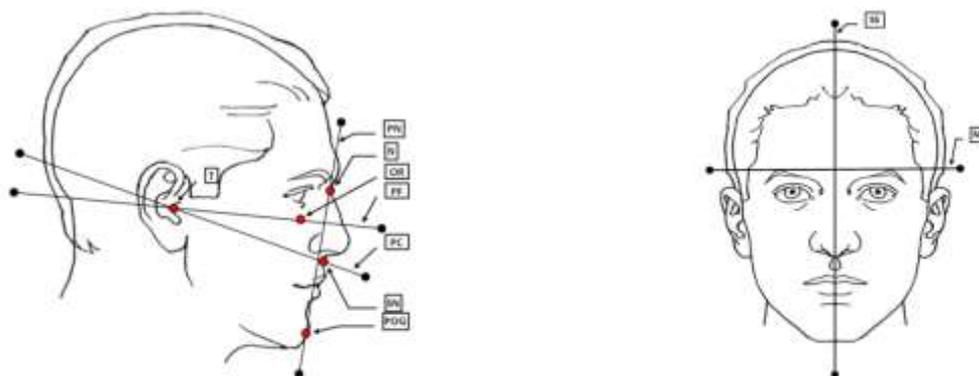
В ходе проведенной работы было исследовано фотографии 25 пациентов с ахондроплазией и 15 пациентов с гипохондроплазией, проходивших лечение в РНЦ «ВТО» с 2007 по 2012 г., а также 25 здоровых лиц, которые составили контрольную - эталонную группу. Все исследуемые были представителями европеоидной расы. Математический анализ полученных данных был проведен с использованием двух статистических методов, реализованных в программе анализа данных «AtteStat» (совместно с автором программы Гайдешевым И.П.). Антропометрические построения и измерения выполнены в программе «HiScene» (авторы: Климов О.В., Лященко А. В., Банщиков А. С. Программа разработана в РНЦ «ВТО»).

Для исследования были выбраны стандартные энцефалометрические точки, которые достаточно четко могут презентоваться на голове человека, в том числе, и на фотографии (рис. 3.2) [2, 40, 177].



**Рис. 3.2.** Расположение основных энцефалометрических точек в боковой и прямой проекции головы, где al - alare, v – vertex, g– glabella, n– nasion, prn– pronasale, sn – sottonasale, pog– pogonion, gp– gnation, or–orbitale, zi– zygion, t– tracion, op– opistocranion, eu – eurion

Для некоторых графических построений в качестве ориентиров мы также использовали стандартные цефалометрические плоскости и определяющие их цефалометрические точки, ориентиры которых мы приводим ниже (рис. 3.3) [81, 250].



**Рис. 3.3.** Графическое изображение цефалометрических плоскостей и цефалометрические точки, определяющие их характеристики. Носо-ушная линия или Камперовская горизонталь (PC), Франкфуртская горизонталь (PF), Срединная плоскость лица (ME), Срединно-сагиттальная плоскость (SS), Носовая плоскость (Pn)

Для математического анализа полученных данных было последовательно использовано два статистических метода. Суть анализа заключалась в выявлении диагностически ценных показателей (индексов) с использованием алгоритма Фаррара-Глаубера с последующей оценкой выявленных показателей методом множественной логистической регрессии [177].

Алгоритм Фаррара–Глаубера статистически исследует проявления мультиколлинеарности. Согласно данному методу, для каждого вектора вычисляется коэффициент детерминации:

$$R_k^2 = \frac{C_{kk}}{C_{kk} + \sum_{j=1}^{k-1} C_{kj}^2 / C_{jj}}$$

где  $C_{kk}, k=1, 2, \dots, m$ , – диагональный элемент матрицы  $C$ .

Также для каждого вектора вычисляется статистика:

$$F_k = \frac{R_k^2 / m}{1 - R_k^2} \cdot \frac{n - m}{m}$$

Статистики  $F_k, k=1, 2, \dots, m$ , подчиняются  $F$ -распределению со степенями свободы  $n - m$  и  $m - 1$ .

При значимых  $F$ -статистиках есть основание предположить коллинеарность данного вектора с некоторыми или всеми остальными векторами. Согласно данной методике вычисления, такие векторы (в задаче распознавания образов, соответствующие параметрам распознавания) следует исключить из матрицы исходных данных.

Исключение данных параметров помогает сократить объем вычислений и интерпретировать результат распознавания образов с привлечением существенно меньшего числа параметров.

После исключения неактуальных параметров вышеописанным способом для решения задачи дифференциальной диагностики заболевания нами использовался логит - анализ (множественная логистическая регрессия), а отклик эксперимента был представлен в бинарном виде (1 – наличие заболевания, 0 – отсутствие заболевания).

Множественная логистическая регрессия может быть представлена в виде следующей модельной формулы:

$$P_j(B) = \frac{e^{X_j B}}{1 + \sum_{i=1}^{n-1} e^{X_i B}}$$

где  $P_j(B)$ ,  $i = 1, 2, \dots, n$ , – выход модели,  $B = \{b_i\}$ ,  $i = 1, 2, \dots, m$ , – вектор–столбец весовых коэффициентов,  $X_j = \{x_i\}$ ,  $i = 1, 2, \dots, m$ ;  $j = 1, 2, \dots, n$ , – вектор–строка параметров объекта  $j$ , измеренных в эксперименте,  $X_j B$ ,  $j = 1, 2, \dots, n$ , – множественная линейная регрессия (замечание о

модели со свободным членом см. ниже),  $m$  – количество измеряемых в эксперименте параметров объекта,  $n$  – численность обучающей выборки (число объектов)

Значение  $P_j(.)$  может быть интерпретировано как вероятность получения логитом значения 1 при подстановке в уравнение определенного вектора  $X_j$ ,  $j = 1, 2, \dots, n$ , измеренного в эксперименте. Данный метод предназначен для выбора решающих правил (этап обучения) отнесения того или иного обследованного пациента к группе больных либо к группе здоровых (этап распознавания). Итогом проведенных вычислений является вероятность диагноза у конкретного больного.

В ходе работы мы использовали традиционные методики краниометрического обследования, насколько это позволяли нам специфичность поставленной задачи и исходный материал для исследования (фотографии из научного архива). Учитывая, что фотометрические исследования проводились по архивным фотографиям, масштаб изображения на которых неизвестен, все наши измерения, за исключением угловых величин, имеют относительные значения в виде индексов.

В процессе цефалометрического исследования получено множество параметров, на основании которых вычислено 17 индексов. На первом этапе статистического анализа данных антропометрического исследования, используя описанный выше алгоритм Фаррара-Глаубера, из 17 индексов выявлено 6, которые обладают наибольшей диагностической ценностью.

**Индекс № 1.** Основой для данного анализа профилограммы лица был взят метод Симона (Simon P., 1919) в сочетании с методикой исследования по Канторовичу (Kantorowicz A., 1932), согласно которому проводят также линию от глабеллярной точки перпендикулярно горизонтали (**PF**). В дополнение к традиционной схеме мы проводим параллельные линии также из точек nasion- (**N**) и orbitale- (**OR**). Математическая формула для данного индекса имеет вид  $i_1 = \frac{[DC] \cdot 100}{[BC]}$  (рис. 3.4).

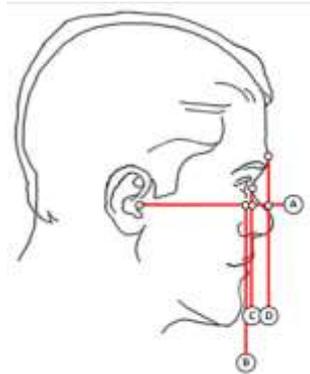


Рис. 3.4. Энцефлографическая схема вычисления индекса № 1

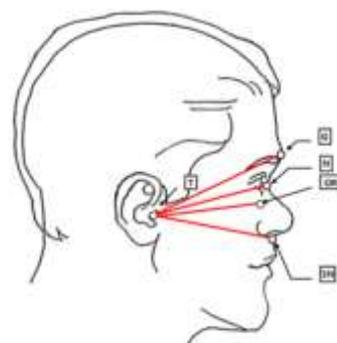


Рис. 3.5. Энцефлографическая схема вычисления индекса № 2

Результаты проведенного исследования и коэффициент регрессии для данного и всех последующих индексов приведены в сводной таблице № 3.1.

**Индекс № 2.** В данной графической схеме мы анализируем профильную форму носовой части лица, для описания которой сравниваем отношение длин нескольких отрезков, общим началом которых является козелковаяточка (Т) – (трагион) (рис. 3.5). В нашем исследовании мы определили следующую формулу отношений:  $i2 = \frac{[TG]-[TN]}{[TN]-[TOR]}$

**Индексы № 3, 4.** Также для характеристики профильной формы лиц нами предложен индекс седловидности носа, который рассчитывается по двум формулам,  $i3 = \frac{[NA]*100}{[TN]}$  и  $i4 = \frac{[NA]*100}{[GPRN]}$ , а графическая формула для его расчета приведена ниже (рис. 3.6).

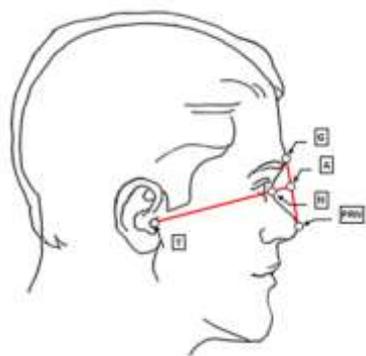


Рис. 3.6. Энцефлографическая схема вычисления индекса № 4

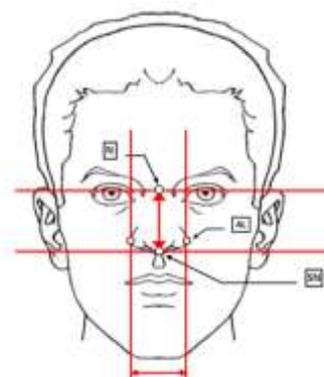
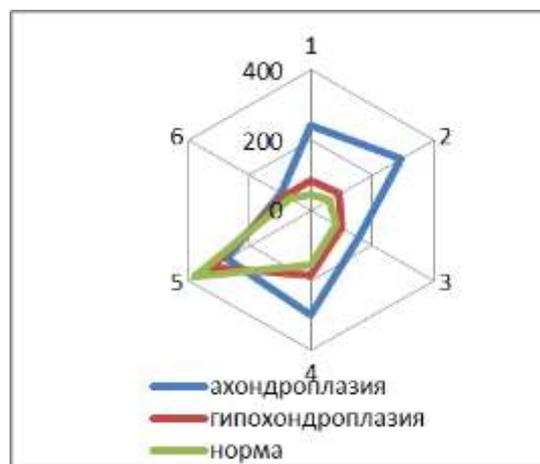
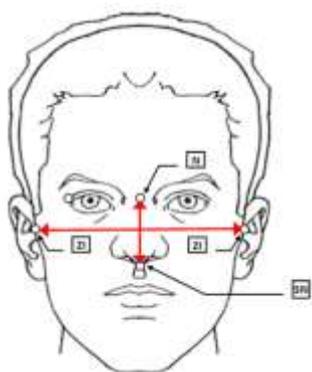


Рис. 3.7. Энцефлографическая схема вычисления индекса № 5

**Индекс № 5.** Назальный индекс является стандартом для подобного рода исследований, также имеет весьма характерные значения у пациентов с

ахондроплазией. Схема получения исходных значений и формула расчета показателя приведены ниже:  $Ni = \frac{[NSN]*100}{[ALAL]}$  (рис. 3.7).

**Индекс № 6.** Как показал предварительный анализ проведенных исследований, классические антропометрические индексы головы также вполне отчетливо могут отражать некоторые особенности формирования скелета головы. Наиболее явные признаки ахондроплазии отражает лицевой индекс без учета высоты нижней челюсти. Расчет показателя осуществляется по формуле:  $Fi = \frac{[N SN]*100}{[ZIZI]}$ , а графическая схема измерений отражена на рис. 3.8.



**Рис. 3.8.** Энцефлографическая схема вычисления индекса № 6

**Рис. 3.9.** Диаграмма распределения полученных данных по 6 наиболее достоверным головным индексам

Анализ полученных результатов вычислений показал, что индексы в целом весьма объективно отражают результаты визуальной оценки пропорций головы в исследуемых группах. Согласно этим данным, наибольшие антропометрические особенности строения головы наблюдаются в размерах и форме носовой части лица, а также в соотношении размеров мозговой и лицевой части черепа.

Представленные на лепестковой диаграмме результаты наглядно демонстрирует область распределения полученных данных для каждой из изучаемых групп (рис. 3.9). При построении диаграммы для некоторых данных был применен индекс пропорциональности, отраженный в таблице 3.1.

Таблица 3.1

Статистические параметры фотометрического исследования головы

Индекс	1	2	3	4	5	6
Ахондроплазия	241,2	2,9	15,5	29,7	27,6	97,2
Гипохондроплазия	84,2	0,9	10,2	18,5	32,5	84,2
Контрольная группа	44,2	0,6	8,2	15,6	37,9	69,1
Коэффициент пропорциональности	0	100	10	10	10	0

Как следует из приведенной диаграммы, наибольшие отличия антропометрических показателей черепа от нормы наблюдаются у больных с ахондроплазией. У пациентов с гипохондроплазией полученные индексы стремятся к норме. Подобную ситуацию хорошо иллюстрирует тот факт, что по фотографии головы даже специалисту практически невозможно определить, болен данный человек гипохондроплазией или это фотография здорового человека.

Согласно поставленным задачам, после исключения неактуальных параметров, на втором этапе анализа данных для решения задачи компьютерной диагностики заболевания нами использовался логит - анализ (множественная логистическая регрессия), а отклик эксперимента был представлен в бинарном виде (1 – наличие заболевания, 0 – отсутствие заболевания).

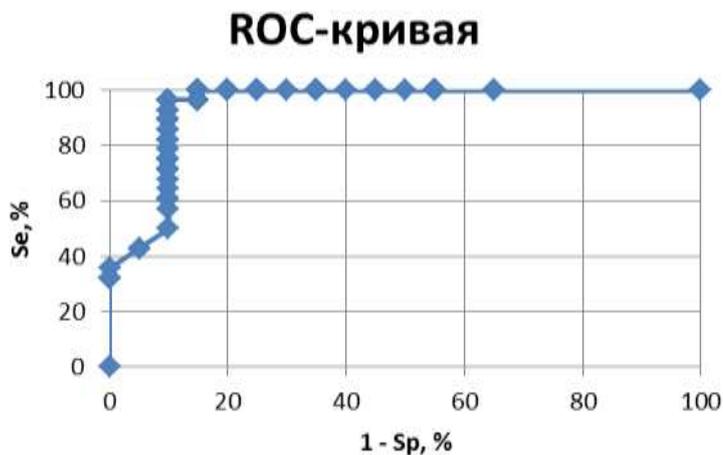
Результаты логистического анализа приведены в таблице 3.2.

Таблица 3.2

Результаты обработки данных методом множественной логистической регрессии

Индекс	Коэффициенты регрессии	Стандартная ошибка	Значимость
1	0.043829	0.00021	0.001256
2	0.022794	0.02936	0.447086
3	0.010039	0.000331	0.29044
4	-0.29936	0.034875	0.054463
5	0.008992	0.004358	0.445827
6	0,003785	0,001593	0,007629

Качество логистической регрессии проверено с помощью ROC-анализа (рис. 3.10). Согласно полученным данным, площадь под ROC кривой составила 0.94, оптимальный порог отсечения 0.44, а чувствительность и специфичность 96.43% и 90%.



**Рис. 3.10.** ROC-анализ качества логистической регрессии

В целом, предложенный метод постановки диагноза показал достоверность полученных результатов и достаточную надежность распознавания антропометрических показателей, характерных для каждой нозологической группы.

Таким образом, в ходе данного исследования нами впервые были получены данные об антропометрических особенностях строения головы у больных ахондроплазией. На основе проведенных измерений получены цефалометрические индексы, среди которых методами математической статистики выявлены наиболее диагностически значимые показатели. Анализ выявленных показателей методом множественной логистической регрессии позволил получить параметрическое значение, отражающее вероятность наличия заболевания для конкретного пациента с данным набором антропометрических характеристик.

Проведенное исследование доказывает, что в каждой из исследованных групп имеется характерный набор антропометрических показателей головы. Использование для анализа полученных данных описных выше методик позволяет вычислить вероятность диагноза у конкретного больного с данным набором антропометрических показателей.

Таким образом, используя вычисленный программой порог отсечения, на этапе распознавания вновь введенных показателей пациентов, данные которых не использовались при обучении статистической модели, возможна однозначная постановка диагноза.

### **3.2 АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ КИСТИ БОЛЬНЫХ С СИСТЕМНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СКЕЛЕТА И ЕЕ СТАТИСТИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ**

Из наиболее характерных нарушений развития костей при ахондроплазии помимо укорочения длинных трубчатых костей и характерного строения лицевого черепа большинство авторов отмечают особенности строения скелета кисти. В большинстве научных работ по данной тематике описываются три характерных клинических признака строения кисти у больных ахондроплазией: изодактилия, укорочение пальцев и симптом трезубца – растопыренные пальцы [15, 27, 62, 181, 320, 342, 370]. Тем не менее, литературные данные о строении скелета кисти, как и черепа, носят описательный характер. В доступной литературе параметрических и статистических данных по особенностям строения кисти у больных с ахондроплазией нет. Однако очевидно, что, если таковые особенности есть, то они также могут являться критерием, по которому можно проводить дифференциальную диагностику данных заболеваний.

Для выполнения поставленной задачи были исследованы кисти 40 больных женского пола с системными заболеваниями скелета, из которых больные с ахондроплазией составили 15 человек, 15 человек с гипохондроплазией и еще 10 человек с эпифизарной дисплазией. Для сравнения полученных показателей с нормой были использованы литературные данные. Все пациенты были в возрасте от 14 лет до 21 года, т.е. в том возрасте, когда активное формирование скелета у больных перечисленных нозологических групп уже закончено.

Все больные, составившие материал исследования, проходили многоэтапное лечение в РНЦ «ВТО» по увеличению роста и коррекции имеющихся деформаций длинных трубчатых костей.

Измерения выполнены по фотографиям кистей рук пациентов. В ходе последующих расчетов были получены антропометрические индексы кисти, в основу которых положены такие показатели как ширина пальцев у основания и на уровне ногтевой фаланги, ширина запястья, ладони, а также длина ладони, кисти и пальцев [194, 320, 332, 333, 337]. Учитывая, что предметом исследования являлись фотографии кистей рук, не имеющие коэффициента масштабирования, все полученные показатели были преобразованы и подвергнуты статистическому анализу в виде индексов.

Полученные продольные и поперечные размеры кисти послужили исходными данными для вычисления антропометрических индексов. В качестве индексов выбраны соотношения между длиной и шириной ладони, шириной ладони и длиной кисти, а также соотношение между длиной каждого пальца и длиной кисти. Для выявления особенностей строения пальцев были вычислены соотношения между длиной и толщиной пальцев, соотношения между шириной пальцев у основания и на уровне ногтевой фаланги, а также соотношение между длиной пальцев и длиной ладони (рис. 3.11).

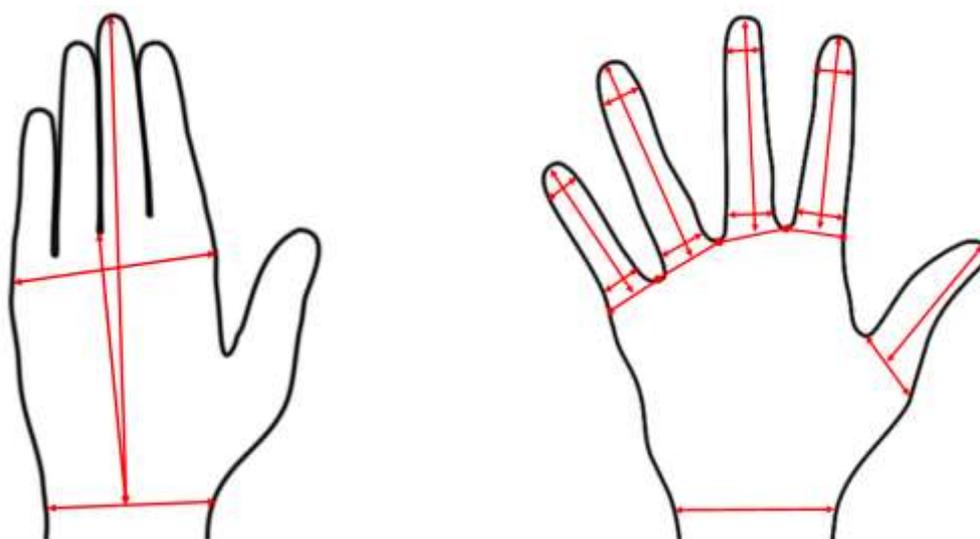


Схема антропометрии ладони и кисти

Схема антропометрии пальцев

**Рис. 3.11.** Схемы измерений антропометрических показателей кисти

Для статистического анализа полученных данных нами использованы методы описательной статистики.

Для каждой из нозологических групп были получены средние значения относительной длины каждого из пальцев и вычислена дисперсия данного показателя (таблица 3.3).

**Таблица 3.3**

Соотношение длины пальцев к длине кисти в норме и у пациентов  
исследуемых групп

	1 п	2п	3п	4п	5п	дисп-я
ахондроплазия	36,5	44,6	49,4	46,9	37,8	32,0
гипохондроплазия	33,2	43,7	49,0	43,1	32,9	50,1
эпифизарная дисп-зия	36,8	40,3	46,4	45,0	35,4	23,6
норма	36	45	51	48	38	41,3

Как показали полученные ранее данные, во всех трех нозологических группах имеется одинаковая тенденция к снижению абсолютных продольных размеров кисти. Однако по результатам измерения укорочение костей пальцев и длинных костей ладони происходит в одинаковой степени, и статистически достоверных нарушений межсегментарных пропорций не обнаружено, за исключением некоторых моментов, о которых сказано ниже.

При вычислении пропорций различных сегментов кисти также выявлен ряд характерных особенностей, которые представлены в таблице 3.4.

**Таблица 3.4**

Антропометрические пропорции кисти, вычисленные на основе полученных измерений

	ширина зап-я*100/ ширина кисти	длина ладони*100/ длина кисти	ширина кисти*100/ длина кисти
ахондроплазия	81,1	51,5	55,5
гипохондроплазия	74,9	51,7	50,2
Эпифизарная дисп-зия	76,9	54,0	62,2

Результаты измерений, отражающие форму пальцев, показали, что данные параметры имеют статистически достоверное различие для всех групп исследования. Данные измерений в целом отражают клинические симптомы заболевания, а именно, изменение толщины пальца на его протяжении. В таб-

лице 3.5 представлено процентное отношение ширины пальца на уровне ногтевой фаланги к его ширине у основания.

**Таблица 3.5**

Изменение ширины пальца по длине у пациентов с системными заболеваниями скелета, вычисленное по формуле (ширина пальца на уровне ногтевой фаланги  $\times$  100/на ширину пальца на уровне основной фаланги)

	1 п	2п	3п	4п	5п
ахондроплазия	77,4	66,1	74,9	77,7	75,3
гипохондроплазия	77,4	76,6	83,4	79,3	73,6
эпифизарная дисп-зия	94,0	81,9	89,5	86,2	77,7

Процентное отношение ширины пальца у его основания к его длине в целом также характеризует его форму, которая в значительной степени зависит от уровня питания и конституции человека (таблица 3.6).

**Таблица 3.6**

Изменение ширины пальца по длине у пациентов с системными заболеваниями скелета, вычисленное по формуле (ширина пальца  $\times$  100 / на длину)

	1 п	2п	3п	4п	5п
Ахондроплазия	42,8	35,8	31,0	30,6	33,3
гипохондроплазия	41,3	32,2	26,7	29,9	36,6
эпифизарная дисп-зия	48,2	41,2	32,8	34,4	43,4

Клиническая интерпретация полученных результатов исследования показала, что у пациентов с ахондроплазией имеется продольное и пропорциональное укорочение всех сегментов кисти, за исключением запястья, которое состоит из коротких костей и практически не подвержено отставанию в росте. Относительные размеры длины пальцев свидетельствуют также о тенденции к изодактилии у больных с ахондроплазией, которая наиболее ярко выражена у пациентов с эпифизарной дисплазией (рис. 3.12).



**Рис. 3.12.** Фото кисти больной классической формой ахондроплазии

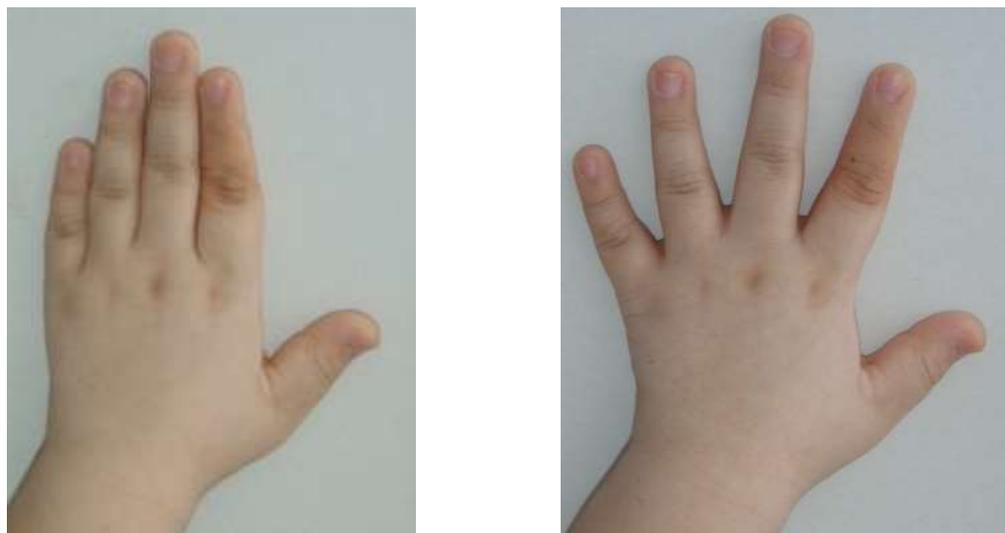
В ходе исследования произведено также изучение осевых деформаций пальцев. Полученные данные показали, что у 72% больных ахондроплазией имеется девиация оси пальцев, при этом в 92% случаев она носит симметричный характер. Средняя величина угловой деформации оси пальца составила от  $7^{\circ}$  до  $12^{\circ}$ . Клиническим проявлением сочетания угловой девиации оси пальцев со значительной разницей в ширине основания и дистального отдела пальцев является так называемый симптом «трезубца». Данный симптом в двух других нозологических группах отсутствуют, что позволяет считать его патогномоничным для ахондроплазии (рис. 3.13).



**Рис. 3.13.** Фото кисти больного классической формой ахондроплазии

Клиническая характеристика кисти больного гипохондроплазией свидетельствует о том, что в целом ее форма не отличается от таковой в норме за

исключением продольных и поперечных абсолютных размеров (рисунок 3.14).



**Рис. 3.14.** Фото кисти больного классической формой гипохондроплазии

Следует также отметить, что в исследуемых группах наибольшая разница в длине пальцев наблюдается у пациентов с гипохондроплазией, которая приближается к нормальным показателям. У пациентов с ахондроплазией, как показывают измерения и клиническая картина, наблюдается тенденция к снижению разницы в длине пальцев. Наиболее выражена данная анатомическая особенность у пациентов с эпифизарной дисплазией (рисунок 3.15), что связано с наиболее значительным (в сравнении с другими группами) укорочением третьего пальца.



**Рис. 3.15.** Фото кисти больного классической формой эпифизарной дисплазии (симптом относительной избыточности мягких тканей – «мясистые пальцы» и изодактилия)

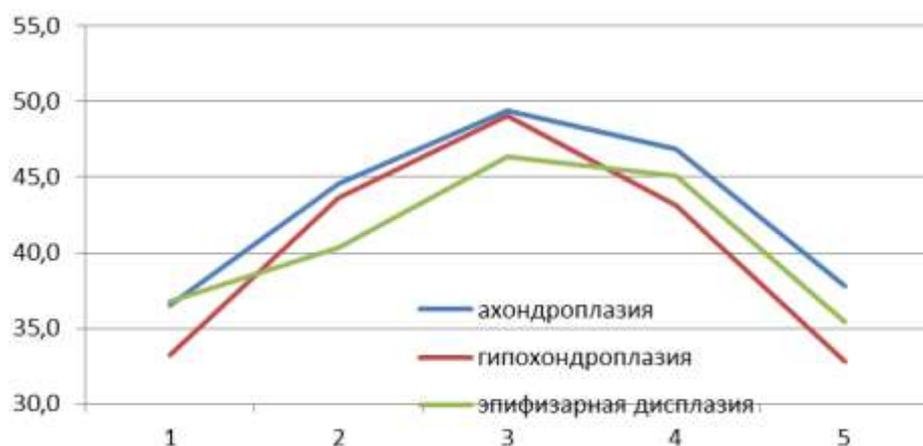
Разница в длине пальцев у данных больных, оцененная в виде дисперсии показателя, значительно меньше, чем в других группах. Клинически данная ситуация проявляется как изодактилия.

Форма пальцев в исследуемых группах проявила себя как весьма переменный и специфический признак. По результатам проведенного анализа наиболее заостренные пальцы наблюдаются у пациентов с ахондроплазией, а у пациентов с эпифизарной дисплазией соотношение длина пальцев/толщина пальцев имеет минимальное значение, что клинически проявляется как «мясистые пальцы» (рисунок 3.15). Данный симптом характерен для больных этой нозологической группы, что отличает ее от остальных групп пациентов. Именно в этой группе пациентов встречается симптом изометрии толщины пальцев на их протяжении, что клинически проявляется как пальцы в виде «сосисок» (рис. 3.16).



**Рис. 3.16.** Кисть больного классической формой эпифизарной дисплазии (симптом продольной изометрии пальцев)

Графическая форма представления данных наглядно показывает область распределения антропометрических показателей кисти и зоны их перекрытия (рис.3.17). Из приведенной диаграммы наглядно следует, что при эпифизарной дисплазии среднестатистические показатели разницы в длине пальцев значительно ниже, чем при гипо- и ахондроплазией.



**Рис. 3.17.** Графическое представление среднестатистического показателя относительной длины пальцев

В совокупности визуальный анализ графиков и полученные статистические показатели демонстрируют явное различие средних значений исследуемых признаков для всех трех исследуемых групп.

Таким образом, проведенное исследование показало, что в каждой из исследованных групп пациентов имеется характерный набор патогномичных для данного заболевания антропометрических признаков кисти, которые несут диагностическую информацию и, без сомнения, могут быть использованы для дифференциальной диагностики заболеваний, связанных с системными нарушениями развития скелета и относящихся к группе скелетных дисплазий.

### **3.3 ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА НЕКОТОРЫХ СИСТЕМНЫХ НАРУШЕНИЙ СКЕЛЕТА И АХОНДРОПАЗИИ**

Как известно, дисплазии скелета - это болезни костей и хрящей, связанные с генетической патологией, которые внешне проявляются, главным образом, в виде уменьшения продольных размеров костей и неправильным их формообразованием. Среди этой довольно большой группы заболеваний оперативной реконструкции ОДС, как правило, подвергаются пациенты трех нозологических единиц: ахондроплазия, гипохондроплазия и эпифизарная дисплазия. Из этих заболеваний ахондроплазия, гипохондроплазия относятся к

физарным дисплазиям, а эпифизарная дисплазия, как это и следует из ее названия, к группе эпифизарных дисплазий.

При этом стоит отметить, что для всех перечисленных выше нозологий формально подходит стандартный набор таких параметрических клинических признаков ахондроплазии как укорочение и деформации сегментов верхних и нижних конечностей, а также слабость связочного аппарата и нестабильность коленных суставов. Более того, как отмечено в ряде исследований, даже у пациентов с точно установленным диагнозом «ахондроплазия», внешние проявления заболевания могут быть выражены в разной степени. Все это создает определенные трудности и сомнения в правильности постановки диагноза и, как показывает практика, такие ошибки довольно распространены.

Тем не менее, достоверность диагноза в данном случае кроме чисто формальной необходимости имеет и практическое значение. Так, если в тактическом плане оперативное лечение по реконструкции ОДС пациентов с системными поражениями скелета практически одинаковое, то сам процесс удлинения ДТК всегда носит исключительно индивидуальный характер, который зависит от целого комплекса особенностей ортопедического и биохимического статуса пациента. К тому же, механизм нарушения процесса костеобразования, а, следовательно, и активность репаративного остеогенеза при дисплазиях различны, что необходимо учитывать в процессе лечения. Точная формулировка диагноза актуальна также и в ходе врачебной экспертизы нетрудоспособности, где формальность диагноза может иметь весьма значительные последствия для пациента как лица, имеющего юридический статус инвалида, что накладывает на него определенные ограничения и предоставляет соответствующие льготы.

Как правило, при постановке диагноза мало кто из пациентов имеет на руках заключение медицинской генетической экспертизы, а диагностика проводится и строится на основании данных клинического исследования по формальным признакам заболевания, которые в той или иной степени, как уже было сказано ранее, присущи практически всем костным дисплазиям. В то же

время даже формальное несоответствие весьма близких по этиологии и патогенезу заболеваний может как минимум стать причиной для дополнительного обследования.

Однако такие диагностически важные признаки как особенности строения черепа и кистей, по которым можно провести дифференциальный диагноз после научного обоснования их наличия и определения их диагностической ценности, встают в один ряд с другими симптомами заболевания, что в полной мере соответствует принципам доказательной медицины.

Для индикации процесса дифференциальной диагностики введем антропометрический индекс. Так как мы располагаем двумя клиническими признаками - поражение лицевого черепа и поражение кистей рук - то индекс будет иметь две позиции. Условно примем первую позицию за поражение головы, вторая позиция будет отвечать за поражение кистей рук. Для проведения дифференциальной диагностики обозначим наличие признака единицей «1», а его отсутствие - нулем «0».

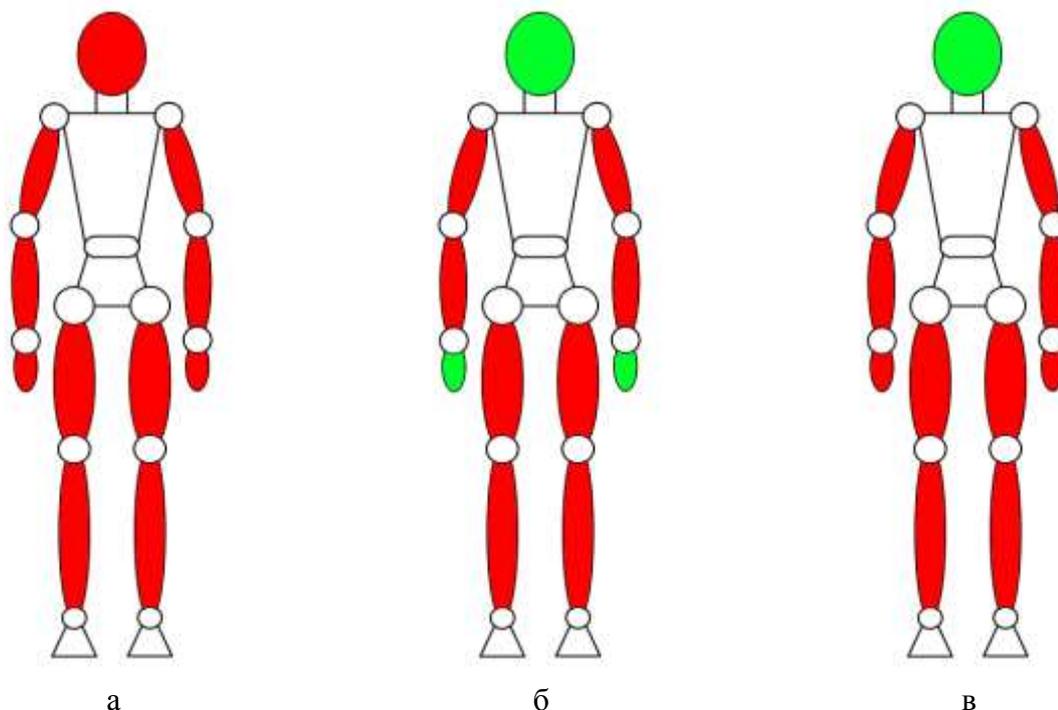
Таким образом, из двух дифференциальных признаков мы можем составить четыре комбинации, которые в бинарном виде будут представлены, как показано в таблице 3.7.

**Таблица 3.7**

Бинарная матрица диагностических признаков и соответствующие этим комбинациям признаков клинические формы скелетных дисплазий

Бинарная комбинация	Сочетание клинических признаков	Заболевание, соответствующее данной комбинации признаков
00	отсутствие поражений	Гипохондроплазия
01	поражены только кисти рук	Эпифизарная дисплазия
10	поражена только голова	нет
11	поражены голова и кисти рук	Ахондроплазия

В схематическом виде данная диагностическая матрица представлена на рисунке 3.18, где пораженные сегменты тела показаны красным цветом, а интактные сегменты тела зеленым.



**Рис. 3.18.** Заболевание и соответствующее данной комбинации признаков сочетание клинических признаков: а) ахондроплазия, б) гипохондроплазия в) эпифизарная дисплазия

**Клинический пример № 1.** Пациентка А., 12 лет. Ds: ахондроплазия.

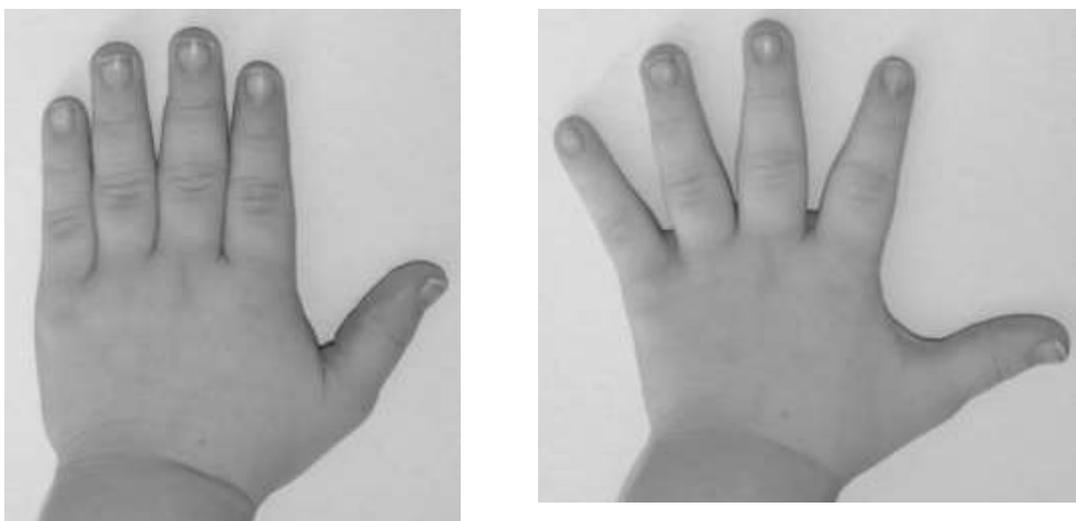
Кроме стандартного набора клинических признаков поражения верхних и нижних конечностей по бинарной дифференциальной таблице имеет поражение лицевого черепа и кистей рук (рис. 3.19).

На фотографии заметны основные антропометрические особенности строения головы, которые явно выражены в уменьшении носовой части лица, прогнотии верхней челюсти и диспропорции в соотношении размеров мозговой и лицевой части черепа.



**Рис. 3.19.** Контурная фотография пациентки с ахондроплазией в боковой проекции

На фотографии кистей рук видно, что у пациентов данной нозологической группы имеется продольное и пропорциональное укорочение всех сегментов кисти (пальцев и ладони). Разница в длине пальцев свидетельствуют о присутствии тенденции к изодактилии. На фотографии также видно присутствие девиации оси пальцев и относительного истончения ногтевых фланг - «заостренные пальцы» (рис. 3.20).



**Рис. 3.20.** Фотография кисти больной с классической формой ахондроплазии

**Клинический пример № 2.** Пациентка Б., 14 лет. Ds: гипохондроплазия. При клиническом обследовании выявлено укорочение сегментов верхних и нижних конечностей и отсутствие поражения лицевого черепа и кистей рук (рис. 3.21, 3.22).



**Рис. 3.21.** Контурная фотография пациентки с гипохондроплазией



**Рис. 3.22.** Фотография кисти пациентки с гипохондроплазией

**Клинический пример № 3.** Пациентка В., 15 лет. Ds: эпифизарная дисплазия. Клиническое обследование выявило укорочение сегментов верхних и нижних конечностей, поражение кистей рук, при этом отсутствует поражение лицевого черепа (рис. 3.23). Кисть больной имеет выраженную изодактилию за счет укорочения среднего пальца и признаки относительной избыточности на пальцах рук мягких тканей – «мясистые пальцы» (рис. 3.24).



**Рис. 3.23.** Контурная фотография пациентки с эпифизарной дисплазией



**Рис. 3.24.** Фотография кисти больной с эпифизарной дисплазией

### **Резюме**

Поражение лицевого черепа и кистей рук - довольно патогномоничные диагностические признаки и, без сомнения, могут использоваться для дифференциальной диагностики некоторых форм дисплазий скелета.

В настоящее время генеральная концепция современной медицины сформулирована как доказательная медицина, что является основополагающим инструментом для принятия решения о выборе медицинской технологии. Данная медицинская концепция регламентирует способы получения, оценки и практического использования медицинских фактов и технологий, что позволяет принимать научно доказательные и самые надежные решения по профи-

лактике, диагностике, лечению заболеваний и организации здравоохранения. Тем не менее, в целом ряде клинических ситуаций традиционно используются «исторически сложившиеся» критерии диагностики, которые являются исключительно умозрительными, что в корне противоречит принципам доказательной медицины и формально не соответствует современным требованиям. Однако, будучи научно обоснованными, данные симптомы заболевания встают в один ряд с другими параметрическими критериями, которыми должна оперировать современная медицинская наука.

### **3.4 Возрастная динамика роста и окостенения трубчатых костей в оперативной тактике реконструкции ОДС у больных ахондроплазией**

#### **Проблематика реконструкции ОДС у пациентов с ахондроплазией**

Коррекция формы нижних конечностей и низкого роста, частным случаем которого является ахондроплазия, в ортопедической практике занимает особое место. При лечении пациентов с данной нозологической формой на первое место выступают не эстетические, а биомеханические и эргономические аспекты планирования целого ряда последовательных оперативных вмешательств, направленных на реконструкцию ОДА пациента и растянутых по времени на несколько лет. При этом оперативное лечение необходимо планировать с учетом естественного роста костей, на фоне которого производится поочередное удлинение отдельных сегментов нижних конечностей, что само по себе может влиять на скорость естественного роста [9, 19, 55, 75, 135, 291, 329, 351, 376]

Очевидно, что с учетом вышеизложенных обстоятельств оперативное лечение пациентов данной нозологической группы требует не только общей концепции лечения, но и изучения особенностей естественного роста ДТК, а также разработки методов предоперационного моделирования и средств объективного контроля достигнутого результата лечения на каждом из его этапов.

В целом, лечение больных с ахондроплазией преследует не только увеличение продольных размеров длинных трубчатых костей, но и коррекцию межсегментарных пропорций конечности, а также изменение угловых величин между анатомическими и биомеханическими осями сегментов до биомеханически обоснованных величин с учетом их новой формы и длины. Таким образом, в ходе многолетнего оперативного лечения пациентов следует учитывать, что биомеханически обоснованные угловые параметры нижних конечностей зависят от антропометрических характеристик, которые меняются как в ходе естественного роста, так и в

результате проведенных операций по удлинению и коррекции деформаций отдельных сегментов нижних конечностей.

При лечении пациентов следует учитывать, что контроль достигнутого результата лечения в условиях чрескостного остеосинтеза в ряде случаев может быть весьма затруднен по причине невозможности клинической верификации теоретически рассчитанных биомеханических параметров. Препятствием для клинического исследования является наличие аппаратов на нижних конечностях, в силу чего пациент не может поставить ноги вплотную друг к другу и вместе с врачом убедиться в том, что желаемая форма ног достигнута. Таким образом, окончательный клинический результат лечения может быть объективно оценен только после снятия аппаратов, что исключает возможность коррекции достигнутых результатов лечения. В настоящее время многие пациенты и врачи практикуют различные способы моделирования формы ног на компьютере. Суть их сводится к тому, что на рентгенограмме нижних конечностей с тазом в прямой проекции вырезаются контуры ног и путем вращения полученных графических сплайнов пытаются соединить конечности по центральной оси туловища. Такой способ, на наш взгляд, довольно трудоемок, необъективен и требует навыков владения программой для редактирования растровой графики [129].

Исходя из вышесказанного, главной целью оперативной реконструкции ОДС является **определение и достижение биомеханически, клинически и эргономически обоснованных параметров коррекции длины и оси свободных конечностей в условиях многоэтапного лечения на фоне продолжающегося естественного роста.**

Для достижения поставленной цели необходимо решение ряда задач:

1. Изучение динамики костного возраста и естественного роста отдельных сегментов свободных конечностей у больных ахондроплазией;

2. Разработка методических приемов обследования пациента и получения антропометрических данных;
3. Разработка методик расчета оптимальных угловых величин и продольных размеров сегментов нижних конечностей для достижения желаемого результата лечения;
4. Разработка методики расчета оси нижней конечности, пригодной для контроля и оценки клинического и биомеханического результата лечения в условиях чрескостного остеосинтеза.
5. Определение характеристики и актуальных особенностей роста, строения и биомеханики нижних конечностей у больных ахондроплазией, а также хирургического лечения;
6. Разработка концепции реконструкции ОДС у больных ахондроплазией с учетом многоэтапного лечения на фоне продолжающегося естественного роста костей скелета.
7. Разработка алгоритма и протокола реконструкции ОДС.

Решение обозначенных выше задач в целом позволит сократить число возможных ошибок при коррекции длины и формы сегментов нижних конечностей аппаратами наружной фиксации. Это особенно важно, так как данные *ошибки на ранних этапах лечения неизбежно повлекут за собой необходимость их компенсации на последующих этапах, что в итоге неизбежно ведет к ухудшению окончательного клинико – функционального результата лечения, которое можно исправить только оперативно или специальными ортопедическими изделиями.*

#### **Особенности возрастной динамики дифференцировки костной ткани у пациентов с ахондроплазией**

Как известно, костный возраст характеризует биологическую зрелость организма. Основными показателями возрастной дифференцировки костей скелета являются ядра окостенения и образование синостозов. По мнению исследователей, костный возраст больше, чем какой-либо другой

показатель, коррелирует с параметрами зрелости организма (длина тела, темпы роста, стадия полового созревания). На основе костного возраста можно относительно точно (вероятность ошибки  $\pm 1,5-2$  см) предсказать окончательный рост юношей и девушек. Существует несколько методов определения костного возраста по дифференцировке и зрелости скелета (время появления эпифизов, фаза их развития, время слияния эпифизов с метафизами - синостозирование). Наиболее показательны эти процессы в костях кистей из-за достаточно большого числа ядер окостенения и эпифизарных зон. Костный возраст легко устанавливается при рентгенологическом исследовании. Для определения костного возраста ребенка полученные рентгенограммы сравнивают с нормативами костного созревания по специальным рентгенологическим таблицам. **Дифференцировка скелета имеет не только возрастные, но и половые особенности:** девочки опережают мальчиков, причем половое различие темпов окостенения проявляется уже с первого года жизни. В дальнейшем костный возраст девочек также опережает костный возраст мальчиков на 12—18 мес. В пубертатном возрасте половое различие по этому показателю достигает в среднем 18—24 мес. По костному возрасту можно оценить динамику полового созревания. Так, началу активного функционирования половых желез соответствует появление сесамовидной кости в I пястно-фаланговом суставе. При этом у девочек отмечается начальное развитие молочных желез и оволосение лобка I—II степени, а у мальчиков — начальное увеличение яичек и наружных гениталий с возможным появлением волос на лобке. К моменту синостозирования I пястной кости у девочек появляются первые менструации, а у мальчиков — регулярные поллюции. В период от начала закладки сесамовидной кости в I пястно-фаланговом суставе до окончания синостозирования в I пястной кости наиболее быстро увеличивается длина тела: это так называемый пубертатный скачок роста, он длится 1,5-2 года. При нарушениях полового развития динамика оссификации нарушается,

что учитывается как в диагностике, так и при определении стадии полового развития.

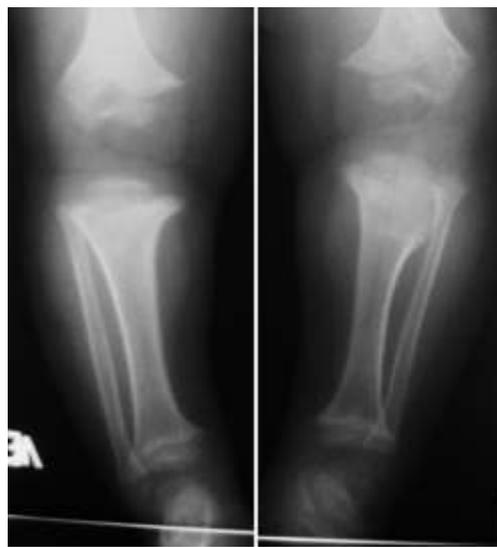
В целом процессы нормальной дифференциации костной системы характеризуются: « 1) нормальным ростом костей; 2) нормальным развитием их формы и структуры; 3) своевременным появлением точек окостенения и их синостозирования; 4) симметричностью процессов окостенения» (В.А. Дьяченко, 1954 год). Все эти процессы у больных ахондроплазией нарушены.

Приведенные в данном разделе результаты получены на основании анализа рентгенографического исследования плеча, предплечья и кисти у 108 больных ахондроплазией в возрасте от 1,5 лет до 31 года.

В различные периоды жизни у больных ахондроплазией процессы окостенения идут неравномерно и не всегда соответствуют норме. Характерная рентгенологическая картина костей кисти у больных ахондроплазией хорошо видна с самого раннего возраста. В 1.5 года на рентгенограммах видны короткие и широкие метадиафизарные отделы фаланг пальцев и пястных костей. Имеется отмечаемая многими авторами изодактилия. В 4 года изменение рентгенологической картины связано с появлением точки оссификации трехгранной кости запястья и началом оссификации эпифизов фаланг пальцев и пястных костей. В ряде случаев появление точек окостенения последних даже к этому возрасту запаздывает. Отсутствует точка окостенения полулунной кости.

К 6 годам на рентгенограмме кисти видны почти все точки окостенения, свойственные данному возрасту, однако размеры их оссифицированных частей значительно меньше хрящевых моделей. Очень часты псевдоэпифизы первой и, особенно, 2-й пястных костей (рис. 3.25). На рентгенограммах бедер и голеней метаэпифизы резко расширены, эпифизы уменьшены в размерах, отчетливо прослеживаются проксимальные и дистальные зоны роста. Оптическая плотность эпифиза заметно ниже плотности кости, контуры менее четкие. На голени малоберцовая кость отно-

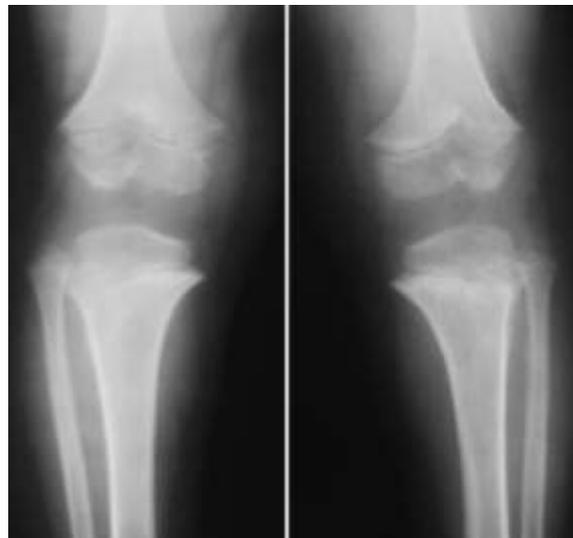
нительно длинная и участвует в формировании коленного сустава (рис. 3.26).



**Рис. 3.25.** Рентгенограмма костей кисти **Рис. 3.26.** Рентгенограммы костей голени больного ахондроплазией в возрасте 6 лет

К 10-11 - летнему возрасту размеры и форма костей запястья и голени приближаются к анатомическим. Эпифизы фаланг и пястных костей также увеличиваются в размерах. Хорошо заметна разница в интенсивности теней диафиза и метаэпифиза. Последние дают тень значительно меньшей интенсивности. Довольно часто в этом возрасте можно отметить наличие так называемых псевдоэпифизов (добавочные точки окостенения) на первой и второй пястной костях. К моменту достижения половой зрелости псевдоэпифизы у больных ахондроплазией исчезают. По мнению ряда авторов (Рохлин Д.Г., 1931; Josefson A., 1916 - впервые выдвинул это положение), наличие псевдоэпифизов является признаком эндокринного торможения развития костной ткани. Чаще всего псевдоэпифизы рассматриваются как варианты окостенения (Дьяченко В.А., 1954), однако у больных ахондроплазией, по нашим наблюдениям, они встречаются чаще и наблюдаются более длительное время (рис. 3.27). На рентгенограммах голени оптическая плотность эпифизов и их размеры увеличиваются. Размеры эпифизов приобретают окончательный вид, медиальные и латеральные контуры нечеткие. Зона роста более четко контурируется, высота ее не-

сколько уменьшается. Проксимальная и дистальная зона роста открыты. Метаэпифизы бокаловидно расширены, их поперечные размеры больше аналогичных показателей эпифизов. Кортикальные пластинки выражены (рис. 3.28).



**Рис. 3.27.** Рентгенограмма 1-2 пястных костей кисти больного ахондроплазией в возрасте 10 лет

**Рис. 3.28** Рентгенограмма голеней больного ахондроплазией в возрасте 8 лет

К 12-14 годам в норме заканчивается формирование скелета кисти, наступает окостенение сесамовидной кости пястно-фалангового сустава 1 пальца и формируется синостоз метаэпифизарной зоны 1 пястной кости. Эту же ситуацию можно отметить и у больных ахондроплазией, однако у них к этому времени наступает также синостозирование других метаэпифизарных зон пястных костей и фаланг пальцев. На рентгенограммах 14-15 - летних пациентов закрыты все зоны роста пястных костей, и лишь у некоторых из них видны на их месте склерозированные полоски или эпифизарные швы (рис. 3.29).



**Рис. 3.29.** Рентгенограмма костей кисти больного ахондроплазией в возрасте 14 лет

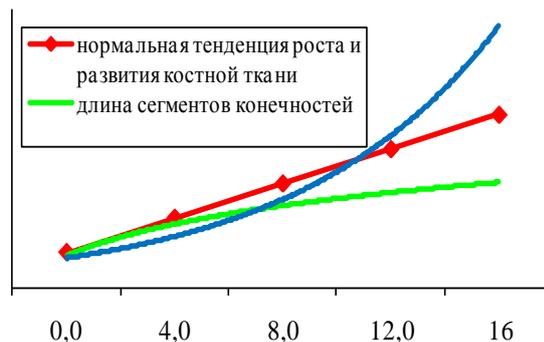


**Рис. 3.30.** Рентгенограммы костей голени больного ахондроплазией в возрасте 14 лет

Кости голеней к этому возрасту приобретают окончательную форму, зоны роста закрыты, по прежнему определяется высокое стояние малоберцовой кости, наружные мыщелки бедра недоразвиты (рис. 3.30).

### **Резюме**

В целом, результаты работы показали, что нарушение роста костей в длину у больных ахондроплазией сопровождается изменением сроков появления и динамики развития точек окостенения, а также темпов формирования анатомической формы костей. Последнее более характерно для костей запястья. Так, замедление появления точек окостенения в раннем детском возрасте сменяется к 8-9 годам ускорением темпов дифференциации, и к 10-12 годам костный возраст соответствует таковому в норме. В последующем быстрые темпы созревания костной ткани приводят к раннему закрытию зон роста в возрасте 14-15 лет (рис. 3.31).

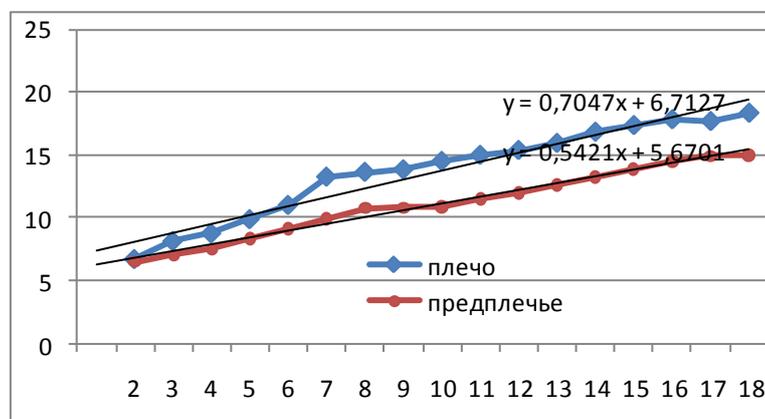


**Рис. 3.31.** Схематическое изображение динамики роста и дифференцировки костной ткани верхних и нижних конечностей у больных ахондроплазией в сравнении с нормой. Качественный график

### **Особенности возрастной динамики роста сегментов верхней и нижних конечности конечности**

#### **Динамика роста сегментов верхней конечности**

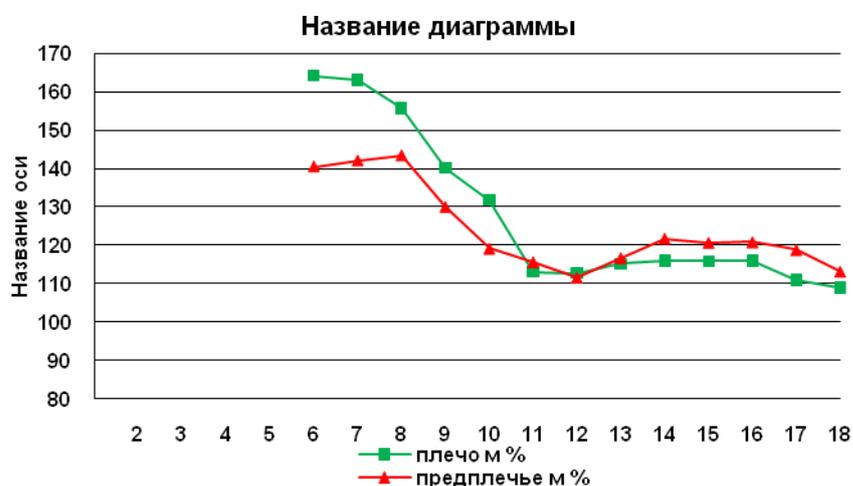
Общий прирост плечевой кости в длину с двухлетнего возраста до 18 лет составляет около 12 см. В актуальные для удлинения сроки с 8 до 16 лет длина плеча увеличивается лишь на 4 см.



**Рис. 3.32.** Длина плеча и предплечья у мужчин, больных ахондроплазией (антропометрические данные)

Анализируя прирост абсолютной длины сегментов верхней конечности, можно отметить, что базисный абсолютный прирост для плеча за период от 2 до 18 лет составил 150-170 %, а для предплечья 120 - 130 % (рис. 3.32). Для выявления динамики развития плеча нами использован прием усреднения уровней, чтобы сгладить колебания по методу скользящей средней величины (Елисеев И.И., Юзбашев М.М., 1996) (рис. 3.33).

Из представленного графика явно следует, что скорость роста сегментов верхней конечности наиболее высока с 6 до 8 лет с последующим постепенным снижением, а также снижением градиента роста в возрасте 11-13 лет и незначительным скачком роста в 14 -15 лет.



**Рис. 3.33.** Возрастная динамика прироста длины плечевой кости и костей предплечья. Величины прироста для каждого года рассчитаны за 4 - летний период

Абсолютная длина плеча в возрастных группах представлена во втором столбце таблицы 3.8. Абсолютное изменение длины плеча как цепной показатель (третий столбец) определено по формуле:  $\Delta L = L_n - L_{n-1}$ , где  $L$  - длина плеча,  $n$  - возрастная группа, и отражает абсолютный прирост плеча в год. Как следует из таблицы, абсолютный прирост не является величиной постоянной: наибольший абсолютный годовой прирост отмечен в 5-7 - летнем возрасте (1,1 - 2,3 см/год), в 10 лет (0,7 см/год) и в 14 лет (0,9 см/год). Четвертый столбец таблицы отражает ускорение абсолютного прироста - это разность между абсолютным приростом в данном возрасте и данным показателем в предыдущей возрастной группе ( $\Delta = \Delta_n - \Delta_{n-1}$ ).

Таблица 3.8

## Динамика развития плеча у больных ахондроплазией

	1	2	3	4	5	6	7
Возраст- НАИ	Возраст	Длина плеча (см)	Абсолютное изменение длины плеча (см) $\Delta L = L_n - L_{n-1}$	Ускорение абсолютных изменений в год (см в год) $(\Delta = \Delta_n - \Delta_{n-1})$	Темп роста плеча в % к предыдущему	Темп роста цепи за 2 года	Темп роста плеча в % к исходному
	6	$11,0 \pm 0,4$					
	7	$13,3 \pm 1,9$	2,3			120,9	120,9
1	8	$13,6 \pm 1,3$	0,3	0,5	-2	102,3	$101,9 \pm 0,6$
	9	$13,8 \pm 1,2$	0,2		-0,1	101,5	m - 0,4
2	10	$14,5 \pm 1,0$	0,7	1,2	0,5	105,1	$104,3 \pm 1,1$
	11	$15,0 \pm 1,2$	0,5		-0,2	103,4	m - 0,8
3	12	$15,4 \pm 0,9$	0,4	0,9	-0,1	102,7	$103,0 \pm 0,4$
	13	$15,9 \pm 2,0$	0,5		0,1	103,2	m - 0,3
4	14	$16,8 \pm 1,5$	0,9	1,4	0,4	105,7	$104,3 \pm 1,9$
	15	$17,3 \pm 1,7$	0,5		-0,4	103,0	m - 1,3
	16	$17,8 \pm 0,9$	0,5			102,9	161,8

Отрицательная величина ускорения говорит о явном замедлении роста плеча в 8-9 и 11-12 - летнем возрасте. Темп роста плеча в цепном варианте (пятый столбец) колеблется в значительных пределах и составляет в среднем 6,7% в год. Выраженный в графическом виде показатель темпа роста плеча, вычисленный как среднее значение данного показателя за два года (шестой столбец), явно показывает, что наиболее интенсивный рост происходит до 7 – 8 лет. После этого темпы роста резко снижаются и остаются практически на постоянном уровне с некоторым подъемом в возрасте 13-15 лет (рис. 3.33.). За 10 лет (седьмой столбец) плечо у мужчин увеличивается на 161% или в 1,5 раза.

Темпы роста предплечья также наиболее высоки в раннем детском возрасте, хотя и заметно ниже темпов роста плеча. В целом, они подвержены резким колебаниям и составляют в среднем 5,4 % в год (рис. 5.9.). За 15 лет длина предплечья увеличивается в 2,3 раза или на 230 % (таблица 3.9.).

Таблица 3.9

## Динамика развития предплечья у больных ахондроплазией

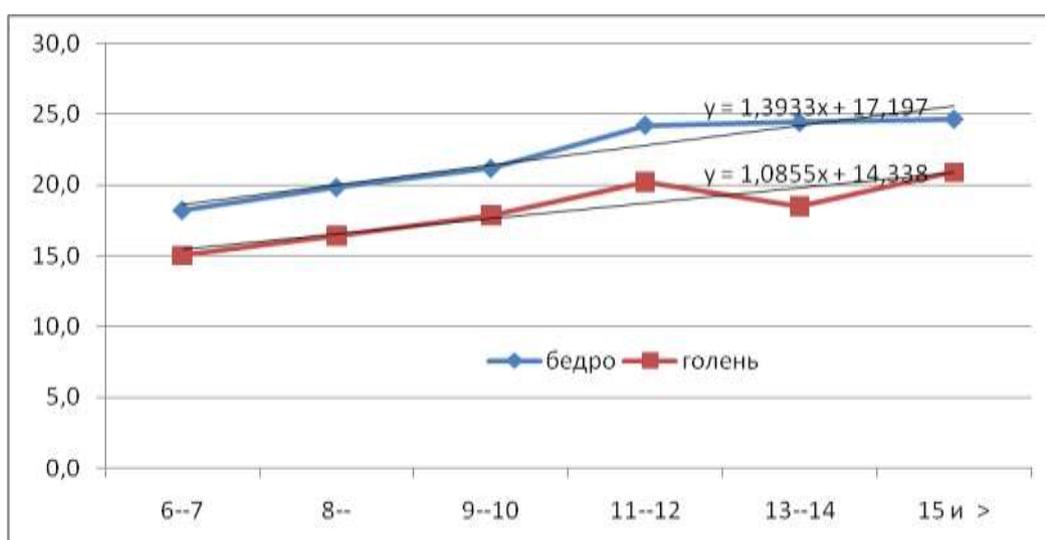
1	2	3	4	5	6	7
Возраст	Длина лучевой кости (см) Мужчины	Абсолютное изменение длины лучевой кости (см) $\Delta L = L_n - L_{n-1}$	Ускорение абсолютных изменений в год (см в год) ( $\Delta = \Delta_n \Delta_{n-1}$ )	Темп роста в % к предыдущему	Темп роста цепи за 3 года	Темп роста в % к исходному
2	6,5 ± 0,5					
3	7,0 ± 0,8	0,5		107,7	108,5 ± 1,9 m = 1,1	107,7
4	7,5 ± 0,9	0,5	0,00	107,1		115,4
5	8,3 ± 0,4	0,8	0,30	110,7		127,7
6	9,1 ± 0,7	0,8	0,00	109,6	108,8 ± 0,8 m = 0,5	140,0
7	9,9 ± 0,5	0,8	0,00	108,8		152,3
8	10,7 ± 1,4	0,8	0,00	108,1		164,6
9	10,8 ± 0,7	0,1	-0,70	100,9	102,5 ± 2,6 m = 1,5	166,2
10	10,9 ± 0,4	0,1	0,00	100,9		167,7
11	11,5 ± 1,1	0,6	0,50	105,5		176,9
12	12,0 ± 0,4	0,5	-0,10	104,3	105,0 ± 0,6 m = 0,3	184,6
13	12,6 ± 0,4	0,6	0,10	105,0		193,8
14	13,3 ± 0,7	0,7	0,10	105,6		204,6
15	13,9 ± 1,4	0,6	-0,10	104,5	103,9 ± 1,0 m = 0,6	213,8
16	14,5 ± 0,6	0,6	0,00	104,3		223,1
17	14,9 ± 0,7	0,4	-0,20	102,8		229,2
18	15,0 ± 0,0	0,1	-0,30	100,7	100,7	230,8

Как известно из литературных данных, нормальное развитие скелета характеризуется преобладанием скорости роста проксимальных сегментов конечностей над дистальными. Подобная тенденция, по нашим данным, существует и у больных ахондроплазией. Так, уравнение линейной регрессии возрастной динамики длины сегментов верхней конечности у больных ахондроплазией в возрасте от 2 до 17 лет (по антропометрическим данным) имеет вид:  $Y = 0,7047x + 6,7127$  для плеча и  $Y = 0,5421x + 5,6701$  для предплечья. Угловые коэффициенты указывают на то, что скорость роста проксимальных сегментов заметно выше скорости роста дистальных (рис. 3.32.).

Существующая динамика роста сегментов верхней конечности обуславливает окончательные пропорции конечности больных ахондроплазией, формирование скелета у которых закончено.

### Динамика роста сегментов нижней конечности

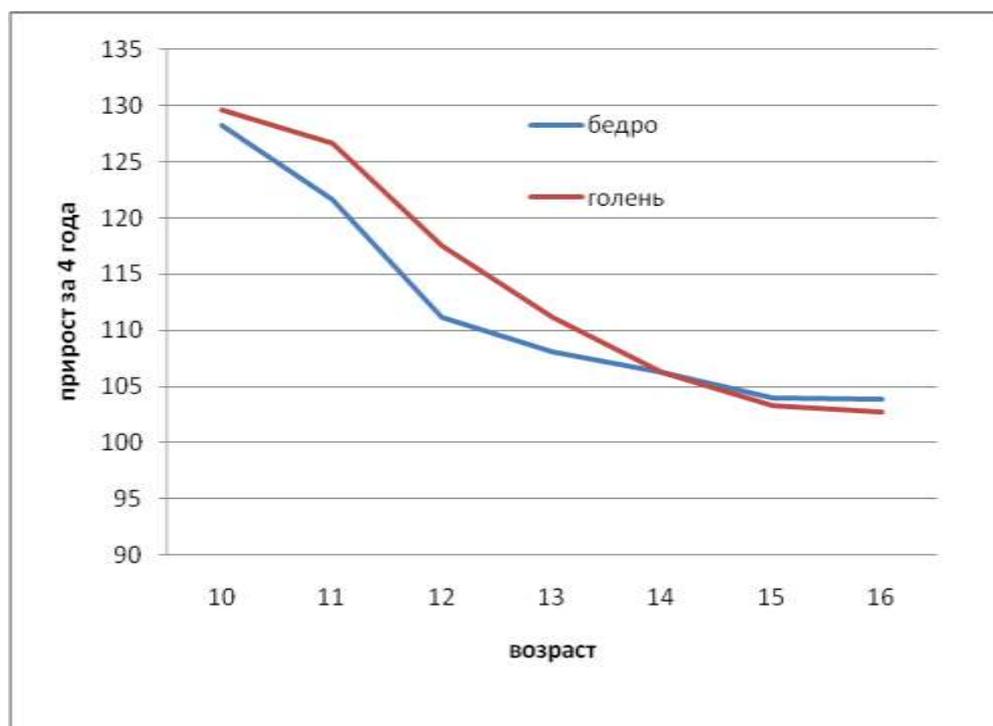
Темпы роста бедра и голени также наиболее высоки в раннем детском возрасте. В данном случае уравнение линейной регрессии возрастной динамики роста бедра у больных ахондроплазией в возрасте от 6 до 16 лет (по антропометрическим данным) имеет вид:  $Y = 1,3933x + 17,198$ , для голени аналогичное уравнение представлено выражением  $Y = 1,0855x + 14,338$ . Из полученных уравнений очевидно, что угловой коэффициент скорости роста бедренного сегмента нижней конечности опережает скорость роста голени. Таким образом, в целом, утверждение, что проксимальные сегменты конечностей растут быстрее дистальных в отношении нижних конечностей пациентов с ахондроплазией подтверждаются (рис. 3.34).



**Рис. 3.34.** Возрастная динамика абсолютного роста длины бедренной и большеберцовой кости у мужчин

Накопленный материал не позволил нам проследить смену градиента роста сегментов нижних конечностей с возрастом, в силу того, что наблюдения велись с 6 - летнего возраста. Таким образом, график роста бедра и голени, построенный путем усреднения данных показателей за 4 года и позволяющий сгладить колебания кривой роста по методу скользящей средней величины, дает нам возможность проследить данный показа-

тель только с 10 - летнего возраста. Тем не менее, обратная экстраполяция графика на рисунке 5.10 позволяет нам сделать предположение, что в возрасте от 2 до 10 лет скорость роста бедра выше, чем голени. Полученные данные с 10 до 16 лет позволяют однозначно сказать, что в данном возрастном периоде скорость роста как бедра, так и голени значительно снижается, однако скорость роста голени заметно выше скорости роста бедренного сегмента (рис. 3.35.).



**Рис. 3.35.** Возрастная динамика прироста длины бедренной кости и костей голени. Величины прироста для каждого года рассчитаны за 4-летний предыдущий период

В целом темпы роста бедра за актуальный для лечения возрастной период с 8 до 16 лет в абсолютном значении составил 6,7 см. За этот же период увеличение продольного размера голени составило 6,0 см (таблица 3.10).

Таблица 3.10

## Динамика развития бедра у больных ахондроплазией

Возраст- ная	Возраст	Длина бедренной кости (см) Мужчины	Абсолютное изменение длины бедренной кости (см) $\Delta L = L_n - L_{n-1}$		Ускорение абсолютных изменений в год (см в год) ( $\Delta = \Delta_n - \Delta_{n-1}$ )	Темп роста в % к предыдущему	Темп роста цепи за 2 года	Темп роста в % к исходному
	7	18,4 ± 1,45				100,0		
1	8	19,8 ± 1,43	1,4	4,0		107,7	110,4 ± 3,8 m - 2,2	107,7
	9	22,4 ± 1,35	2,6		1,2	113,0		117,9
2	10	23,6 ± 2,84	1,2	1,7	-1,4	105,4	103,7 ± 2,3 m - 1,3	124,2
	11	24,1 ± 1,40	0,5		-0,7	102,1		126,8
3	12	24,9 ± 0,68	0,8	1,4	0,3	103,3	102,9 ± 0,6 m - 0,4	131,1
	13	25,5 ± 0,62	0,6		-0,2	102,4		134,2
4	14	25,6 ± 1,41	0,1	0,4	-0,5	100,4	100,8 ± 0,6 m - 0,3	134,7
	15	25,9 ± 2,82	0,3		0,2	101,2		136,3
	16	26,5 ± 1,47	0,6		0,3	100,3		139,5

По темпам абсолютного прироста бедра и голени в каждом из возрастных периодов, согласно приведенным данным, скорость роста данных сегментов различна (рис. 3.35). Так, в возрасте 8-9 лет прирост бедра больше такового показателя для голени на 1 см. Второй возрастной период 10-11 лет характеризуется большим приростом дистального сегмента (голени). Для третьего и четвертого возрастного периода (12-15 лет) характерно однонаправленное снижение прироста продольной длины всех сегментов нижней конечности (таблица 3.10). На данном этапе прирост длины сегментов нижней конечности не превышает нескольких миллиметров и существенного влияния на результат удлинения конечностей оказать не может (рис. 3.34).

Таблица 3.11

## Динамика развития голени у больных ахондроплазией

Возраст- ная	Возраст	Длина го- лени (см) Мужчины	Абсолютное изменение длины голени (см) $\Delta L = L_n - L_{n-1}$		Ускорение абсо- лютных измене- ний в год (см в год) ( $\Delta = \Delta_n - \Delta_{n-1}$ )	Темп роста в % к предыдущему	Темп роста цепи за 2 года	Темп роста в % к исходно- му
	7	15,2 ± 1,28				100,0		
1	8	16,5 ± 1,83	1,3	3,0		108,6	109,4 ± 1,2	108,6
	9	18,2 ± 1,26	1,7		0,4	110,3	m - 0,7	114,5
2	10	19,7 ± 1,41	1,5	2,7	-0,2	108,2	107,2 ± 1,5	123,9
	11	20,9 ± 0,71	1,2		-0,3	106,1	m - 0,9	131,4
3	12	21,4 ± 1,42	0,5	1,0	-0,7	102,4	102,4 ± 0,1	134,6
	13	21,9 ± 1,53	0,5		0,0	102,3	m - 0,02	137,7
4	14	22,2 ± 0,71	0,3	0,2	-0,2	101,4	100,5 ± 1,3	139,6
	15	22,1 ± 2,35	-0,1		-0,4	99,5	m - 0,7	139,0
	16	22,5 ± 1,37	0,4		0,5	99,8		141,5

Как правило, именно на данном возрастном этапе идет финальное удлинение нижних конечностей, когда производится уравнивание длины как симметричных сегментов нижних конечностей, так и самих конечностей в целом. При этом разница в длине симметричных сегментов не так критична, как разница в длине нижних конечностей. Так, согласно литературным данным, разница в уровне между коленными суставами даже до 3 см не сказывается серьезно на функциональных возможностях ОДС при одинаковой длине нижних конечностей. При этом такая же разница в абсолютной длине нижних конечностей является медицинским показанием для оперативного уравнивания их длины или коррекции за счет ортопедической обуви.

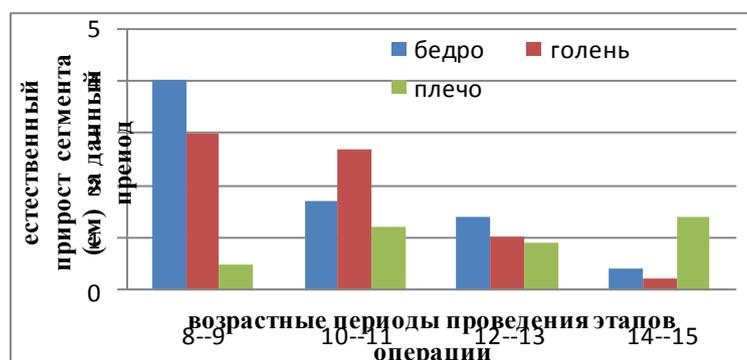


Рис. 3.36. Темпы абсолютного прироста бедра, голени и плеча в каждом из возрастных периодов

Таким образом, исходя из особенностей темпа и скорости роста сегментов нижних и верхних конечностей, все годы естественного роста пациента можно разделить на отдельные периоды (рис. 3.36).

Так, первый возрастной период (8 – 9 лет) характеризуется наиболее интенсивной скоростью роста всех сегментов нижней конечности, при этом скорость роста бедра заметно выше скорости роста голени. В сравнении с сегментами нижней конечности скорость роста плечевого сегмента значительно ниже и более равномерна, так как основной пик приходится на возрастной период до 8 лет.

Второй возрастной период (10-11 лет) характеризуется сменой градиента роста сегментов нижних конечностей и снижением скорости их роста.

Третий возрастной период (12-13 лет) характеризуется дальнейшим снижением скорости роста всех сегментов как нижней, так и верхней конечности, при этом скорость роста всех сегментов практически выравнивается.

Четвертый, заключительный этап лечения, приходящийся на 14-15 лет, характеризуется практически полным отсутствием роста как бедра, так и голени и некоторым увеличением скорости роста плечевого сегмента.

### **Резюме**

В целом, возрастной этап пациентов с ахондроплазией от 8 до 16 лет можно охарактеризовать как период, в течение которого происходит смена градиента роста сегментов нижней конечности и постепенное снижение практически до нулевого уровня. Также наблюдается относительно равномерная скорость роста плечевого сегмента.

Другой особенностью естественного роста больных с ахондроплазией в данном возрастном периоде является, как было показано выше, раннее закрытие зон роста – в 14 -15 лет, что также усугубляет и без того извращенный рост длинных трубчатых костей в плане их отставания от нор-

мы в продольном размере. Приведенные данные рентгенологического исследования кисти пациентов явно показали, что, если в раннем детском возрасте костный возраст отстает от своей возрастной нормы, то в подростковом периоде происходит резкое ускорение темпов окостенения и закрытие зон роста.

Таким образом, естественный рост сегментов верхних и нижних конечностей у пациентов с ахондроплазией характеризует:

1. Наличие скачков роста;
2. Смена градиента роста;
3. Раннее закрытие зон роста;
4. Нарушение роста костей в длину.

### **Возрастные аспекты удлинения конечностей у больных ахондроплазией**

Актуальный для оперативной реконструкции ОДС возрастной диапазон составляет от 8 до 16 лет. Это обусловлено объемом оперативного вмешательства, а также некоторыми физиологическими и социальными аспектами лечения.

Объем оперативного вмешательства диктует необходимость многоэтапного и продолжительного по времени лечения. Он обусловлен исключительно особенностями онтогенеза человека, страдающего данным заболеванием. Ведущим клиническим признаком заболевания является укорочение и деформации верхних и нижних конечностей, обусловленные нарушением роста костей по причине генетических аномалий.

В отношении данного заболевания, учитывая его наследственный характер и системность, уместно говорить о формировании патологического вида конституции, в силу наличия устойчивого набора клинических признаков, которыми характеризуется тотальное поражение практически всей ОДС пациента.

Таким образом, парадигма социально – экономической реабилитации пациентов с ахондроплазией заключается в необходимости восстано-

ления пропорций тела и межсегментарных пропорций верхних и нижних конечностей, а также формирования соответствующих длине сегментов конечности межсегментарных угловых взаимоотношений между анатомическими и биомеханическими осями сегментов до биомеханически обоснованных величин.

В техническом плане, учитывая характер и масштабность нарушений ОДС, задачи по социально – экономической реабилитации пациентов сводятся к удлинению сегментов верхних и нижних конечностей, исправлению их деформаций и увеличению их функциональных возможностей.

Следует отметить, что у пациентов с ахондроплазией на одном этапе лечения проводится удлинение, как правило, не менее двух сегментов, а принятая в настоящее время щадящая хирургическая тактика предполагает оперативное вмешательство на втором сегменте только после начала периода фиксации на оперированной ранее конечности. Таким образом, продолжительность периода остеосинтеза только одного этапа лечения может достигать 7 - 8 месяцев, что вместе с периодом реабилитации составит не менее 1,5 – 2 лет. Таким образом, учитывая, что в ходе реконструкции ОДС у больных данной нозологической группы производится удлинение не менее шести сегментов верхних и нижних конечностей, то в совокупности продолжительность всех этапов лечения может составить от 6 до 8 лет.

Вторая причина для проведения оперативного лечения в возрасте от 8 до 16 лет лежит в области возрастной физиологии и обусловлена тем, что в данном возрасте организм человека наиболее пластичен и обладает самой высокой регенераторной активностью и большими адаптационными и компенсаторно - приспособительными возможностями.

Социальный аспект лечения заключается в том, что именно в эти годы ребенок получает школьное образование, которое относительно просто организовать на дому или по месту лечения. Также в этом возрастном периоде ребенок находится на попечении родителей или государства. Как правило, ребенок уже осознает необычность строения своего тела, что

является предпосылкой и мотивацией для лечения. По окончании общеобразовательной школы, т.е в возрасте 16 -17 лет пациент решает вопрос о своей будущей профессии, выбор которой, несомненно, будет проводиться с учетом особенностей анатомического строения ОДС. Таким образом, к данному возрасту лечение должно быть закончено. Лечение после окончания школы также обременительно в силу того, что получение как очного, так и заочного профессионального образования, как правило, требует личного присутствия учащегося. Кроме этого, получение специального или высшего образования предполагает большое количество самостоятельных занятий, повышенную умственную и физическую нагрузку, а также практические занятия, зачастую связанные с переездами.

Таким образом, оперативное лечение в детском и подростковом периоде является практически единственным способом получить данный вид помощи в полном объеме. Однако именно на данный период приходится наиболее интенсивный рост конечностей, что, несомненно, необходимо учитывать при планировании оперативного лечения.

### **Факторы, влияющие на рост конечностей у больных ахондроплазией в ходе оперативной реконструкции ОДС**

В контексте оперативного лечения пациентов с ахондроплазией можно говорить о двух факторах роста конечности. Их условно можно разделить на естественные и искусственные. К естественным факторам можно отнести конституционально обусловленный естественный рост конечностей и организма в целом. Искусственными следует считать факторы, связанные с оперативным удлинением сегментов конечностей (таблица 3.11).

**Таблица 3.12**

Факторы увеличения продольных размеров длинных трубчатых костей в ходе социально – экономической реабилитации пациентов с ахондроплазией оперативными методами

<b>Естественные факторы увеличения длины ДТК</b>	
Генетические факторы	конституционально обусловленный рост пациента, телосложение
Гуморальные факторы	биохимический статус, скачки роста, закрытие зон роста, интенсивность репаративного остеогенеза
Биомеханические факторы	наличие деформаций, степень угнетения естественного роста, состояние суставов
<b>Искусственные факторы увеличения длины ДТК</b>	
Методика и тактика удлинения конечности	сроки начала удлинения, влияние на смежные сегменты, нагрузка на суставы, продолжительность лечения
Ошибки	нестабильность аппарата, незавершенные остеотомии.
Осложнения	контрактуры, ангиотрофические нарушения, воспалительные процессы, переломы, дополнительные этапы лечения

Очевидно, что конституционально обусловленные особенности роста конечностей даны нам как исходные параметры, с учетом которых мы должны строить стратегию оперативного лечения. Оперативное удлинение конечностей, по сути, является совокупностью искусственных факторов роста конечностей, на которые врач может оказывать непосредственное воздействие в ходе лечебного процесса, влияя, тем самым, на длину конечности прямо и косвенно.

Из двух факторов, влияющих на длину конечностей, неконтролируемым является естественный рост длинных трубчатых костей.

Более того, естественный рост конечности, как фактор, имеет свои особенности, которые необходимо учитывать при планировании лечения. К особенностям можно отнести такие характеристики как величина естественного роста сегментов конечности, скорость их роста, возрастные скачки роста, время роста (возрастной интервал).

Как было показано выше, процесс роста костей у больных ахондроплазией носит индивидуальный характер, обусловленный генотипом пациента, который формирует особенности его биомеханического и биохимического статуса. При этом очевидно, что в процессе естественного роста пациента выполняется активное и продолжительное многоэтапное хирургическое вмешательство. Также очевидно, что такое оперативное удлинение ДТК не может не сказаться на процессе естественного роста как удлиняемого сегмента конечности, так и смежных с ним сегментов.

Вопрос о влиянии удлинения длинных трубчатых костей на ход их естественного роста во многом получил свой ответ в ряде научных работ и диссертационных исследований [28, 205, 208, 213, 223, 251, 299, 300, 322, 379].

Очевидно, что характер влияния оперативного удлинения сегмента конечности на его естественный рост может быть только трех видов, независимо от степени выраженности каждого.

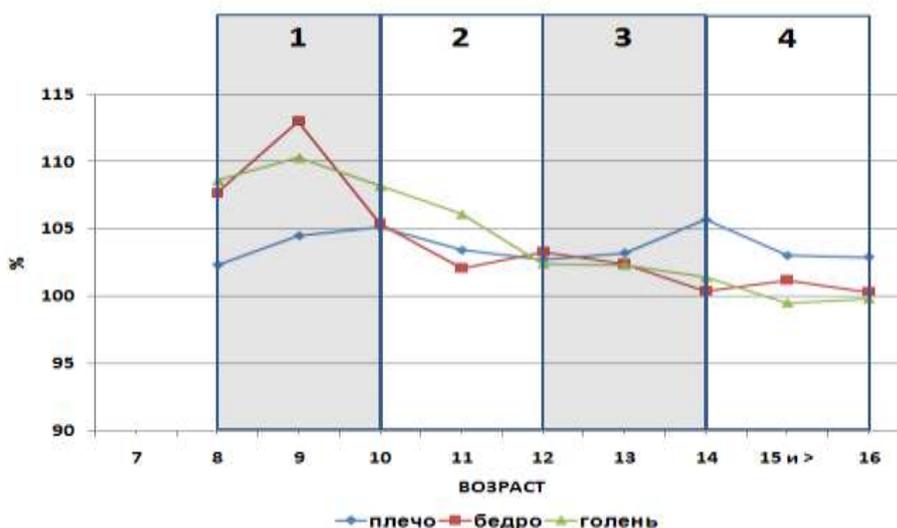
- 1. Отрицательный (торможение естественного роста сегмента конечности)**
- 2. Положительный (ускорение естественного роста сегмента конечности)**
- 3. Нейтральный (отсутствие влияния на естественный рост сегмента конечности)**

Таким образом, кроме перечисленных факторов, имеющих отношение к конституции человека, для окончательного клинико – функционального результата лечения важное значение имеет техника выполнения остеосинтеза, ее особенности и допущенные в ходе остеосинтеза ошибки, а также возникшие осложнения, которые могут непредсказуемо повлиять на ход естественного роста удлиняемой кости.

Следует отметить, что практически весь период лечения приходится на детский и подростковый возраст, когда происходит самый интенсивный естественный рост пациента со скачками, которые в силу продолжитель-

ности лечения так или иначе совпадут с определенными этапами удлинения сегментов конечностей на значительном отрезке времени.

Учитывая диаграмму скорости роста костей сегментов нижних конечностей (рис. 3.37), можно уверенно сказать, что наибольшее влияние оперативное вмешательство на естественный рост костей будет происходить именно в момент его пика, т.е. с 6 до 10 лет.



**Рис. 3.37.** Процент абсолютного прироста плеча, бедра и голени в каждом из возрастных периодов

При этом, независимо от направленности такого взаимодействия, результат интерференции естественных и искусственных факторов увеличения длины ДТК в этот период будет наиболее выражен, а последствия будут наиболее явными, что отразится на тактике каждого последующего этапа оперативного вмешательства и результата лечения в целом.

Кроме того, реконструкция нижних конечностей приходится на возрастной период, в течение которого происходит не только наиболее бурный рост, но и смена градиента роста дистальных и проксимальных сегментов конечностей, что делает этот период наиболее ответственным в плане влияния удлинения конечностей на их естественный рост и достижения одинаковой длины симметричных сегментов конечностей.

Немаловажным фактором влияния оперативного удлинения конечностей на естественный рост являются возникшие в ходе удлинения осложнения в виде контрактур, деформаций, переломов, воспалительных реакций, ангиотрофических нарушений. Это в совокупности негативно влияет на естественный рост удлиняемого и смежного с ним сегмента конечности.

Однако, что касается таких факторов как особенности остеосинтеза, ошибки и осложнения, возникшие в процессе удлинения, то это вопрос компетенции конкретного врача с его знаниями, практическими навыками и опытом. Эти частные вопросы оперативного лечения больных с ахондроплазией подробно рассмотрены и изучены в целом ряде публикаций и диссертационных исследований, которые посвящены удлинению конкретных сегментов.

Таким образом, к хирургическим факторам влияния на естественный рост удлиняемых костей мы относим:

1. Особенности остеосинтеза;
2. Наличие ошибок остеосинтеза;
3. Наличие осложнений остеосинтеза;
4. Возраст пациента при проведении отдельных этапов лечения.

## **ГЛАВА IV**

### **ТАКТИКА ОПЕРАТИВНОЙ РЕКОНСТРУКЦИИ ОДС ПАЦИЕНТОВ С АХОНДРОПАЗИЕЙ С УЧЕТОМ ЕСТЕСТВЕННОГО РОСТА КОСТЕЙ И МНОГОЭТАПНОГО УДЛИНЕНИЯ КОНЕЧНОСТЕЙ**

Учитывая многоэтапность лечения и возраст пациента, в течение которого проводится реконструкция ОДС, становится очевидно, что только правильно выстроенная концепция лечения позволит получить максимальный и стабильно положительный результат лечения. В случае бессистемного, механического подхода к лечению данных пациентов даже при безупречно выполненным отдельным этапам лечения окончательный результат лечения может оказаться значительно хуже теоретически возможного. В итоге, для достижения желаемого клинического и косметического результата лечения потребуются дополнительные этапы или же пациенту и врачу останется сожалеть об упущенных возможностях и компенсировать недостатки лечения протезно – ортопедическими изделиями.

Такая концепция лечения должна исходить из комплекса связанных между собой и вытекающих один из другого единых взглядов на весь лечебный процесс. Концепция также должна определять стратегию действий, систему путей решения поставленной задачи по оперативной реконструкции ОДС пациента и строится с учетом всех актуальных для данного процесса факторов. В концепции должны быть сформулированы исходные условия, в рамках которых она строится, а также цели и соответствующие им задачи реконструкции ОДС, обеспечивающие рациональный остеосинтез и тактику лечения.

Только таким образом мы можем сформулировать концепцию лечения.

#### **4.1 Эргономические аспекты планирования реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией**

Оценивая нарушения ОДС пациента с ахондроплазией мы, прежде всего, должны оценить его реабилитационный потенциал с целью выяснения возможности и перспектив медико - социальной адаптации. Как правило, во всех науч-

ных исследования данную проблему рассматривали исключительно в двух аспектах - медицинском и эстетическом.

Медицинский аспект реконструкции ОДС, безусловно, является неотъемлемой частью комплекса мероприятий по медико - социальной адаптации пациента. Суть его сводится к тому, что у человека с ахондроплазией имеется ряд исключительно медицинских проблем, которые с возрастом имеют тенденцию к усугублению. Основные из них - слабость связочного аппарата коленных и голеностопных суставов, деформации бедер, голеней и стоп, а также контрактуры локтевых и тазобедренных суставов. Эти проблемы являются причиной ранних артритов с тенденцией к увеличению имеющихся деформаций и прогрессирующему снижению качества жизни пациента.

Проблемы эстетического характера частично пересекаются с медицинскими, но также формулируют свои цели и связанные с ними задачи, которые обусловлены низким ростом и диспропорциями тела. Однозначно, что этот аспект лечения тесно связан с психологическими проблемами, которые с неизбежностью возникают у людей с такой нестандартной внешностью как пациенты с ахондроплазией.

В ходе решения задач медицинского и эстетического плана различными исследователями предложено множество формул расчета величины удлинения для отдельных сегментов верхних или нижних конечностей. Однако ни разу проблема реконструкции ОДС не была решена в комплексе имеющихся антропометрических, функциональных и социально – бытовых проблем пациента.

Особенности развития и строения ОДС у пациентов данной нозологической группы весьма типичны, серьезны и масштабны. Очевидно, что подобные нарушения не могут не сказаться на взаимодействии пациента с окружающей средой и, по сути, являются первопричиной большинства не только медицинских проблем, но и проблем быта, труда и отдыха.

Большинство изложенных выше проблем является предметом изучения эргономики. Практическая цель эргономики – оптимизировать систему, в которую включен человек, повысить эффективность как человека, так и системы.

Это становится актуальным особенно в последнее, современное нам время - время бурного развития транспорта, компьютерной техники, повышенного требования к комфорту на работе и в быту. Эксплуатация современного транспорта, промышленного и бытового оборудования, а также правила охраны труда и безопасности на производстве и транспорте предъявляют высокие требования к современному человеку, в том числе, и с точки зрения его эргономических возможностей.

Из перечисленного выше становится очевидно, что человек с нестандартным набором антропометрических параметров может просто физически не вписываться в современный мир, следствием чего является ограничение его жизнедеятельности и снижение качества жизни.

Сегодня реальность такова, что наличие серьезных физических особенностей организма значительно ограничивает человека не только в свободе выбора специальности, но и других видах деятельности, которыми он желал бы наполнить свою жизнь. Таким образом, необходимость физической адаптации человека в современное общество не теряет своей актуальности. Как показывает обзор современной специализированной литературы, сейчас в эргономике активно ведутся поиски обоюдного приспособления техники и человека к условиям труда.

Таким образом, одну из целей оперативной ортопедии в отношении пациентов с системным заболеванием ОДС, к которым относятся и пациенты с ахондроплазией, можно считать адаптацию пациентов к стандартизированной среде обитания современного человека (работа, отдых, дом) методами оперативной ортопедии в максимально возможной степени.

Фактически, эргономические аспекты реконструкции ОДС преследуют своей целью приблизить ключевые антропометрические характеристики пациента к некоторым эргономическим стандартам, в соответствии с которыми планируется среда обитания человека. Такой эргономический подход к решению задачи оптимизации жизнедеятельности должен определяться комплексом взаимосвязанных факторов, обусловленных индивидуальными антропометрически-

ми, физиологическими и психологическими особенностями пациентов данной нозологической группы.

В целом медико - социальная адаптация пациентов с эргономической точки зрения представляет собой бытовую, социальную и психологическую составляющую.

В аспекте адаптации пациента к современным условиям быта мы должны учитывать эргономические стандарты бытовой мебели, техники, помещений санитарной гигиены и вопросы самообслуживания. Вопросы одежды, как правило, для пациентов данной нозологической группы не стоят остро и решаются путем подбора ассортимента среди детских размеров и последующей их подгонки в ателье. Аналогичным образом человек с ахондроплазией может адаптировать под себя условия домашнего быта, модифицируя мебель или используя дополнительные приспособления, например, приставки. Очевидно, что данные способы модификации окружающей среды под свои антропометрические особенности не годятся в местах общего доступа, на производстве и в целом ряде профессий.

Таким образом, социально - экономическая адаптация пациента заключается, прежде всего, в возможности более полноценной интеграции пациента в ту часть социальной среды обитания, которая включает в себя профессиональную или производственную деятельность. Данный аспект реабилитации пациента предполагает расширение его возможностей в плане профориентации и адаптации к социально – экономическим отношениям в современном обществе.

Психологические аспекты лечения в разной степени, но всегда явно присутствуют, и в этом плане косметический результат лечения представляется важной составляющей окончательного клинико – функционального результата лечения. Косметика в данном случае не является ведущим мотивом для врача, но пациент этому аспекту лечения уделяет не меньшее значение, чем ортопедическим проблемам. Основные критерии, по которым оценивается этот аспект лечения, это рост, межсегментарные пропорции между туловищем и свободными верхними конечностями. Также пациенты учитывают симметричность тела, по-

ходки (отсутствие хромоты), наличие или отсутствие деформаций, форму нижних конечностей и гораздо меньше внимание обращается на рубцовые изменения кожных покровов и подлежащих тканей, которые явились следствием оперативного удлинения конечностей методом чрескостного остеосинтеза.

В целом, эргономический подход к решению задачи оптимизации жизнедеятельности человека определяется комплексом взаимосвязанных факторов. Практически все они обусловлены индивидуальными антропометрическими, физиологическими и психологическими особенностями человека [44, 179, 233, 241, 281].

Как показано на рис. 4.1, антропометрические характеристики человека служат основой при формировании структуры и функциональных параметров предметно-пространственной среды.

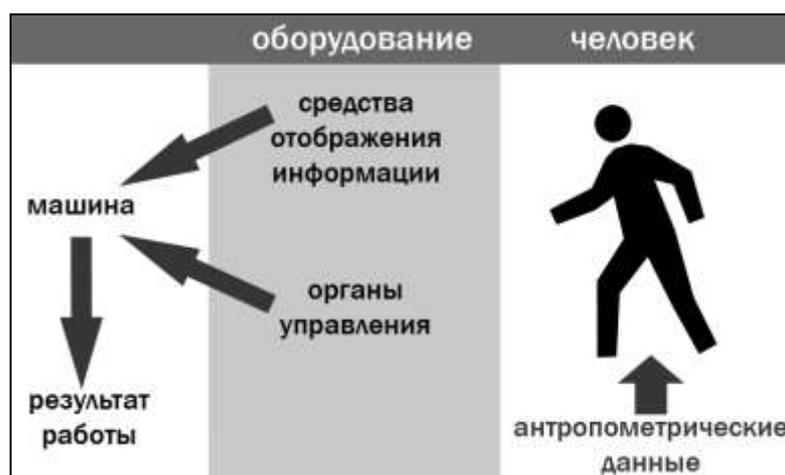


Рис. 4.1. Схема взаимодействия структуры человек – машина – окружающая среда

В эргономике различают **классические** и **эргономические антропометрические признаки**. Первые используются при изучении пропорций тела, возрастной морфологии, для сравнения морфологических характеристик различных групп населения, а вторые — при проектировании изделий и организации труда. У пациентов с ахондроплазией нарушены оба эти признака.

В свою очередь, эргономические антропометрические признаки делятся на статические и динамические. **Статические признаки** определяются при неизменном положении человека. Они включают размеры отдельных частей тела, а также **габаритные**, т.е. наибольшие размеры в разных положениях и позах

человека. Эти размеры используются при проектировании изделий, определении минимальных размеров при проектировании. **Динамические антропометрические** признаки — это размеры, измеряемые при перемещении тела в пространстве. Они характеризуются угловыми и линейными перемещениями (углы вращения в суставах, угол поворота головы, линейные измерения длины руки при ее перемещении вверх, в сторону и т.д.). Эти признаки используются при определении угла поворота рукояток, педалей, определении зоны видимости и т.п. Особое внимание уделяется при проектировании предметов быта, рабочего места или легкового автомобиля, пользователями которых могут быть как мужчины, так и женщины.

При планировании тактики лечения пациентов с ахондроплазией с учетом эргономических аспектов социальной адаптации следует знать два эргономических принципа, перед изложением которых необходимо дать определение перцентиля [11, 225, 259, 298, 336].

Как известно, антропометрические параметры человека являются случайными величинами, подчиняющимися нормальному закону распределения. В антропометрии вероятность попадания какой-либо антропометрической характеристики в ту или иную зону кривой распределения принято оценивать в перцентилях. Перцентиль – это сотая доля объема всей совокупности людей, подвергавшихся антропометрическим исследованиям. Так, если площадь, находящуюся под кривой нормального распределения, разделить на 100 равных частей (процентов), то получится соответствующее число перцентилей. Таким образом, на долю первого перцентиля приходится 1% всех результатов наблюдений, то есть наименьшее значение антропометрической характеристики, на долю второго перцентиля - 2% результатов наблюдений (значение антропометрической характеристики несколько больше) и т.д. Пятидесятый перцентиль при нормальном законе распределения соответствует средней арифметической величине - математическому ожиданию, моде или медиане.

Таким образом, согласно первому принципу, в эргономике при проектировании изделий, оборудования, организации интерьеров и рабочих мест необ-

ходимо помнить, что удобство их эксплуатации должно обеспечиваться для 90% работающих или отдыхающих. Поэтому в практике проектирования чаще используют значения антропометрических признаков, соответствующих 5-му и 95-му перцентилям. Таким образом, при расчете минимального свободного пространства для размещения тела человека ориентируются на антропометрические данные людей с наибольшими продольными, поперечными и переднезадними размерами тела.

Второй важный для нас эргономический принцип исходит из того, что наибольшие антропометрические различия наблюдаются в продольных размерах тела в положении стоя, а в положении сидя эти различия уменьшаются или вовсе исчезают, т.к. в положение стоя входит сильно варьирующий признак длины ноги, во втором случае - длина туловища - признак слабо варьирующий, мало изменившийся в процессе акселерации. Таким образом, второй принцип эргономики заключается в том, что расчет части рабочего пространства, связанного с досягаемостью, проводится на основе антропометрических данных людей, характеризующихся наименьшими продольными, поперечными и переднезадними размерами тела.

Таким образом, как правило, максимальные размеры (равные 95-му перцентилю) используют, если необходимо определить высоту или ширину прохода, высоту пространства под крышкой стола (для размещения ног сидящего), а при определении высоты сиденья используют значения, соответствующие 50-му перцентилю. В таком случае габаритные размеры пространства или изделия будут удовлетворять максимальное количество людей.

Эти ключевые эргономические принципы проектирования среды обитания и работы человека позволяют нам сделать вывод о том, что при коррекции антропометрических величин у пациентов с ахондроплазией мы можем ориентироваться на антропометрические размеры 5 перцентиля для женщин. В данном случае это является нижней антропометрической границей, которая учитывается, исходя из эргономических принципов построения структуры и функцио-

нальных параметров предметно - пространственной среды обитания человека (таблица 4.1) [1, 225].

**Таблица 4.1**

Значения антропометрических показателей здоровых женщин и больных ахондроплазией (мм)

Наименование признака	Норма			Ахондроплазия среднее значение
	Перцентиль			
	5-й	95	50-й	
Длина:				
Тела	<u>1508</u>	1680	1594	1245
Руки	<u>651</u>	748	699,5	501
Ноги	<u>786</u>	927	856,5	436
Плеча	<u>277</u>	326	301,5	202
Предплечья	<u>210</u>	248	229	163
Стопы	<u>221</u>	259	240	200

Рунге В.Ф. Эргономика и оборудование интерьера: Уч. пособие. - М.: Архитектура, 2004.

Как показывает практика, даже выполненная в полном объеме оперативная реконструкция ОДС больных с ахондроплазией не дает им возможности работать на целом ряде производств и профессий, которые, как правило, связаны с длительным пребыванием на ногах, поднятием тяжестей или требующих значительных физических усилий. Наиболее востребованы и предпочтительны для данной группы больных являются виды деятельности, связанные с операторской работой или вождением автомобиля. Возможность вождения автомобиля также крайне актуальна и в повседневной жизни (быт, отдых).

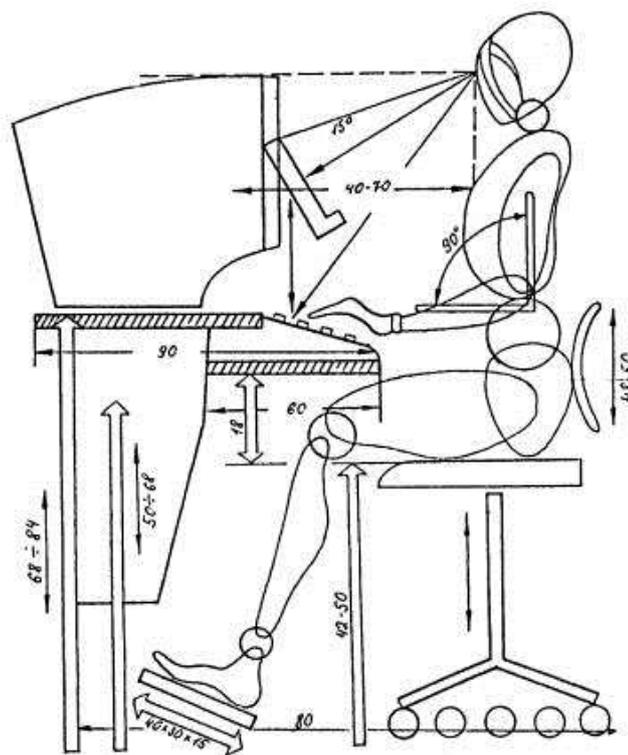
Именно эти два вида профессиональной деятельности - оператор и водитель легкового автомобиля - и будут далее рассмотрены нами применительно к больным ахондроплазией с точки зрения эргономики.

### **Эргономический анализ рабочего места оператора**

В настоящее время нормативные и инструктивные материалы ("Инструкция по организации работ, охране труда и экологической безопасности при работе на ПЭВМ (ПК)») составлены в соответствии с действующими государственными и отраслевыми стандартами, санитарными и межотраслевыми нормами и правилами.

В соответствии с этими стандартами при организации рабочего места оператора ПК учитываются следующие параметры рабочего места: 1 - угол экрана,

2 - угол обзора (зрения), 3 - расстояние обзора, 4 - высота середины экрана, 5 - высота клавиатуры, 6 - высота стола, 7 - расстояние коленей от стола, 8 - подставка для ног, 9 – положение головы, 10 - положение рук, 11 - угол локтей, 12 - спинка кресла, 13 - подлокотник, 14 - опора для поясницы, 15 - угол коленей, 16 - угол спинки кресла, 17 - высота сидений (рис. 4.2)



**Рис. 4.2.** Эргономическая характеристика рабочего места оператора

Данные стандарты разработаны с целью обеспечения рациональной планировки рабочего места, что должно обеспечивать наилучшее размещение орудий и предметов труда, не допускать общего дискомфорта, уменьшать утомляемость работника, повышать продуктивность его труда. Площадь рабочего места должна быть такой, чтобы работник не делал лишних движений и не чувствовал неудобства во время работы. Важно иметь также возможность изменить рабочую позу, положение корпуса, рук, ног. Данный момент особенно важен для больных ахондроплазией, т.к. короткие верхние конечности заставляют делать компенсаторные движения за счет туловища, что создает определенную нагрузку на позвоночный столб. Таким образом, для данной категории работников целесообразно исключить или минимизировать все физиологически неестественные и неудобные положения тела.

Проведенные исследования показывают, что при рациональной организации рабочих мест производительность труда возрастает на 15-25%.

Рабочее место оператора состоит, главным образом, из стола, стула и органов управления.

В соответствии с действующими нормативами высота рабочей поверхности стола должна регулироваться в пределах 680-800 мм, при отсутствии такой возможности его высота должна быть не менее 725 мм. Расстояние от края стола до оператора должно составлять не менее 100 мм.

Конструкция рабочего стула должна обеспечивать поддержание рациональной рабочей позы при работе, что позволит изменять позу для снижения статического напряжения мышц шейно-плечевой области и спины для предупреждения развития утомления. Рабочее кресло должно иметь подлокотники. Ширина и глубина поверхности сиденья должна составлять не менее 400 мм. Высота опорной поверхности спинки должна быть не менее 300 мм, ширина - не менее 380 мм. Угол наклона спинки должен изменяться в пределах 90-110° к плоскости сидения.

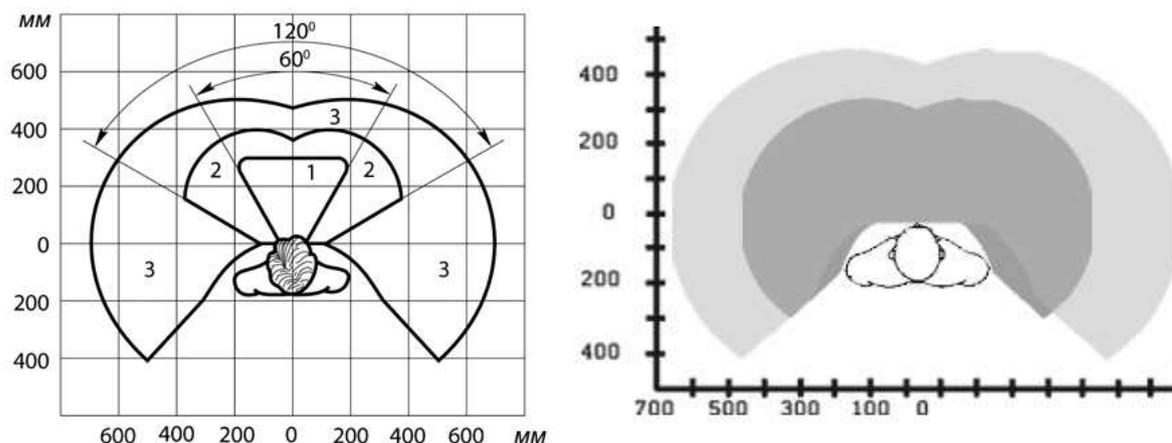
На рабочем месте необходимо оборудовать подставку для ног. Ее длина должна составлять 400 мм, ширина 350 мм. Необходимо предусматривать регулировку высоты подставки в пределах до 150 мм и угла ее наклона до 20 градусов. Разница между высотой сидения и высотой подставки для ног должна быть 39 см. Данные стандарты предполагают определенные **антропометрические требования** к оператору (рост, размеры тела и отдельного двигательного звена).

Как следует из перечисленных нормативов, важным, но не критичным значением является высота рабочей поверхности, на которой находятся основные предметы труда или органы управления [11, 174, 281]. Как следует из проведенных ранее антропометрических исследований, у пациентов с ахондроплазией рост сидя практически не отличается от возрастной нормы женщин 5 - го перцентиля, однако укорочение плечевого сегмента диктует смещение высоты рабочей поверхности на одну позицию в большую сторону. Однако при отсут-

ствии ножных органов управления оптимальное положение верхних конечностей легко компенсируется креслом с регулируемой высотой сидения.

Сопоставляя эргонометрические стандарты и антропометрические параметры больных ахондроплазией, очевидно, что существует ряд размерных несоответствий, которые невозможно компенсировать. Как правило, из офисного оборудования мы можем регулировать только кресло оператора и, чаще всего, только по высоте. Учитывая, что у пациентов с ахондроплазией рост сидя практически соответствует 5 - у перцентилю здорового человека, то по высоте мы можем его легко отрегулировать, но при этом сохраняется и возникает целый ряд новых размерных несоответствий. Наиболее важные из них обусловлены укорочением продольной длины сегментов верхних и нижних конечностей. В частности, длина бедра ( $26.5 \pm 1.47$ ) не позволяет опираться спиной на спинку кресла, т.к. глубина кресла составляет 40 см, одновременно высота кресла 42 -50 см не позволит при длине голени в  $22,5 \pm 1,37$  см опираться на стандартную подставку для ног даже при наличии таковой. Таким образом, даже при отсутствии ножных систем управления стандартное регулируемое кресло не в состоянии обеспечить комфортные условия работы.

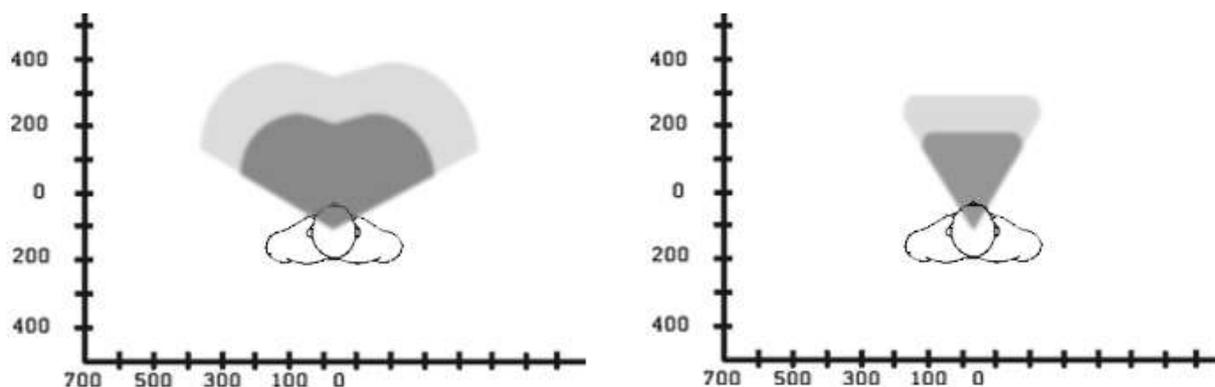
Также важнейшими характеристиками рабочего пространства оператора являются зоны досягаемости. Под досягаемой зоной понимается та часть пространства, которая ограничена крайними точками, достигаемыми руками и ногами оператора, сохраняющего свое положение неизменным. Досягаемая зона может быть максимальной, т. е. ограниченной длиной конечностей человека, отклонившегося в пределах сохранения устойчивости. Оптимальная зона — это часть пространства, находящаяся в пределах досягаемости середины ладони, при основном исходном положении тела оператора (рис. 4.3).



а

б

**Рис. 4.3.:** а - зоны рационального размещения органов управления в норме: 1 - зона оптимальной досягаемости, 2 – зона легкой досягаемости и 3 – зона досягаемости; б - зона досягаемости у пациента с ахондроплазией



в

г

**Рис. 4.3. (продолжение):** в - зона легкой досягаемости у пациента с ахондроплазией, г - зона оптимальной досягаемости у пациента с ахондроплазией

Исходя из антропометрических особенностей строения скелета у пациентов с ахондроплазией, а именно, уменьшение продольных размеров длинных трубчатых костей с точки зрения эргономики значительно снижены зоны оптимальной, легкой и общей досягаемости. Учитывая, что дефицит длины конечностей достигает 30% от возрастной нормы, очевидно, что зона досягаемости снижена на прямо пропорциональную величину.

В отношении пациентов с ахондроплазией следует также учитывать тот факт, что неполное разгибание верхней конечности в локтевом суставе, которое

может достигать у некоторых пациентов  $145^{\circ}$ , значительно усугубляет ситуацию.

В графическом виде расположение зон досягаемости верхней конечности для работы оператора в положении «сидя» представлено на рис. 4.2. Следует также знать, что при работе в положении «стоя» пределы зон досягаемости увеличиваются на 100 - 200 мм, потому что оператор может в более широких пределах перемещать корпус [1, 44]. Однако дополнительные движения корпусом приводят к снижению координации и более быстрой утомляемости.

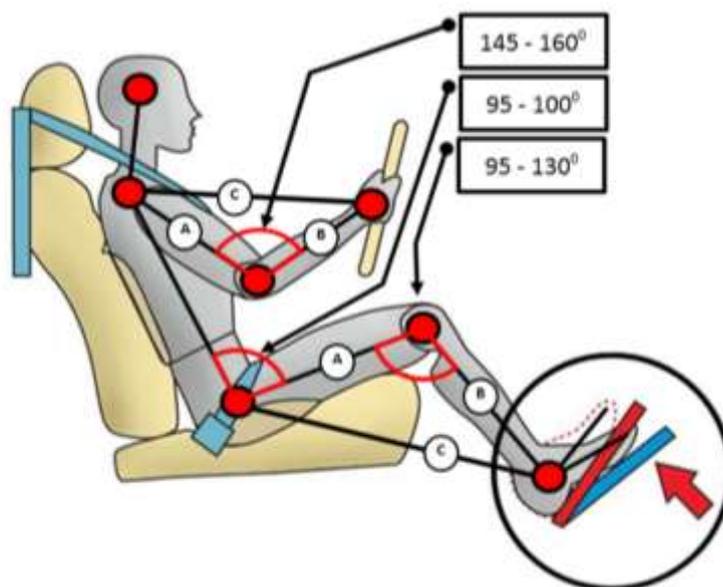
### **Эргономический анализ рабочего места водителя легкового автомобиля**

В современном обществе для пациентов с ахондроплазией вопрос о возможности управления легковым автомобилем стоит весьма остро как в сфере быта, так и в области профессиональной деятельности. Также этот вопрос актуален с точки зрения медицинских проблем, связанных с ОДС. Проблемы эти заключаются в особенности строения позвоночного столба и суставов свободных конечностей у пациентов данной нозологической группы, которые не приспособлены к длительной или большой физической нагрузке. Повседневное использование личного автотранспорта в быту, а, возможно, и в профессиональной деятельности является важным фактором в плане снижения суммарной нагрузки на ОДС пациента, что благотворно скажется на состоянии связочно – суставного аппарата конечностей и позвоночного столба. Для больных ахондроплазией физическая возможность работы с органами управления автомобилем и допуск медицинской комиссии к управлению им является ключевым моментом.

В данном виде деятельности представляется актуальным четыре аспекта: досягаемость органов управления, возможность развивать на органах ручного и ножного управления достаточных усилий, получать достаточный обзор индикаторов и приборов, а также немаловажный аспект - наличие систем активной и пассивной безопасности автомобиля.

В отношении легкового транспорта общие правила сводятся к тому, что параметры кабины автомобиля, определяющие размещение в ней водителя, выбираются, исходя из значений антропометрических характеристик, которые со-

ответствуют высокому 95 – му перцентилю. Напротив, при выборе положения ручных органов управления и педалей обеспечивают удобство пользования ими для людей с небольшими размерами. Практически все современные марки автомобиля, как правило, имеют возможность регулировки как рулевой колонки, так и водительского сидения в продольном направлении, по высоте, а также регулировки наклона спинки сидения, но, как уже было сказано выше, нижняя граница регулировки органов управления ориентирована на антропометрические размеры для женщин 5 – го перцентиля. Возможность регулировать положение водителя предусмотрено для того, чтобы дать возможность водителям с различными антропометрическими характеристиками приблизить свое положение за рулем к стандартному, которое обеспечивает правильный обзор, доступность элементов управления и правильную работу систем безопасности (рис. 4.4).



**Рис. 4.4.** Стандартные параметры положения водителя легкового автомобиля

Во всех автомобилях единственный нерегулируемый параметр - это глубина сидения, равная 40 см, что при длине бедра у больных ахондроплазией 26,5 см не позволит им опираться спиной на спинку водительского сидения. Использование накладной спинки кресла позволит приблизить водителя с ахондроплазией к рулевой колонке, но при этом система активной безопасности (подушка безопасности), рассчитанная на стандартное расстояние водителя от рулевого

колеса, в случае ее срабатывания, будет работать не должным образом и сама представлять определенную опасность. Также короткие голени - 22,5 см - не только не позволят развить на педалях необходимого усилия, но дотянуться до них. Диапазон регулировки сиденья по высоте, как правило, составляет стандартные 40 мм, его можно опустить на 5 мм или приподнять на 35 мм, что приближает водителя к рулю на 3 см, но, соответственно, увеличивает расстояние до педалей.

Данные рассуждения подтверждаются тригонометрическими расчетами для антропометрических показателей водителя женщины 5 - го перцентиля и водителя с ахондроплазией. Используя теорему косинусов:  $C^2 = A^2 + B^2 - 2 A B * \cos\alpha$  для нахождения сторон треугольника по двум заданным сторонам (сегменты конечностей) и углу между ними, находим длину противоположной стороны, в нашем случае - это расстояние между началом и концом кинематической цепочки конечности (рис. 4.4).

Согласно проведенным расчетам при заданной длине сегментов конечностей расстояние между плечевым и лучезапястным суставом для женщины 5 - го перцентиля и пациента с ахондроплазией при угле в локтевом суставе  $160^0$  составит, соответственно, 47,9 и 35,9 см. Расстояние между тазобедренным суставом и голеностопным составляет, соответственно, 77,4 и 42,9 см. Таким образом, проведенные расчеты позволяют нам сделать однозначный вывод, что стандартными средствами регулировки водительского места невозможно подогнать его параметры под антропометрические характеристики больного с ахондроплазией.

### **Резюме**

Все сказанное выше позволяет нам сделать вывод, что социальная адаптация пациента с ахондроплазией в эргономическом аспекте заключается в достижении антропометрических параметров, соответствующих лицам женского пола 5 – го перцентиля. Именно этот самый низкий порог антропометрических показателей заложен при проектировании большинства товаров широкого потребления, а также среды обитания и труда.

## **4.2 Актуальные анатомо – биомеханические особенности строения кинематической цепи нижних конечностей пациентов с ахондроплазией**

Как известно, укорочение ДТК - не единственный симптом такого синдрома комплекса как ахондроплазия. Разболтанность крупных суставов и деформации ДТК не только дополняют данный симптомокомплекс, но и усугубляют ведущий его симптом - укорочение ДТК.

При этом, ведущей при ахондроплазии является варусная деформация бедер и голени, которая обуславливает «О» - образную форму нижних конечностей (рис. 4.5, 4.6). Такая форма ног обусловлена ФТУ и варусной щелью голеностопного сустава. Таким образом, анатомическая ось бедра и голени образуют угол, открытый кнутри, при этом анатомическая ось бедра и щель коленного сустава образуют острый угол, открытый кнаружи.

Соотношение между коленным и голеностопным суставом у пациентов данной нозологической группы - обратное от нормы, они образуют острый угол, открытый кнаружи.

В целом, патология коленного сустава обусловлена взаимоотношениями комбинацией двух факторов: костного компонента (деформация) и мягкотканного компонента (слабость связочного аппарата). При этом деформация костей обеспечивает неравномерную нагрузку на коленный сустав, что создает условия для растяжения его связок.

Такая двухкомпонентная патология коленного сустава обуславливает особенности движения в данном суставе. Как известно, при ходьбе в норме амплитуда движений коленного сустава во фронтальной плоскости практически отсутствует. У пациентов с ахондроплазией коленный сустав при ходьбе совершает движение в двух плоскостях: сгибание – разгибание и, соответственно, отведение – приведение.



**Рис. 4.5.** Рентгенограмма нижних конечностей больного ахондроплазией.



**Рис. 4.6.** Построение схемы межсуставных взаимоотношений. Смешанная форма варусной деформации коленного сустава

В биомеханике различают следующие формы варусной деформации коленного сустава: статическая, динамическая и комбинированная.

Статическая форма варусной деформации характеризуется положением приведения голени относительно бедра. Двусторонний вариант такой деформации называется «О» - образная.

Деформация коленного сустава с неизбежностью ведет к компенсаторным реакциям со стороны выше- и нижележащих суставов нижней конечности в силу того, что нога представляет собой единую кинематическую цепь. Так, со стороны тазобедренного сустава имеется избыточное отведение бедра. Варусная установка голеностопного сустава, так характерная для пациентов данной нозологической группы, еще в большей степени усугубляет общую деформацию биомеханической оси нижней конечности. Также для компенсации варусной деформации коленного сустава в таранно-пяточном суставе происходит отведение стопы. Динамическая форма является следствием недостаточности связочного аппарата, что является характерным и постоянным признаком ахондроплазии (рис. 4.7, 4.8).



**Рис. 4.7.** Рентгенограмма нижних конечностей больного ахондроплазией.

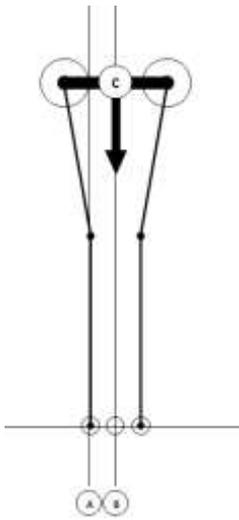


**Рис. 4.8.** Построение схемы межсуставных взаимоотношений. Динамическая форма варусной деформации коленного сустава.

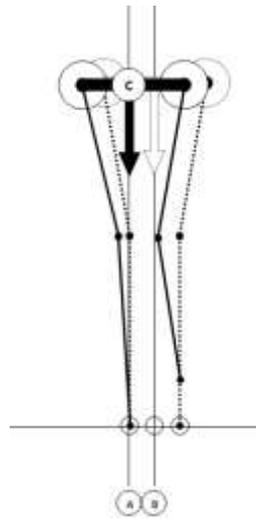
Комбинированная форма деформации коленного сустава является самой распространенной и, в то же время, самой сложной в том плане, что требует не только исправления оси конечности, но и создания в коленном суставе баланса для равномерного распределения нагрузки на суставную поверхность и минимальной нагрузки на его связочный аппарат при ходьбе.

Таким образом, для варусной деформации коленного сустава характерна триада симптомов: отведение бедра, приведение голени и отведение стопы в таранно-пяточном суставе. При этом величина варусной деформации коленного сустава равна отведению в тазобедренном и таранно-пяточном суставе.

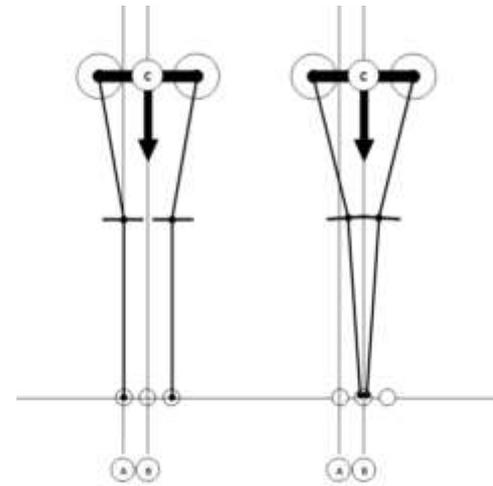
Деформация стопы в таранно – пяточном суставе, как компенсаторно – приспособительная реакция, развивается с целью вертикальной установки стопы на опорной поверхности. В противном случае для опоры на всю опорную поверхность стопы пациенту пришлось бы отводить ноги в тазобедренном суставе, что привело бы к смещению точки опоры и центра тяжести тела (рис. 4.9).



**Рис. 4.9.** Смещение точки опоры от точки центра тяжести



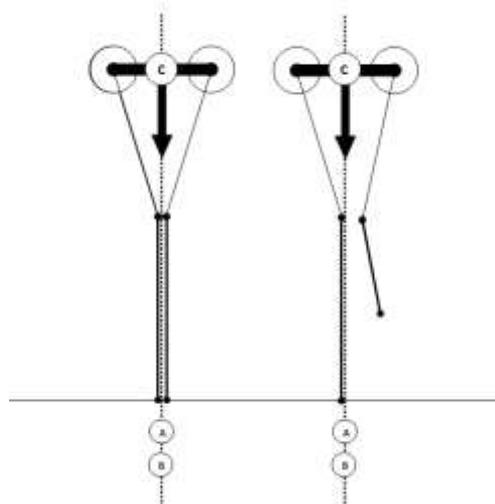
**Рис. 4.10.** Походка со смещением центра тяжести



**Рис. 4.11.** Приведение в тазобедренном суставе для биомеханически выгодной походки

Походка в таком случае возможна только при смещении центра тяжести к точке опоры (рис. 4.10). Однако такая походка энергетически затратная и биомеханически не выгодна, ввиду чего проблемы решаются за счет сведения нижних конечностей и возникновения компенсаторной деформации стопы в таранно-пяточном суставе (рис. 4.11).

Наиболее оптимальной, с точки зрения биомеханики, является ситуация, когда центр тяжести находится в непосредственной близости от точки опоры, что требует минимальных усилий для его перемещения между двумя точками опоры при ходьбе (рис. 4.12).



**Рис. 4.12.** Биомеханически оптимальная форма нижних конечностей и энергетически выгодная походка

Таким образом, в отношении пациентов с ахондроплазией принципы биомеханики также необходимо соблюдать даже не столько с косметической целью, сколько с эргономической целесообразностью биомеханики походки. В случае удачного соблюдения принципов биомеханики не будут присутствовать перемещения центра тяжести в точку опоры, что положительно скажется на походке и энергетической затратности ходьбы.

### **4.3 Концепция оперативного лечения пациентов с ахондроплазией**

- 1. Реконструкция ОДС пациента с ахондроплазией проводится с целью его медико - социальной адаптации и осуществляется с учетом технологии удлинения конечностей, многоэтапности лечения и особенностей естественного роста конечностей.**
- 2. Реконструкция ОДС осуществляется в рамках биомеханически и эргономически обоснованных параметров, а также других актуальных факторов, влияющих на результат лечения.**

Концепция планирования оперативного лечения строится, исходя из следующих определяющих ее факторов:

1. Объем оперативного лечения;
2. Технологии оперативного удлинения конечности;
3. Особенности естественного роста и формирования конечностей у больных ахондроплазией.

В рамках изложенных выше определяющих факторов концепция лечения строится с учетом перечисленных ниже принципов, которые являются исходными условиями для достижения целей и соответствующих им поставленных задач:

1. На одном этапе лечения удлиняются два сегмента.
2. Реконструкция ОДС пациента начинается с нижних конечностей.

3. Лечение желательно завершить до окончания средней школы.
4. Степень и направленность влияния оперативного удлинения ДТК на ход их естественного роста непредсказуема.
5. Степень влияния оперативного удлинения ДТК на ход естественного роста ДТК зависит от скорости ее роста.
6. Естественный рост ДТК у пациентов с ахондроплазией заканчивается в 14 – 15 лет.
7. Клиническая ситуация, пациент или другие обстоятельства могут потребовать прекращения лечения или удлинения данного сегмента в любой момент.
8. Один этап лечения, включающий в себя период остеосинтеза и период реабилитации, продолжается не менее 2 – х лет.
9. Чем больше величина удлинения сегмента, тем больше вероятность развития осложнений.
10. Для достижения эргономически обоснованных величин удлинения может потребоваться повторное удлинение сегментов нижних конечностей.

### **Основные цели реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией, сформулированные в рамках концепции**

1. Эргономические (максимальное приближение антропометрических параметров пациента к минимальным показателям здорового человека, размеры которого учитываются при проектировании среды обитания человека и рабочего места).
2. Медицинские (профилактика ранних артрозов, устранение нестабильности суставов, устранение деформаций).
3. Косметический результат лечения (психологические аспекты).

### **Главными задачами в рамках предложенной концепции для достижения поставленных целей является:**

1. Обеспечение стабильной фиксации костных фрагментов удлиняемого сегмента конечности.

2. Создание условий для формирования полноценного репаративного остеогенеза.
3. Увеличение длины сегментов верхних и нижних конечностей пациента до обоснованных величин.
4. Восстановление или улучшение пропорций тела.
5. Увеличение функциональных возможностей верхних и нижних конечностей, а также организма пациента в целом.
6. Создание правильных биомеханических взаимоотношений между звеньями кинематической цепи верхних и нижних конечностей.
7. Максимальное сохранение или стимулирование естественного роста пациента.
8. Достижение симметричных по длине и угловым характеристикам межсегментарных взаимоотношений на верхних и нижних конечностях.
9. Сокращение вероятности ошибок и осложнений, требующих дополнительного оперативного вмешательства.
10. Сокращение сроков остеосинтеза и лечения.
11. Сокращение срока пребывания в стационаре.

### **Протокол реализации поэтапной оперативной реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией в рамках предложенной концепции**

Очевидно, что в момент пика естественного роста удлиняемого сегмента конечности влияние оперативного удлинения на его естественный рост наиболее велико.

Исходя из перечисленных выше особенностей роста сегментов нижних конечностей и сформулированных исходных условий удлинения представляются очевидными общие принципы удлинения, которые заключаются в том, что в момент наибольшей разницы в градиенте роста следует оперировать симметричные сегменты, скорость роста которых одинаковая и менее интенсивная. Такой подход позволит оказать минимальное и одинаковое влияние на естествен-

ный рост удлиняемых сегментов, что не приведет к значительной разнице в их длине в ходе дальнейшего естественного роста.

Также логично планировать последний этап удлинения сегментов нижних конечностей на возраст, когда естественный рост длинных трубчатых костей уже закончен или близок к завершению и никак не повлияет на окончательный результат лечения. Различие в скорости роста может быть результатом особенностей остеосинтеза, ошибок или осложнений, возникших на данном или каком-либо из предыдущих этапов лечения.

Учитывая, что в раннем детском возрасте (8 – 9 лет), когда значительно преобладает рост проксимальных сегментов нижних конечностей – бедер, а градиент роста бедер и голеней максимально различный, логично оперировать обе голени, скорость роста которых заметно ниже и одинакова. В пользу данной тактики лечения также следует отнести фактор влияния операции на естественный рост удлиняемой конечности. Таким образом, не вмешиваясь в рост бедра, мы стимулируем рост наиболее медленно растущего в данный возрастной период сегмента, при этом влияние на естественный рост голени при отсутствии осложнений также будет одинаково. В случае различного влияния оперативного удлинения голеней на их дальнейший рост и возникновения разницы в длине, последняя будет легко компенсирована в ходе последующего перекрестного удлинения конечностей.

Очевидно, что добиться одинаковой длины симметричных сегментов конечности проще, когда зоны роста закрыты, и проводимое оперативное удлинение конечностей не повлияет на их естественный рост. Как было сказано выше, характер влияния оперативного удлинения на естественный рост ДТК зависит от таких факторов как ошибки остеосинтеза или особенности течения процесса удлинения и возникшие в ходе него осложнения, а также дополнительные оперативные меры по их устранению.

Кроме прочего, как показывают многолетние клинические наблюдения, течение репаративного остеогенеза порой бывает очень индивидуально даже на

симметричных сегментах у одного пациента при одновременно выполненных идентичных операциях, без каких - либо заметных глазу различий.

Таким образом, исходя из вышеизложенных критериев, в рамках которых строится концепция реконструкции ОДС у пациентов с ахондроплазией, представляется оптимальным следующий порядок (алгоритм) реконструкции ОДС путем оперативного удлинения ДТК сегментов верхних и нижних конечностей.

### **Первый этап лечения**

Проводится в сроки от 8 до 10 лет. В данном возрастном периоде наблюдается максимальная скорость роста ДТК с преобладанием скорости роста бедер. Открыты проксимальные и дистальные зоны роста.

#### **Оперативная тактика лечения:**

Параллельное удлинение обеих голеней методом билокального или монолокального дистракционного остеосинтеза.

#### **На данном этапе решаются следующие задачи:**

1. Увеличение роста за счет билокального удлинения голеней на максимально возможную длину.
2. Исправление имеющихся осевых и торсионных деформаций. Профилактика разболтанности связочного аппарата, профилактика развития остеоартроза.
3. Формирование правильных взаимоотношений между суставными поверхностями коленного и голеностопного сустава. Формирование правильной нагрузки на стопы. Профилактика прогрессирования деформаций.
4. Пациент получает полное представление о методике лечения. Ввиду параллельного удлинения голеней лечение можно прервать в любой момент, имея равную длину нижних конечностей. В дальнейшем пациент может, при желании, продолжить лечение либо прекратить по каким - либо причинам.

#### **Оцениваемые факторы в ходе проведенного лечения**

- Психо– эмоциональный статус пациента.

- Индивидуальная активность репаративного остеогенеза пациента.
- Иммунный статус пациента.
- Влияние оперативного вмешательства на естественный рост удлиняемого сегмента.
- Родители пациента принимают решение о ходе дальнейшего лечения.
- Необходимость протезно – ортопедических изделий для нижних конечностей.

При начале удлинения в возрасте 8 лет с учетом времени остеосинтеза и реабилитации пациента до 1 года, должно пройти не менее двух лет.

### **Второй этап лечения**

#### **Особенности роста ДТК на данном этапе лечения.**

Проводится в возрасте от 11 до 12 лет и заключается в перекрестном удлинении контралатеральных бедра и голени. В данном возрастном периоде скорость роста ДТК снижается, градиент роста сегментов нижних конечностей практически отсутствует, т.е. бедро и голень растут примерно с одинаковой скоростью. Средняя длина бедренной не удлинённой кости составляет 21 -22 см. В ходе онтогенеза, до закрытия зон роста естественный рост может составить еще максимум 2-3 см.

#### **Принципы выбора стороны перекреста**

Перед началом лечения оценивается результат параллельного удлинения голени. Оценивается скорость продольного роста голени за межоперационный период, а также наличие разницы в их длине. По рентгенограммам определяются имеющиеся деформации голени и бедер.

Выбор сегментов для удлинения осуществляется, исходя из следующих принципов.

- На данном этапе бедра интактны, и нет никакой разницы, какое из них удлинять.

- Удлинение надо начать с той голени, удлинение которой более проблематично, т.к. под ее окончательную длину необходимо будет уравнивать симметричный сегмент.

Таким образом, исходя из изложенных выше принципов, для определения последовательности перекрестного остеосинтеза необходимо оценить достигнутый результат первого этапа лечения и оценить потенциальные возможности для удлинения каждой из голеней. В ходе такой оценки, которая проводится как клиническими, так и инструментальными методами исследования по ниже изложенным критериям, определяются показания для того, с какой стороны проводится повторное удлинение голени.

Показатели потенциальной возможности повторного удлинения голени и методы исследования.

- Дистрофические явления в мягких тканях голени (УЗИ мышц, антропометрия – объем мягких тканей), 0 – 3 балла.
- Наличие ангиотрофических нарушений на первом этапе удлинения (фотоплетизмография), 0 – 3 балла.
- Наличие неврологических нарушений на первом этапе удлинения (электромиография), 0 – 3 балла.
- Наличие контрактуры сустава (гониометрия), 0 – 3 балла.
- Максимальное угнетение естественного роста, т.е. голень отстает в длине от симметричного и параллельно удлиненного сегмента (антропометрия), 0,5 балла.
- Величина деформации (рентгенография, рентгенометрия), 0,5 балла.
- Наличие и выраженность послеоперационных рубцовых изменений на кожных покровах, а также их спаянность с подлежащими тканями (клинический осмотр), 0,5 балла.

В силу различной значимости перечисленных выше оценочных критериев для отражения данного факта при балльной оценке им придается больший или меньший вес.

Согласно данной схеме, 0 баллов – отсутствие изменений, 1 бал – легкие изменения, 2 балла – изменения средней степени и 3 балла – выраженные изменения.

Таким образом, оценка потенциала для повторного удлинения голени проводится по семи критериям для обеих голеней. Полученные в ходе исследования результаты сравниваются между собой.

В соответствии с набранными баллами первой повторно удлиняется та голень которая набрала больше баллов. В случае если количество набранных баллов больше 3, то степень риска удлинения высока и возможность повторного удлинения сомнительна и решается в индивидуальном порядке. Следует считать, что если 2 балла набрано за счет одного пункта, то повторное удлинение голени противопоказано или становится возможным только после положительного результата консервативного лечения.

Таким образом, при отсутствии противопоказаний для повторного удлинения первой повторно удлиняют ту голень, потенциал удлинения которой меньше и, соответственно принятому решению, удлиняют контралатеральное для данной голени бедро. Такая тактика оправдана в силу осознания того факта, что удлинение конечности - процесс совсем не тривиальный, и гарантии 100% успеха, как и в любой медицинской методике лечения, нет. При этом очевидно, что, чем больше величина удлинения голени, тем больше вероятность развития осложнений. Вероятность развития осложнений при повторном удлинении уже удлинённого сегмента и на фоне уже случившихся осложнений, но вовремя устраненных и не оказавших влияние на результат лечения, еще больше. Из всего сказанного следует, что повторное удлинение сегмента конечности на заданную величину более вероятно в том случае, если первое его удлинение прошло более гладко и с меньшими осложнениями.

В пользу такого подхода к повторному удлинению голеней говорит и тот факт, что величину distraction первой повторно удлиняемой голени мы можем варьировать или прекратить ее удлинение практически в любой момент в зависимости от сложившейся клинической ситуации. При этом, на этапе лечения,

который включает в себя повторное удлинение второй голени, мы будем вынужденно уравнивать длину симметричных сегментов. Однако не исключено, что в случае крайней необходимости, при возникновении соответствующих показаний удлинение может быть прекращено. В таком незавидном случае компенсировать неизбежную разницу в длине нижних конечностей придется за счет контралатерального сегмента конечности. Таким образом, в силу вынужденных обстоятельств мы сознательно идем на заведомо разный уровень коленных суставов. Альтернативный вариант развития событий предполагает компенсацию укорочения при помощи протезно – ортопедических изделий. В дальнейшем при желании пациента и отсутствии противопоказаний возможно уравнивание длины симметричных сегментов и, соответственно, нижних конечностей за счет дополнительного этапа лечения.

В простом случае удлинение начинают с той голени, которая более деформирована. При отсутствии деформаций удлинение начинают с той голени, которая короче, исходя из факта, что ее естественный рост нарушен и в ходе повторного удлинения следует достичь запланированного или максимально возможного удлинения. Очевидно, что при таком подходе, в случае развития каких-либо проблем на следующем этапе лечения, разница между голеними будет минимальная, т.к. сохранив свой больший потенциальный рост в межэтапный период, данная голень подрастет больше, чем дважды удлиненная голень, естественный рост которой уже после первого этапа был менее активным. Немаловажным представляется и то обстоятельство, что повторное удлинение второй голени придется на период фактически полного прекращения естественного роста пациента в 13 – 14 лет. Таким образом, перед повторным удлинением второй голени разница в длине между голеними будет минимальной, а отсутствие естественного роста голени не сможет повлиять на окончательный результат лечения. Такой подход к удлинению второй голени потребует меньше усилий от врача и пациента, сократит период остеосинтеза, а также снизит вероятность развития осложнений.

### **Оперативная тактика лечения:**

1. Удлинение контралатеральных бедра и голени методом билокального дистракционного остеосинтеза.
2. Предполагаемая величина удлинения бедра на данном этапе до 8 – 10 см, голени - до 8 см.

### **На данном этапе решаются следующие задачи:**

1. Удлинение бедренной кости и исправление ее деформаций.
2. Удлинение контралатеральной голени и исправление ее деформаций, если таковые остались или возникли в ходе первого ее удлинения.
3. Создание финального ФТУ на стороне удлинения бедра за счет нижней его трети.
4. ФТУ рассчитывается для 1 варианта формы ног с учетом длины повторно удлиненной контралатеральной голени.

В биомеханически обоснованные параметры ФТУ вписываются два крайних варианта оси нижней конечности, которые также соответствуют эстетическим критериям (граничные условия). Главное их отличие в том, что в первом варианте нижние конечности соприкасаются в области коленных суставов и в области внутренних лодыжек (рис. 4.13). Очевидно, что ввиду значительной разницы поперечных размеров коленных и голеностопных суставов оси голеней в данном случае не будут параллельны друг другу, а ФТУ минимальный из всех возможных вариантов нормы. Во втором случае нижние конечности соприкасаются в области коленных суставов, а оси голеней параллельны друг другу и перпендикулярны поперечной плоскости, т.е. линии горизонта (рис. 4.14). При данной форме нижних конечностей ФТУ максимальный из всех возможных вариантов нормы. Любую форму ног в промежуточных вариантах следует считать нормой.



**Рис. 4.13.** Форма нижних конечностей при соприкосновении голени на уровне щели коленного сустава и внутренних лодыжек большеберцовых костей (вариант 1)



**Рис. 4.14.** Форма нижних конечностей при параллельном расположении продольной оси голени (вариант 2)

Рассчитанный ФТУ для первого варианта формы ног более практичен, так как в случае значительного прироста длины бедра за счет естественного роста, который может составить максимум до 3 см, или увеличение ширины таза до 1 см. расстояние между лодыжками увеличится, но в пределах граничных условий (вариант 2), и удлинение контралатеральных бедра и голени уже на фоне завершено естественного роста позволит получить симметричную и окончательную форму нижних конечностей в пределах нормы (вариант 2) или в каком - либо промежуточном варианте.

#### **Оцениваемые факторы в ходе проведенного лечения**

- Прогноз окончательного роста пациента.
- Прогноз относительно формы нижних конечностей.
- Прогноз окончательного клиничко - функционального результата реконструкции нижних конечностей.
- Необходимость протезно – ортопедических изделий для нижних конечностей.

После окончания данного этапа лечения в возрасте 12 лет удлиненные сегменты нижних конечностей уже не будут расти на сколько - нибудь значи-

тельные величины, что диктует необходимость проведения дополнительного расчета и формирования угла между осью бедра и голени (ФТУ). Основой для расчета будет служить длина удлиненной бедренной кости и расстояние между центрами головок бедренных костей. Именно в этот момент следует создать окончательный угол между удлиняемым бедром и голенью, который будет зеркально воспроизведен на второй нижней конечности.

В целом, данный этап лечения является самым ответственным в плане получения окончательного клинико - функционального результата лечения. Это обстоятельство обусловлено тем, что на данном этапе задаются окончательные продольные размеры сегментов нижних конечностей, а также формируется окончательная форма ног за счет ФТУ.

### **Третий этап лечения**

#### **Особенности роста ДТК на данном этапе лечения**

Третий этап лечения, как обычно, заключается в удлинении контралатерального бедра и голени. Данный этап проводится в возрасте 13 – 14 лет. С учетом продолжительности этапа остеосинтеза, в ходе которого будет проводиться удлинение бедра и голени, естественный рост пациента практически закончится. Скорость роста ДТК в данном возрастном периоде минимальная, а ФТУ на одной из нижних конечностей сформирован. Перед началом данного этапа лечения оценивается результат естественного роста удлинённых костей в межэтапный период. Оценивается половое созревание пациента и состояние зон роста ДТК, на основании чего определяются потенциальные возможности для естественного роста ДТК нижних конечностей в течение ближайшего времени.

#### **На данном этапе решаются следующие задачи:**

1. Уравнивание длины бедренных костей.
2. Уравнивание длины костей голени.
3. Создание финального ФТУ за счет нижней трети бедра, аналогичного таковому на симметричном сегменте.
4. Восстановление межсегментарных пропорций и пропорций тела.

#### **Оперативная тактика лечения:**

1. Удлинение бедра и голени методом билочкального дистракционного остеосинтеза.
2. Предполагаемая величина удлинения бедра на данном этапе до 8 – 10 см, голени - до 8 см.

### **Оцениваемые факторы в ходе проведенного лечения**

- Окончательный рост пациента.
- Окончательная форма нижних конечностей.
- Пропорции тела.
- Межсегментарные пропорции нижних конечностей.
- Необходимость и объем консервативного лечения.
- Необходимость и объем оперативного лечения.
- Необходимость протезно – ортопедических изделий для нижних конечностей.

### **Четвертый, заключительный этап лечения**

На данном этапе проводится параллельное удлинение обоих плечевых сегментов. При поступлении пациента на данный этап лечения следует как можно более полно оценить совокупный результат предыдущих этапов лечения и периода реабилитации. Определить необходимый объем консервативной терапии, направленной на улучшение функции суставов, а также купирование ангиотрофических и неврологических последствий удлинения сегментов нижних конечностей, если таковые имеются.

### **Особенности роста ДТК на данном этапе лечения**

Четвертый – финальный этап лечения проводится в возрасте 15 – 16 лет. В возрастном аспекте данный период характеризуется практически полным отсутствием естественного роста конечностей.

### **На данном этапе решаются следующие задачи:**

1. Максимальное удлинение плечевых сегментов.
2. Увеличение угла разгибания в локтевых суставах.
3. Восстановление пропорций между верхней конечностью и телом.

4. Консервативная терапия, направленная на улучшение функциональных возможностей нижних конечностей (при необходимости).

#### **Оперативная тактика лечения:**

1. Удлинение обоих плеч методом билокального дистракционного остеосинтеза.
2. Предполагаемая величина удлинения плеч 8 – 10 см.

#### **Оцениваемые факторы в ходе проведенного лечения**

- Пропорции тела.
- Межсегментарные пропорции верхних конечностей.
- Необходимость и объем консервативного лечения.
- Необходимость и объем оперативного лечения.
- Необходимость протезно – ортопедических изделий для нижних конечностей
- Результат консервативной терапии, направленной на улучшение функциональных возможностей нижних конечностей.

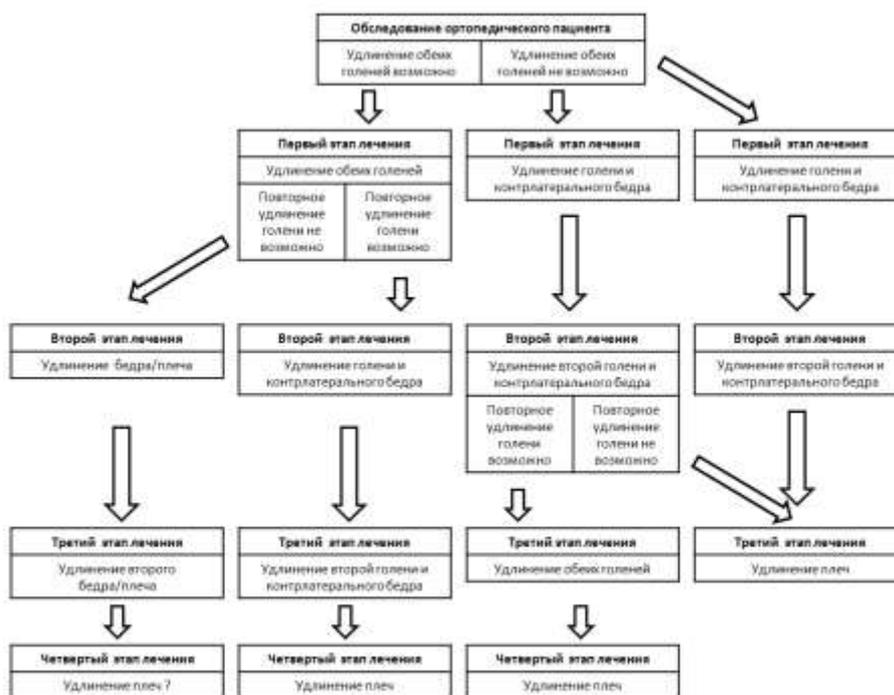
#### **Алгоритм принятия решений и выбор тактики лечения**

В целом, алгоритм принятия решений представляет собой выбор между двумя тактиками, каждая из которых на первом или втором этапе лечения может меняться. Поводом для такого ветвления может быть клиническая ситуация, семейные обстоятельства либо пожелание пациента или его официальных представителей.

Как видно из блок – схемы, предложенный алгоритм планирования тактики лечения предполагает четыре варианта развития событий, которые фактически могут поменять две тактики лечения между собой (рис. 4.15).

Так, начав с параллельного удлинения обеих голеней, предполагая двукратное их удлинение, врач может легко перейти на вариант трехэтапного лечения. С другой стороны, начав лечение с перекрестного удлинения сегментов нижних конечностей, пациент может дополнить его двукратным удлинением голеней, увеличив, тем самым, результаты реконструкции ОДС.

Критическим моментом развития событий является повторное удлинение одной из голеней, т.к. после данного события с неизбежностью предстоит удлинение симметричного сегмента, которое по разным обстоятельствам может быть неосуществимо или выполнено не в полной мере. Таким образом, решение о повторном удлинении голени является ключевым моментом, к решению которого надо подойти со всей ответственностью, взвесив все аргументы «за» и «против».



**Рис. 4.15.** Алгоритм принятия решений на этапах реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией

#### **4.4 Ахондроплазия в структуре СМК и МКФ - адаптации**

Наличие у больных ахондроплазией юридического статуса инвалидов детства в плане их медико – социальной реабилитации не предполагает оценку состояния степени утраты функционирования. Такая ситуация не позволяет определить общие цели, задачи, методы и тактику при планировании реконструкции ОДС. Также используемая в настоящее время система оценки состояния организма - Международная классификация расстройств здоровья, нетрудоспособности и инвалидности (МКН) - не отвечает современным концепциям в силу того, что рассматривает состояние инвалидности только как степень утраты работоспособности. Разработанная и предложенная ВОЗ новая система оценки функционирования МКФ (Международная классификация функционирования) рассматривает инвалидность как динамичный процесс взаимодействия между состоянием здоровья и факторами социальной и физической среды в контексте индивидуальных факторов индивида. Использование МКФ для решения поставленных нами задач во многом решает существующие проблемы, однако применение данного инструмента требует определенных адаптаций ее для каждого заболевания, в том числе, и для задач медико – социальной реабилитации пациентов с ахондроплазией путем оперативной реконструкции ОДС.

Для оценки нарушений функций, структур и ограничения деятельности пациентов с ахондроплазией были отобраны наиболее характерные для больных данной нозологической группы категории кодов.

Оценка нарушений по доменам МКФ проводилась даже в тех случаях, когда они оказывались незначительными, но при этом являлись устойчивыми признаками данного заболевания, т.е. составляли его симптомокомплекс.

#### **Функциональные аспекты ахондроплазии в системе МКФ**

Очевидно, что все нарушения функций у пациентов данной нозологической группы обусловлены патологическим типом конституции и особенностями роста скелета. Так, практически все нарушения функции ОДС

можно условно разделить на три большие группы: костные, мышечные и связанные с особенностями строения связочного аппарата. При этом нарушения функционирования, обусловленные костной патологией, проявляются в виде укорочения сегмента, ограничения подвижности в виде сгибательной контрактуры локтевого и тазобедренного сустава, обусловленной гипертрофией апофизов. Мышечно обусловленные нарушения функции являются следствием относительной избыточности их длины, укорочением сухожильной их части и, как следствие, нарушение их тонуса, а также биомеханически невыгодными условиями их функционирования. Связочный аппарат определяет нарушение функционирования лучезапястного, коленного и голеностопного суставов, что проявляется в виде их гипермобильности или нестабильности, а также развитием деформаций стопы и, отчасти, голени.

В системе МКФ все нарушения данного вида кодируются доменом первого уровня - b7, который объединяет нейромышечные и скелетные нарушения функций, связанные с движением.

При детализации по доменам 2 уровня, данные нарушения классифицируются двумя группами доменов (**b710-b729**) и (**b730-b749**), которые характеризуют нарушение подвижности суставов, их стабильности, а также функции мышечной выносливости и мышечного тонуса (таблица 4.2.).

Таблица 4.2

МКФ - адаптация для оценки нарушений функции организма у пациентов с ахондроплазией

Код 1 уровня	Наименование домена	Код 2 уровня	Наименование домена
b7	Функции суставов и костей (b710-b729)	b710	Функции подвижности сустава
		b715	Функции стабильности сустава
		b720	Функции подвижности костного аппарата
	Функции мышц (b730-b749)	b730	Функции мышечной силы
		b735	Функции мышечного тонуса
		b740	Функции мышечной выносливости

### Аспекты нарушения структур организма при ахондроплазии в системе МКФ

Несомненно, что нарушения структуры организма у пациентов данной нозологической группы являются ведущим симптомом и иерархически обуславливают все остальные проблемы, отраженные в таких разделах МКФ как нарушение функционирования, активности и участия, а также факторы окружающей среды. В разделе нарушений структуры организма данные проблемы в доменах первого уровня отражены кодом **s7**, который детализируется доменами второго уровня (**s710-s799**) как нарушение структуры головы, верхней и нижней конечности (таблица 4.3.). Так или иначе, но все нарушения структуры организма связаны с извращенным характером роста костей соединительнотканного происхождения, основным проявлением которого является продольное их укорочение, что неоднократно более подробно описано в других работах.

**Таблица 4.3**

МКФ - адаптация для оценки нарушений структуры организма у пациентов с ахондроплазией

Код 1 уровня	Наименование домена	Код 2 уровня	Наименование домена
Раздел 7. Структуры, связанные с движением			
s7	Структуры, связанные с движением (s710-s799)	s710	Структура головы и области шеи
		s720	Структура области плеча
		s730	Структура верхней конечности
		s740	Структура тазовой области
		s750	Структура нижней конечности
		s760	Структура туловища
		s770	Дополнительные скелетно-мышечные структуры, связанные с движением

### **Аспекты нарушения активности при ахондроплазии в системе МКФ**

Оценка нарушений активности и участия во многом весьма субъективный процесс как для пациента, так и для врача. Тем не менее, учитывая, что ахондроплазия является заболеванием с довольно устойчивым набором симптомов и синдромов, основная трудность заключается в параметрической оценке нарушения, которое можно провести инструментальными методами. Таким образом, в отношении пациентов с ахондроплазией при отсутствии предвзятости данный вид оценки может быть проведен весьма объективно. Применительно к нашим больным данный раздел МКФ можно условно разделить на такие две большие категории: эргономический (физический) и психологический. Первый раздел представлен такими доменами первого уровня как **d4, d5, d6**, которые соответственно кодируют мобильность, самообслуживание и различные аспекты бытовой жизни и представлены в таблице 4.4. Второй раздел составляют домены **d7, d8, d9**, которые отражают такие проблемы психологического характера как межличностные взаимодействия и отношения, главные сферы жизни, жизнь в сообществах, общественная и гражданская жизнь.

## Эргономические аспекты МКФ

Как следует из приведенной ниже таблицы, все домены как первого, так и второго уровня данного раздела МКФ обусловлены эргономическими принципами проектирования среды обитания, к которой относится быт, отдых и работа. Из таблицы 4.4 с очевидностью следует, что список проблем данного порядка, стоящих перед больными ахондроплазией, весьма впечатляющий, но, тем не менее, в достаточно полной мере отражен в МКФ, что позволяет, как минимум, оценить их масштаб, детальность и определить пути реабилитации пациента с использованием направленного планирования оперативной тактики лечения больного.

**Таблица 4.4**

МКФ - адаптация для оценки нарушений активности и участия у пациентов с ахондроплазией

Код 1 уровня	Наименование домена	Код 2 уровня	Наименование домена
<b>Раздел 4. Мобильность</b>			
d4 Мобильность	Перенос, перемещение и манипулирование объектами (d430-d449)	d430	Поднятие и перенос объектов
		d435	Перемещение объектов ногами
		d445	Использование кисти и руки
	Ходьба и передвижение (d450-d469)	d450	Ходьба
		d460	Передвижение в различных местах
		d465	Передвижение с использованием технических средств
	Передвижение с использованием транспорта (d470-d489)	d470	Использование пассажирского транспорта
		d475	Управление транспортом
D5 Самообслуживание	<b>Раздел 5. Самообслуживание</b>		
	Самообслуживание (d510-d599)	d510	Мытье
		d520	Уход за частями тела
		d530	Физиологические отправления
		d540	Одевание
d6 Бытовая жизнь	<b>Раздел 6. Бытовая жизнь</b>		
	Ведение домашнего хозяйства (d630-d649)	d630	Приготовление пищи
		d640	Выполнение работы по дому
		d649	Ведение домашнего хозяйства
	Забота о домашнем имуществе и помощь другим (d650-d669)	d650	Забота о домашнем имуществе
		d660	Помощь другим
		d669	Забота о домашнем имуществе и помощь другим

## **Психологические аспекты ахондроплазии, отраженные в системе МКФ**

Как показали исследования, проведенные с целью выявления клинической структуры психических расстройств у больных ахондроплазией, данное заболевание в силу своей системности способствуют не только физической, но и выраженной психической, социально-бытовой и профессиональной дезадаптации.

Так, целый ряд исследователей отмечает наличие пограничных психических нарушений полиморфного характера с разной степени выраженности расстройствами невротического и психопатического регистров. Более детально данная сторона заболевания представлена в литературном обзоре.

Исходя из наших наблюдений, сами пациенты отмечают три возрастных периода, когда психологические проблемы особенно остры. Эти периоды относятся к детскому и подростковому возрасту, а также периоду полового созревания.

В возрасте 6-8 лет дети с ахондроплазией впервые осознают свою непохожесть на окружающих детей, но, как правило, ни они, ни их сверстники этому не придают особого значения или внимания.

Второй актуальный период - это подростковый возраст 10 – 12 лет, когда больными ахондроплазией впервые приходит осознание тяжести и неизлечимости своего заболевания, именно в этот период появляются первые переживания и психологические проблемы.

Третий период связан с периодом полового созревания, когда пациент в силу своего определенного уровня зрелости, как правило, может в полной мере оценить и проецировать тяжесть своего заболевания и его последствия на свою дальнейшую жизнь и те ограничения, которые с неизбежностью возникнут. Учитывая, что в данном возрасте даже у здоровых сверстников довольно часто возникают немалые психологические проблемы, становится понятным их важность для пациентов с системным заболеванием скелета.

Как показывает ряд исследований, ортопедические проблемы у больных данной нозологической группы вполне сравнимы с проблемами психо-

логического характера, которые порой имеют взаимоотношающее влияние. Проведенные исследования однозначно свидетельствуют о тяжелых проблемах в межличностном взаимодействии у пациентов с ахондроплазией. При этом проблемы возникают как со стороны самих пациентов: скованность, неуверенность в себе, смущение, так и со стороны некоторой части населения, имеющей предвзятое или неприязненное мнение (иногда на подсознательном уровне) о людях, столь сильно отличающихся телосложением от типичного. Такое отношение может проявляться либо в избыточной внимательности, либо в отторжении (неприятии). Такие непростые и многогранные межличностные отношения, очевидно, не могут не сказаться и на социальном статусе больного с ахондроплазией.

В целом отмеченные выше проблемы нашли свое отражение в седьмом разделе МКФ - домены первого уровня **d7, d 8, d 9**. Детализация их в доменах второго уровня представлена в таблице 4.5.

**Таблица 4.5**

МКФ - адаптация для оценки нарушений активности и участия у пациентов с ахондроплазией

d7	Общие межличностные взаимодействия (d710 - d729)	d710	Базисные межличностные взаимодействия
		d720	Сложные межличностные взаимодействия
		d729	Общие межличностные взаимодействия, другие уточненные и не уточненные
	Специфические межличностные отношения (d730-d779)	d730	Отношения с незнакомыми людьми
		d760	Семейные отношения
		d770	Интимные отношения
		d750	Неформальные социальные отношения
Раздел 8. Главные сферы жизни			
d8	Образование (d810-d839)	d820	Школьное образование
		d825	Профессиональное обучение
		d830	Высшее образование

**Таблица 4.5 (продолжение)**

МКФ - адаптация для оценки нарушений активности и участия у пациентов с ахондроплазией

	Работа и занятость (d840-d859)	d840	Ученичество (подготовка к профессиональной деятельности)
		d845	Получение работы, выполнение и прекращение трудовых отношений
		d850	Оплачиваемая работа
		d855	Неоплачиваемая работа
Раздел 9. Жизнь в сообществах, общественная и гражданская жизнь			
d9	Жизнь в сообществах, общественная и гражданская жизнь (d910-d999)	d910	Жизнь в сообществах
		d920	Отдых и досуг

В дополнение также следует отметить, что психологические и психо – соматические перегрузки испытывают не только больные ахондроплазией, но и члены их семьи.

**Аспекты окружающей среды при ахондроплазии,  
отраженные в системе МКФ**

В последнем разделе МКФ отражаются факторы внешней среды. Применительно к пациентам с ахондроплазией данные факторы представлены доменами первого уровня **e1, e3** (таблица 4.6). Детализация этих факторов в доменах второго уровня показывает, что они во многом перекликаются с доменами активности и участия (d) и в большинстве своем отражают эргономические аспекты такой среды обитания как быт, отдых и работа (профессиональная деятельность). Следует отметить и такие факторы как **e115**, описывающие продукцию протезно – ортопедической направленности, которая требуется пациентам как на этапах лечения, так и на период их послеоперационной реабилитации, а, в ряде случаев, данная продукция требуется пациентам на протяжении всей жизни. Назначение изделий подобного рода, как правило, направлено на компенсацию временных недостатков организма (разная длина нижних конечностей) или постоянных - при выраженной нестабильности коленного сустава.

**Таблица 4.6**

МКФ - адаптация для оценки факторов окружающей среды у пациентов с ахондроплазией

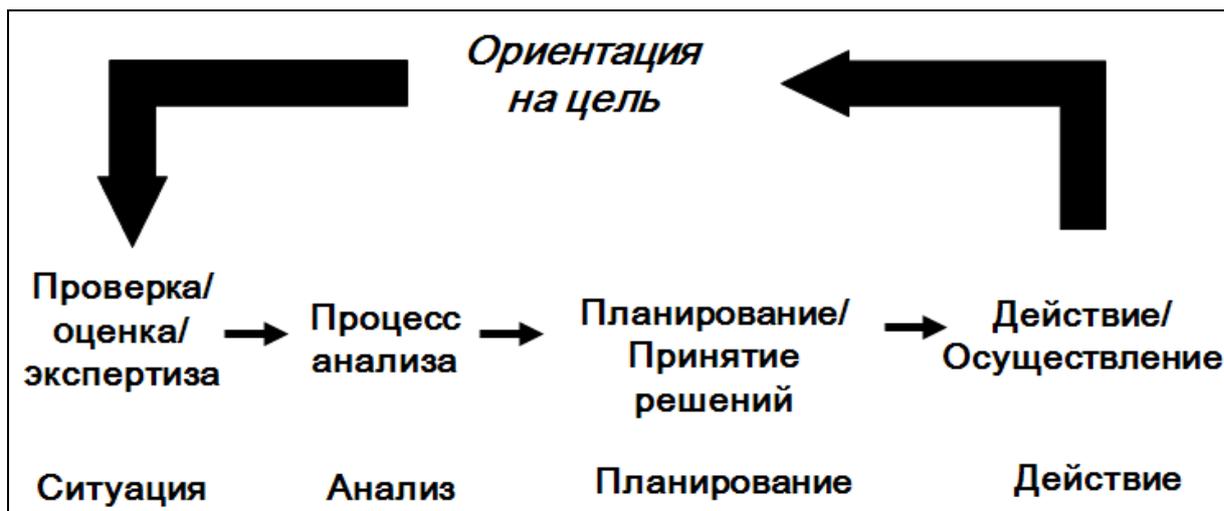
Код 1 уровня	Наименование домена	Код 2 уровня	Наименование домена
e1	Продукция и технологии	e115	Изделия и технологии для личного повседневного использования
		e130	Изделия и технологии для обучения
		e135	Изделия и технологии для труда и занятости
		e150	Дизайн, характер проектирования, строительства и обустройства зданий для общественного пользования
		e155	Дизайн, характер проектирования, строительства и обустройства зданий частного использования
e3	Поддержка и взаимосвязи	e310	Семья и ближайшие родственники
		e315	Отдаленные родственники
		e320	Друзья

Очевидно, что изложенная часть МКФ адаптирована для пациентов с ахондроплазией в аспекте, актуальном для оперативной ортопедии, методами которой осуществляется реконструкция ОДС данных больных. По этой причине в данной классификации не нашли свое отражение многочисленные нарушения развития позвоночного столба, черепа и связанные с этим явления нарушения со стороны ЦНС и периферической нервной системы.

Из всего вышесказанного следует, что в изложенной адаптации системы МКФ ахондроплазия квалифицируется как комплекс проблем структурного, функционального, социально - психологического характера, что ранее не находило своего должного отражения в научных исследованиях данной направленности.

#### **4.5 МКФ (адаптация) как составная часть смк при оперативной реконструкции одс пациентов с ахондроплазией**

МКФ по рекомендациям ВОЗ может применяться в различных целях. Однако не менее важную роль она играет в лечебном процессе, структурная схема которого представлена на рисунке 4.16.



**Рис. 4.16.** Структурная схема лечебного процесса в ходе, которого обеспечивается последовательность всего цикла

Как следует из данной схемы, лечебный процесс представляет собой ряд последовательных действий и в зависимости от поставленных целей и результата может быть повторен необходимое количество раз.

В современной концепции ВОЗ для осуществления лечебного процесса разработана система международных классификаций (СМК), в состав которой входят:

- Международная классификация болезней; МКБ-10 (проект МКБ-11).
- Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья, МКФ и МКФ-ДП.
- Международная классификация медицинского вмешательства, МКМВ.



**Рис. 4.17.** Структурная схема лечебного процесса в системе ВОЗ - СМК

Таким образом, в рамках концептуальных миров ВОЗ - СМК стандартизированный лечебный процесс выглядит как последовательное применение системы международных классификаций, что позволяет оценивать эффективность диагностики и результатов медицинского вмешательства по единым независимым международным стандартам (рис. 4.17).

Насколько можно судить по современным литературным данным, оценка нарушений функций и структур организма, ограничения жизнедеятельности по МКФ для больных ахондроплазией не проводилась. Можно сказать и больше, никто не рассматривал данную проблему целиком. До настоящего времени эта тяжелая патология рассматривалась только с отдельных точек зрения. При этом ортопедические проблемы, в свою очередь, дробились на отдельные (посегментарные) методики оперативного лечения, профилактики и коррекции возможных ошибок и осложнений. Результатом такого подхода стало множество диссертационных исследований, уникальных по сути, но не рассматривающих проблему медико – социальной реабилитации пациентов как нечто целое.

Таким образом, становится очевидным, что применение международной системы классификаций СМК и МКФ как ее составной части, несомненно, поможет оценить накопленный опыт как единое целое и взглянуть на проблему целиком, что, несомненно, положительно скажется на результатах медико – социальной реабилитации пациентов.

## Прикладное использование адаптации МКФ в рамках оперативной реконструкции ОДС у пациентов с ахондроплазией

В настоящее время происходит активный процесс внедрения международной классификации функционирования (МКФ) в практическое здравоохранение. Согласно концепции ВОЗ, МКФ и ее инструменты представляют особое значение для лечебного процесса, который рассматривается как часть реабилитации пациента.

С данной точки зрения лечебный (реабилитационный) процесс представляется циклическим (в зарубежной литературе - Rehab - цикл), который может повторяться необходимое число раз, и на каждом этапе в зависимости от необходимости в нем могут принимать участие нужные специалисты.

Как было показано на рисунке 4.17, структура лечебного процесса состоит из 5 последовательных этапов: постановка диагноза, стартовая оценка, назначения, вмешательство и финальная оценка, при этом каждый из этапов обеспечен собственными инструментами МКФ.

Физически инструменты МКФ представляют собой четыре табличные формы оценки состояния пациента и плана его реабилитации: МКФ - профиль, МКФ - лист оценки, МКФ - таблица вмешательств, МКФ - экран оценки, при этом МКФ - инструменты могут быть интегрированы с шагами Rehab-цикла, как показано в таблице 4.7.

Таблица 4.7

Интеграция инструментов СМК и МКФ - адаптации в Rehab - цикл

№	Этап реабилитации	СМК, МКФ инструменты
1	Постановка диагноза	МКБ (инструмент СМК)
2	Оценка состояния	МКФ-профиль, МКФ-лист оценки
3	Планирование	МКФ-таблица, 7вмешательств
4	Вмешательство	МКМВ (инструмент СМК)
5	Оценка результатов	МКФ - экран оценки

Как следует из приведенной выше таблицы, на 1 шаге этапа реабилитации используются соответствующие данному заболеванию МКФ-адаптации, разработанные для определенных состояний. В практическом смысле адаптации МКФ - это перечень МКФ - разделов и доменов в объеме, необходимом для достаточно полного и объективного описания типичного набора проблем функционирования больного при данном патологическом состоянии (заболевании) и достаточно для решения круга задач определенными методами. В нашем случае это МКФ - адаптации для оперативной реконструкции ОДС пациента с ахондроплазией.

Такие МКФ - адаптации, разработанные совместно со смежными специалистами, обеспечивают для данной группы утилитарность оценок и взглядов на лечебный процесс, исключая субъективизм, который может быть результатом уровня компетентности, опыта работы, добросовестности или ошибки конкретного специалиста.

### **МКФ - оценочный лист**

Первый из инструментов МКФ, который используется на 1 шаге Rehab цикла, **МКФ - оценочный лист**. Данный документ составляется с целью как можно более полно очертить круг проблем функционирования конкретного больного путем оценки результатов во всех доменах функционирования индивида, окружающих и личностных факторов (таблица 4.8). Документ составляется не только специалистом в понятиях МКФ на основании слов пациента, но часть формы заполняют со слов пациента и максимально приближенно к формулировкам, которые он использовал.

**Таблица 4.8**

Оценочный лист МКФ - адаптации и пример его заполнения применительно к пациентам с ахондроплазией

	Функции организма / структуры	Активность / участие
Видение пациента	У меня необычное сложение тела, короткие руки и ноги, необычная форма лица. Не полностью разгибаются руки в локтевых суставах. Некрасивая форма ног. В вертикальном положении и при ходьбе деформации в коленных суставах увеличиваются.	Мне трудно долго стоять или ходить из-за болей в спине и нижних конечностях. Я не могу поднимать и переносить тяжести. Трудно подобрать одежду, пользоваться общественным и личным транспортом. Мне трудно расчесывать волосы, выполнять некоторые гигиенические процедуры. Мне трудно пользоваться стандартной мебелью дома, на работе и при приготовлении пищи. Мне труднее, чем другим сверстникам получить образование и ограничен выбор профессий. У меня ограниченный круг друзей, мне тяжело общаться с некоторыми незнакомыми людьми. У меня нет нормальной половой жизни. Даже несложная работа требует от меня больших усилий, я устаю быстрее, чем обычные сверстники.
Видение специалиста	b710 Функции подвижности сустава b715 Функции стабильности сустава b720 Функции подвижности костного аппарата b730 Функции мышечной силы b735 Функции мышечного тонуса b740 Функции мышечной выносливости s710 Структура головы и области шеи s720 Структура области плеча s730 Структура верхней конечности s740 Структура тазовой области s750 Структура нижней конечности	d430 Поднятие и перенос объектов d435 Перемещение объектов ногами d445 Использование кисти и руки d450 Ходьба d460 Передвижение в различных местах d465 Передвижение с использованием технических средств d470 Использование пассажирского транспорта d475 Управление транспортом d510 Мытье d520 Уход за частями тела

**Таблица 4.8 (продолжение)**

Оценочный лист МКФ - адаптации и пример его заполнения применительно к пациентам с ахондроплазией

Видение специалиста	<p>s760 Структура туловища s770 Дополнительные скелетно-мышечные структуры, связанные с движением</p>	<p>d530 Физиологические отправления d540 Одевание d630 Приготовление пищи d640 Выполнение работы по дому d649 Ведение домашнего хозяйства, другое уточненное и не уточненное d650 Забота о домашнем имуществе d660 Помощь другим d720 Сложные межличностные взаимодействия d730 Отношения с незнакомыми людьми d760 Семейные отношения d770 Интимные отношения d750 Неформальные социальные отношения d820 Школьное образование d825 Профессиональное обучение d830 Высшее образование d840 Ученичество (подготовка к профессиональной деятельности) d845 Получение работы, выполнение и прекращение трудовых отношений d910 Жизнь в сообществах d920 Отдых и досуг</p>
	Факторы окружающей среды	Персональные факторы
	<p>e115 Изделия и технологии для личного повседневного использования e130 Изделия и технологии для обучения e135 Изделия и технологии для труда и занятости e150 Дизайн, характер проектирования, строительства и обустройства зданий для общественного пользования e155 Дизайн, характер проектирования, строительства и обустройства зданий частного использования e310 Семья и ближайшие родственники e315 Отдаленные родственники e320 Друзья</p>	<p>Мужчина. 22 года. Образование среднее, одинок, проживет с родителями, работа надомная (низкооплачиваемая). Редко выходит на улицу. Близких друзей нет. В настоящее время проходит оперативное лечение в РНЦ «ВТО» для реконструкции ОДС.</p>

Все результаты клинических оценок, уместные при описании актуального статуса функционирования, переносятся в нижнюю часть формы «видение специалиста». Таким образом, благодаря применению стандартизированного языка вырабатывается общая терминология, что облегчает

междисциплинарный подход. После заполнения оценочный лист служит формой, на основе которой создается МКФ - профиль по категориям.

### **МКФ - профиль**

МКФ - профиль создается на втором шаге Rehab-цикла. МКФ - профиль представляет собой описание через актуальные для данного пациента домены и категории с указанием кодов и с помощью МКФ - определителей. Он иллюстрирует анатомо - функциональный статус пациента в момент проведения оценки (таблица 4.9).

Профиль создается с использованием соответствующей МКФ - адаптации. Если адаптации не существует для данного состояния, то профиль документирует все МКФ - категории, подходящие для описания актуального статуса пациента.

В верхней части формы описываются цели цикла, цель программы и глобальная цель. В графе «Связь с целью» указывают тип цели, с которой связана категория.

Обязательно фиксируется время проведения оценки. Графа «Результат» содержит планируемый результат, выраженный при помощи МКФ - определителей. В профиль обязательно включены категории, описывающие влияние факторов окружающей среды и персональных факторов.

Как оценочный лист, так и МКФ - профиль являются, по своей сути, инструментами для предварительной оценки функционирования пациента и составляются до медицинского вмешательства. На следующем этапе Rehab - цикла на основе данных из МКФ - профиля и оценочного листа в заданной форме компилируется следующий МКФ - инструмент – «таблица вмешательств», которая используется в последующих этапах Rehab -цикла.

Таблица 4.9.

МКФ - профиль - оценка функциональности в начале лечения (пример его заполнения применительно к пациентам с ахондроплазией)

Оценочный дисплей		15 ортопедическое отделение РНЦ «ВТО»											
		Пациент К., 22 года.											
Ds: Ахондроплазия. Контрактура правого коленного сустава, невралгия правого малоберцового нерва.													
Разделы МКФ													
1. функции организма (b), структуры организма (s), активность и участие (d). Определители: 0 — нет, 1 — легкие, 2 — умеренные, 3 — тяжелые, 4 — абсолютные													
2. факторы окружающей среды (e). Определители: от 4 - абсолютный барьер, до +4 - абсолютный облегчающий фактор.													
3. личностные факторы (pf). Определители: знаки «+» и «-» показывают позитивное или негативное влияние на функционирование пациента.													
Функции организма и структуры – ФСО. Активность и участие – АУ. Факторы окружающей среды – ФОС. Персональные факторы - ПФ. Ц — цель по плану лечения. ОЦ - общая цель.													
							0	1	2	3	4	цель №	результат
Общая цель: Адаптации пациента в обществе												2	
Цель по плану лечения: Реконструкция ОДС пациента и нарушенных функций													1
Цель 1: s730- Удлинение левой голени													1
Цель 2:s750- Удлинение пр. бедра													1
Цель 3:b710 - Устранение контрактуры													0
Цель4:b730 - Устранение невралгии													0
МКФ категории		Определитель МКФ											
ФСО – АУ							0	1	2	3	4	цель №	результат
b730	Функции мышечной силы											1	0
b715	Функции стаб - сти сустава											ОЦ	1
b710	Функции подв - ти сустава											Ц3	0
b 760	Контроль произв. двиг.функц.											Ц4	1
b 639	Функции выделения мочи												0
s750	Стр-ра нижн. кон - ти , голень											Ц1	1
s750	Стр-ра нижн. кон – ти, бедро											Ц2	0
АУ												ОЦ	0
d430	Поднятие и перенос объектов											ОЦ	0
d450	Ходьба											ОЦ	0
d730	Отн. с незнакомыми людьми											ОЦ	1
d760	Семейные отношения											ОЦ	0
d770	Интимные отношения											ОЦ	0
d910	Жизнь в сообществах											ОЦ	2
ФОС		+4	+3	+2	+1	0	1	2	3	4	цель №	результат	
e115	Изделия и технологии для личного повседневного использования										ОЦ	+4	
e135	Изделия и технологии для труда и занятости										ОЦ	+4	
Личностные факторы		Влияние											
		позитивное			нейтральное			негативное					
pf	Эмоциональность				+							0	

### МКФ - таблица вмешательств

МКФ - таблица вмешательств (таблица 4.10) содержит список участвующих в лечебном процессе специалистов и цели всех вмешательств, которые указываются в таблице слева и выбираются из списка категорий МКФ с обязательным указанием кода. Таблица вмешательств также содержит оценку целей вмешательства до лечения и оценку предполагаемого ре-



ном реабилитационном Rehab - цикле специалисты. Таким образом, количество граф специалистов для каждого реабилитационного цикла может быть разным. В данной форме каждый участвующий специалист фиксирует проведение собственных вмешательств, делая отметку напротив соответствующего вмешательства в графе, где указана его специальность.

### **МКФ - инструмент – «Оценочный экран (дисплей)»**

Финальным инструментом МКФ является оценочный экран (дисплей), который интегрирован с заключительным этапом Rehab - цикла. Данные, отраженные в оценочном экране, представляют собой часть содержания МКФ - профиля с тем отличием, что в нем отражены только те домены, которые связаны с целями или задачами данного этапа реабилитации (таблица 4.11). Оценочный экран отражает достигнутый результат по всем отраженным в нем категориям.

Таблица 4.11

## МКФ - инструмент – «Оценочный экран (дисплей)»

15 ортопедическое отделение РНЦ «ВТО»

Пациент К., 22 года.

**Ds:** Ахондроплазия. Контрактура правого коленного сустава, нейропатия правого малоберцового нерва.

Разделы МКФ

1. функции организма (b), структуры организма (s), активность и участие (d). Определители: 0 — нет, 1 — легкие, 2 — умеренные, 3 — тяжелые, 4 — абсолютные.
2. факторы окружающей среды (e). Определители: от 4 - абсолютный барьер до +4 - абсолютный облегчающий фактор.
3. личностные факторы (pf). Определители: знаки «+» и «-» показывают позитивное или негативное влияние на функционирование пациента.

Функции организма и структуры – ФСО. Активность и участие – АУ. Факторы окружающей среды – ФОС.

\*Результат достигнут (+), не достигнут (-), достигнуты лучшие результаты (++), ухудшение по сравнению со стартовой оценкой (-)

**Персональные факторы - ПФ. Ц — цель по плану лечения. ОЦ - общая цель.**

Оценка в начале лечения											Оценка результатов											
		0	1	2	3	4	цель №	результат	0	1	2	3	4	Достижения и цели								
Общая цель: Адаптации пациента в обществе							2							-								
Цель по плану лечения: Реконструкция ОДС пациента и нарушенных функций								1						-								
Цель 1: s730- Удлинение левой голени								1						+								
Цель 2:s750- Удлинение пр. бедра								1						+								
Цель 3:b710 - Устранение контрактуры								0						+								
Цель4:b730 - Устранение нейропатии								0						+								
МКФ - категории		Определитель МКФ						Определитель МКФ														
ФСО - АУ		0	1	2	3	4	цель №	результат	0	1	2	3	4	Достижения и цели								
b730	Функции мышечной силы						1	0						+								
b715	Функции стаб - сти сустава						ОЦ	1						+								
b710	Функции подв - ти сустава						Ц3	0						+								
b 760	Контроль произв. двиг. функц.						Ц4	1						+								
b 639	Функции выделения мочи							0						+								
s750	Стр-ра нижн. кон – ти, голень						Ц1	1						+								
s750	Стр-ра нижн. кон - ти , бедро						Ц2	0						+								
АУ							ОЦ	0						+								
d430	Поднятие и перенос объектов						ОЦ	0						-								
d450	Ходьба						ОЦ	0						-								
d730	Отн. с незнакомыми людьми						ОЦ	1						+								
d760	Семейные отношения						ОЦ	0						+								
d770	Интимные отношения						ОЦ	0						-								
d910	Жизнь в сообществах						ОЦ	2						+								
ФОС		+4	+3	+2	+1	0	1	2	3	4	цель №	результат	+4	+3	+2	+1	0	1	2	3	4	Достижения и цели
e115	Изделия и технологии для личного повседневного использования										ОЦ	+4										+
e135	Изделия и технологии для труда и занятости										ОЦ	+4										-
Личностные факторы		Влияние						Влияние														
		позитивное			нейтральное			позитивное			нейтральное			негативное								
pf	Эмоциональность				+							0	+									

По своей сути «Оценочный экран» является финальным, заключительным документом всего цикла реабилитационного процесса. На основа-

нии информации, содержащейся в этом документе, оценивается совокупный результат проведенного этапа лечения. После такой оценки совокупно всеми специалистами, участвовавшими в лечении данного пациента, принимается коллегиальное решение об окончании лечения или начале нового реабилитационного цикла, если желаемый результат не был достигнут на данном этапе лечения.

В заключение следует сказать, что целью всех МКФ - инструментов является задача по формированию единого понимания целей, задач и путей индивидуальной реабилитации пациента. Как единое целое данный пакет документов визуализирует и всесторонне отражает функционирование индивида, дает возможность индивидуализировать планирование ориентированных на функциональную реабилитацию мероприятий и объективно оценить изменение функционального статуса пациента. Являясь международным инструментом, данная классификация формирует более эффективное и полное взаимопонимание специалистов разных стран.

### **Резюме**

Как было показано выше, ахондроплазия является особым патологическим состоянием организма, обусловленным комплексом анатомических, функциональных, психологических и социально – бытовых проблем, оказывающих взаимоотношающее влияние.

Тем не менее, до настоящего времени проблема медико - социальной адаптации пациентов с ахондроплазией не рассматривалась как единый процесс с четко обозначенной целью. Как правило, данная проблема была представлена в отдельных исследованиях, посвященных удлинению конкретных сегментов конечности и решению связанных с этим процессом узких задач. В некотором смысле такой подход был чисто механистическим и не выходил за рамки клинических проявлений удлиняемого сегмента конечности.

Очевидно, что тенденции и стандарты оказания медицинской помощи в рамках современных нам экономических отношений диктуют стрем-

ление к оценке состояния организма не только на клиническом уровне, но и на уровне личностного и социального - экономического участия в совокупности с факторами окружающей среды.

С этой точки зрения МКФ, как универсальная система классификации, способна на всесторонний подход к медико - социально - экономической реабилитации пациента с ахондроплазией. Применение МКФ призвано обеспечить универсальную основу для эффективного теоретического, статистического, клинического и организационного понимания стоящих целей и задач, обеспечивая при этом эффективность применяемых методик лечения, организации лечебного процесса и контроля качества лечения.

## ГЛАВА V

# ТЕХНОЛОГИЯ РАЦИОНАЛЬНОГО ДИСТРАКЦИОННОГО ОСТЕОСИНТЕЗА, КАК СОСТАВНАЯ ЧАСТЬ КОНЦЕПЦИИ РЕКОНСТРУКЦИИ ОДС У БОЛЬНЫХ С АХОНДРОПАЗИЕЙ ПО МЕТОДУ ИЛИЗАРОВА

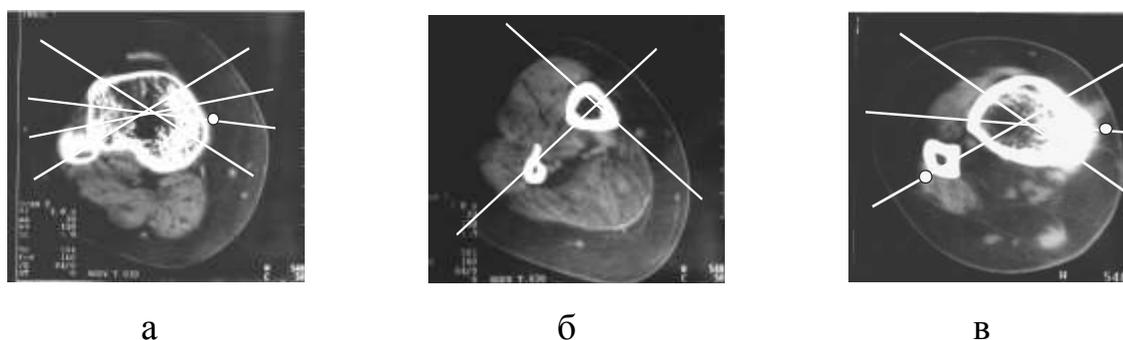
Рациональный distractionный остеосинтез - это биологически, механически и экономически обоснованные технические и методические приемы проведения остеосинтеза, distraction, реабилитации и курации пациента, которые направлены на профилактику осложнений, сокращение сроков стационарного лечения и оптимизацию всего лечебного процесса. Необходимость сокращения сроков пребывания пациента в стационаре обусловлена как экономическими, так и организационными факторами. Очевидно, что пребывание в стационаре обходится пациенту, его семье и государству намного дороже, чем вариант амбулаторного лечения с кратковременной госпитализацией для проведения манипуляций требующих высокотехнологичной помощи. Также в настоящее время при оказании помощи в рамках ОМС требуется соблюдение определенных стандартов, в которых жестко прописаны, кроме прочего, и сроки пребывания пациента в стационаре.

### **5.1 Технические решения, обеспечивающие рациональный остеосинтез, способ distraction и профилактику контрактур крупных суставов при удлинении сегментов верхних и нижних конечностей у больных с ахондроплазией**

#### **Рациональная технология удлинения голени**

Методика удлинения голени, независимо от количества и уровня остеотомий, предполагает остеосинтез сегмента аппаратом из трех опор на голени и одной или двух опор на переднем и заднем отделе стопы. Проксимальная опора монтируется на уровне проксимального метафиза с проведением четырех спиц с перекрестом. У детей спицы проводят на 1,0-1,5 см ниже «ростковых зон», у подростков и взрослых – на 2,0-2,5 см ниже суставной по-

верхности большеберцовой кости. Одна из них проходит через обе кости в направлении сзади кпереди и снаружи внутрь, фиксируя головку малоберцовой кости в проксимальном межберцовом сочленении (рис. 5.1, а).



**Рис. 5.1.:** а – томограмма проксимального отдела голени с указанием уровня проведения спиц; б – томограмма средней трети голени с указанием расположения спиц; в – томограмма дистального отдела голени с указанием расположения спиц

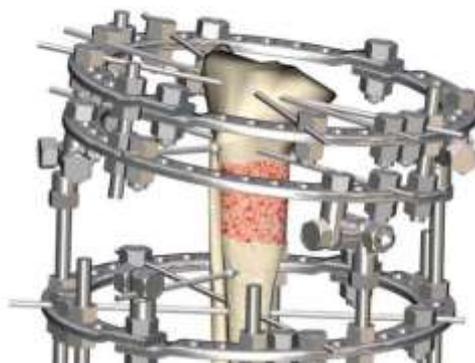
Опоры устанавливают параллельно щели коленного сустава с запасом от антекурвационной деформации, для чего ей придают положение, при котором она создает с продольной осью голени угол  $15-20^\circ$  в сагиттальной плоскости. При наличии варусной деформации голени проксимальную опору в сагиттальной плоскости проводят под углом  $100-105^\circ$  к оси голени (рис. 5.2).



**Рис. 5.2.** Фото голени пациента после выполнения остеосинтеза аппаратом Илизарова

В ряде случаев у взрослых пациентов при проведении бедренных спиц и их последующего натяжения возможна деформация проксимальной опоры. В таком случае, для предотвращения подобной проблемы мы рекомендуем крепить консольную и поперечно проведенную спицы в дополнительном по-

лукольце (рис. 5.3), которое соединяется с проксимальной опорой при помощи резьбовых стержней<sup>1</sup>.



**Рис. 5.3.** Компьютерная модель аппарата для удлинения голени у больного ахондроплазией. Вариант усиления стабильности проксимальной опоры (консольная и поперечно проведенная спицы закреплены в дополнительном полукольце)

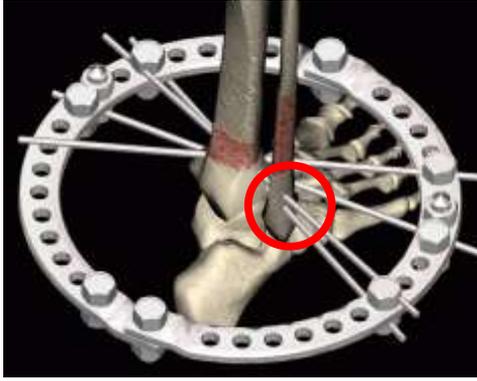
Для монтажа средней опоры, которая находится на уровне средней трети сегмента, используют 2 спицы с копьевидной заточкой. Одну из спиц проводят через обе кости, вторую - только через большеберцовую кость (рис. 5.1, б). Кольцевую опору на уровне средней трети голени устанавливают перпендикулярно продольной оси сегмента. В случае монолокального удлинения голени спицы проводят только через большеберцовую кость.

В нижней трети голени проводят 4 спицы в плоскости, параллельной щели голеностопного сустава. При проведении спиц через дистальный метафиз голени с целью сохранения истинного взаимоотношения имеющихся анатомических образований нами предложено проводить две обычные спицы или одну простую и одну с упорной площадкой через обе берцовые кости с обязательным минимальным перекрестом в косо-сагиттальной плоскости на дистанционном протяжении 1-2 см друг от друга, что позволяет исключить любые перемещения дистального фрагмента малоберцовой кости по спицам (рис. 5.4; 5.5)<sup>2</sup>.

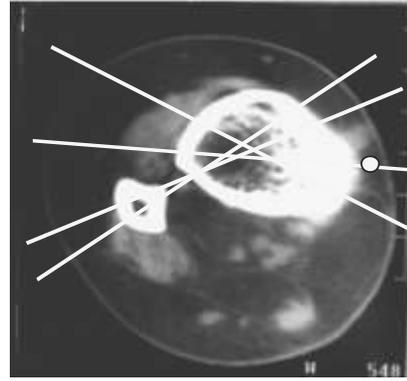
---

<sup>1</sup> Свидетельство на полезную модель № 2004121552 от 16.07.2004. Св-во 42949. Бюл.35. «Устройство для полилокального удлинения голени и устранения деформаций». Климов О.В., Диндиберя Е.В., Новиков К.И., Щукин А.А.

<sup>2</sup> Рац. предложение РНЦ «ВТО» № 60/01 «Способ проведения спиц для фиксации дистального межберцового синдесмоза при чрескостном дистракционном остеосинтезе голени» / О.В.Климов, К.И. Новиков, Е.В. Диндиберя, А.А. Щукин.

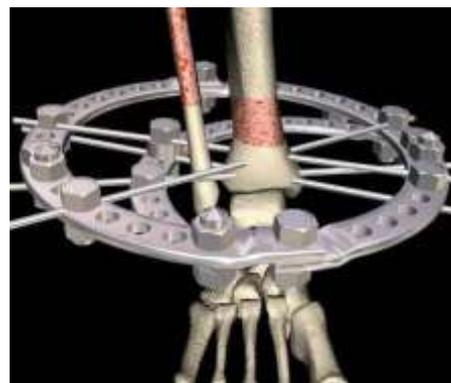
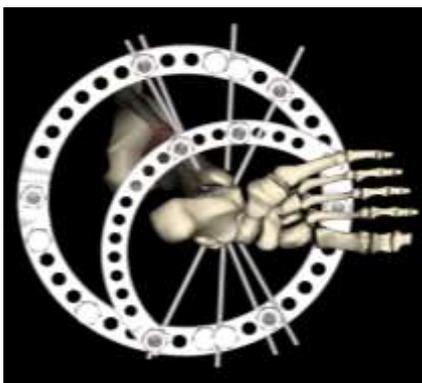


**Рис.5.4.** Схема проведения спиц с "защитой" дистального межберцового синдесмоза голени



**Рис. 5.5.** Томограмма дистального отдела голени. Схема проведения спиц с "защитой" дистального межберцового синдесмоза

Нередко при монтаже аппарата, из-за разницы в окружности тканей, в дистальном отделе голени диаметр кольцевой опоры становится чрезмерным, что снижает ее стабильность. У пациентов подросткового возраста и взрослых больных для усиления жесткости фиксирующих спиц в дистальной опоре нами предложено внутри дистальной кольцевой опоры с латеральной стороны располагать полукольцо меньшего размера и дополнительно закреплять проведенные спицы в нем, что позволяет сократить их протяженность, расстояние от опоры до мягких тканей и, тем самым, существенно повысить стабильность фиксации дистального отдела берцовых костей<sup>3</sup> (рис. 5.6).



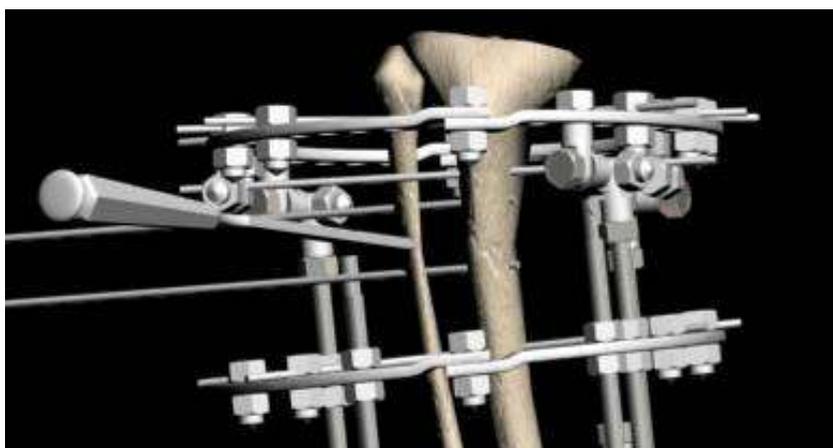
**Рис. 5.6** Схема усиления жесткости дистальной кольцевой опоры дополнительным полукольцом меньшего размера

<sup>3</sup> Рац. предложение РНЦ «ВТО» № 54/02 «Способ усиления жесткости дистальной кольцевой опоры и профилактики прогибания спиц» / Диндиберя Е.В., Новиков К.И., Климов О.В., Скульбин А.П.

Для разгрузки голеностопного сустава и предупреждения эквино – пронационной деформации стопы через пяточную кость проводят две спицы с упорной площадкой навстречу друг другу с последующим монтажом опоры.

После монтажа аппарата производят остеотомию большеберцовой и малоберцовой костей. Для уменьшения травмирования мягких тканей голени и сосудисто-нервных образований на уровне остеотомии нами предложено проводить через обе кости две временные консольные спицы<sup>4</sup>.

Указанные спицы проводятся параллельно через малоберцовую кость и до второго кортикала большеберцовой кости, после чего между ними выполняется остеотомия. После выполнения остеотомии данные спицы удаляются. Описанный прием выполнения остеотомии в значительной мере снижает вибрацию малоберцовой кости и контузионный эффект от ударов долота во время выполнения остеотомии (рис. 5.7).



**Рис. 5.7.** Выполнение остеотомии малоберцовой кости с использованием временных консольных спиц

Как показала практика, в ходе удлинения голени по переднему кортикалу большеберцовой кости, как правило, формируется дефект кортикальной пластинки. Одной из причин этого явления является недостаточный слой покровных тканей на передней поверхности голени, что создает условия для локальной гипотермии и относительной недостаточности кровоснабжения. Для устранения данного негативного фактора, нами предложена повязка, состоя-

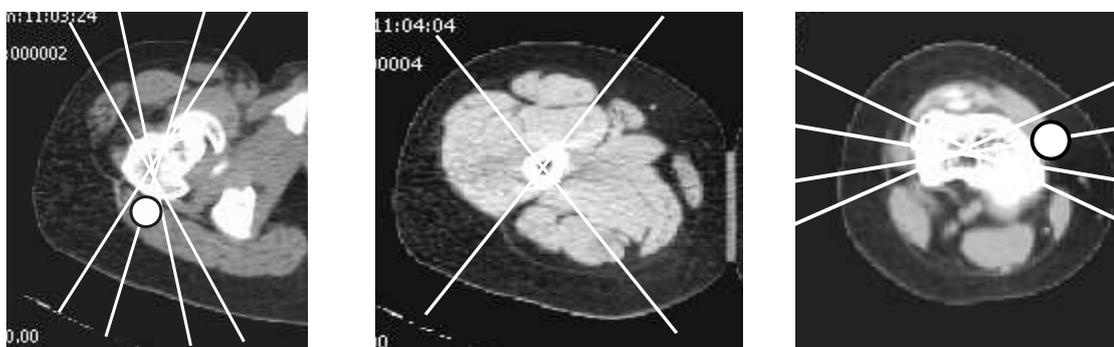
---

<sup>4</sup> Рац.предложение РНЦ «ВТО» № 53/02 Способ остеотомии малоберцовой кости./ К.И. Новиков, Л.В. Скляр, О.В.Климов

щая из материалов, обеспечивающих сохранение эндогенного тепла и обладающих местно-раздражающим действием, что создает условия локальной гиперемии подлежащих тканей.<sup>5</sup>

### Рациональная технология удлинения бедра

Методика чрескостного остеосинтеза бедра для его удлинения и исправления деформаций включает проведение через проксимальную, среднюю и дистальную трети бедренной кости фиксирующих спиц с последующим монтажом опор, которые шарнирно соединяют между собой, а также выполнение одной или двух остеотомий сегмента (рис. 5.8).



**Рис. 5.8.** Томограмма бедра на уровне проксимальной, средней и дистальной опоры и схема проведения спиц на данном уровне

При монтаже проксимальной опоры дуга должна образовывать с осью бедра угол  $110-115^\circ$ , открытый кнаружи во фронтальной, и такой же угол, открытый кпереди в сагиттальной плоскости. Среднюю опору устанавливают строго перпендикулярно оси бедра. У взрослых для этого используют дугу, у детей - сдублированные полукольца с расширением сектора опоры до  $3/4$  диаметра кольца.

<sup>5</sup> Патент на изобретение № 2341220 «Способ оптимизации течения остеогенеза при чрескостном остеосинтезе голени». Заявка № 2007111076. Приоритет изобретения 26.03.2007. Зарегистрировано 20.12.2008. Климов О.В., Новиков К.И.



**Рис. 5.9.** Фото конечности пациента в процессе остеосинтеза бедра: окончательный вид компоновки аппарата

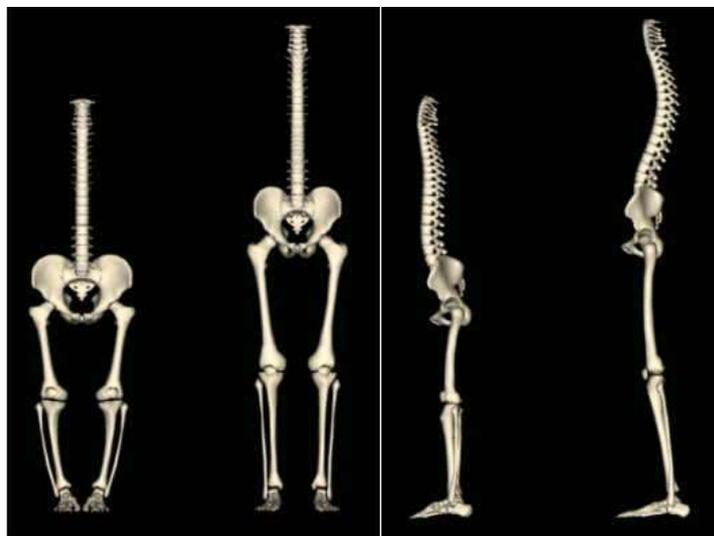
Дистальную кольцевую опору устанавливают параллельно щели коленного сустава. Опоры проксимальной и дистальной подсистем аппарата соединяют 3-4 резьбовыми стержнями с шарнирными узлами со средней опорой. Стержни устанавливают таким образом, чтобы они располагались параллельно оси бедра и друг другу, а точки фиксации их на опорах были на одинаковом расстоянии от кости (рис. 5.9).

Остеотомию бедра производят после завершения монтажа аппарата на уровне проксимального и дистального метадиафиза. Слабость связочного аппарата коленного сустава может служить причиной подвывиха голени во время удлинения бедра. Для профилактики этого осложнения дополнительно фиксируют дистальную треть голени, а установленные при этом опоры соединяют с системой аппарата бедре шарнирными узлами (рис. 5.10).



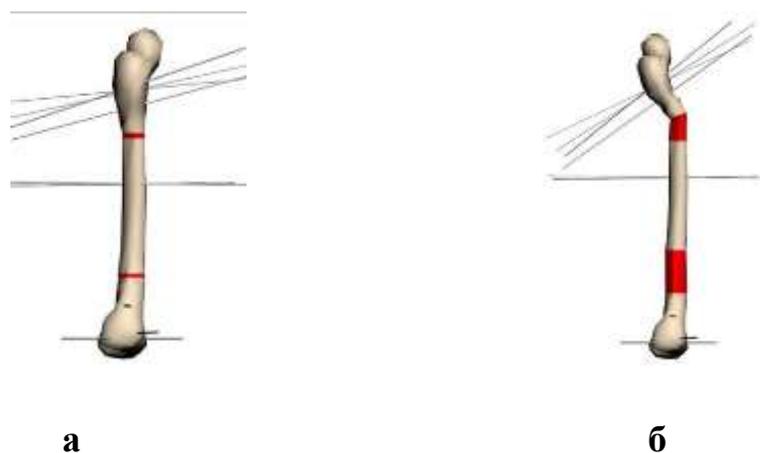
**Рис. 5.10.** Схема стабилизации коленного сустава на период distraction

У больных ахондроплазией и после увеличения роста может сохраниться характерная раскачивающаяся «утиная» походка с выраженным наклоном туловища кпереди, что обусловлено наличием избыточного лордоза поясничного отдела позвоночника (рис. 5.11).



**Рис. 5.11.** У больных ахондроплазией, как правило, ярко выражен наклон туловища кпереди, что обусловлено наличием избыточного лордоза поясничного отдела позвоночника

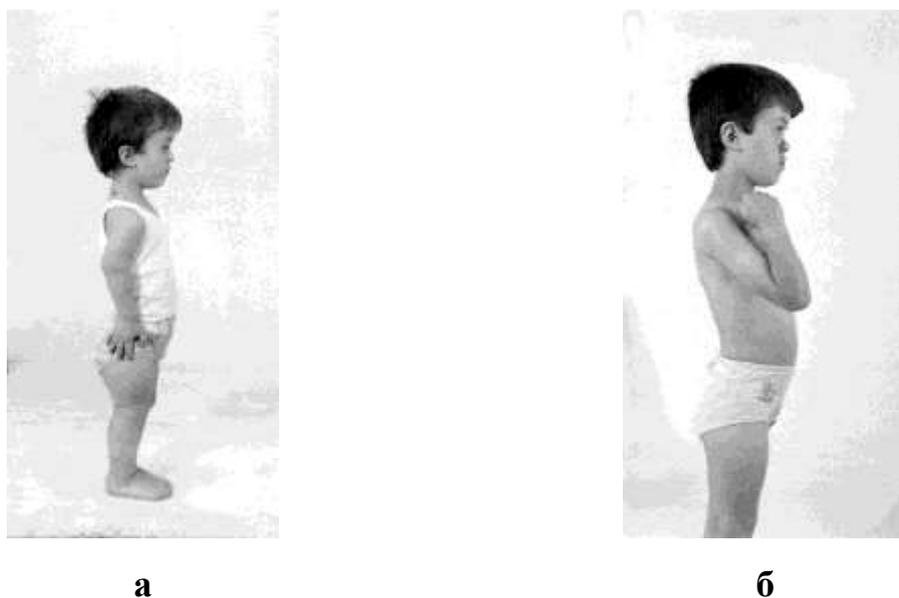
Для восстановления правильной осанки у этих больных при удлинении бедра на уровне его проксимальной трети следует направленно формировать антекурвационную деформацию с величиной угла, соответствующей величине избыточного лордоза поясничного отдела позвоночника (рис. 5.12)<sup>6</sup>.



**Рис. 5.12.** Схема проведения спиц и создания углообразной деформации проксимального отдела бедра для компенсации избыточного лордоза (а – до коррекции, б – после коррекции)

<sup>6</sup> Заявка на выдачу патента РФ № 2003132217 034514 от 03.11.2003 «Способ увеличения роста у больных с ахондроплазией». Климов О.В., Новиков К.И., Аранович А.М., Зыков А.Г., Щукин А.А.,

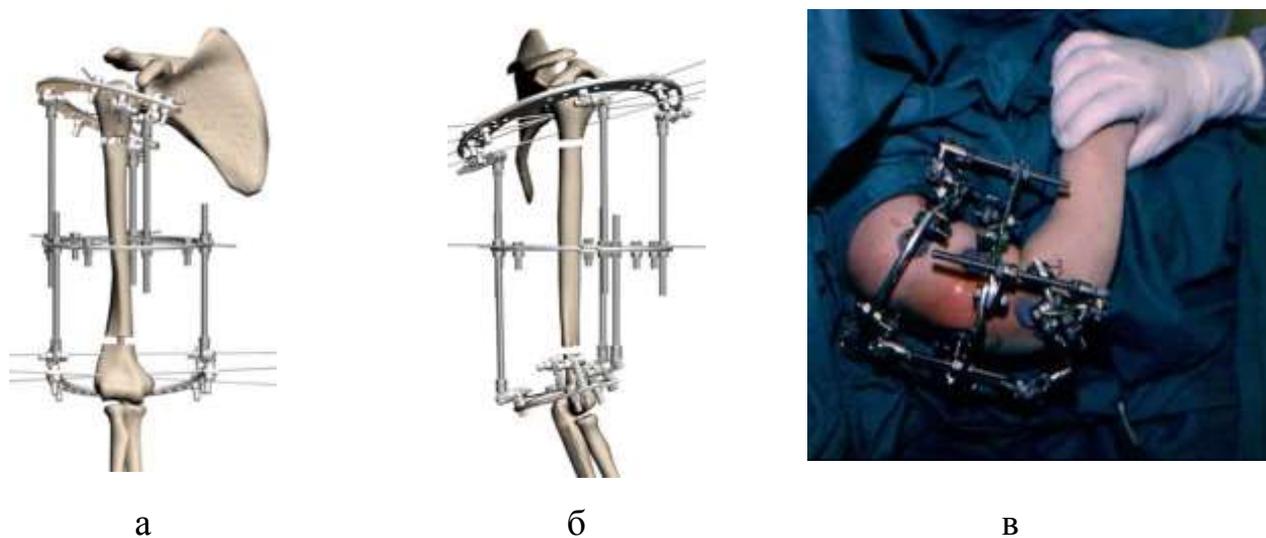
Для этого на уровне проксимальной остеотомии бедра костным фрагментам придают положение антекурвационной деформации, фиксируя их под нужным углом непосредственно в ходе операции одномоментно либо отсрочено, в ходе удлинения сегмента (рис. 5.13).



**Рис. 5.13.** Фото больного при реализации методики, предусматривающей при удлинении конечностей создание углообразной деформации проксимального отдела бедра для компенсации избыточного лордоза (а – до лечения, б – после лечения)

#### **Рациональная технология удлинения плеча**

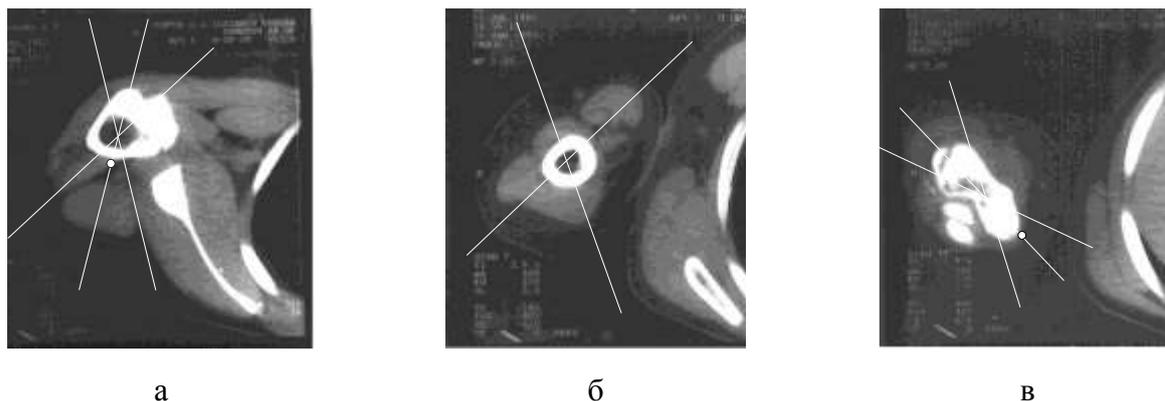
Аппарат для удлинения плеча состоит из трех опор: двух дуг и кольца (рис. 5.14, а, б, в). Для соединения опор применяют резьбовые стержни, шарнирные узлы и пластинчатые приставки.



**Рис. 5.14.** Схемы остеосинтеза (а, б) и фото (в) верхней конечности больного после остео-

синтеза аппаратом Илизарова

В ходе остеосинтеза в верхней трети плеча в переднезаднем направлении проводят 3-4 перекрещивающиеся спицы (рис. 5.15, а). Опора на этом уровне закрепляется таким образом, чтобы угол между продольной осью кости и плоскостью был открыт кнаружи до  $110 - 115^\circ$  (рис. 5.14, а) и кпереди  $100^\circ$  (рис. 5.14, б) для устранения имеющихся деформаций и профилактики наиболее вероятных деформаций возможных в процессе удлинения.



**Рис. 5.15, а.** Схема проведения спиц на уровне проксимальной трети плеча – а, средней трети плеча – б, нижней трети плечевой кости – в

В средней трети плеча проводят две спицы строго в поперечной плоскости в переднезаднем направлении (рис. 5.15, б). Опора на этом уровне должна быть зафиксирована в плоскости перпендикулярной к оси плечевой кости (рис. 5.14). Традиционное проведение спиц в среднем фрагменте плечевой кости сочетается с повышенным риском ранения сосудисто-нервных образований. Для предупреждения указанных выше проблем нами предложено спицы в диафизарной части плеча проводить в косо-сагиттальной плоскости по направлению спереди-изнутри и кзади-кнаружи с минимальным перекрестом на протяжении 1-1,5 см, «не прошивая» *m. biceps* по передней поверхности и *m. triceps* по задней поверхности, что позволяет уменьшить травматизацию мягких тканей, исключить прошивание мышц-антагонистов, увеличить объем движений в локтевом суставе, расширить функциональные возможности верхней конечности (рис. 5.16)<sup>7</sup>.

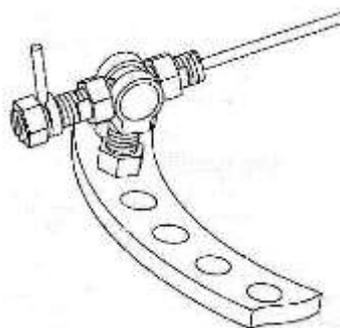
<sup>7</sup> Рац. предложение РНЦ «ВТО» № 59/01 Способ проведения спиц для фиксации среднего отдела плеча при чрескостном билочальном дистрационном остеосинтезе / О.В. Климов, К.И. Новиков, Л.В. Склад



**Рис. 5.16.** Томограмма плеча больного ахондроплазией на уровне средней трети и схема проведения спиц с пространственным перекрестом на протяжении

В нижней трети плеча 3-4 спицы проводят также в поперечной плоскости (рис. 5.15, в). Для повышения жесткости опоры на этом уровне следует одну из спиц провести в поперечной плоскости изнутри кнаружи и на 1-1,5 см проксимальнее основного уровня проведения спиц. Плоскость опоры должна образовывать с плечевой костью угол  $100^\circ$ , открытый кнаружи, и угол  $110-115^\circ$ , открытый кзади.

В тех случаях, когда спица проведена не в плоскости опоры, нами предложено использовать «Узел крепления спицы к аппарату внешней фиксации» (рис. 5.17).<sup>8</sup>

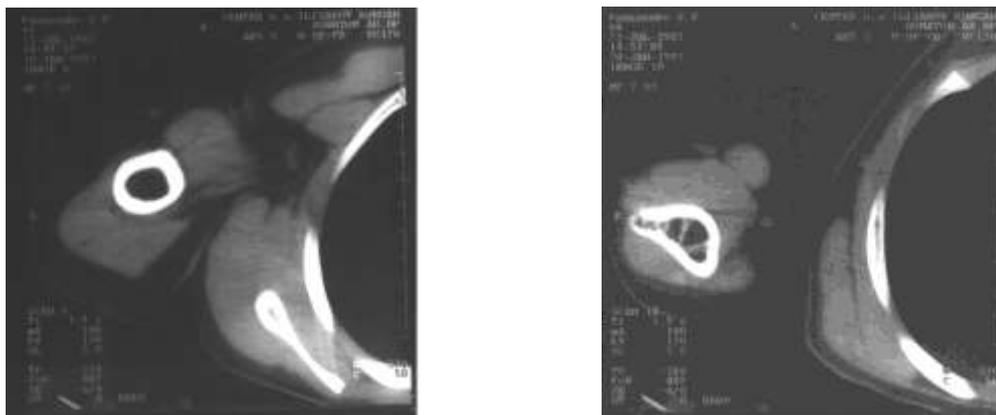


**Рис. 5.17.** Узел крепления спицы к аппарату внешней фиксации

После завершения монтажа аппарата осуществляют частичную кортикотомию плечевой кости на уровне проксимального и дистального метадиафиза (рис. 5.18).

---

<sup>8</sup> Патент на полезную модель № 116339 «Узел крепления спицы к аппарату внешней фиксации». Заявка № 2011154221. Приоритет полезной модели 28.12.2011. Зарегистрировано 27.04.2012. Климов О.В., Волосников А.П.



**Рис. 5.18.** Компьютерные томограммы плеча: анатомо-топографические взаимоотношения плечевого сегмента у больного ахондроплазией на уровне проксимальной и дистальной остеотомии

Сохранение функции верхней конечности в ходе ее удлинения является приоритетной задачей в силу важности данного сегмента опорно-двигательной системы в жизнедеятельности человека. В этом аспекте профилактика контрактуры локтевого сустава является одной из актуальных задач в силу неизбежности ее возникновения в ходе удлинения плечевого сегмента.

Профилактика сгибательной и разгибательной контрактуры локтевого сустава должна продолжаться как на этапе лечения, так и на протяжении всего этапа реабилитации, и представляет собой очень ответственный, продолжительный и трудоемкий процесс как для пациента, так и для инструктора ЛФК.

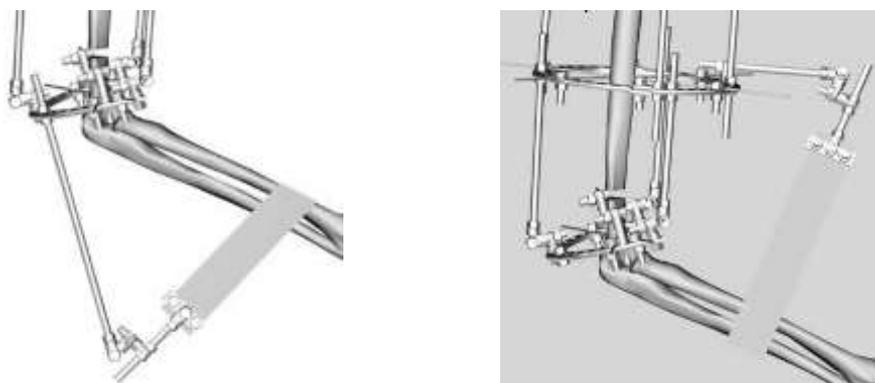
Для профилактики и разработки контрактур локтевого сустава при удлинении плеча по Илизарову нами предложено в ходе ЛФК ряд методик для активно – пассивной разработки сгибательно-разгибательной контрактуры локтевого сустава. Данную методику реализуют посредством приспособления, включающего эластическую тягу (с возможностью поступательно-возвратных движений), один конец которой фиксируют к средней опоре аппарата на плече, а другой накладывается на предплечье<sup>9, 10</sup>.

<sup>9</sup> Рац. предложение РНЦ “ВТО” № 105/02 «Способ облегченной пассивной разработки сгибательной контрактуры локтевого сустава»/ К.И. Новиков, О.В. Климов, А.Г. Зыков.

<sup>10</sup> Рац. предложение РНЦ “ВТО” № 61/01 «Приспособление для разработки разгибательной контрактуры локтевого сустава при дистракционном билочальном остеосинтезе плеча»/ О.В. Климов, К.И. Новиков, А.А. Щукин.

Регулируемое дозированное натяжение эластической тяги позволяет избежать болевых ощущений, значительно увеличить время пассивных движений в локтевом суставе, что повышает эффективность занятий лечебной физкультурой и сокращает срок аппаратного лечения и позволяет устранить данное осложнение, увеличить разгибание в локтевом суставе и, как следствие, улучшить самообслуживание и повысить функциональные возможности всей верхней конечности. Также предложен ряд модифицированных методик и приспособлений, содержащих шарнирный узел, что повышает функциональность и эффективность метода (рис. 5.19)<sup>11,12</sup>.

В целом, предложенные методы и устройства повышают эффективность занятий лечебной физкультурой, увеличивая амплитуду активно-пассивных движений в локтевом суставе, и, как следствие, улучшая самообслуживание и функциональные возможности верхней конечности, сокращают общий срок лечения и реабилитации.



а

б

**Рис. 5.19.** Компоновка устройства для активно – пассивной разработки контрактуры локтевого сустава при удлинении плечевой кости по Илизарову (а – вариант приспособления для разработки сгибательной контрактуры, б - вариант приспособления для разработки разгибательной контрактуры)

### **Сокращение сроков стационарного периода лечения**

<sup>11</sup> Рац. предложение РНЦ “ВТО” № 106/02 «Способ управляемой активно-пассивной разработки контрактур локтевого сустава» / О.В. Климов, К.И. Новиков, Е.В. Диндиберя.

<sup>12</sup> Свидетельство на полезную модель № 2004131712 034642 от 01.11.04 г. Патент на полезную модель № 42937 от 27.12.04 г. Бюл. № 10. «Устройство для увеличения амплитуды активно-пассивных движений в локтевом суставе при остеосинтезе плеча». Новиков К.И., Климов О.В., Аранович А.М., Диндиберя Е.В..

Оптимизация лечебного процесса включает в себя не только рациональный остеосинтез, но и сокращение сроков стационарного лечения. Сокращение сроков пребывания пациента в стационаре диктуется целым рядом экономических и организационных факторов.

В ходе проводимых исследований нами разработан автоматический дистрактор. Данное устройство предназначено для удлинения длинных трубчатых костей и представляет собой автономный аппаратно – программный комплекс, состоящий из программируемого блока управления шестью автодистракторами и программатора. Данное устройство позволяет производить удлинение длинных трубчатых костей по заданному алгоритму в автоматическом режиме с минимальным участием человека (рис. 5.20)<sup>13</sup>.



**Рис. 5.20.** Аппаратно-программный комплекс для автоматического управления аппаратом Илизарова

Более простым вариантом управления аппаратом является применение разработанного нами механического дистракционного устройства. Данное устройство представляет собой механический дистракционный узел, который может дозированно по  $30^{\circ}$  вращать дистракционную гайку по резьбовому стержню. Также данное устройство механически блокируется от случайного поворота (рис. 5.21)<sup>14</sup>.

---

<sup>13</sup> Положительное решение о выдаче патента на полезную модель «Устройство для остеосинтеза с автоматической системой управления». Заявка № 2013145323 (070072). Приоритет полезной модели 09.10.2013. Опубликовано 20.03.2014. Климов О.В., Кожухин П.В.

<sup>14</sup> Патент на полезную модель № 119995 «Дистрактор к чрескостному аппарату». Заявка № 2011154210. Приоритет полезной модели 28.12.2011. Зарегистрировано 10.09.2012. Климов О.В., Волосников А.П.



**Рис. 5.21.** Механический дистрактор к чрескостному аппарату

Таким образом, имея на руках алгоритм подкручивания дистракторов, пациент или ответственное лицо может самостоятельно проводить манипуляции с аппаратом, гарантировано получая при этом необходимый результат.

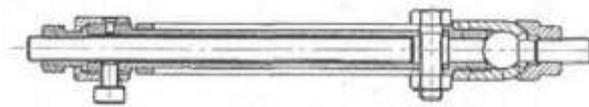
Применение предложенных нами устройств позволяет пациенту находиться в домашних условиях, получая при этом необходимые рекомендации дистанционно, которые корректируются по результатам контрольных рентгенологических снимков. Все необходимые процедуры – перевязки, лечение пациент может получить у травматолога – ортопеда общего профиля по месту жительства.

Для тех случаев, когда в ходе удлинения происходит исправление значительных деформаций и кольца устанавливаются с учетом деформации сегмента, нами предложены шарнир и дистракторная телескопическая штанга с шарнирным узлом, роль которого выполняет шаровая головка и сферическая гайка (рис. 5.22, 5.23).<sup>15,16</sup>

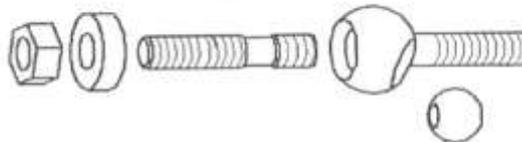
---

<sup>15</sup> Патент на полезную модель № 133225 «Шарнир к аппарату для остеосинтеза». Заявка № 2013114025. Приоритет полезной модели 28.03.2013. Зарегистрировано 10.10.2013. Климов О.В., Волосников А.П.

<sup>16</sup> Патент на полезную модель № 132715 «Штанга телескопическая дистракторная» Заявка № 2013114026. Приоритет полезной модели 28.03.2013. Зарегистрировано 27.09.2013. Климов О.В., Волосников А.П.



**Рис. 5.22.** Штанга телескопическая дистракционная



**Рис. 5.23.** Шарнир к аппарату для остеосинтеза

### **Роботизированный аппаратно – программный комплекс для активной профилактики и разработки контрактур крупных суставов**

Применение методик чрескостного остеосинтеза с использованием аппаратов наружной фиксации (аппарат Илизарова) требует ежедневных, изнурительных и продолжительных занятий лечебной физкультурой для профилактики или лечения контрактур крупных суставов (локтевой, коленный и голеностопный). Занятия лечебной физкультурой это процесс, который во многом носит субъективный характер, и результат его применения в значительной степени зависит от старательности пациента и добросовестности инструктора ЛФК.

Разработанное нами устройство позволяет автоматизировать данный процесс и представляет собой аппаратно - программный комплекс, который состоит из системы управления (блок управления + блок его программирования) и исполнительного механизма (линейный актуатор + механический интерфейс для его крепления к деталям аппарата Илизарова).

Возможные варианты компоновки устройства и клинический пример его применения представлены на рисунке № 5.24.<sup>17</sup>

<sup>17</sup> Патент на полезную модель № 138420 «Устройство для разработки контрактур локтевого сустава». Заявка № 2013145322/14. Приоритет полезной модели 09.10.2013. Опубликовано 20.03.2014. Климов О.В., Кожухин П.В., Волосников А.П.



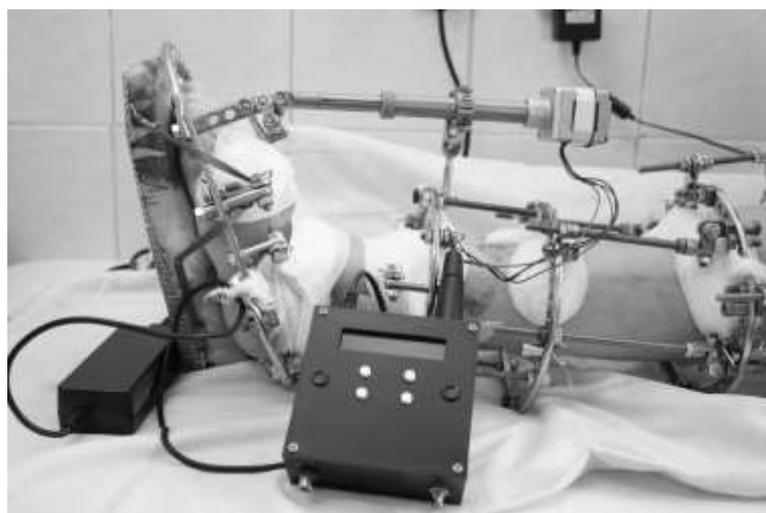
а



б



в



г

**Рис. 5.24.** Устройство для разработки контрактур локтевого сустава: а) аппарат – аппарат, б) аппарат – ортез, в) ортез – ортез, г) клинический пример

### Резюме

Представленная технология в совокупности используемых технических приемов является комплексным решением задачи стимуляции процессов репаративного остеогенеза, снижения периода стационарного лечения и снижения числа традиционно отмечаемых осложнений при удлинении длинных трубчатых костей методом управляемого чрескостного остеосинтеза.

### 5.2 Математические методы расчета актуальных биомеханических параметров коррекции сегментов нижних конечностей и контроля достигнутого результата в условиях остеосинтеза

Важнейшей задачей по моделированию оси нижней конечности является формирование межсуставных углов. Именно правильные межсуставные взаимоотношения могут обеспечить стабильность всей кинематической цепи,

что предотвратит неправильную нагрузку на суставы и растяжение связочного аппарата крупных суставов и обеспечит сохранение достигнутого в ходе лечения как клинического, так и функционального результата.

Как правило, в процессе лечения расчет и контроль достигнутой величины удлинения и коррекции оси конечности или сегмента конечности не представляет проблемы. Тем более в тех случаях, когда целью лечения ставится задача повторить пропорции и углы здоровой конечности. Однако, когда удлинению или коррекции подвергаются обе конечности, общий клинический и биомеханический результат проведенной реконструкции скелета не всегда очевиден. При этом следует помнить, что кроме исключительно медицинских и биомеханических критериев планирования оперативного вмешательства при коррекции оси нижних конечностей практически всегда присутствует эстетический аспект лечения. Планирование коррекции оси нижних конечностей не всегда сводится к достижению строгих параметрических значений, так как эти цифры имеют определенные вариации. В зависимости от конституции пациента и ряда других факторов варьирование осью конечности даже в пределах нормы может оказать значительное влияние на индивидуальные антропометрические особенности, которые могут не совпадать с пожеланиями пациента.

Как правило, в большинстве случаев оперативное лечение явно предполагает достижение определенного эстетического результата. Этот результат на бытовом уровне, как правило, сводится к простой формулировке: «хочу, чтобы ноги были ровными». На практике такая формулировка предполагает два варианта оси нижней конечности, которые оба вписываются в биомеханически обоснованные параметры, но различны по эстетическим критериям. Главное их отличие в том, что в первом варианте нижние конечности соприкасаются в области коленных суставов, а голени параллельны друг другу и перпендикулярны поперечной плоскости, т.е. линии горизонта (рис. 5.25). Во втором случае нижние конечности соприкасаются в области коленных суста-

вов и в области внутренних лодыжек (рис. 5.26). Очевидно, что, ввиду значительной разницы поперечных размеров коленных и голеностопных суставов, оси голеней во втором случае не будут параллельны друг другу и перпендикулярны поперечной плоскости.



**Рис. 5.25.** Форма нижних конечностей при параллельном расположении продольной оси голеней



**Рис. 5.26.** Форма нижних конечностей при соприкосновении голеней на уровне щели коленного сустава и внутренних лодыжек большеберцовых костей

Из приведенных схем видно, что в рассматриваемом аспекте коррекции оси нижней конечности (фронтальная плоскость) фактически нас интересует только один показатель - это угол между биомеханической осью бедренной кости и биомеханической осью голени (феморо – тиббиальный угол, «ФТУ»), которая совпадает с ее анатомической осью. Именно этот показатель определяет расстояние между коленными и голеностопными суставами. Значение данного показателя зависит от таких двух параметров как расстояние между центрами головок бедренных костей и длины самой бедренной кости.

Таким образом, мы определили два возможных стандарта формы ног, которые можно считать граничными условиями для нормы. Множество промежуточных вариантов, которые лежат между этими значениями, согласно нашему мнению, можно считать вариантами нормы. Случаи, когда расстояние между центрами коленных суставов меньше аналогичного показателя для голеностопных суставов, можно считать «X» - образной формой нижних конечностей. Вариант, когда нижние конечности не сходятся в коленных суставах,

соответственно считается «О» - образной формой конечностей. До определенного уровня степень выраженности «О»- или «Х» - образной формы нижних конечностей представляет собой вопрос эстетических стандартов, моды или личных предпочтений, однако более выраженные деформации становятся ортопедической патологией.

Другой аспект моделирования оси нижних конечностей заключается в контроле достигнутого результата на этапе чрескостного остеосинтеза. Суть данной проблемы в том, что в процессе лечения клинически проверить результат корригирующих манипуляций невозможно ввиду наличия на оперированных сегментах аппаратов внешней фиксации. Предлагаемые различные варианты компоновок аппаратов из полуколец и различные комбинации спице – стержневого варианта остеосинтеза для решения данной проблемы в случае удлинения конечности на значительные величины не представляются возможными и имеют практическое значение только при корригирующих операциях.

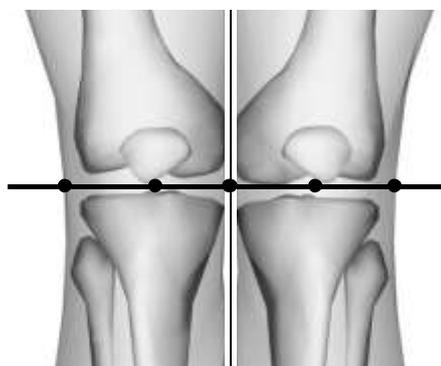
Исходя из вышесказанного, мы можем сформулировать две клинические задачи. Первая - рассчитать необходимый угол между осью бедренной кости и осью большеберцовой кости для получения граничных условий биомеханически правильной оси конечности. Вторая - определить расстояние между коленными и голеностопными суставами на этапе остеосинтеза, когда физически не представляется возможным поставить ноги вместе.

Очевидно, что в практической деятельности необходимо иметь возможность теоретического расчета положения сегментов нижней конечности с целью моделирования данной клинической ситуации и контроля достижения поставленных целей на любом этапе лечения. Исходя из повседневной и практической потребности в данных расчетах, мы считаем необходимым использовать простые и доступные методы исследования для получения исходных параметров.

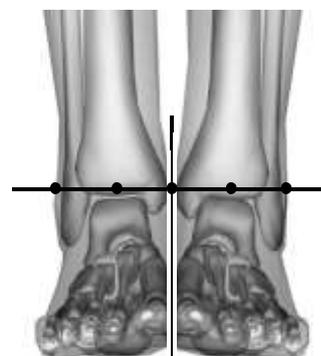
Контрольные точки для получения исходных значений выбраны не случайно, т.к. способ решения поставленных задач осуществляется при помощи тригонометрических уравнений для прямоугольных треугольников, к решению которых приведены сформулированные нами клинические задачи.

Все используемые контрольные точки представлены соответствующими анатомическими ориентирами, но для устранения разночтений дадим им краткую характеристику.

Длина бедренной кости измеряется от центра ее головки до одной из двух точек (в зависимости от расчетных условий), лежащих на горизонтальной линии, проходящей через щель коленного сустава. Первая контрольная точка располагается в районе межмыщелкового возвышения большеберцовой кости и делит ее проксимальный эпифиз пополам. Крайние точки совпадают с контурами мягких тканей на этом уровне, при этом внутренняя - вторая контрольная точка - совпадает с наиболее выступающим внутренним контуром коленного сустава (рис. 5.27). Контрольные точки голеностопного сустава находятся аналогичным способом (рис. 5.28).



**Рис. 5.27.** Графическая схема определения ориентиров в области коленного сустава



**Рис. 5.28.** Графическая схема определения ориентиров на рентгенограмме голеностопного сустава

Первая задача - нахождение угла между осью бедра и осью голени. На рисунке 5.29 - это угол  $ACC_1$ . Из геометрической схемы видно, что величина этого угла зависит от величины отрезка [AB] – половина расстояния между центрами головок бедренных костей и отрезка [AC] – длина бедренной кости, измеренная от центра головки до щели коленного сустава. Исходя из постро-

енной схемы, нам необходимо найти угол ACB в прямоугольном треугольнике ABC. В данном треугольнике нам известно, что угол ABC - прямой, а стороны [AB], [AC] и [CB] можно легко измерить по анатомическим ориентирам либо по цифровым рентгеновским снимкам. Если путем антропометрических измерений какие-то стороны треугольника затруднительно получить, то любую из них мы можем найти, зная две другие, по теореме Пифагора, которая в нашем случае будет выглядеть  $[AC]^2 = [AB]^2 + [BC]^2$  или, например, для стороны [BC]  $[BC] = \sqrt{[AC]^2 - [AB]^2}$ . Зная стороны прямоугольного треугольника, мы находим его углы, проведя следующие расчеты  $\angle ACB = \arccos \frac{[BC]^2 + [AC]^2 - [AB]^2}{2[BC]*[AC]}$ , далее очевидно, что  $\angle ACC_1 = 180 - \angle ACB$ . Обращаем внимание, что длина отрезка [CC<sub>1</sub>] – длина голени, измеренная от щели коленного сустава до наиболее выступающей части внутренней лодыжки, значения не имеет. Таким образом, путем несложных антропометрических измерений и простых расчетов мы можем рассчитать угол между осью бедра и голени для случая, когда нижние конечности сходятся в области коленных и голеностопных суставов, для данной длины бедра и ширины таза (расстояние между центрами головок бедренных костей).

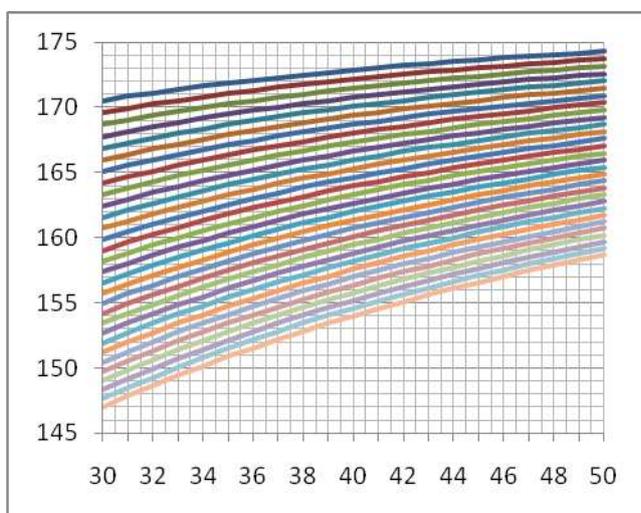


**Рис. 5.29.** Анатомические ориентиры и графическая схема получения антропометрических значений для проведения расчетов

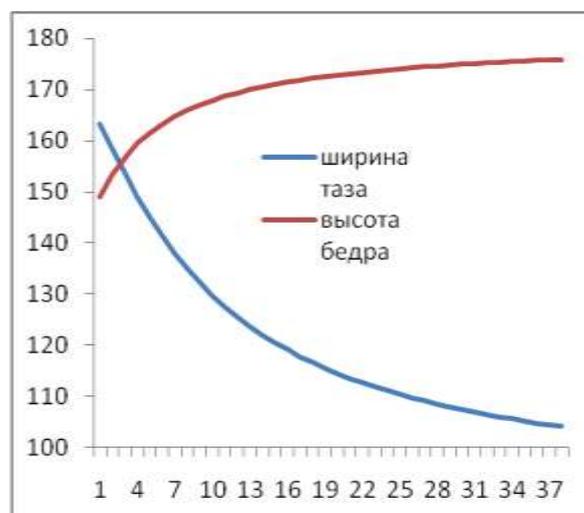
Построенные графики демонстрируют прямую зависимость величины ФТУ от ширины таза и обратную зависимость от длины бедра. Таким обра-

зом, согласно данной зависимости, становится очевидным, что при решении задачи по формированию формы нижних конечностей следует руководствоваться простым правилом - чем шире таз, тем ФТУ больше и чем длиннее бедро, тем указанный выше угол меньше.

Используя данную методику расчета и актуальные для нормального человека размеры таза (транскапитальное расстояние) и длины бедренных костей, были построены таблицы для нахождения необходимого ФТУ в зависимости от данных величин (приложение 1) (рис. 5.30, 5.31).



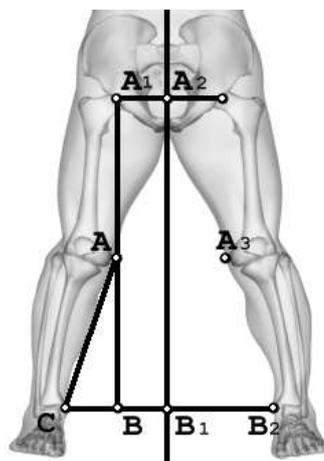
**Рис. 5.30.** Графики зависимости ФТУ от высоты бедренной кости и ширины таза (транскапитальное расстояние)



**Рис. 5.31.** Графики зависимости ФТУ от ширины таза при неизменной высоте бедренной кости и зависимости ФТУ от высоты бедренной кости при неизменной ширине таза

### **Методы верификации достигнутого клиничко – функционального результата лечения в условиях чрескостного остеосинтеза**

Следующая задача, которую мы ставили перед собой - это необходимость верификации расчетных и клинических результатов, что на этапе остеосинтеза бывает весьма непросто. При возможности сделать рентгенограмму нижних конечностей целиком данная задача сводится к прямому измерению угла на снимке и сравнении его с теоретически рассчитанным. В случае, когда данный метод по каким - либо причинам применить нет возможности, предлагается способ, геометрическая схема решения которого представлена на рис. 5.32.



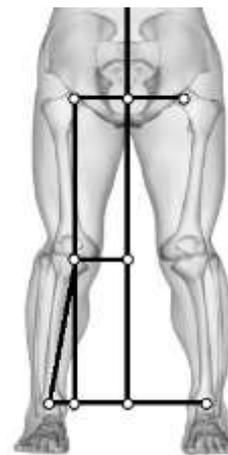
**Рис. 5.32.** Анатомические ориентиры и графическая схема контроля достижения теоретических расчетов в условиях остеосинтеза

Условие данной задачи следующее. Поскольку пациент не может поставить ноги в аппаратах вместе, то, если он поставит ноги на ширине плеч, когда расстояние между щелями коленных суставов будет равно (известному нам) расстоянию между центрами головок бедренных костей, то расстояние между лодыжками будет строго детерминировано и определяться углом между осью бедра и осью голени, т.е. углом  $A_1AC$ . Из приведенного чертежа видно, что в данном случае мы также имеем прямоугольный треугольник  $ABC$ , а решение задачи сводится к нахождению угла  $CAB$ , но в данном случае нам не известно расстояние  $[AB]$ , которое, как очевидно, не равно длине голени на рисунке 5.29  $[CC_1]$  или аналогичного ему на рисунке 5.32  $[AC]$ . Таким образом, если в первом случае мы вычисляли величину угла между бедром и вертикальной осью, то во втором случае мы вычисляем угол между голенью и вертикальной осью. В приведенной на рисунке 5.32 схеме нам известно расстояние  $[CA]$ , которое можно измерить, расстояние  $[CB] = [CB_2]/2 - [BB_1]$ . Длина стороны  $[AB]$  находится по теореме Пифагора, и в данном случае это выглядит следующим образом:  $[AB] = \sqrt{[AC]^2 - [CB]^2}$ . Далее, зная стороны прямоугольного треугольника, не представляет труда рассчитать величину угла  $CAB$  по уже известной нам формуле:  $\angle CAB = \arccos \frac{[AB]^2 + [AC]^2 - [CB]^2}{2[AB] \cdot [AC]}$ . Теперь угол между осью бедра и голени  $\angle CAA_1$  будет иметь значение, равное  $180^\circ - \angle CAB$ .

Данную схему расчетов вполне можно применить и для варианта, когда оси голени параллельны друг другу и перпендикулярны фронтальной плоскости, а оси бедренной и большеберцовой костей проходят через их биомеханическую ось, т.е. центры коленного и голеностопного суставов (рис. 5.33, рис. 5.34). Геометрическая схема и расчеты аналогичны приведенным выше, за исключением того, что величина углов и одного из катетов в искомым треугольниках будет иметь другое значение.



**Рис. 5.33.** Анатомические ориентиры и графическая схема получения антропометрических значений для проведения расчетов



**Рис. 5.34.** Анатомические ориентиры и графическая схема контроля достижения теоретических расчетов в условиях остеосинтеза

### Резюме

Несмотря на широкую популярность и большой опыт удлинения нижних конечностей и коррекцию их оси, данный вид оперативного вмешательства остается незаурядным процессом, требующим тщательного обследования, предоперационного планирования и контроля достигнутого результата лечения.

Изложенные в данной работе методические приемы оценки, расчета и контроля результатов лечения просты, наглядны и удобны для повседневного практического применения.

### **5.3 Интегральная клинико - анатомо - функциональная оценка ОДС пациентов с системным заболеванием скелета**

#### **Общие аспекты оценки ОДС у пациентов с ахондроплазией**

Реабилитация пациентов с ахондроплазией, вероятно, один из самых уникальных видов лечения патологии ОДС в практике хирургической ортопедии. Уникальность эта, прежде всего, заключается в том, что в ходе многоэтапного лечения ОДС пациента подвергается беспрецедентной по объему оперативного вмешательства реконструкции скелета. Кроме этого, в силу своего большого объема оперативное лечение растягивается во времени на 3-5 лет, в течение которых проводится от 6 до 8 оперативных вмешательств по удлинению практически всех длинных трубчатых костей скелета. При этом следует учитывать тот факт, что удлинение проводится на фоне хоть и патологически измененного, но продолжающегося естественного роста костей. Очевидно, что в ходе такого активного, продолжительного и многостороннего оперативного вмешательства, необходим тщательный динамический мониторинг ортопедического и функционального статуса пациента. При этом, учитывая системность заболевания, разноплановость оперативного вмешательства и преемственность этапов лечения, совершенно очевидно, что необходима комплексная и наглядная оценка ОДС пациента, отражающая объективную картину состояния его ортопедо – функционального статуса в универсальных показателях, понятных любому специалисту, участвующему в лечебном процессе. Таким образом, оценка ОДС пациента - это отдельная задача, которая необходима для интегральной оценки исходного ортопедического статуса пациента, оценки результатов оперативного вмешательства и планирования дальнейшего лечения с учетом достигнутого результата лечения и реабилитационного потенциала пациента.

Эти и другие задачи призвана решить СМК (глава V), а также ее составные части - МКФ, МКБ, МКМВ и их инструменты, о которых речь шла в предыдущей главе. Однако трудность оценки ОДС пациента в системе СМК

заключается в том, что определители доменов нарушения структуры организма и функции выражаются в процентах. Также трудность оценки ОДС пациента заключается и в том, что у пациента поражены практически все звенья кинематической цепи верхней и нижней конечностей, на реконструкцию которых направлены основные усилия. Очевидно, что в случае системного поражения ОДС пациентов с ахондроплазией нарушение функции каждого сегмента конечности усиливается нарушением вышерасположенного звена кинематической цепи. Тем не менее, обзор литературы показывает, что, несмотря на обилие и разнообразие современных систем оценки и классификаций нарушений организма, на сегодняшний день нет ни одной системы оценки ортопедического статуса, которая бы учитывала все вышеперечисленные особенности ОДС пациента с ахондроплазией, пригодные для использования в СМК.

На наш взгляд, этой цели может послужить индивидуальная карта оценки ОДС пациента, которая отражала бы результат естественного роста пациента и результат оперативных вмешательств, проведенных в течение всех предыдущих этапов его реабилитации методами оперативной ортопедии. Такие исходные данные позволят, исходя из текущих индивидуальных анатомических особенностей пациента и с учетом дальнейшего естественного роста пациента, планировать ход последующих реконструкций ОДС пациента. Именно эти интегральные показатели ОДС, выраженные в процентах, могут послужить исходным материалом для планирования и оценки результатов лечения по СМК и МКФ как его составной части.

Таким образом, для обеспечения принципа интегральной оценки ОДС пациента и преемственности полученных результатов лечения необходимы стандартные протоколы исследования антропометрического и рентгенологического статуса пациента, адаптированные для больных ахондроплазией. Также, учитывая указанные выше особенности планирования реконструкции ОДС, необходима основанная на этих данных система расчета интегрированной оценки ОДС пациента с возможностью включения в нее необходимых

стандартных методик оценки в зависимости от целей и задач конкретного этапа лечения.

Оперативное лечение пациентов с ахондроплазией - это многолетний кропотливый труд, имеющий множество своих тонких особенностей, не столь важных по отдельности, но в совокупности оказывающих решающее влияние на результат лечения. Один из этих факторов - это правильная оценка ОДС пациента и планирование тактики оперативного лечения, а также своевременная ее коррекция адекватно особенностям протекающего лечения.

Антропометрическая оценка ОДС у пациентов с ахондроплазией предполагает несколько практических значений. Так, первичная оценка ОДС позволяет оценить исходное состояние организма, оценить темпы естественного роста и соматический статус пациента. Оценка ОДС на этапах лечения позволяет выявить такие особенности течения лечебного процесса как активность репаративного остеогенеза, достигнутые результаты реконструкции ОДС, а также полученные анатомические и функциональные несоответствия с запланированным результатом лечения, что позволяет своевременно внести адекватные поправки в план лечения пациента.

Основу антропометрических измерений составляют такие стандартные показатели как вес, рост стоя, рост сидя, длина верхней конечности, длина нижней конечности, длина отдельных сегментов конечностей, их окружности, а также ряд индексов, позволяющих определить соматотип пациента.

Способ оценки актуальных для планирования дальнейшего лечения анатомических параметров проводится с помощью антропометрических и рентгенометрических исследований. В ходе данных исследований мы получаем такие анатомические показатели как длина анатомической ( $L_a$ ) и биомеханической оси удлиняемого сегмента ( $L_b$ ), а также характер имеющихся деформаций и анатомические особенности строения смежных суставов. Для занесения всех актуальных показателей ОДС разработана специальная табличная форма (приложение № 2).

## **Методика интегральной оценки клинико - анатомо - функционального нарушения ОДС пациента с ахондроплазией**

Существующие системы оценки функции сустава в целом основаны на специальных оценочных таблицах, в которых указываются степени нарушения функции конкретного сустава и показатели, характеризующие ее. Преимуществом данных оценочных систем является отсутствие каких - либо расчетов и относительная простота их применения. При этом для определения некоторых параметров необходимо пациенту пройти специальные тесты или провести измерения, нередко с применением специализированных измерительных приборов – для конкретной конечности или вида движения.

К недостаткам таких балльных и шкальных систем оценки можно отнести огромное их количество, порой узкую специализацию, однозначно заданный набор учитываемых параметров, а также необходимость иметь перед глазами оценочную таблицу и отсутствие на выходе каких - либо параметрических данных.

Таким образом, оценка параметра, к примеру, по трехступенной шкале имеет шаг точности 33.3 (3) %, по пятибалльной системе шаг точности - 20%. Очевидно, что при лечении данная система оценки состояния пациента позволит зафиксировать лишь качественный переход пациента из одной группы в другую, что в случае пограничного состояния измеряемых показателей может быть вызвано всего лишь минимальным в функциональном плане улучшением. Точно также, при значительном функциональном улучшении пациент может остаться в прежней функциональной группе.

Пример: имеется абстрактная трехступенная оценочная шкала функции сустава по амплитуде его движения. Шкала предусматривает три группы нарушений функции. Первая - амплитуда от 0 до 15<sup>0</sup>, вторая - от 16<sup>0</sup> до 30<sup>0</sup> и третья группа - от 31<sup>0</sup> до 45<sup>0</sup>. Согласно данной шкале, пациент, у которого до лечения объем движений был 15<sup>0</sup>, а после лечения стал 16<sup>0</sup>, формально переходит из одной группы в другую, а пациент, функция сустава которого после лечения увеличилась от 0<sup>0</sup> до 15<sup>0</sup>, остается в прежней группе.

Таким образом, теряется объективный контроль результата лечения. При этом нет возможности совокупной оценки нескольких факторов, влияющих на функцию данного органа.

В случае с больными ахондроплазией очевидно, что функциональные нарушения конечности в целом складываются из нарушения функции каждого сегмента конечности, входящего в состав данной биомеханической цепи. При этом степень влияния отдельного сустава на совокупную оценку функционального состояния суставной системы зависит от степени нарушения его функции и от уровня его приоритета в данной кинематической системе. Таким образом, нарушение функции сустава влияет на функцию всех суставов, расположенных более дистально относительно него.

Примером подобного взаимного отягощения могут служить тяжелые нарушения функции тазобедренного сустава, имеющего самый высокий приоритет в кинематической цепи свободной нижней конечности. В данном случае снижаются функциональные возможности конечности в целом как единой биомеханической системы. В то же время, идентичные по тяжести нарушения функции нескольких суставов, расположенных в более периферических отделах нижней конечности, не так влияют на ее функцию в целом.

Таким образом, учитывая системное поражение скелета, влияющее на функциональные возможности конечностей, становится очевидной актуальность разработки интегральной системы оценки клинико – функциональной возможности ОДС у больных данной категории.

Также для данной системы оценки ОДС актуальна возможность учета таких факторов влияния на функцию конечности как болевой синдром и мышечная сила конечности, а также результатов традиционных тестов, которые при необходимости могут быть включены в расчеты в виде поправочных коэффициентов.

Предлагаемая нами система оценки интегрального анатомо - функционального состояния конечности основана на предложенном Валеевым Г. Г.

способе определения нормированного показателя здоровья (2004)\*. Заявка № 2004125240/14 (RU))

Согласно данному способу, нормированный показатель здоровья определяется как среднее геометрическое нормированных показателей обследуемого человека. Аналитически это определение можно записать в виде формулы (1) измерения нормированного показателя здоровья косвенным способом, через измеренные показатели:

$$(1) \quad K = \left[ \prod_{i=1}^N K_i \right]^{1/N},$$

где  $K$  - нормированный показатель здоровья (значения  $K$  изменяются от 0 до 1);

$K_i$  - нормированный  $i$ -ный показатель (значения  $K_i$  изменяются от 0 до 1);

$\Pi$  - знак произведения  $N$  показателей  $K_i$ ;

$N$  - количество измеренных показателей.

Известно, что измерением называется процесс сравнения путем физического эксперимента данной величины с некоторым ее значением, принятым за единицу. За единицу измеренных показателей принимаем существующие нормы этих показателей, например, нормы систолического и диастолического артериального давления соответственно равны 120 и 80 мм рт. ст.

Нормированные значения показателей  $K_i$  будем определять по формулам (2) и (3):

$$K_i = (H_{i,\max} - H_i) / (H_{i,\max} - H_{i,n}), \text{ при } H_i / H_{i,n} \geq 1 \quad (2)$$

$$K_i = (H_i - H_{i,\min}) / (H_{i,n} - H_{i,\min}), \text{ при } H_i / H_{i,n} \leq 1, \quad (3),$$

где  $K_i$  - нормированный  $i$ -ный показатель ( $i=1, 2, \dots, N$ ; где  $N$  - количество измеренных показателей);

$H_i$  - значение измеренного  $i$ -го показателя;

$H_{i,n}$  - значение измеренного  $i$ -го показателя, принятое за норму;

$H_{i,\max}$  и  $H_{i,\min}$  - принятые за максимальные или минимальные возможные значения измеренных  $i$ -ных показателей.

При всех показателях, равных их норме, их нормированные значения равны единице, и, как следует из формулы (1), единице будет равен нормированный показатель здоровья - его максимально возможное значение. Показатели здоровья могут изменяться в определенных пределах, меньше или больше которых организм человека не будет иметь резервов. При максимально и минимально возможных значениях показателей нормированные показатели равны нулю. В этом случае, как следует из формулы (1), нормированный показатель здоровья будет равен нулю, если хотя бы один из нормированных показателей равен нулю.

В нашем варианте применения данной методики нормированный показатель ортопедического статуса пациента может изменяться от единицы для здорового человека, у которого все показатели равны их норме, до нуля для человека, находящегося на стадии нетрудоспособности.

Фактически данная методика, в ее применении для оценки ортопедического статуса, позволяет провести совокупную оценку таких антропометрических и таких ортопедических показателей как длина конечности, объем движений, величина деформации с учетом нарушений каждого биомеханического звена кинематической цепочки конечности, а также с учетом результатов любых дополнительных тестов.

Применяя данную систему оценки ОДС, в итоге мы получаем параметр, отражающий совокупную тяжесть поражения произвольной части ОДС, выраженный не в виде одной из нескольких степеней нарушения функции, как это делается при классической оценке, а в виде цифрового показателя тяжести поражения от 0 до 1 или в виде % от 1 до 100, что позволяет использовать полученный результат в СМК и МКФ.

К преимуществам предложенной системы оценки ДООА можно отнести и тот факт, что для ее применения не нужно знать ни оценочную таблицу, ни алгоритм интерпретации полученных результатов. Применение системы оценки по нормированному показателю позволяет знать только норму исследуемого признака, произвольно включать или исключать исследуемые при-

знаки в зависимости от целей и задач исследования, а также интегрировать в расчеты результаты классической балльной или шкальной систем оценок по описанному выше принципу.

Также совокупная анатомо - функциональная оценка позволяет выявить наличие или предпосылки развития приспособительных механизмов, оценить синдром взаимного отягощения и совокупную работу конечности как единого органа, все звенья кинематической цепи которого представляют собой единую биомеханическую систему.

Пример расчета совокупной интегральной оценки функции верхней конечности у пациента с ахондроплазией (таблица 5.1).

**Таблица 5.1**

Пример интегральной оценки дефицита объема движений в суставах верхней конечности у больных ахондроплазией

Сустав	Вид движения	Градусы	Норма	Формула	Индекс
Локтевой сустав	Разгибание	159 <sup>0</sup>	180 <sup>0</sup>	2	0,77
Лучезапястный сустав	Тыльная флексия	95 <sup>0</sup>	90 <sup>0</sup>	3	0,89
Интегральный индекс	0,83				

Неудобство данного способа заключается в том, что в ортопедической практике движения для одного сустава рассчитываются в разных направлениях: так, для разгибания в локтевом суставе нормой является 0 значение, что при расчетах приведет к нулевому результату.

Нами предложен модифицированный способ расчета определения нормированного показателя анатомо - функционального состояния опорно - двигательной системы для пациентов ортопедотравматологического профиля. Суть данного способа заключается в вычислении нормированного показателя в виде процента величины измеряемого показателя от его нормы. Для суставов показателем нормы является амплитуда его движения, а для костей - длина сегмента. Данный метод интегральной оценки функционального состояния ОДС пациента может быть вычислен минимум для двух измеряемых величин, а максимум его практически неограничен.

После получения нормированных коэффициентов как и по способу, предложенному Валеевым Г.Г., производится вычисление среднегеометрического значения полученных чисел. Таким образом, для пользования таким способом оценки ФНСС достаточно знать только результат измерений, а также анатомическую и функциональную норму.

Как известно, нарушения анатомии у больных с ахондроплазией носят системный характер и обуславливают стандартный набор анатомо-функциональных особенностей ОДС пациентов. Приведенные ниже показатели движений в крупных суставах верхних и нижних конечностей в норме и при ахондроплазии позволяют нам вычислить функциональную недостаточность отдельного сустава (ФНС) и суставной системы (ФНСС) в целом для свободной верхней и нижней конечности (таблица 5.2).

**Таблица 5.2.**

Оценка функциональной недостаточности суставов у больных ахондроплазией

		норма	Ах-зия		
Название сустава	Вид движения		Значение	ФНС	Интегральная оценка ФНСС
Плечевой сустав	Сгибание	180	150	0,83	0,73
	Разгибание	40	60	0,67	
	Отведение	180	180	1,00	
Локтевой	Сгибание	40	35	0,88	
	Разгибание	180	159	0,88	
Луче-запястный	Сгибание	75	90	0,83	
	Разгибание	65	95	0,68	
	Отведение радиальное	20	40	0,50	
	Отведение ульнарное	40	60	0,67	
Тазобедренный	Сгибание	75	45	0,60	
	Разгибание	180	175	0,97	
	Отведение	50	45	0,90	
	Приведение	30	30	1,0	
	Внутренняя ротация	45	35	0,78	
	Наружная ротация	45	55	0,82	
Коленный	Сгибание	40	30	0,75	
	Разгибание	180	184	0,98	
Голено-стопный	Подошвенное сгибание	130	140	0,93	
	Тыльное сгибание	70	80	0,88	

Данная методика позволяет провести совокупную оценку таких антропометрических и ортопедических показателей как длина конечности, объем движений, величина деформации, выраженность болевого синдрома, оценка мышечной силы. Преимущества данного способа еще очевиднее, если принять во внимание возможность учитывать в оригинальных расчетах результат оценки некоторых распространенных оценочных таблиц. Например, пятибалльной системы оценки мышечной силы или десятибалльной шкалы оценки боли. В первом случае коэффициент будет меняться от 0 до 1 с шагом 0,2, во втором случае шаг коэффициента будет 0,1.

Следует понимать, что такие данные (коэффициенты) как болевой синдром и др. влияют на конечность в целом, и поэтому применять их следует уже к интегрированному анатомо - функциональному показателю конечности или ОДС пациента.

Однако функциональная недостаточность суставной системы, как известно, не единственная проблема пациентов данной нозологической группы. Извращенный рост длинных трубчатых костей, а также всех костей, имеющих соединительнотканное происхождение, создает комплекс специфических анатомических признаков заболевания, которые, в первую очередь, характеризуются укорочением продольных размеров тела и конечностей. Согласно проведенным в РНЦ «ВТО» исследованиям, продольные антропометрические показатели тела и конечностей у больных ахондроплазией представлены следующим образом (таблица 5.3).

**Таблица 5.3**

Антропометрические признаки больных ахондроплазией, закончивших свой рост

Признак	Средние значения антропометрических показателей ОДС, мм	
	Мужчины	Женщины
Длина:		
Тела	1278	1245
Руки	551	501
Ноги	423	436
Плеча	222	202
предплечья	179	163
Кисть	150	132
Бедро	259	251
Голень	216	213
Стопы	213	200

Для сравнительной интегральной оценки антропометрических нарушений ОДС пациентов с ахондроплазией мы использовали данные (Рунге В.Ф. 2004 г.), которые приведены для 5 – го и 95 – го перцентиля европеоидов мужчин и женщин, проживающих в России (таблица 5.4).

В таблице данные для 50-го перцентиля были вычислены как среднее арифметическое значений 5 – го и 95 – го перцентиля для нормы.

**Таблица 5.4**

Антропометрические показатели здоровых мужчин, мм

Наименование признака	Норма		
	Перцентиль		
	5-й	95	50-й
Длина:			
Тела	1 614	1 831	1 723
Руки	706	833	770
Ноги	857	1 014	936
Плеча	298	362	330
Предплечья	222	280	251
Стопы	247	287	267

*Рунге В.Ф. Эргономика и оборудование интерьера: Учеб. пособие. — М.: Архитектура-С, 2004.*

Аналогичные показатели для женщин представлены в таблице 5.5.

**Таблица 5.5**

Антропометрические показатели здоровых женщин, мм

Наименование признака	Норма		
	Перцентиль		
	5-й	95	50-й
Длина:			
Тела	1508	1680	1594
Руки	651	748	699,5
Ноги	786	927	856,5
Плеча	277	326	301,5
Предплечья	210	248	229
Стопы	221	259	240

*Рунге В.Ф. Эргономика и оборудование интерьера: Учеб. пособие. — М.: Архитектура-С, 2004.*

Антропометрические показатели женщин и мужчин больных ахондроплазией, приведены в таблице 5.6.

**Таблица 5.6.**

Антропометрические показатели женщин и мужчин больных ахондроплазией, мм

Наименование признака	женщины	мужчины
Длина:		
Тела	1245	1278
Руки	501	551
Ноги	436	423
Плеча	202	222
Предплечья	163	179
Стопы	200	213

Оценивая не отдельные сегменты тела, а систему «тело – конечности» в случае с больными ахондроплазией, имеющими системный характер аномалий развития костной системы, становится очевидно, что анатомо-функциональные ограничения в проксимальных звеньях кинематической цепи влияют на их дистальные отделы. Так, низкий рост, несомненно, негативно скажется на эффективной досягаемости верхней конечности, а укорочение плечевой кости и контрактура локтевого сустава скажется на функциональных возможностях предплечья и кисти. Для учета таких моментов функционирования ОДС пациента предлагается все параметры дистально расположенных сегментов конечности умножать на коэффициент недостаточности вышележащего звена кинематической цепочки единой биомеханической системы.

Так, если рост пациента, согласно предложенной системе вычисления, составляет для 50 – го перцентиля 0,74 КН (коэффициент недостаточности), а верхней и нижней конечности 0,72 и 0,45 КН соответственно, то коэффициенты для руки и ноги, соответственно, умножаются на КН роста, т.е. 0,74. В результате данных вычислений коэффициенты с «отягощением» получатся для верхней и нижней конечности соответственно 0,53 и 0,33 КН (таблица 5.6). Таким образом, совокупная оценка антропометрической недостаточности составит для системы «длина тела - длина свободных конечностей» для мужчин и женщин соответственно 0,51 и 0,56 КН.

**Таблица 5.6**

Нормированный антропометрический показатель частей тела больного с ахондроплазией по отношению к норме

	Мужчины				Женщины			
	5	95	50	Отяг 50	5	95	50	Отяг 50
Тело (рост)	0,79	0,70	0,74	0,74	0,83	0,74	0,78	0,78
Руки	0,78	0,66	0,72	0,53	0,77	0,67	0,72	0,56
Ноги	0,49	0,42	0,45	0,33	0,55	0,47	0,51	0,40
рост, рука, нога	0,67	0,58	0,62	0,51	0,71	0,62	0,66	0,56

Совокупная анатомо - функциональная оценка ОДС больных с ахондроплазией в сравнении с 50 - м перцентилем для мужчин и женщин представлена в таблице 5.8. В математическом смысле интегральная антропо-функциональная оценка верхней конечности представляет собой среднегеометрическое значение коэффициента ФНСС и коэффициента анатомического несоответствия норме.

**Таблица 5.8**

Совокупная анатомо-функциональная оценка ОДС пациентов с ахондроплазией (по данным из табл. № 3, 7)

Интегральный параметр	ФНСС.	50	50
		КАН М	КАН Ж
Верхняя конечность	0,73	0,72	0,72
ФНСС-КАН верхней конечности		0,73	0,73
Нижняя конечность	0,84	0,45	0,51
ФНСС-КАН верхней конечности		0,61	0,65

### **Эстетический аспект оценки ОДС больных с ахондроплазией (коэффициент пропорциональности)**

Эстетический аспект лечения пациентов ортопедотравматологического профиля всегда в той или иной форме присутствует. В отношении пациентов с ахондроплазией он не является превалирующим мотивом, но значительная часть пациентов придает ему весьма значительную роль.

Одним из главных дефектов своей фигуры пациенты считают низкий рост и явную диспропорцию между длиной тела и конечностями. Межсегментарные пропорции конечностей, по их мнению, не так важны, так как легко

срываются одеждой. Таким образом, на первый план эстетических критериев выступают такие наиболее фундаментальные пропорции тела как отношение роста и длины нижних конечностей, а также длина тела и длина верхних конечностей.

С клинической точки зрения также важна оценка симметричности антропометрических данных, наличие деформаций и межсегментарная пропорциональность свободных конечностей.

В антропометрической практике для оценки данных параметров используют коэффициент пропорциональности (КП), который выражается в процентах и определяется по формуле (рис. 5.15):

*пример - рост стоя/рост сидя*

$$\text{КП} = \frac{L_1 - L_2}{L_2} \times 100,$$

**Рис. 5.15.** Формула расчета коэффициента пропорциональности.

Физическая культура студента: Учебник / Под ред. В.И. Ильинича. М.: Гардарики, 2000. — 448 с.

где:

*L1* - длина тела в положении стоя;

*L2* - длина тела в положении сидя.

Нормальным считается, если КП = 87-92%.

Фактически данная формула вычисляет процент длины нижних конечностей от длины туловища (таблица 5.9).

**Таблица 5.9**

Коэффициент пропорциональности здоровых людей (возраст 18 - 21 год)

	стоя		сидя		КП	
	5-й	95-й	5-й	95-й	5-й	95-й
Мужчины	161,4	183,1	85,9	95,1	0,87	0,92
Женщины	150,8	168,0	81,2	90	0,85	0,86

Как видно из приведенной таблицы и таблицы 5.11, среднее значение роста сидя у пациентов с ахондроплазией и аналогичный показатель для 5 - го перцентиля женщин удивительным образом практически полностью совпадает. Из чего можно делать вывод, что рост позвоночного столба у пациентов с

ахондроплизией также страдает в силу нарушения роста его структур и имеющих деформаций. Кроме этого, очевидно, что для достижения пропорций нормального человека следует ориентироваться на антропометрические показатели женщин 5 – го перцентиля.

Так, для 5 - го перцентиля мужчин при росте 161,4 см и дефиците роста 33,6 см КП составит 88,7. Такая величина удлинения нижних конечностей весьма сомнительна, тем более, что для достижения антропометрических параметров женщин 5 - го перцентиля довольно 23 см. Если речь идет о достижении пропорций, то удлинение нижних конечностей до 30 см позволит получить КП 84,0, что близко к нижней границе нормы, которая, по данным Ильинич В.И. (2000 г.), составляет 87% (таблица 5.10).

**Таблица 5.10**

Коэффициент пропорциональности людей, страдающих ахондроплазией и закончивших свой естественный рост

	стоя	сидя	КП		5 перц. жен. норм. рост 150,8		50 перц. жен. норм. рост 159,4
Мужчины	127,8	85,5	49,4	+23/30	76,3/84,0	+31,6	86,4
Женщины	124,5	80,9	53,8	+26,3	86,4	+34,9	97,0

Очевидно, что коэффициент пропорциональности для верхней конечности и роста сидя рассчитывается по формуле:  $\frac{L2}{L1} * 100$ ,

где:

$L1$  - длина тела в положении сидя;

$L2$  - длина верхней конечности.

**Таблица 5.11**

Коэффициент пропорциональности, вычисленный как отношение длины верхней конечности к росту сидя

Норма, 5 – й перц.	Рост сидя	Руки	КП	Дефицит	КП + 10 см	КП + 15 см
мужчины	85,9	70,6	82,2		82,2	
женщины	81,2	65,1	80,2		80,2	
<b>ахондроплазия</b>						
мужчины	85,5	54,8	64,1	15,8	75,8	82,0
женщины	80,9	49,1	60,7	16,0	73,1	80,5

Согласно расчетам, приведенным в таблице 5.11, только удлинение плечевой кости на 15 см приведет к полному восстановлению пропорциональности, однако, согласно таблице 5.12, межсегментарные пропорции верхней конечности у пациентов с ахондроплазией в целом близки к таковым в норме.

Таким образом, очевидно, что удлинение плеча приведет к диспропорции кинематического звена «плечо – предплечье». Коэффициент пропорциональности для сегментов верхней конечности, рассчитанный по формуле:

$$\frac{L2}{L1} * 100,$$

где:

$L1$  - длина плеча;  $L2$  - длина предплечья,

приведен в таблице 5.12.

**Таблица 5.12**

Коэффициент пропорциональности сегментов верхней конечности вычисленный как отношение длины предплечья к длине плеча.

	Предплечье см.		Плечо см.		КП	КП
	м	ж	м	ж	М	Ж
норма 5 перц.	22,2	21	29,8	27,7	74,4	75,8
Ахондроплазия исходно	17,33	15,18	22,4	20,71	77,3	73,2
Ахондроплазия исходно + 10 см.	17,33	15,18	32,4	30,71	53,5	49,4
Ахондроплазия исходно + 15 см.	17,33	15,18	37,4	35,71	46,3	42,5

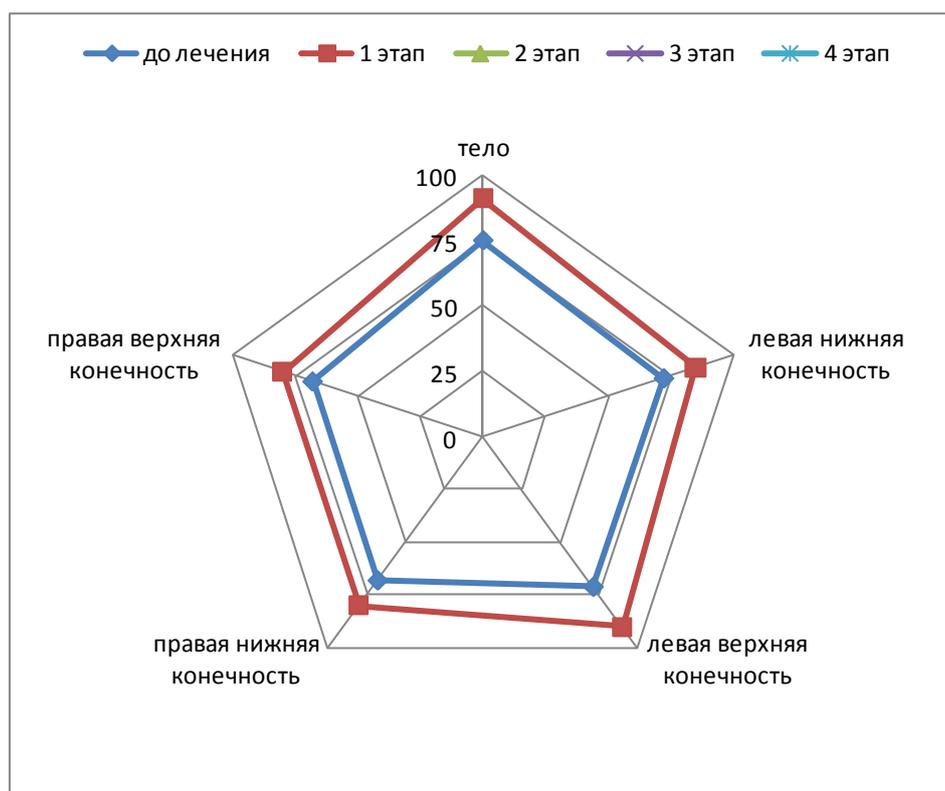
Как показывают расчеты, представленные в таблице 5.12, коэффициент пропорциональности уменьшится в сравнении с нормой до 69,2% у мужчин и до 63,9% у женщин при удлинении плеча на 10 см, до 59,9 и 55,0% при удлинении на 15 см. Кроме явной межсегментарной диспропорции удлинение плеча на 15 см приведет к относительному укорочению предплечья. Укорочение предплечья относительно плеча уменьшит досягаемость кистью руки головы при самообслуживании, еде и выполнении гигиенических мероприятий, что потребует компенсаторных движений в плечевом суставе или шейном отделе позвоночника, которые, тем не менее, компенсируют относительное укорочение и позволят пациенту в полной мере обслуживать себя.

В итоге, проведя интегральный анатомо - функциональный анализ ортопедического статуса больного с ахондроплазией, мы имеем целый ряд параметров, отражающих особенности ОДС конкретного пациента. Полученная совокупность показателей, выраженная в виде чисел, тем не менее, не позволяет представить наглядно проблему целиком. Для визуальной комплексной оценки ОДС исследуемого пациента, отражающей индивидуальные отклонения антропометрических признаков от средних стандартов физического развития, предлагается использовать антропометрический профиль.

В качестве антропометрического стандарта реконструкции ОДС у пациентов с ахондроплазией мы предлагаем использовать антропометрические показатели европейских женщин 5 – го перцентиля, как имеющие наименьшие показатели, учитываемые при проектировании социальной, бытовой и рабочей среды обитания человека, к достижению которых необходимо стремиться. Также у представителей данной группы, как было показано выше, длина туловища практически совпадает с аналогичным показателем у больных с ахондроплазией обоего пола, что позволяет использовать его для расчета антропометрических показателей при удлинении сегментов верхних и нижних конечностей.

Предлагая форму для визуализации антропометрического профиля, мы исходили из того, что нарушения ОДС пациента с ахондроплазией носят системный характер, но в наибольшей степени страдают рост, а также анатомо - функциональные показатели свободных верхних и нижних конечностей, которые и представляют предмет реконструкции для оперативной ортопедии. Учитывая этот факт, мы предлагаем для создания антропометрического профиля пациента с ахондроплазией использовать пятилучевую лепестковую диаграмму (рис. 5.16), которая бы в полной мере могла иллюстрировать анатомо - функциональный статус пациента на данный момент, а также функциональную и анатомическую недостаточность ОДС в сравнении с нижним пределом нормы, за который следует принять анатомо – функциональные показатели 5 – го перцентиля женщин европейского типа.

В данной диаграмме средний луч соответствует росту больного или соотношению рост стоя /рост сидя. Правый и левый средние лучи отражают, соответственно, правую и левую верхнюю конечность, а нижние лучи - нижние конечности. В соответствии с данной топологией диаграммы, по лучам откладываются соответствующие им показатели анатомо - функциональных или интегрированных оценок ОДС конкретного пациента, которые наглядны и легко сравнимы с результатами предыдущих этапов лечения.



**Рис. 5.16.** Динамическая антропометрия по этапам

Максимальное значение шкалы данной диаграммы может быть произвольным, а значение 100 будет соответствовать анатомическим или функциональным показателям 5 – го перцентиля женщин европейского типа. Также на данной диаграмме можно отразить динамику анатомо - функциональных показателей ОДС на каждом из этапов лечения.

## **5.4 Программные средства и схемы предоперационного планирования оперативного вмешательства и контроля результатов лечения**

### **Интегральная рентгенометрическая оценка деформации ДТК**

Основные методы реконструкции ОДС пациента с ахондроплазией представляют собой методики чрескостного управляемого компрессионно – дистракционного остеосинтеза ДТК, в ходе применения которых происходит изменение их формы и продольных размеров. Очевидно, что успех конкретного оперативного вмешательства зависит в немалой степени и от методики адекватной оценки актуальных параметров ДТК, на основе которых будет планироваться реконструкция ее строения, а также оцениваться результат вмешательства. В конечном итоге, успех всей реконструкции ОДС пациента будет зависеть от результата каждого отдельного оперативного вмешательства.

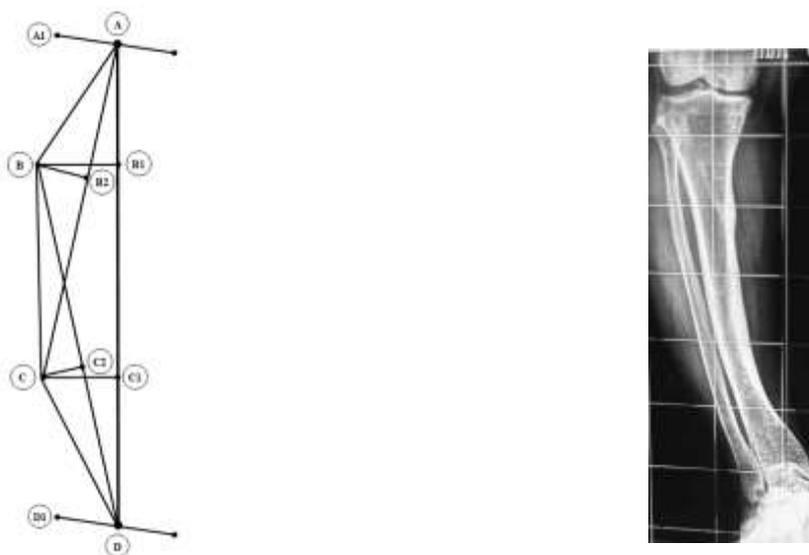
Для такой комплексной оценки формы длинной трубчатой кости и особенностей ее анатомического строения нами предложен способ «Интегральной графической записи и оценки деформации длинной трубчатой кости».

Данный способ позволяет произвести совокупную оценку имеющихся анатомических особенностей в строении кости определенного сегмента удлиняемой конечности. Суть способа основана на данных рентгенометрического исследования и характеризует особенности анатомического строения длинной трубчатой кости в наглядной графической форме. Согласно данному способу, все актуальные данные рентгенометрического исследования заносятся в специальную табличную форму, содержащую в схематическом виде изображение кости (составленную по описанным ниже стандартам) с записью соответствующих этой схеме строения кости параметрических данных.

Данный формат записи дает возможность на одной графической схеме отобразить наличие, величину и форму деформаций диафиза кости сразу в двух плоскостях. Кроме этого, данная схема записи дает возможность записать положение суставных поверхностей относительно анатомической оси кости, а также документировать результаты предоперационного обследования, плани-

ровать схему оперативного вмешательства и контролировать результат проведенных лечебных мероприятий (рис. 5.17).

Предложенная графическая схема записи строения кости представляет собой вертикально расположенную линию, вдоль которой ориентирована биомеханическая ось исследуемого сегмента конечности. На рисунке 5.17 в масштабе эта линия изображена как отрезок [AD]. Вдоль данной оси также откладываются вершины анатомической оси кости с учетом ее отклонения от биомеханической. При наличии вершин имеющих деформаций в соответствующей плоскости последние проецируются на биомеханическую ось кости. Крайние точки анатомической оси содержат графические элементы, показывающие ориентацию суставных поверхностей относительно анатомической оси сегмента, а также числовой параметр данного показателя, выраженный в градусах.



**Рис. 5.17.** схема построения и графической записи для двухуровневой деформации с определением уровня остеотомии

Из вершин деформаций анатомической оси сегмента, отмеченных на рисунке 5.17 точками В и С, строится перпендикуляр к биомеханической его оси – отрезки [BB<sub>1</sub>] и [CC<sub>1</sub>]. Величина деформаций в точке В на приведенной схеме характеризуется высотой треугольника АВС – отрезок [BB<sub>2</sub>] - и длиной его основания – отрезок [AC] - или величиной, полученной в результате вычитания из 180<sup>0</sup> величины угла (АВС). Подобным образом характеризуется и деформация кости в точке С.

Приведенная выше схема записи иллюстрирует случай с деформацией костей голени, требующей исправления на двух уровнях.

Для удобства подобного рода построений на основе рентгенометрических исследований было создано специализированное программное обеспечение Ni – scene (рис. 5.18)<sup>18</sup>. Оно разработано непосредственно для врачей травматологов – ортопедов и предназначено для проведения компьютерного анализа и оценки данных лучевых методов исследования (рентгенологическое исследование, компьютерная томография, ЯМР, УЗИ). Программное обеспечение позволяет выполнять протоколирование параметрических результатов рентгенометрического обследования пациентов и последующее использование полученных данных для диагностики заболевания, а также планирования и моделирования лечебного процесса с последующей оценкой результата проведенного лечения.

Предложенный нами программный продукт позволяет получать параметрические данные с аналоговых и цифровых результатов исследования.



**Рис. 5.18.** Скриншот программы Ni-scene. Пример построения референтных линий на рентгенограме нижних конечностей

<sup>18</sup> Свидетельство № 2014611777 о государственной регистрации программы ЭВМ для проведения компьютерного анализа, оценки и документации данных лучевых методов исследования и любых электронных изображений, а также проведения на основании полученных данных предоперационного моделирования. Заявка № 2013662115. В реестре программ для ЭВМ с 10 февраля 2014 г. Климов О.В., Лященко А.Н., Банщикова А.С.

Использование данного программного продукта стандартизирует проводимые исследования, что позволяет добиться однозначности полученных результатов измерения, а также их независимости от специалиста и уровня его подготовки.

Проводим клинический случай и пример использования данного программного обеспечения для оценки степени выраженности деформаций костей голени при планировании оперативного вмешательства (рис. 5.19, 5.20).

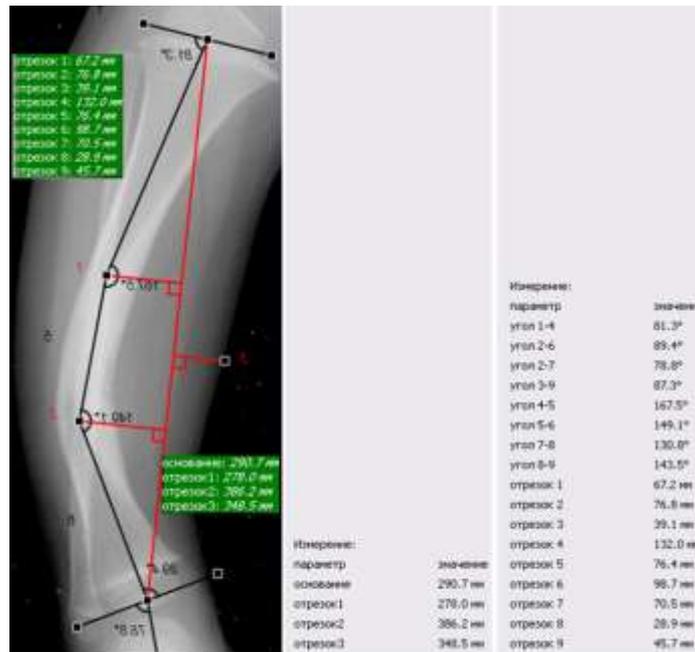


**Рис. 5.19.** Рентгенограммы костей голени в прямой проекции



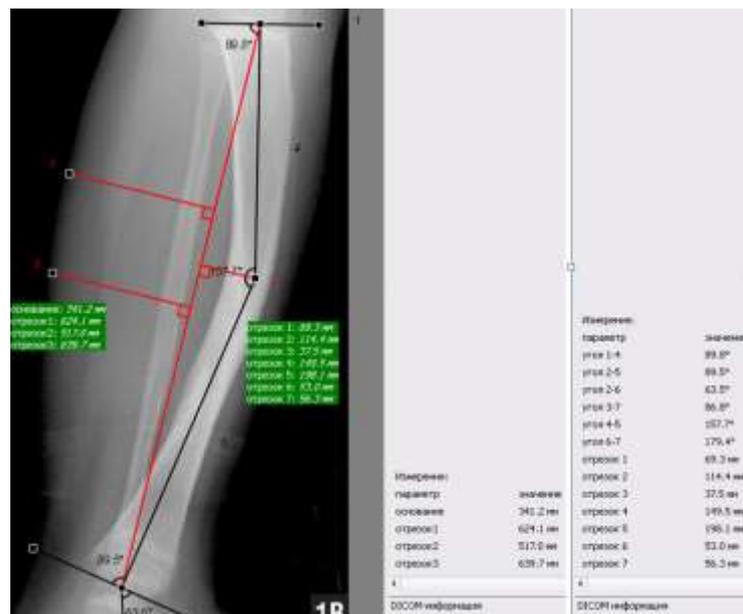
**Рис. 5.20.** Рентгенограммы костей голени в боковой проекции

В рабочем окне данной программы произведено построение биомеханической и анатомической оси правой голени в прямой ее проекции. Построение анатомической оси большеберцовой кости произведено с учетом деформаций и двух предполагаемых ее остеотомий (рис. 5.21). Специально созданный графический инструмент для планирования операции данного типа показывает угол наклона суставных поверхностей к анатомической оси прилежащего участка кости, длину проксимального, среднего и дистального фрагментов, а также угол деформации кости в данной точке.



**Рис. 5.21.** Рентгенограммы костей голени с построенной графической схемой определяющей величину и уровень деформации сегмента в прямой проекции

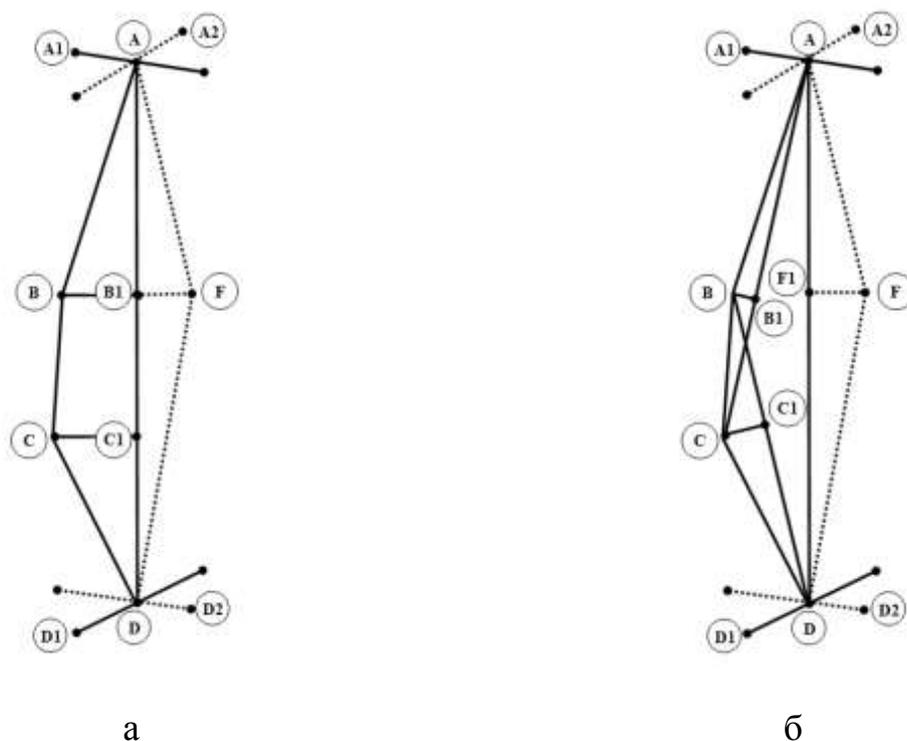
Аналогичные построения выполнены для данной кости в боковой проекции (рис. 5.22). Проведенные построения показывают, что для исправления деформации большеберцовой кости в данной проекции достаточно одной остеотомии, выполненной в средней ее трети. Величина деформации на данном уровне также отражена в градусах в предполагаемой точки остеотомии.



**Рис. 5.22.** Рентгенограммы костей голени с построенной графической схемой определяющей величину и уровень деформации сегмента в боковой проекции

Совокупный результат измерений показан на рисунке 5.23. На данной схеме вдоль биомеханической оси сегмента слева отражен результат построения диаграммы по рентгенометрическим измерениям в прямой проекции сегмента – сплошная линия. Для наглядного отображения истинной величины деформации на каждом из уровней остеотомии построены дополнительные линии [AC] с высотой [BB<sub>1</sub>] треугольника [ABC] и линия [BD] с высотой [CC<sub>1</sub>] треугольника [BCD].

Результаты подобных построений для боковой проекции выполнены пунктирной линией. Данные обоих построений совмещены вокруг биомеханической оси сегмента. Совмещение результатов рентгенометрии показало, что деформация в средней трети большеберцовой кости многоплоскостная и может быть устранена из одной остеотомии. Деформация в нижней трети голени в два раз больше верхней, но является одноплоскостной и может быть устранена только из дополнительной остеотомии. Построения также показывают, что устранение имеющихся деформаций приведет взаимоотношение суставных поверхностей в нормоположение относительно друг друга.



**Рис. 5.23.** Совокупный результат измерений деформации кости в прямой и боковой проекции: а – общая схема; б – истинная деформация кости на каждом из уровней

## **5.5 Миотопографические аспекты удлинения длинных трубчатых костей методом дистракционного остеосинтеза**

Успешное удлинение длинных трубчатых костей голени в значительной степени определяется анатомо-функциональными характеристиками мышц, участвующих в обеспечении локомоции данного сегмента. Во многом характер участия мышц зависит от уровня и количества остеотомий, а также величины удлинения на каждом из уровней. Таким образом, учет топографии мышц удлиняемого сегмента является важным этапом предоперационного планирования. Учет данных аспектов удлинения голени позволяет не только предвидеть развитие таких осложнений как контрактура суставов, но и контролировать момент достижения физического предела растяжения удлиняемой мышцы, за которым наступают необратимые структурно – функциональные перестроечные процессы, приводящие к резкому снижению функциональных возможностей удлиняемого сегмента. Наиболее актуальны данные вопросы для врачей на этапе освоения методик удлинения голени.

При удлинении голени происходит не только увеличение ее продольных размеров, но и перемещение точек приложения к ней усилий со стороны мышечно - суставного аппарата, обеспечивающего локомоцию данного сегмента конечности.

Как известно, мышцы, обеспечивающие двигательный акт свободной конечности, имеют несколько фундаментальных с точки зрения биомеханики свойств, два из которых - это точки крепления мышцы на костях и расстояние от этой области до сустава, работу которого данная мышца обеспечивает. Эти два параметра и обуславливают различные биомеханические условия функционирования мышц, которые по отношению к звеньям кинематической цепи любой свободной конечности делятся на односуставные и двусуставные [3, 210, 233].

В свою очередь, точка крепления мышцы на кости характеризуется площадью и протяженностью вдоль продольной оси сегмента. Эти особенности крепления мышц весьма актуальны в ходе удлинения конечности. Так, в случае точечного крепления мышцы на кости при выполнении остеотомии, данная точка крепления может остаться на проксимальном фрагменте кости или перемещаться вместе с дистальным ее фрагментом в ходе удлинения кости. Таким образом, при планировании оперативного вмешательства необходимо четко представлять уровень остеотомии и результат последующего перемещения костных фрагментов с соответствующей этому процессу миграцией апофизов.

Совсем иные процессы протекают в том случае, когда крепление мышцы осуществляется на значительном протяжении кости. В таких случаях, в зависимости от уровня остеотомии в ходе ее выполнения возможна травматизация мышцы. Последующее удлинение кости приводит к перемещению костных фрагментов и мышечных пучков, которые к ним крепятся. В результате происходит расслоение мышцы с образованием дополнительных точек ее крепления, что также сопровождается изменением биомеханических параметров ее функционирования.

Другой характер участия мышц при удлинении ДТК происходит при полилокальном ее удлинении, когда в зависимости от точки крепления мышцы, она может удлиниться либо на всю величину удлинения сегмента, либо только на величину удлинения кости на конкретном уровне.

Особый случай представляют и двусуставные мышцы, которые в силу своих анатомических и топографических особенностей всегда удлиняются на всю величину анатомического удлинения ДТК.

Таким образом, учитывая, что движение некоторых сегментов конечности обеспечивают не менее 20 мышц, становится очевидным, что только полное представление о совокупном изменении условий функционирования мышц, происходящем в результате удлинения голени, поможет

избежать нежелательных последствий либо использовать их на пользу пациенту.

Для приведения всех необходимых данных в единую систему нами разработаны и предложены миотопографические карты удлиняемых при ахондроплазии сегментов конечности, классификация мышц в зависимости от характера их участия при удлинении конечности, в рамках данной классификации разработана кодировка мышц, а также сделаны общие выводы на основании проделанной работы, носящие рекомендательный характер.

Для построения миотопографических карт поверхности костей были созданы их трехмерные модели, на которые нанесены текстурные карты точек крепления мышц, и в дальнейшем с помощью специального программного обеспечения трехмерная поверхность кости развернута в двухмерную карту. Таким образом, в ходе выполнения данной работы, на основе анатомических атласов и общих знаний о предмете исследования, были составлены миотопографические карты поверхности костей, удлиняемых в ходе реконструкции ОДС больного с ахондроплазией, отражающие в виде схемы взаиморасположение и уровень крепления каждой мышцы на кости, а также протяженность этой области вдоль продольной оси сегмента. Исходя из полученных графических схем и стандартных уровней остеотомии (верхняя, средняя и нижняя треть сегмента), рассмотрены последствия удлинения для каждой заинтересованной в данном процессе мышцы и составлена их классификация. Цель предложенной классификации - кратко и наглядно характеризовать каждую мышцу, участвующую в удлинении сегмента, с точки зрения последствий этого процесса как для самой мышцы, так и изменения биомеханических условий ее работы.

Анатомическая характеристика удлиняемой мышцы и результат ее удлинения на данном уровне остеотомии были кратко кодированы в соответствии со специально разработанным синтаксисом и записаны в таблиц-

ной форме. В целом предложенная кодировка мышц предназначена для того, чтобы в случае необходимости можно было, не прибегая к литературным и справочным данным, уточнить анатомию и топографию конкретной мышцы, а также понять характер ее участия при удлинении голени.

### **Прикладная классификация и кодирование мышц удлиняемого сегмента конечности**

Синтаксис кодировки представляет из себя матрицу из 9 символов, разделенных на три группы, которые отделены друг от друга знаком «тире». В каждой группе есть три позиции, содержащие знаки индикации, разделенные точкой. Формальный вид синтаксиса компактной кодировки предложенной классификации мышц выглядит следующим образом (0.0.0 - 0.0.0 - 0.0.0). Для удобства изложения материала в данной матрице записи мы условно присвоили порядковое положение каждому знаку (1.2.3 – 4.5.6 – 7.8.9), в соответствии с которым будет излагаться материал.

Назначение каждой позиции в данной форме записи и все возможные значения, которые оно может принимать, выглядит следующим образом.

Позиция № 1 (1.0.0 - 0.0.0 - 0.0.0) отражает, к какому сегменту конечности принадлежит данная мышца. Названия групп мышц сокращены следующим образом: мышцы туловища - mm. Truncus (Tr), мышцы плеча - mm. Brachii (Br), мышцы предплечья - mm. Antebrachii (An), мышцы кисти - mm. Manus (Mn), мышцы таза - mm. Pelvis (Pl), мышцы бедра - mm. Femoris (Fm), мышцы голени - mm. Cruris (Cr), мышцы стопы - mm. Pedis (Pd).

В пояснении к сокращениям следует сказать, что мышцы плечевого пояса, которые крепятся к костям свободной верхней конечности, принадлежат либо к мышцам спины (mm. Dorsi), либо к мышцам груди (mm. Thoracis), но в целях сокращения количества возможных комбинаций и значений в предложенной системе кодировки мышц мы обозначаем их как мышцы туловища (mm. Truncus), куда, согласно классической анатомической

классификации, входят все мышцы тела человека, за исключением мышц головы и конечностей.

Позиция № 2 (0.2.0 - 0.0.0 - 0.0.0) показывает, на сколько суставов распространяется действие данной мышцы, т.е. является она односуставной или двусуставной. Возможные значения данной позиции это: 1 – односуставная мышца, 2 – двусуставная мышца.

**Таблица 5.25**

Возможные значения параметра № 3 и его содержание

000	мышца не повреждается ни при какой остеотомии
100	мышца повреждается при остеотомии в верхней трети сегмента
110	мышца повреждается при остеотомии в верхней и средней трети данного сегмента
010	мышца повреждается при остеотомии в средней трети сегмента
011	мышца повреждается при остеотомии в средней и нижней трети данного сегмента
001	мышца повреждается при остеотомии только в нижней трети сегмента конечности
111	мышца повреждается при остеотомии на любом из трех уровней

Позиция № 3 (0.0.3 - 0.0.0 - 0.0.0) информирует о том, при выполнении остеотомии на каком уровне данная мышца травмируется. Данная позиция представлена трехзначным числом, разряд которого соответствует уровню остеотомии. Соответственно, первый знак соответствует остеотомии в верхней трети, второй знак обозначает остеотомию в средней трети и, соответственно, третий знак кодирует остеотомию в нижней трети удлиняемого сегмента.

Позиция № 4 (0.0.0 - 4.0.0 - 0.0.0) отражает проксимальный уровень крепления данной мышцы и, согласно предложенной выше системе сокращений, данный пункт записи может принимать следующие значения (Tr, Br, An, Mn, Pl, Fm, Cr).

Позиция № 5 и 6 (0.0.0 - 0.5.6 - 0.0.0), соответственно, показывают дистальный уровень крепления мышцы. Возможные значения (Br, An, Mn, Pl, Fm, Cr, Pd).

Позиции № 7, 8 и 9 (0.0.0 - 0.0.0 - 7.8.9) составляют последнюю, третью группу символов и в данной системе записи обозначают соответствующий уровень остеотомии: 7 – верхняя треть кости, 8 – средняя треть сегмента и 9 – нижняя треть сегмента удлиняемой кости. Значения в данной группе символов показывают, подвергается ли растяжению данная мышца при удлинении кости за счет остеотомии на данном уровне. Возможные значения для каждой из позиций одинаковы и означают 0 – не растягивается на данном уровне и 1 – растягивается.

Пример записи суставной мышцы колена *m. articularis genus* в соответствии с предложенной классификацией мышц. Кодировка для данной мышцы в предложенной нами классификации и индикации будет выглядеть следующим образом (Fm.1.000 - Fm.Cr.0 - 0.0.0). Данная запись информирует нас о том, что данная мышца принадлежит к мышцам бедра (Fm), односуставная (1), при остеотомии костей голени на любом уровне не травмируется (0.0.0), начинается на бедре и крепится к голени (Fm.Cr.0), при остеотомии на любом уровне не удлиняется (0.0.0.). Из данного в примера видно, что вся кодировка предложенной практической классификации мышц фактически уместается в одиннадцати значимых и трех разделительных символах. Предложенная система кодировки позволяет релизовать легко читаемый и компактный способ записи значительного объема сведений о мышце для практического их использования при планировании оперативного вмешательства.

Таким образом, в данной кодировке мышц, последние могут быть классифицированы для каждого сегмента и в зависимости от уровня его удлинения по следующим признакам: к какому сегменту принадлежат, на каких уровнях принимают участие в удлинении, на каком уровне могут травмироваться при остеотомии и удлинении.

В рамках данной работы проиндексированы мышцы для трех сегментов свободной верхней и нижней конечностей, которые актуальны при реконструкции ОДС у пациентов с ахондроплазией. Полученные данные пред-

ставлены в табличной форме, где мышцы классифицированы по видам участия в процессе удлинения данного сегмента конечности.

### **Миотопография поверхности плечевой кости**

Необходимость удлинения плеч, как этапа медико - социальной реабилитации больных ахондроплазией, уже не вызывает сомнения. Однако анатомическое увеличение продольных размеров плечевого сегмента у больных ахондроплазией - не единственная задача, которую ставит перед собой операция по его удлинению. Создание нормальных анатомо-топографических пропорций между мышцами и костью, а также повышение функциональных возможностей верхней конечности является непременным условием хорошего результата удлинения. Как известно, до 70% роста плечевой кости осуществляется за счет проксимальной зоны роста. Потенциальные возможности различных отделов плечевой кости в плане репаративного остеогенеза также различны. Исходя из приведенных выше особенностей естественного роста плечевой кости и многолетнего опыта удлинения данного сегмента конечности, в настоящее время удлинение данного сегмента проводят биллокально, причем в такой же пропорции, как и естественный рост конечности – 70% за счет проксимальной остеотомии и 30% - за счет дистального отдела кости. Такое соотношение величин удлинения позволяет не только восстановить продольные размеры плеча, но и естественные биомеханические пропорции между длиной кости и точками приложения к ней действия силы, в нашем случае это апофизы - точки прикрепления мышц.

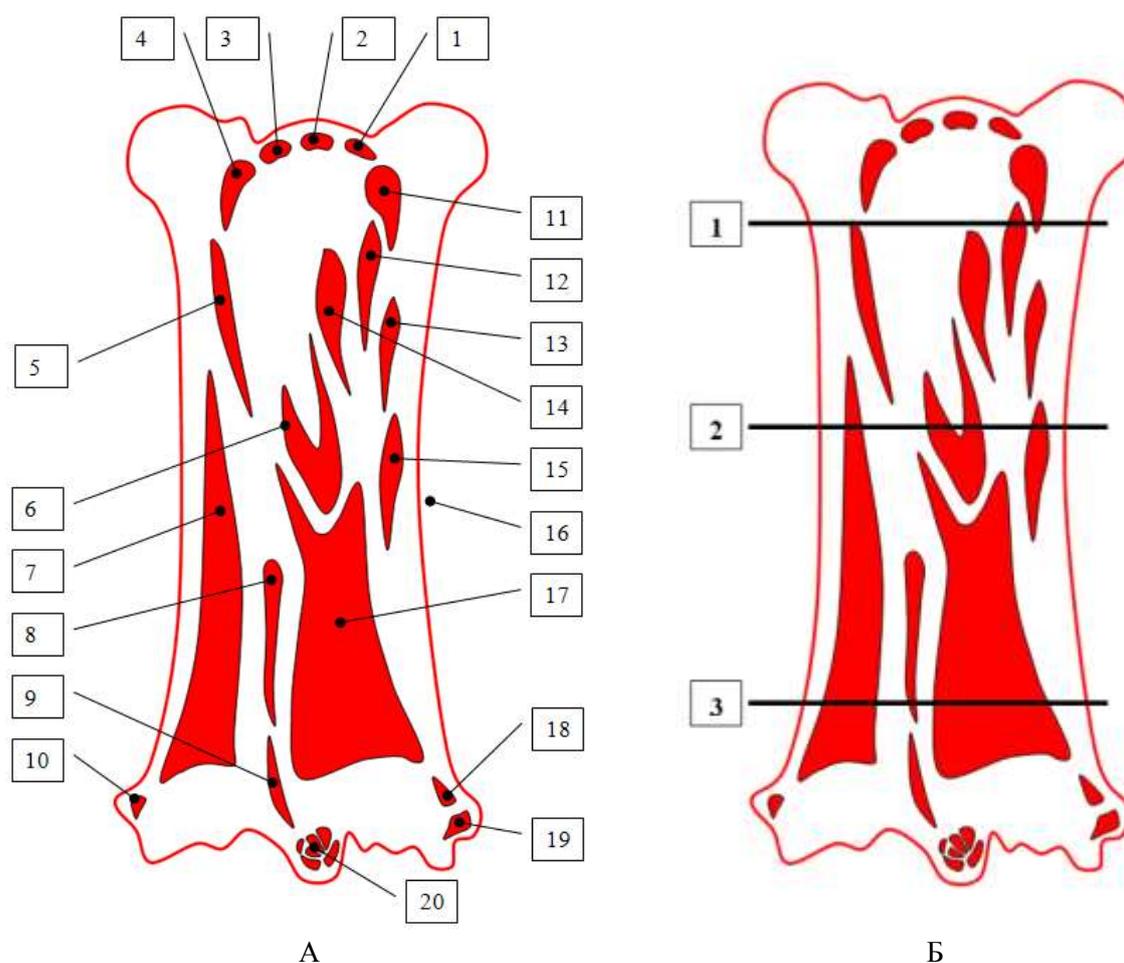
Удлинение плеча у больных ахондроплазией является необходимым и адекватным этапом лечения. Адекватность этого лечения обусловлена не только воссозданием анатомических пропорций плечевого сегмента, но и максимальным приближением функции верхней конечности к норме.

Нормализация биомеханики плечевого пояса больного ахондроплазией во многом зависит от величины удлинения плеча, уровня и числа остеотомий, а также величины удлинения на каждом из уровней.

Однако у больных ахондроплазией имеют место особенности роста и развития плеча, а также топографической анатомии и обусловленные этим особенности функции верхней конечности.

Удлинение плечевой кости - весьма ответственный процесс с точки зрения особой важности сохранения двигательных навыков и мелкой моторики, столь важной для осуществления профессиональной и социально-бытовой деятельности.

Развернутая текстурная карта крепления мышц для данной кости и классические уровни ее удлинения у пациентов с ахондроплазией представлены на рис. 5.24.



**Рис. 5.24.** Развернутая миотопографическая карта поверхности плечевой кости и текстурная карта, отражающая области крепления мышц

**Рис. 5.24.** (продолжение) Развернутая миотопографическая карта поверхности плечевой кости и текстурная карта, отражающая области крепления мышц: а - нумерация мышц, б – уровни остеотомии. **1 - подлопаточная мышца (m. subscapularis)**, 2 - надостная мышца (m. supraspinatus), 3 - подостная мышца (m. infraspinatus), 4 - малая круглая мышца (m. teres minor), 5 - трехглавая мышца плеча (m. triceps brachii), 6 - дельтовидная мышца (m. deltoideus), 7 - трехглавая мышца плеча (m. triceps brachii), 8 - плечелучевая мышца (m. brachioradialis), 9 - длинный лучевой разгибатель запястья (m. extensor carpi radialis longus), 10 - локтевой разгибатель запястья (m. extensor carpi ulnaris), **11 - подлопаточная мышца - m. subscapularis**, 12 - широчайшая мышца спины (m. latissimus dorsi), 13 - большая круглая мышца (m. teres major), 14 – большая грудная мышца (m. pectoralis major), 15 - клюво-плечевая мышца (m. coracobrachialis), 16 – плечевая кость (os humerus), 17 - плечевая мышца (m. brachialis), 18 - круглый пронатор (m. pronator teres), 19 - поверхностный сгибатель пальцев (m. flexor digitorum superficialis), длинная ладонная мышца (m. palmaris longus), лучевой сгибатель запястья (m. flexor carpi radialis), 20 – разгибатель пальцев (m. extensor digitorum), локтевой сгибатель запястья (m. flexor carpi ulnaris), разгибатель мизинца (m. extensor digiti minimi), локтевая мышца (m. anconeus), короткий лучевой разгибатель запястья (m. extensor carpi radialis brevis), супинатор (m. supinator).

В соответствии с предложенной формой записи, все участвующие в удлинении плечевой кости мышцы и соответствующие им индексы представлены в табличной форме, где классифицированы по характеру их участия в процессе удлинения данного сегмента верхней конечности (таблица 5.26).

**Таблица 5.26**

Классификация и кодировка мышц свободной верхней конечности применительно к полилокальному удлинению плеча

	Название мышцы	Кодировка мышцы
<b>Мышцы не травмируются, но всегда удлиняются на всю величину удлинения, независимо от количества и уровня остеотомий (двусуставные мышцы удлиняемого сегмента)</b>		
1.	Двуглавая мышца плеча m. biceps brachii (caput longum)	(Br.2.000 - Tr.0.An - 1.1.1)
2.	Двуглавая мышца плеча m. biceps brachii (caput breve)	(Br.2.000 - Tr.0.An - 1.1.1)
3.	Трехглавая мышца плеча m. triceps brachii (caput longum)	(Br.2.000 - Tr.0.An - 1.1.1)
<b>Не травмируются и не удлиняются (принадлежат к проксимальному или дистальному отделу конечности по отношению к удлиняемому сегменту)</b>		
4.	Локтевая мышца m. anconeus	(Br.1.000 - 0.Br.An - 0.0.0)
5.	Малая круглая мышца m. teres minor	(Tr.1.000 - Tr.Br.0 - 0.0.0)

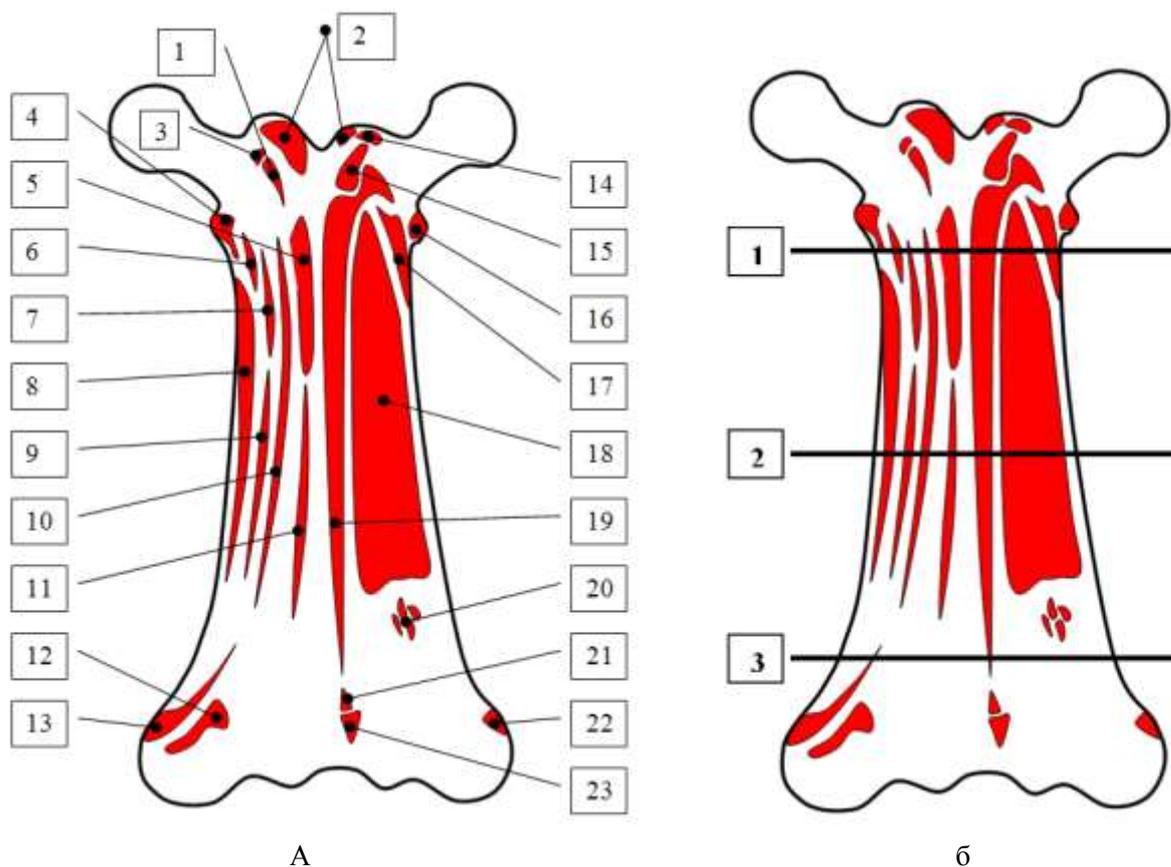
6.	Подостная мышца <i>m. infraspinatus</i>	(Tr.1.000 - Tr.Br.0 - 0.0.0)
7.	Подлопаточная мышца <i>m. subscapularis</i>	(Tr.1.000 - Tr.Br.0 - 0.0.0)
8.	Локтевой сгибатель запястья <i>m. flexor carpi ulnaris (caput ulnare)</i>	(An.1.000 - 0.An.Mn - 0.0.0)
9.	Плечелучевая мышца <i>m. brachioradialis</i>	(An.1.000 - Br.An.0 - 0.0.0)
10.	Круглый пронатор <i>m. pronator teres</i>	(An.1.000 - Br.An.0 - 0.0.0)
11.	Супинатор <i>m. supinator</i>	(An.1.000 - Br.An.0 - 0.0.0)
12.	Локтевой сгибатель запястья <i>m. flexor carpi ulnaris (caput humerale)</i>	(An.2.000 - Br.0.Mn - 0.0.0)
13.	Локтевой разгибатель запястья <i>m. extensor carpi ulnaris</i>	(An.2.000 - Br.0.Mn - 0.0.0)
14.	Короткий лучевой разгибатель запястья <i>m. extensor carpi radialis brevis</i>	(An.2.000 - Br.0.Mn - 0.0.0)
15.	Длинный лучевой разгибатель запястья <i>m. extensor carpi radialis longus</i>	(An.2.000 - Br.0.Mn - 0.0.0)
16.	Разгибатель мизинца <i>m. extensor digiti minimi</i>	(An.2.000 - Br.0.Mn - 0.0.0)
17.	Разгибатель пальцев <i>m. extensor digitorum</i>	(An.2.000 - Br.0.Mn - 0.0.0)
<b>Травмируются и удлинняются в зависимости от уровня остеотомии (принадлежат удлинняемому сегменту), исключение - дельтовидная мышца (<i>m. deltoideus</i>)</b>		
18.	Трехглавая мышца плеча <i>m. triceps brachii (caput laterale)</i>	(Br.1.110 - 0.Br.An - 1.1.1)
19.	Трехглавая мышца плеча <i>m. triceps brachii (caput mediale)</i>	(Br.1.011 - 0.Br.An - 0.1.1)
20.	Клюво-плечевая мышца <i>m. coracobrachialis</i>	(Br.1.010 - Tr.Br.0 - 1.1.0)
21.	Плечевая мышца <i>m. brachialis</i>	(Br.1.011 - 0.Br.An - 0.1.1)
22.	дельтовидная мышца <i>m. deltoideus</i>	(Tr.1.010 - Tr.Br.0 - 1.1.0)
23.	большая круглая мышца <i>m. teres major (перемещение)</i>	(Tr.1.100 - Tr.Br.0 - 1.0.0)
24.	Широчайшая мышца спины <i>m. latissimus dorsi (перемещение)</i>	(Tr.1.100 - Tr.Br.0 - 1.0.0)
25.	Большая грудная мышца <i>m. pectoralis major (перемещение)</i>	(Tr.1.100 - Tr.Br.0 - 1.0.0)

Как следует из представленной выше таблицы, локомоцию суставов плечевой кости обеспечивает 25 мышц, 14 из них в ходе ее удлинения на любом уровне не подвергаются растяжению, однако изменяются биомеханические условия их функционирования. Три двусуставные мышцы всегда удлиняются на всю величину удлинения плечевой кости. Еще 8 мышц в ходе удлинения плечевой кости в зависимости от уровня остеотомии могут испытывать влияние растяжения, от величины которого зависит их функциональное состояние. Таким образом, в ходе удлинения плеча не менее 11 мышц требуют мониторинга их функционального и структурного состояния. Из рассматриваемых в данной работе удлиняемых сегментов плечо является единственным сегментом, где при его удлинении может происходить перемещение точки крепления мышцы без ее растяжения. К этой группе мышц относятся все мышцы туловища.

### **Миотопография поверхности бедренной кости**

Миотопографические аспекты удлинения бедренной кости также имеют свои особенности. Особенностью мышц, осуществляющих движения в данном сегменте нижней конечности, является наличие нескольких мощных двусуставных мышц, осуществляющих сгибание и разгибание нижней конечности в коленном суставе, что даже при относительно небольшом удлинении бедра приводит к его контрактуре. Также данный сегмент отличается наличие мощных коротких мышц бедра, которые крепятся на значительном протяжении бедренной кости и осуществляют отведение и приведение бедра. В процессе удлинения бедренной кости данные мышцы могут вызывать смещение костных фрагментов под углом и по ширине.

Развернутая текстурная карта крепления мышц на данной кости и классические уровни ее удлинения у пациентов с ахондроплазией представлены на рис. 5.25.



**Рис. 5.25.** Развернутая миотопографическая и текстурная карта поверхности бедренной кости и области крепления мышц: а - нумерация мышц, б – уровни остеотомии.

1 - квадратная мышца бедра (*m. quadratus femoris*), 2 - средняя ягодичная мышца (*m. gluteus medius*), 3 - наружная запирающая мышца (*m. obturatorius externus*), 4 - **подвздошно-поясничная мышца (*m. iliopsoas*)**, 5 - большая ягодичная мышца (*m. gluteus maximus*), 6 - гребенчатая мышца (*m. pectineus*), 7 - короткая приводящая мышца (*m. adductor brevis*), 8 - **медиальная широкая мышца бедра (*m. vastus medialis*, медиальная головка *m. quadriceps femoris*)**, 9 - длинная приводящая мышца (*m. adductor longus*), 10 - большая приводящая мышца (*m. adductor magnus*), малая приводящая мышца (*m. adductor minimus*), 11 - двуглавая мышца бедра (*m. biceps femoris, caput breve*), 12 - икроножная мышца (*m. gastrocnemius, caput mediale*), 13 - большая приводящая мышца (*m. adductor magnus*), 14 - грушевидная мышца (*m. piriformis*), 15 - малая ягодичная мышца (*m. gluteus minimus*), 16 - **подвздошно-поясничная мышца (*m. iliopsoas*)**, 17 - **медиальная широкая мышца бедра (*m. vastus medialis*, медиальная головка *m. quadriceps femoris*)**, 18 - промежуточная широкая мышца бедра - *m. vastus intermedius*, промежуточная головка *m. quadriceps femoris*, 19 - латеральная широкая мышца бедра (*m. vastus lateralis*, латеральная головка *m. quadriceps femoris*), 20 - суставная мышца колена (*m. articularis genus*), 21 - подошвенная мышца (*m. plantaris*), 22 - большая приводящая мышца (*m. adductor magnus*), 23 - икроножная мышца (*m. gastrocnemius, caput laterale*).

В соответствии с предложенной формой записи, все участвующие в удлинении бедренной кости мышцы и соответствующие им индексы представлены в табличной форме, где классифицированы по виду их

участия в процессе удлинения данного сегмента конечности (таблица 5.27).

**Таблица 5.27**

Классификация и кодировка мышц свободной нижней конечности применительно к полилокальному удлинению бедра

	Название мышцы	Кодировка мышцы
	<b>Мышцы не травмируются, но всегда удлиняются на всю величину удлинения независимо от количества и уровня остеотомий (двусуставные мышцы удлиняемого сегмента)</b>	
1.	Портняжная мышца m. sartorius	(Fm.2.000 - Pl.0.Cr - 1.1.1)
2.	Полусухожильная мышца m. semitendinosus	(Fm.2.000 - Pl.0.Cr - 1.1.1)
3.	Полуперепончатая мышца m. semimembranosus	(Fm.2.000 - Pl.0.Cr - 1.1.1)
4.	Тонкая мышца m. gracilis	(Fm.2.000 - Pl.0.Cr - 1.1.1)
5.	Прямая мышца бедра m. rectus femoris (m. quadriceps femoris)	(Fm.2.000 - Pl.0.Cr - 1.1.1)
6.	Двуглавая мышца бедра m. biceps femoris (caput longum)	(Fm.2.000 – Pl.0.Cr - 1.1.1)
	<b>Не травмируются и не удлиняются (чаще всего принадлежат к проксимальному или дистальному отделу конечности по отношению к удлиняемому сегменту)</b>	
7.	Подвздошно-поясничная мышца m. iliopsoas	(Pl.1.000 – Pl.Fm.0 - 0.0.0)
8.	Грушевидная мышца m. piriformis	(Pl.1.000 – Pl.Fm.0 - 0.0.0)
9.	Средняя ягодичная мышца m. gluteus medius	(Pl.1.000 – Pl.Fm.0 - 0.0.0)
10.	Квадратная мышца бедра m. quadratus femoris	(Pl.1.000 – Pl.Fm.0 - 0.0.0)
11.	Наружная запирательная мышца m. obturatorius extemus	(Pl.1.000 – Pl.Fm.0 - 0.0.0)
12.	Икроножная мышца m. gastrocnemius (m. triceps surae)	(Cr.2.000 – Fm.0.Pd - 0.0.0)
13.	Подошвенная мышца m. plantaris	(Cr.1.000 – 0.Fm.Cr - 0.0.0)
14.	Малая ягодичная мышца m. gluteus minimus	(Pl.1.000 – Pl.Fm.0 - 0.0.0)

<b>Травмируются и удлиняются в зависимости от уровня остеотомии (как правило, принадлежат удлиняемому сегменту), исключение - большая ягодичная мышца (m. gluteus maximus)</b>		
15.	Большая ягодичная мышца m. gluteus maximus	(Pl.1.100 – Pl.Fm.0 - 1.0.0)
16.	Медиальная широкая мышца бедра m. vastus medialis , (m. quadriceps femoris)	(Fm.1.110 -0.Fm.Cr - 1.1.1)
17.	Промежуточная широкая мышца бедра m. vastus intermedius, (m. quadriceps femoris)	(Fm.1.110 -0.Fm.Cr - 1.1.1)
18.	Латеральная широкая мышца бедра m. vastus lateralis (m. quadriceps femoris)	(Fm.1.110 -0.Fm.Cr - 1.1.1)
19.	Гребенчатая мышца m. pectineus	(Fm.1.100 – Pl.Fm.0 - 1.0.0)
20.	Суставная мышца колена m. articularis genus	(Fm.1.001 -0.Fm.Cr - 0.0.1)
21.	Малая приводящая мышца m. adductor minimus	(Fm.1.100 – Pl.Fm.0 - 1.0.0)
22.	Короткая приводящая мышца m. adductor brevis	(Fm.1.100 – Pl.Fm.0 - 1.0.0)
23.	Длинная приводящая мышца m. adductor longus	(Fm.1.110 – Pl.Fm.0 - 1.1.0)
24.	Большая приводящая мышца m. adductor magnus	(Fm.1.011 – Pl.Fm.0 - 0.1.1)
25.	Двуглавая мышца бедра m. biceps femoris (caput breve)	(Fm.1.011 – 0.Fm.Cr - 0.1.1)

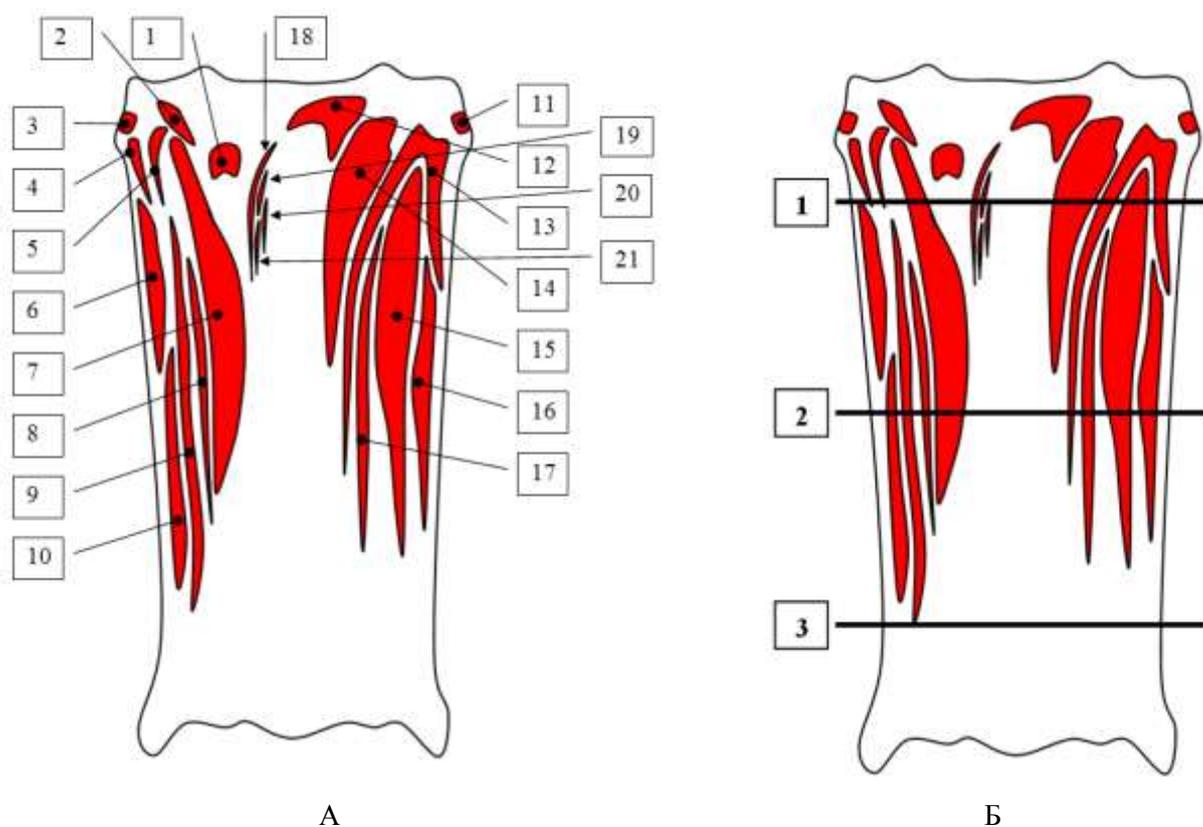
Согласно приведенной таблице, из 25 мышц, участвующих в обеспечении двигательной функции бедра, только 8 не испытывают на себе влияние растяжения при удлинении бедра на любом из уровне. Также обращает на себя внимание относительно большое количество двусуставных мышц - 6, которые удлиняются на всю величину удлинения бедренного сегмента нижней конечности.

### **Миотопография поверхности костей голени**

Удлинение голени, с точки зрения удлинения мышц, имеет ряд особенностей. Прежде всего, это наличие мощных мышц, работающих в содружестве с большим количеством относительно мелких мышц, осуществляю-

щих тонкие движения в голеностопном суставе и стопе, что имеет важное значение при ходьбе (рис. 5.26).

Наличие на голени мощных двусуставных мышц, которые растягиваются на всю величину удлинения данного сегмента, в немалой степени способствует развитию таких осложнений как эквинусная установка стопы и контрактура голеностопного сустава. В свою очередь, растяжение мелких мышц голени приводит к развитию разного род дисбаланса между ними и, как следствие, к многоплоскостным деформациям стопы. Этому процессу в немалой степени способствует наличие в стопе нескольких мелких и взаимосвязанных суставных сочленений, обеспечивающих множество сложных видов его движений. Также предрасполагающим фактором развития деформаций и контрактур является слабость связочного аппарата.



**Рис. 5.26.** Развернутая миотопографическая текстурная карта поверхности костей голени и области крепления мышц: а - нумерация мышц, б – уровни удлинения

В соответствии с предложенной формой записи, все участвующие в удлинении костей голени мышцы и соответствующие им индексы представлены в табличной форме, где классифицированы по виду их участия в процессе удлинения данного сегмента конечности (таблица 5.28).

**Таблица 5.28**

Классификация и кодировка мышц свободной нижней конечности применительно к полилокальному удлинению голени

	Название мышцы	Кодировка мышцы
	<b>Мышцы не травмируются, но всегда удлиняются на всю величину удлинения независимо от количества и уровня остеотомий (двусуставные мышцы удлиняемого сегмента)</b>	
1.	Подошвенная мышца m. plantaris	(Cr.2.000 - Fm.0.Pl - 1.1.1)
2.	Икроножная мышца m. gastrocnemius (m. triceps surae)	(Cr.2.000 - Fm.0.Pl - 1.1.1)
	<b>Не травмируются и не удлиняются (чаще всего принадлежат к проксимальному или дистальному отделу конечности по отношению к удлиняемому сегменту)</b>	
3.	Суставная мышца колена m. articularis genus	(Fm.1.000 - Fm.Cr.0 - 0.0.0)
4.	Двуглавая мышца бедра m. biceps femoris (caput breve)	(Fm.1.000 - Fm.Cr.0 - 0.0.0)
5.	Четырехглавая мышца бедра m. quadriceps femoris	(Fm.1.000 - Fm.Cr.0 - 0.0.0)
6.	Полусухожильная мышца m. semitendinosus	(Fm.2.000 - Pl.0. Cr - 0.0.0)
7.	Полуперепончатая мышца m. semimembranosus	(Fm.2.000 - Pl.0. Cr - 0.0.0)
8.	Прямая мышца бедра m. rectus femoris (quadriceps femoris)	(Fm.2.000 - Pl.0. Cr - 0.0.0)
9.	Тонкая мышца m. gracilis	(Fm.2.000 - Pl.0. Cr - 0.0.0)
10.	Портняжная мышца m. sartorius	(Fm.2.000 - Pl.0. Cr - 0.0.0)
	<b>Травмируются и удлиняются в зависимости от уровня остеотомии (как правило, принадлежат удлиняемому сегменту)</b>	
11.	Подколенная мышца m. popliteus	(Cr.1.100 - 0.Cr.Pl - 1.1.1)
12.	Длинный сгибатель пальцев m. flexor digitorum longus	(Cr.1. 010 - 0.Cr.Pl - 0.1.1)

13.	Длинный сгибатель большого пальца стопы <i>m. flexor hallucis longus</i>	(Cr.1. 010 - 0.Cr.Pl - 0.1.1)
14.	Задняя большеберцовая мышца <i>m. tibialis posterior</i>	(Cr.1. 110 - 0.Cr.Pl - 1.1.1)
15.	Камбаловидная мышца <i>m. soleus (m. triceps surae)</i>	(Cr.1.110 - 0.Cr.Pl - 1.1.1)
16.	Длинная малоберцовая мышца <i>m. peroneus longus (m. fibularis longus)</i>	(Cr.1.110 - 0.Cr.Pl - 1.1.1)
17.	Короткая малоберцовая мышца <i>m. peroneus brevis (m. fibularis brevis)</i>	(Cr.1.010 - 0.Cr.Pl - 0.1.1)
18.	Передняя большеберцовая мышца <i>m. tibialis anterior</i>	(Cr.1.110 - 0.Cr.Pl - 1.1.1)
19.	Длинный разгибатель пальцев <i>m. extensor digitorum longus</i>	(Cr.1.110 - 0.Cr.Pl - 1.1.1)
20.	Длинный разгибатель большого пальца <i>m. extensor hallucis longus</i>	(Cr.1.010 - 0.Cr.Pl - 0.1.1)

Предложенная кодировка мышц, в первую очередь, предназначена для того, чтобы в случае необходимости можно было, не прибегая к литературным и справочным данным, уточнить анатомию и топографию конкретной мышцы, а также понять характер ее участия при удлинении голени.

Предложенная классификация мышц и проведенная работа по составлению миотопографической карты и таблицы имеют, главным образом, практическую направленность. Практическая значимость данных разработок заключается, прежде всего, в том, что они позволяют определить те мышцы, которые в ходе удлинения голени в зависимости от числа остеотомий и величины удлинения на каждом из уровней оказывают наибольшее влияние на функцию суставного аппарата данного сегмента, либо сами подвержены наибольшему воздействию такого фактора как напряжение растяжения.

Актуальность учета фактора растяжения мышц при удлинении длинных трубчатых костей определяется тем фактом, что, чем на большую величину мышца удлиняется, тем больше вероятность развития в ней дистрофических процессов с последующим нарушением функции и развитием соответствующего вида осложнения.

Проведенные УЗ и рентгеноконтрастные исследования мышц удлиняемых сегментов конечностей показали, что по мере distraction мышцы претерпевают структурные и морфологические изменения. Так, согласно полученным данным, в ходе удлинения голени происходило постепенное снижение угла наклона мышечных волокон, истончение мышц, повышение их эхоплотности. При дальнейшем удлинении голени и по мере исчерпания резервных возможностей происходило нарушение дифференцировки мышечных слоев, которое сопровождалась дезорганизацией структуры мышечных волокон [31, 163, 171, 200, 260, 335].

Таким образом, своевременный анализ результатов удлинения голени и его влияния на структурно-функциональное состояние мышц поможет выявить область наиболее вероятных проблем и возможных осложнений, своевременно принять меры по их профилактике в виде целенаправленных занятий ЛФК, «защиты» смежных суставов и мониторинга дистрофических явлений в наиболее заинтересованных мышцах путем УЗИ и электромиографии [37, 111, 112, 162, 170, 227, 267, 276, 283].

### **Клинические примеры использования миотопографии и некоторые общие принципы и особенности кодирования мышц в данной классификации**

При практическом использовании предложенной классификации мышц и способа их кодирования следует учитывать один нюанс, на который необходимо обратить внимание. Особенность эта состоит в том, что одна и та же мышца может по - разному участвовать в удлинении двух смежных сегментов конечности. Таким образом, одна и та же мышца для каждого сегмента имеет свою кодировку. Кроме этой особенности следует понимать, что существуют мышцы, имеющие несколько точек крепления, и по причине этой особенности строения разные части мышцы могут являться как односуставными, так и двусуставными, что также отражено в составленных таблицах.

## Общие закономерности

Исходя из итогов представленной классификации мышц, можно сделать некоторые выводы, которые отражают общие принципы участия мышц по отношению к удлиняемому сегменту. По данному признаку все мышцы удлиняемого сегмента делятся на три большие группы.

К первой группе относятся мышцы, которые не травмируются, но всегда удлиняются на всю величину удлинения сегмента, независимо от количества и уровня остеотомий. К таковым мышцам относятся исключительно двусуставные мышцы, принадлежащие удлиняемому сегменту.

Вторую группу, согласно классификации, составили мышцы, которые не травмируются и не удлиняются при удлинении кости на любом уровне. Как правило, к данной группе относятся мышцы, принадлежащие к проксимальному или дистальному отделу конечности по отношению к удлиняемому сегменту.

Третью группу составили мышцы, которые травмируются и удлиняются в зависимости от уровня остеотомии. Эти мышцы, как правило, принадлежат удлиняемому сегменту. Однако некоторые мышцы составляют исключение. На верхней конечности к группе исключения относятся дельтовидная мышца (*m. deltoideus*), большая круглая мышца (*m. teres major*), широчайшая мышца спины (*m. latissimus dorsi*), большая грудная мышца (*m. pectoralis major*), которые принадлежат к мышцам туловища. Особенностью данной группы мышц является то, что при удлинении плечевого сегмента, как правило, не случается их травмирования или растяжения, а происходит перемещение точки их крепления на плечевой кости. На нижней конечности в аналогичном положении находится большая ягодичная мышца (*m. gluteus maximus*).

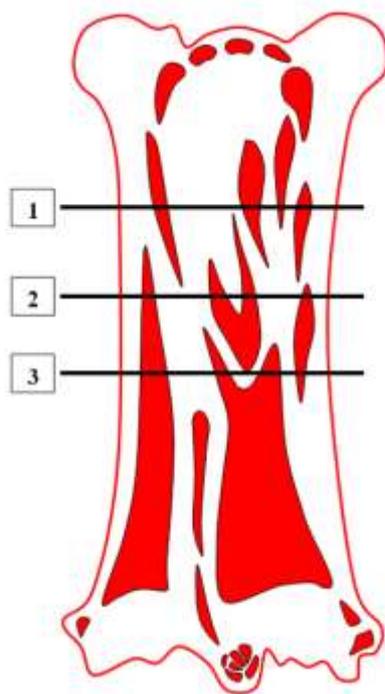
## **Возможные осложнения при несоблюдении миотопографических аспектов удлинения длинных трубчатых костей на примере больных с ахондроплазией**

В данном разделе мы хотим проиллюстрировать практическую актуальность предложенной классификации в виде нескольких ситуационных примеров из клинической практики, которые также демонстрируют некоторые важные универсальные аспекты удлинения длинных трубчатых костей, присутствующие всегда в практической работе и не зависящие от этиологии заболевания.

### **Варианты удлинения дельтовидной мышцы**

Как известно, при ахондроплазии анатомия опорно - двигательной системы имеет весьма существенные особенности развития. В отношении плечевой кости данная особенность выражается в укорочении ее продольных размеров, наличии ярко выраженного апофиза дельтовидной мышцы и расширенных метаэпифизов.

В зависимости от поставленной задачи и конкретной клинической ситуации при удлинении плечевой кости от уровня проксимальной остеотомии будет зависеть, в каких биомеханических условиях будет работать дельтовидная мышца после выполненного удлинения. В данном случае от уровня остеотомии зависит, на каком фрагменте плечевой кости останется точка крепления дельтовидной мышцы. При выполнении данной операции есть три варианта выполнения проксимальной остеотомии (рис. 5.27).

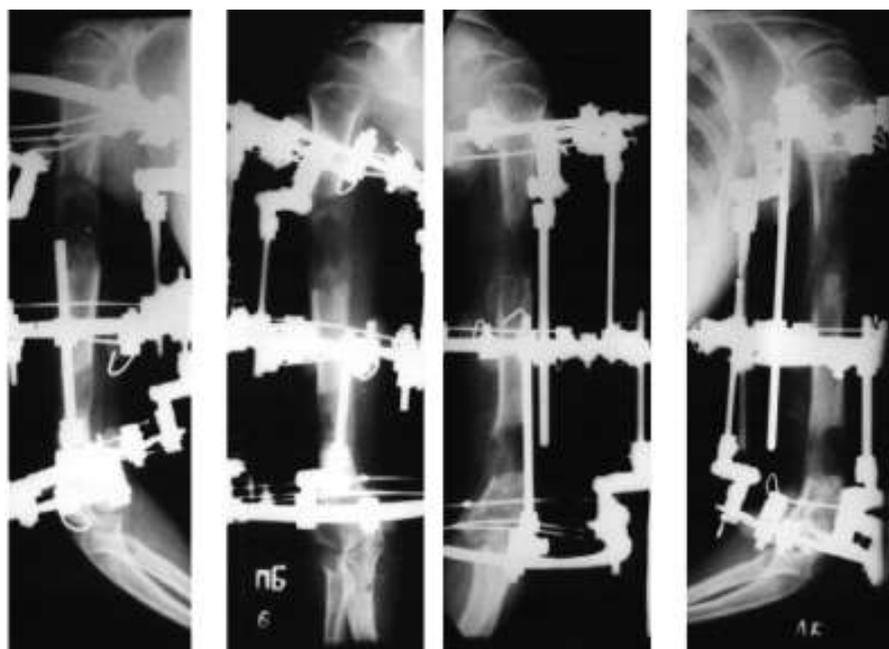


**Рис. 5.27.** Варианты выполнения остеотомии при удлинении плечевой кости

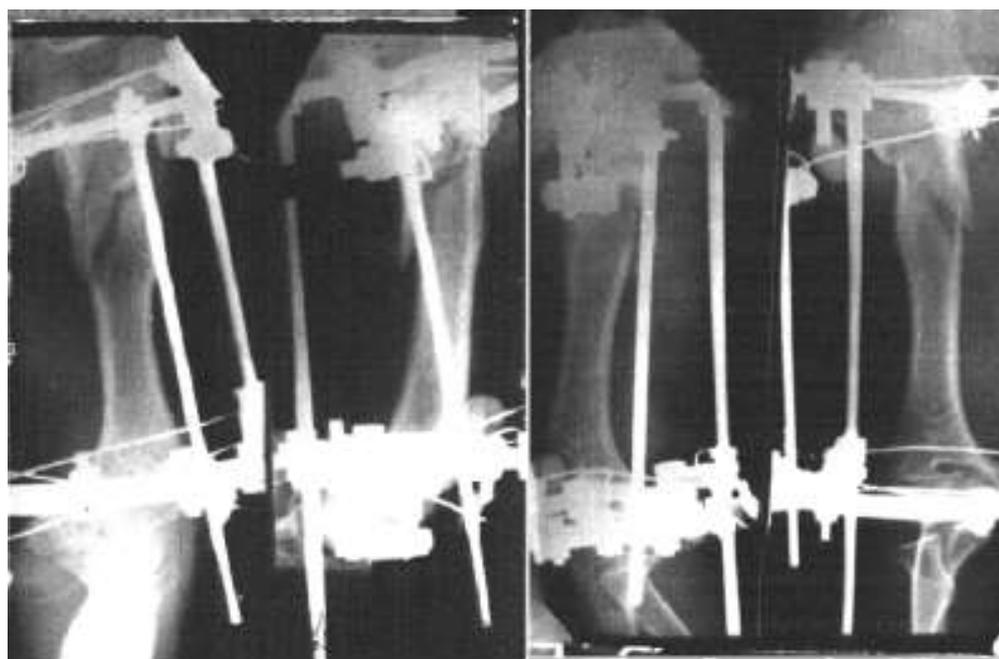
Первый вариант – точка крепления дельтовидной мышцы остается на проксимальном фрагменте плечевой кости, и сама мышца не удлиняется, но после удлинения точка крепления данной мышцы окажется не на середине плечевой кости, как в норме, а в верхней ее трети. Биомеханика работы дельтовидной мышцы изменится в более скоростной диапазон, но с потерей силы (рис. 5.28).

Второй вариант предполагает выполнение остеотомии выше дельтовидной бугристости с перемещением последней в процессе удлинения на дистальный отдел кости. В этом случае, теоретически, мощность дельтовидной мышцы, по законам механики, увеличивается, но возникает потеря скорости. Кроме этого, удлинение данной мышцы на значительные величины повышает риск развития в ней дистрофических процессов (рис. 5.29.).

Учитывая данные факты, в настоящее время используется третий, компромиссный вариант остеотомии, когда она проходит через середину дельтовидной бугристости.

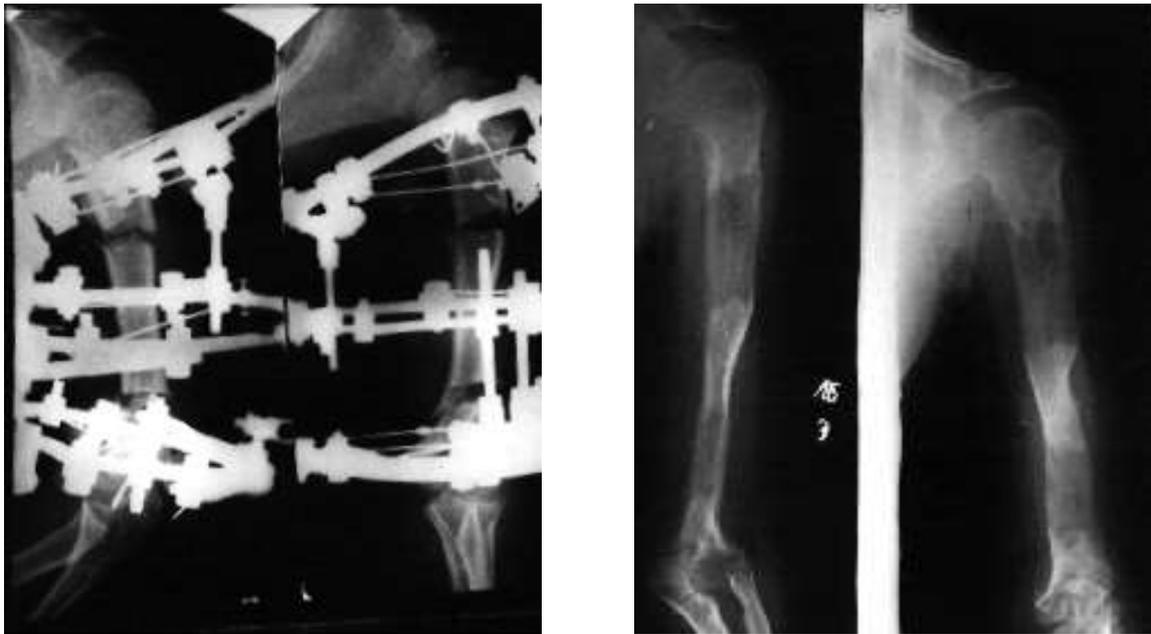


**Рис. 5.28.** Рентгенограмма плеча при билочальном удлинении плечевой кости (остеотомия проходит ниже крепления дельтовидной мышцы)



**Рис. 5.29.** Рентгенограмма плеча при монолокальном удлинении плечевой кости (остеотомия проходит выше крепления дельтовидной мышцы)

Такой вариант выполнения остеотомии предполагает расслоение мышцы в процессе удлинения плеча на два пучка, каждый из которых будет работать в своих биомеханических условиях (рис. 5.30).



**Рис. 5.30.** Рентгенограмма плеча при билोकальном удлинении плечевой кости (остеотомия проходит через точку крепления дельтовидной мышцы)

### **Низведение большой грудной мышцы**

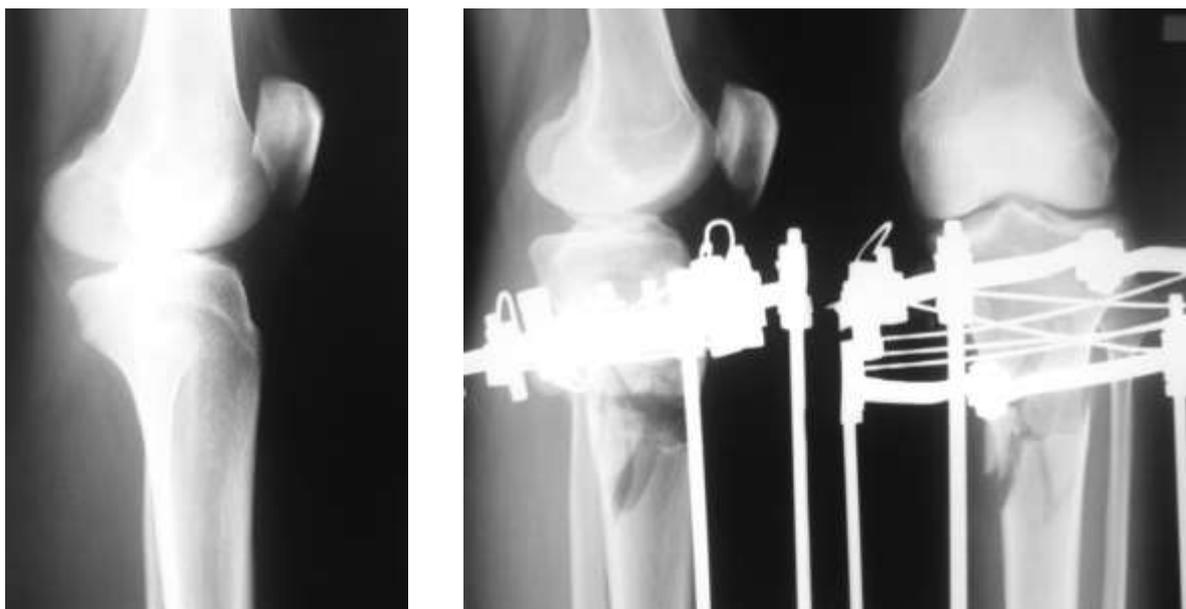
Данное осложнение встретилось при билोकальном удлинении плечевых костей у пациента с ахондроплазией. Особенность остеосинтеза в данном клиническом случае заключалась в том, что проксимальная остеотомия была выполнена выше точки прикрепления большой грудной мышцы, что привело к постепенному ее низведению в ходе удлинения плечевой кости.

При достижении величины удлинения на данном уровне до 5 см клинически отмечено опускание переднего нижнего края подмышечной области вследствие перемещения большой грудной мышцы, которая его формирует. В результате удлинение на проксимальном уровне прекращено, и произведена постепенная компрессия дистракционного регенерата на 1 см. Удлинение продолжено за счет дистальной остеотомии. В результате меньшей активности репаративного остеогенеза в дистальном отделе плечевой кости дистракция полностью прекращена раньше времени, не достигнув 2 см от запланированной величины удлинения. С учетом данного факта удлинение противоположной плечевой кости также выполнено на 2 см меньше запланированной величины. Следует отметить, что в данном

случае речь идет о параллельном удлинении симметричных сегментов, и наличие осложнения не привело к каким - либо негативным последствиям. При одностороннем укорочении плеча и уравнивании его длины с противоположным сегментом подобное осложнение потребовало бы дополнительного этапа лечения.

### **Низведение надколенника**

Осложнение развилось при удлинении голени на двух уровнях, при этом проксимальная остеотомия большеберцовой кости прошла выше места прикрепления собственной связки надколенника. В ходе удлинения голени на данном уровне по достижении 4 см на рентгенограммах было отмечено низведение надколенника (рис. 5.31). Клинически осложнение проявлялось в деформации коленного сустава при его сгибании. Для решения возникшей проблемы потребовалось дополнительное оперативное вмешательство, в ходе которого бугристость большеберцовой кости была отсечена от перемещенного среднего фрагмента одноименной кости и перемещена свое исходное место до контакта с проксимальным фрагментом, где временно была фиксирована спицами.



**Рис. 5.31.** Низведение надколенника при высоком уровне остеотомии

## **Выводы**

1. В зависимости от уровня и числа остеотомий, а также величины удлинения кости на каждом из уровней разные мышцы подвергаются действию растяжения в разной степени.
2. В зависимости от уровня остеотомии при удлинении сегмента конечности мышца может подвергаться удлинению, не удлиняться или перемещается точка ее крепления.
3. Растяжение мышцы в ходе удлинения сегмента конечности может привести к контрактуре сустава или суставов, движения в которых она обеспечивает.
4. Увеличение длины сегмента и перемещение точек крепления мышц изменяет биомеханические условия функционирования данного звена кинематической цепочки.
5. Двусуставные мышцы, принадлежащие удлиняемому сегменту конечности, всегда растягиваются на всю величину удлинения сегмента независимо от уровня и количества остеотомий.
6. Планировать удлинение сегмента конечности необходимо с учетом его влияния на заинтересованные группы мышц.
7. Удлинение голени сопровождается перестроечными процессами в мышцах, которые фиксируются при УЗ исследовании, что дает возможность осуществлять мониторинг их состояния.

## **Резюме**

Как правило, при планировании оперативного вмешательства по удлинению голени, в зависимости от поставленной задачи и клинического случая возможно несколько вариантов решения медицинской проблемы. В таких случаях врач может выбрать наиболее подходящий вариант оперативного вмешательства, который бы максимально учитывал влияние удлинения на растяжение мышц, что позволит заранее предупредить развитие некоторых осложнений. Очевидно, что способность мышцы к растяжению и росту во многом обусловлена величиной ее растяжения, а также особенностями ее анатомического строения и реализуемой функции. В тех случаях, когда клиническая ситуация строго диктует именно данный уровень удлинения, врач, зная о возможных проблемах, может целена-

правленно проводить комплекс мероприятий, направленных на профилактику осложнений, с целью снижения негативного влияния на окончательный клинико- функциональный результат лечения.

В целом, предложенную схему, классификацию и кодировку мы рассматриваем как наглядные учебные пособия, которые могут быть использованы наравне с известными схемами проведения спиц, дополняя их. Также изложенные сведения помогут врачу составить для себя более полное представление о сложности данной области оперативной ортопедии и более полно осознать суть происходящих при удлинении конечности процессов.

## **5.6 Повторное удлинение голени как этап реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией**

Тактика лечения пациентов с ахондроплазией в кратком изложении можно выразить следующими словами: удлинение, исправление деформаций, сохранение функции. Из практического опыта очевидно, что достичь средних пропорций и продольных размеров взрослого человека у больных данной нозологической группы существующими сегодня способами лечения совершенно невозможно. Как было показано выше, исходя из современных эргономических стандартов социальной среды обитания, комфортные условия труда, быта и отдыха рассчитаны, исходя из минимальных размеров лиц женского пола 5 - го перцентиля, что представляет собой пропорционально сложенного человека ростом не менее 150 см. Таким образом, с эргономической точки зрения - это тот минимальный стандарт, к которому необходимо стремиться. Однако такие показатели в большинстве случаев достижимы только в результате двукратного удлинения голени. Таким образом, данная тактика лечения является весьма актуальной.

Как правило, при повторном удлинении голени характер оперативного вмешательства и ведение больных принципиально не отличаются от таковых при первичном удлинении голени. Тем не менее, повторное удлинение данного сегмента нижней конечности имеет свои особенности, которые заключаются в следующем: отсутствует относительный избыток мягких тканей, в силу чего возможность растяжения мягких тканей уменьшена, имеются рубцовые изменения мягких тканей от предыдущего удлинения, возможно наличие клиничко - функциональных последствий после предыдущего удлинения (осложнений, повлиявших на окончательный результат лечения).

Также при повторном удлинении голени имеет свои нюансы и методика остеосинтеза. В частности, остеотомию выполняют, как правило, по верхнему краю вновь образованной кости, то есть на уровне проксимального метадиафиза. Спицы проводят, по мере возможности, через старые рубцово-

измененные ткани, так как количество рубцов остается прежним, а риск ранения сосудисто-нервных структур практически исключается. Это обусловлено тем, что рубцовые ткани менее подвержены растяжению и прорезыванию вследствие низкой их эластичности и спаянности с подлежащими тканями. Однако проведение спиц через здоровые участки кожи не является ошибкой.

### **Рентгенологическая картина репаративного остеогенеза при повторном удлинении голени**

#### **Остеологический статус костей голени перед повторным удлинением**

На исходных рентгенограммах, в зависимости от времени, прошедшего с момента первого удлинения, наблюдалась повышенная оптическая плотность большеберцовой кости, наличие признаков прерывистости костномозгового канала, а также остаточные признаки периостальной реакции в виде утолщения новообразованной кости или дефекты кортикальной пластинки (таблица 5.29).

**Таблица 5.29**

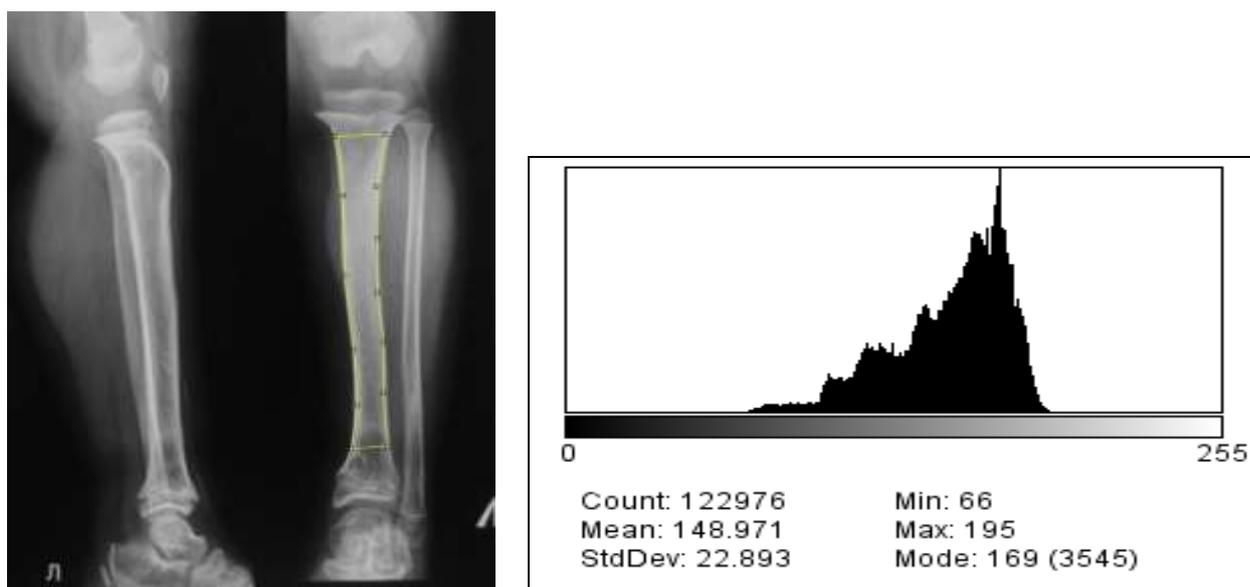
Временная динамика признаков исходного удлинения костей голени

	1 м	1 г.	2 г.	>2г.
Повышенная оптическая плотность кости	100	75	25	0
Непрерывность костномозгового канала	100	35	8	0
Периостальная реакция	100	45	12	5
Периостальный дефект кости	50	50	10	2

Кроме этого, после удлинения форма и структура кости, как правило, несет на себе следы перемещения костных фрагментов, выполненного с целью коррекции имевшихся деформаций, или появившиеся в процессе деформации дистракционного регенерата. Наименьшие рентгенологические признаки оперативного вмешательства присутствуют на дистальном уровне удлинения. Причиной для этого является особенность удлинения голени.

Она заключается в том, что при билокальном удлинении голени 70% его выполняется за счет проксимальной остеотомии. Таким образом, удлинение на дистальном уровне прекращается раньше, и к моменту снятия аппарата фиксации голени на данном уровне составляет, как правило, половину всего периода удлинения.

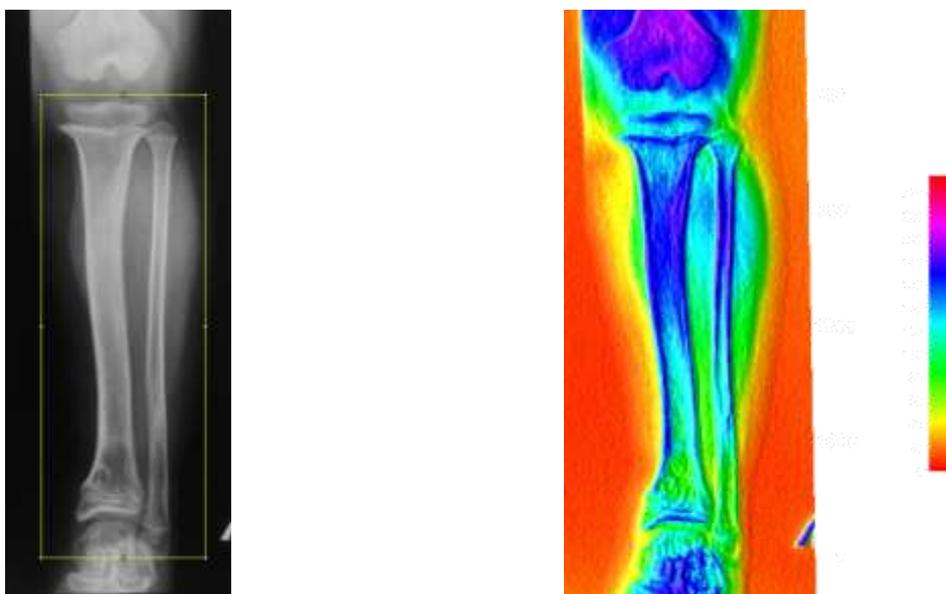
Дооперационные данные оптической денситометрии показывают практически одинаковую среднюю оптическую плотность во всех отделах материнской кости. Средняя плотность изображения и мода стремятся к общему значению, которое, в свою очередь, находится в светлой части оптического спектра. Стандартное отклонение принимает минимально низкие значения. В зависимости от качества снимка показатели могут несколько меняться, но общая тенденция сохраняется (рис. 5.32).



**Рис. 5.32.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией после первого ее удлинения и гистограмма оптической плотности выделенного участка изображения со статистическими показателями яркости

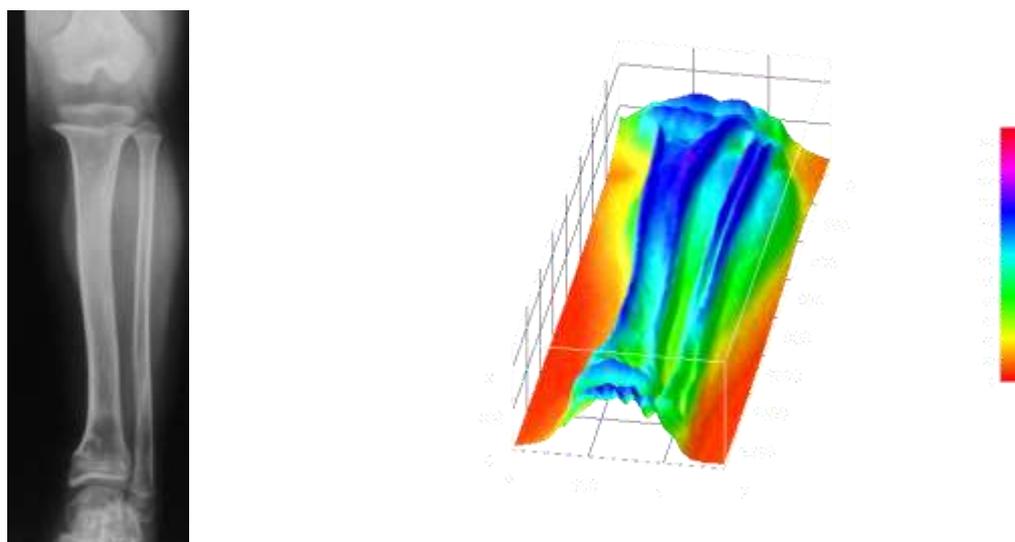
Цветовое контрастирование рентгенологического изображения позволяет более качественно и наглядно оценить особенности распределения и соотношение структур различной степени плотности изображения. На данном этапе лечения исследование однозначно показывает, что на снимке четко визуализируются кортикальные пластинки на всем протяжении вновь образованной кости, а их оптическая плотность соответствует таковой на мате-

ринской кости или превосходит ее, костномозговой канал, как правило, непрерывен на всем протяжении либо частично непроходим на уровне самого длинного регенерата. Участки сужения канала по своей оптической плотности равны кортикальным пластинкам и в приведенной иллюстрации в цветовой палитре отображаются оттенками синего цвета (рис. 5.33).



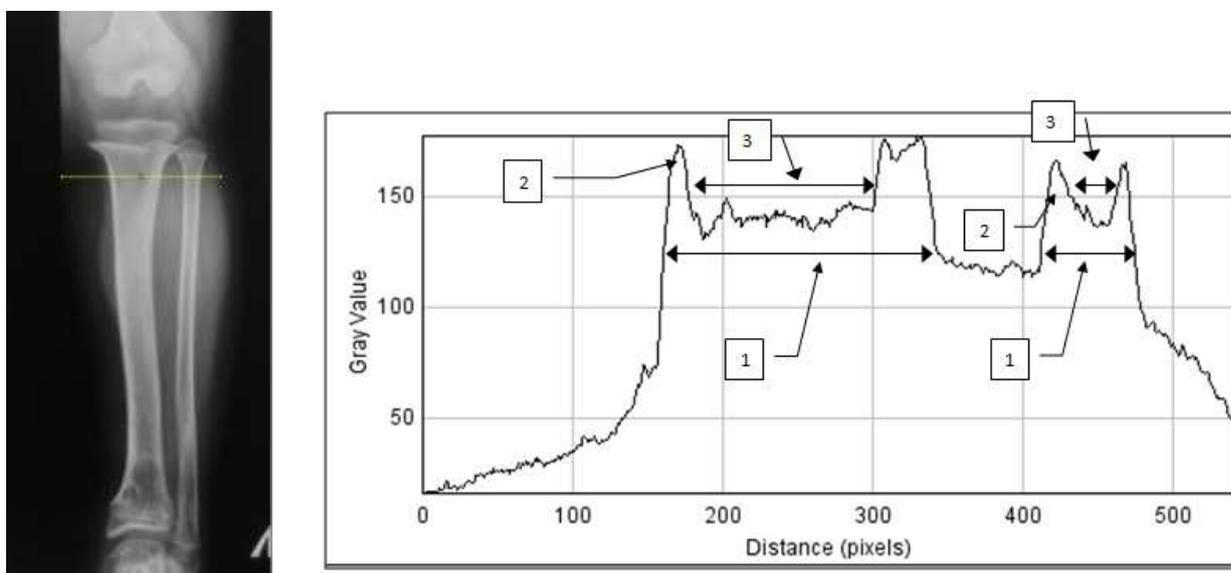
**Рис. 5.33.** Цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией после первого ее удлинения

Оптический рельеф рентгенограммы, совмещенный с цветовым контрастированием, показывает четко выраженные непрерывные кортикальные пластинки, находящиеся на одном уровне (высоте) и в одном цветовом диапазоне с материнской костью (рис. 5.34).



**Рис. 5.34.** Оптический рельеф и цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией после первого ее удлинения

Оптическая поперечная профилограмма рентгенологического изображения на исходном снимке на разных уровнях демонстрирует различную картину, отражающую анатомическое строение кости. Так, на уровне проксимального метаэпифиза, т.е. выше уровня проксимальной остеотомии профилограмма отчетливо демонстрирует наличие двух широких участков повышенной оптической плотности (рис. 5.35), соответствующих костям голени (1), каждый из которых заканчивается двумя остроконечными пиками, соответствующими кортикальным пластинкам (2). Участок депрессии между пиками на данном уровне соответствует костномозговому каналу (3).

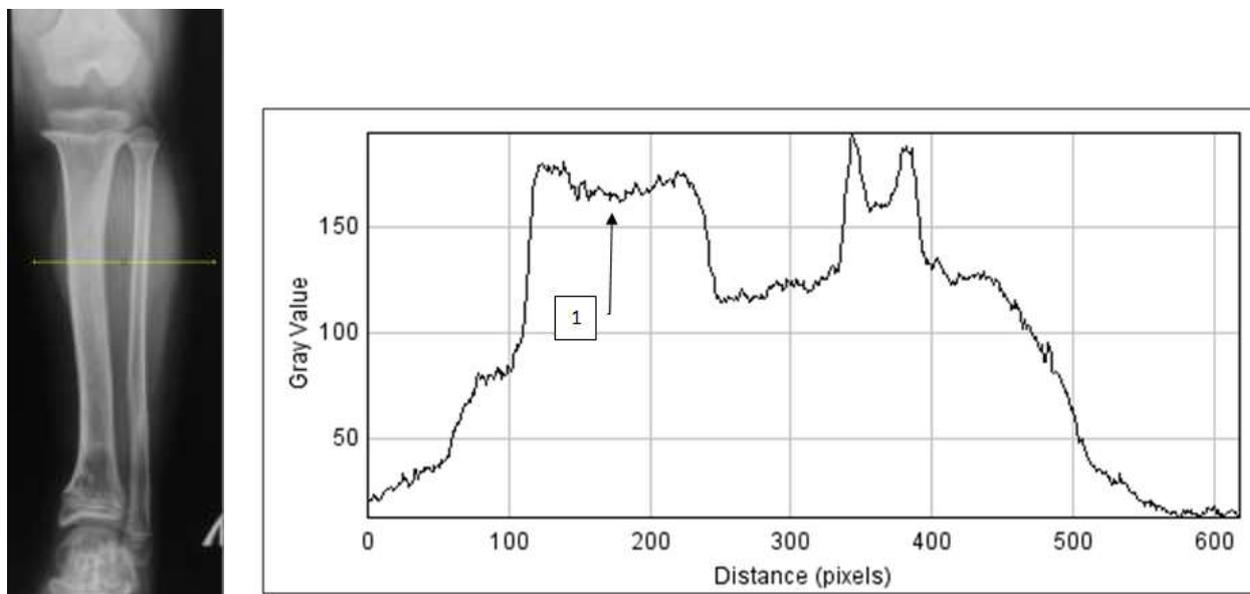


**Рис. 5.35.** Оптическая поперечная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией после первого ее удлинения на уровне проксимального метаэпифиза

Данное исследование, проведенное на протяжении всей зоны интереса, позволяет составить полную последовательную картину, что иногда довольно затруднительно при построении 3D оптического рельефа.

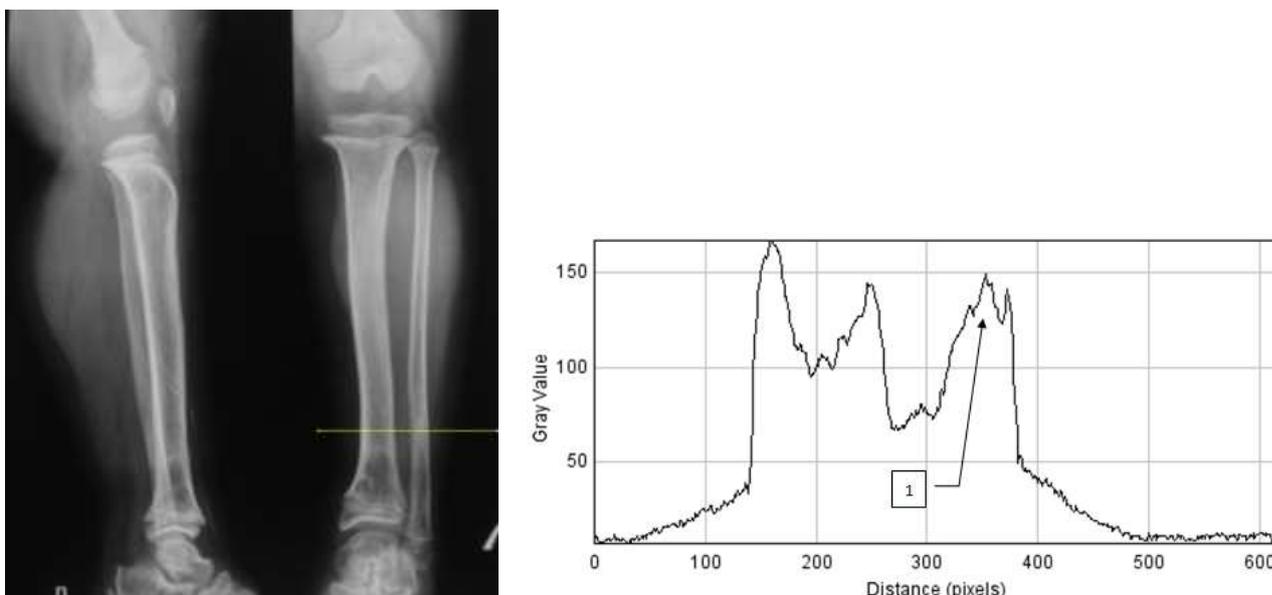
Профилометрия, проведенная на уровне проксимального дистракционного регенерата, может однозначно показать, проходим костномозговой канал или нет. Так, в приведенном примере на широком участке возвышения, который соответствует большеберцовой кости, нет характерных для кортикальных пластин двух пиков возвышения, что однозначно свидетельствует

об отсутствии костномозгового канала (рис. 5.36). Тем не менее, изогнутая книзу вершина большеберцового плато говорит о начале процессов формирования костномозгового канала (1).



**Рис. 5.36.** Рентгенограмма и оптическая поперечная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией после первого ее удлинения на уровне проксимального метаэпифиза

Оптический профиль на дистальном уровне удлинения показывает, что костномозговой канал большеберцовой кости на данном уровне восстановлен, в то время как на малоберцовой кости данная структура отсутствует (1). Такая картина складывается в силу того обстоятельства, что удлинение малоберцовой кости проводится, как правило, на одном уровне, и величина ее удлинения соответствует всей величине удлинения большеберцовой кости на обоих уровнях и продолжается весь период distraction (рис. 5.37). В то же время, структурная перестройка вновь образованной кости на дистальном уровне идет с опережением примерно на 2 – 3 месяца, т.к. удлинение на этом уровне меньше и, соответственно, период distraction короче.

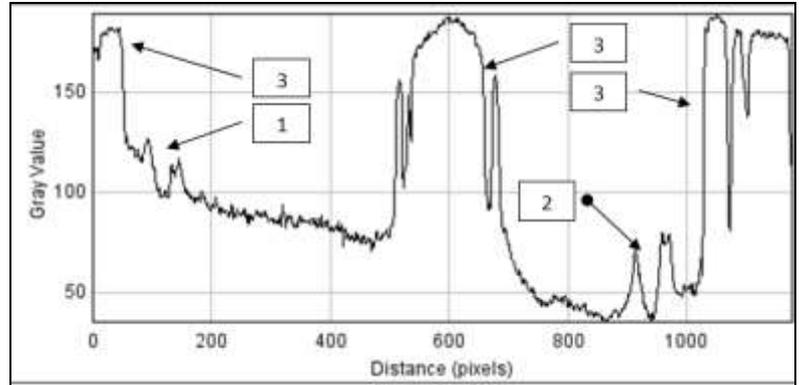
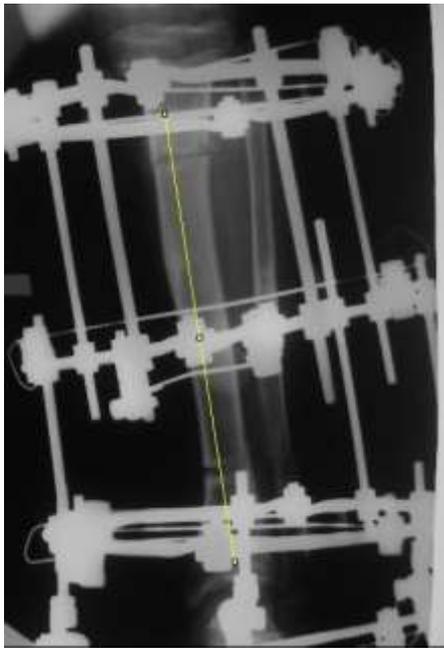


**Рис. 5.37.** Рентгенограмма и оптическая поперечная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией после первого ее удлинения на уровне проксимального метаэпифиза

В целом остеологический статус костей голени в зависимости от времени, прошедшего после их первого удлинения, от интактных костей голени может отличаться по следующим признакам: повышенная оптическая плотность кости, возможно наличие участков прерывания костномозгового канала, наличие периостальной реакции костей в виде повышенной оптической плотности кортикальных пластин, периостальный дефект кости, наличие деформации костей.

### **Остеосинтез и остеотомия**

При рентгенологическом исследовании на данном этапе лечения структура интактных участков костей не изменена. Зоны остеотомии представляют собой участки затемнения, поперечно расположенные относительно оси голени. На оптической профилограмме отмечаются участки деталей аппарата (3), остеотомии в виде узких участков резкого падения оптической плотности (1), по обоим краям которых находятся характерные пики резкого повышения оптической плотности, образованные в результате уплотнения кости при ее остеотомии долотом (2) (рис. 5.38).

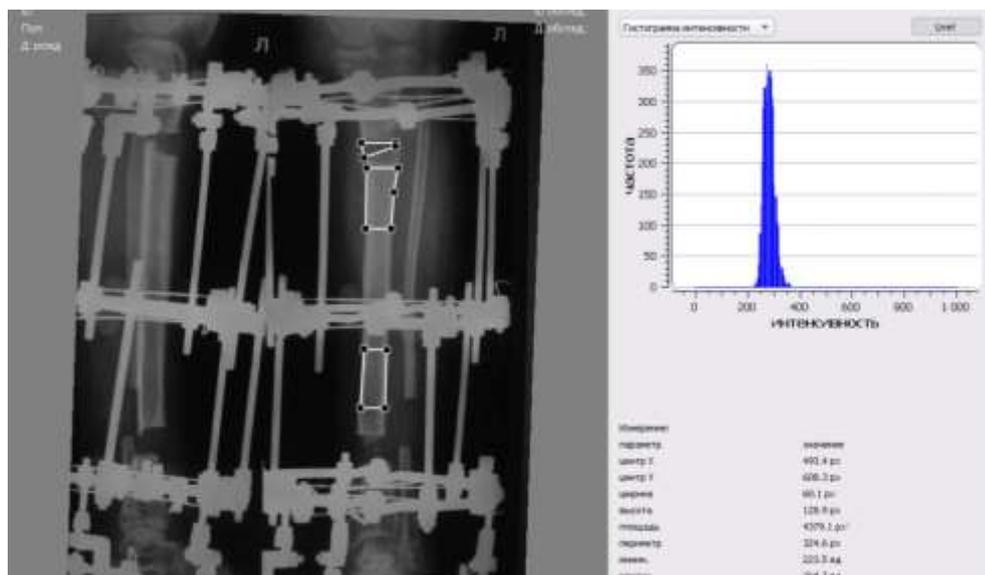


**Рис. 5.38.** Рентгенограмма и оптическая продольная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией после остеосинтеза и остеотомии берцовых костей в ходе повторного ее удлинения

**Первые рентгенологические признаки репаративного остеогенеза** появляются через две недели дистракции в виде светлой бесструктурной облаковидной тени. Края костных фрагментов сохраняют четкий и ровный контур. Периостальной реакции в этот период, как правило, не наблюдается. При соответствии режима удлинения и нормальной активности репаративного процесса на данный момент определяли диастаз от 1 до 1,5 см, заполненный регенератом, имеющим вид облаковидного субстрата без четких границ.

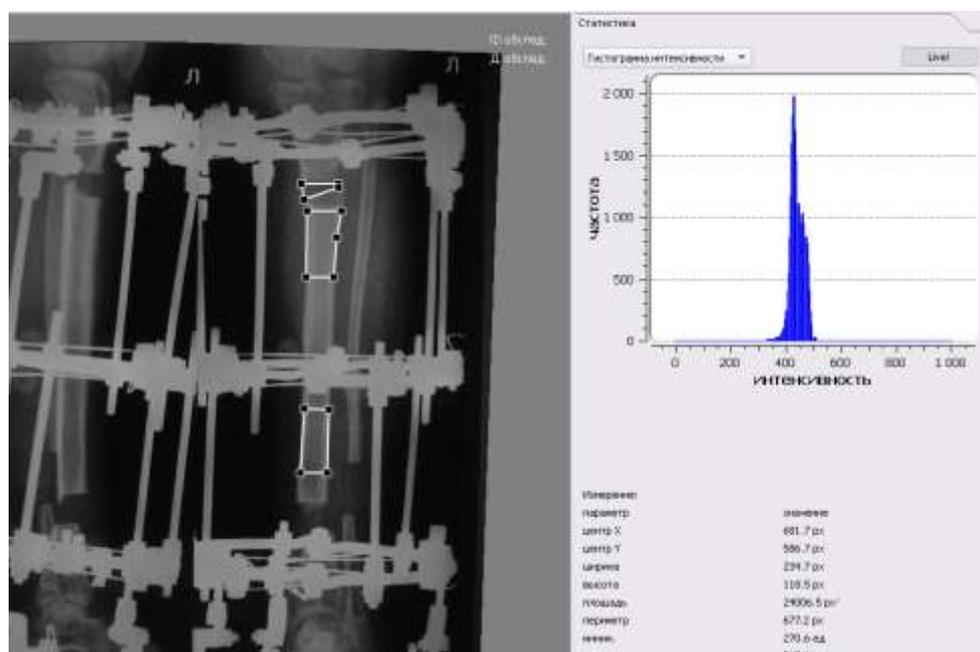
Контуры образовавшихся в процессе остеотомии мелких костных фрагментов остаются четкими. Рентгенологическая картина и результаты оптической денситометрии статистически значимо не отличаются от таковых при первом удлинении.

На данном этапе лечения результаты оптической денситометрии демонстрируют максимальную разницу оптической плотности между материнской костью и областью формирования дистракционного регенерата (рис. 5.39). Плотность самой материнской кости практически равна дооперационному значению, признаков остеопороза нет, периостальной реакции не наблюдается (рис. 5.40).



**Рис. 5.39.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией через две недели после операции и гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего проксимальному уровню удлинения

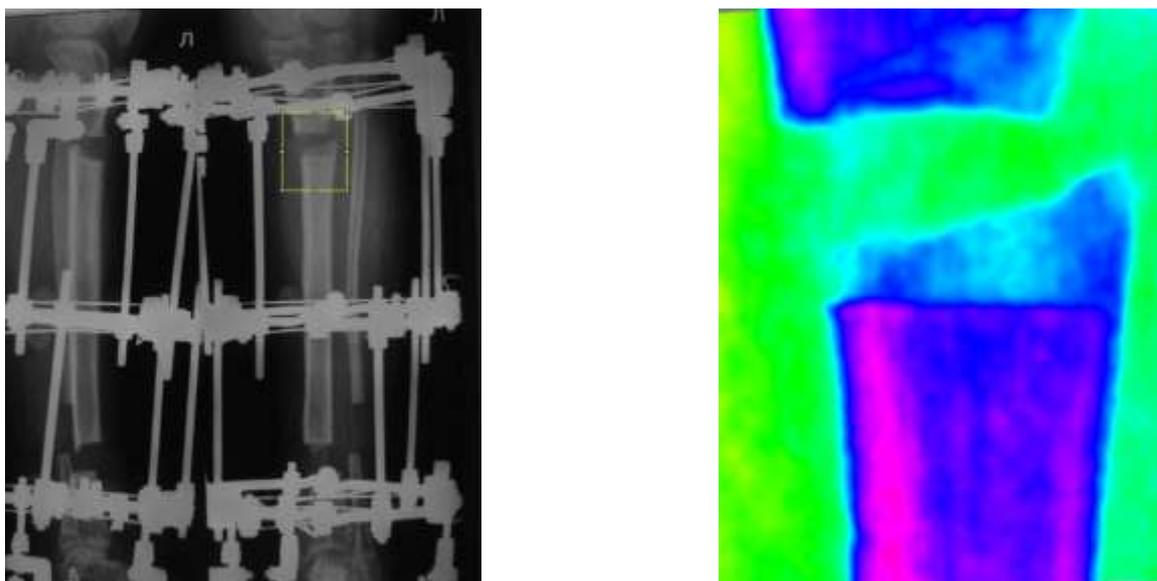
Гистограмма распределения яркости изображения, содержащего участки материнской кости, демонстрирует явное смещение пика в сторону повышенной оптической плотности изображения (рис. 5.40).



**Рис. 5.40.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией через две недели после операции, гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего проксимальному и дистальному отделу среднего костного фрагмента

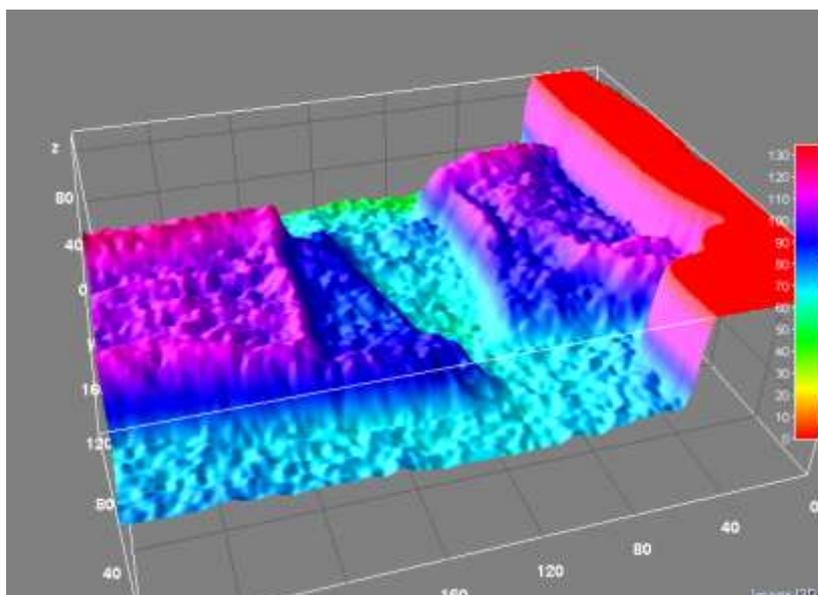
Средняя плотность изображения материнской кости и мода стремятся к общему значению, которое, в свою очередь, находится в светлой части оптического спектра и имеет максимально высокий показатель, который в дальнейшем будет снижаться до самого снятия аппарата. Стандартное отклонение, полученное для данной гистограммы распределения, демонстрирует минимальные значения.

Цветовое контрастирование рентгенологического изображения на данном этапе лечения показывает, что область регенерата по своей плотности изображения соответствует скорее фоновому уровню рентгенограммы, за исключением небольших фрагментов костных фрагментов, если таковые были получены в ходе остеотомии (рис. 5.41).



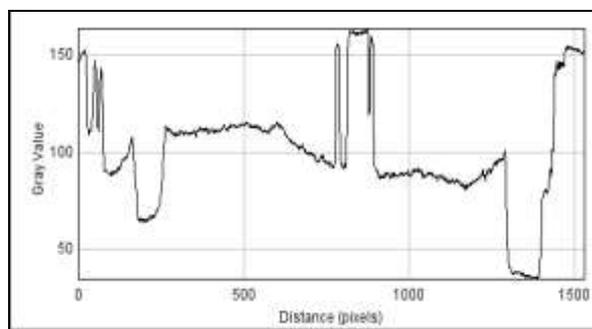
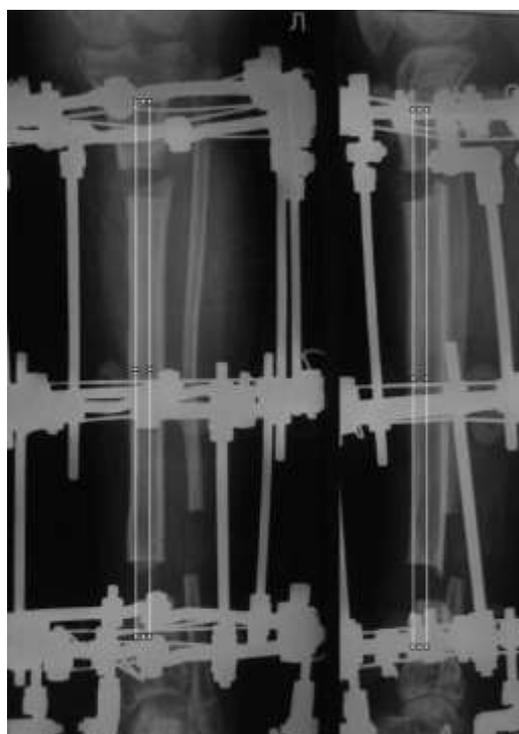
**Рис. 5.41.** Цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией через две недели после операции

Построенный оптический рельеф, совмещенный с цветовым контрастированием, показывает явную и равномерную депрессию участков изображения, соответствующих области формирования дистракционного регенерата (рис. 5.42).

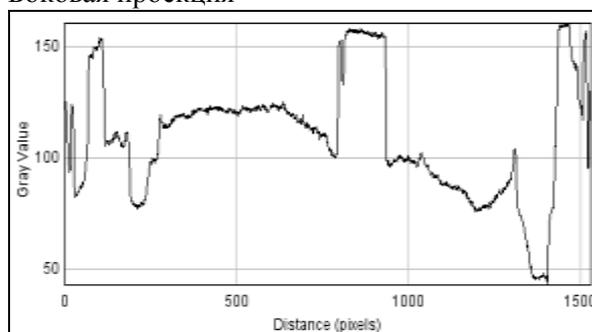


**Рис. 5.42.** Оптический рельеф и цветное контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией на проксимальном уровне удлинения через две недели после начала удлинения

Продольная оптическая профилограмма голени в прямой и боковой проекциях показывают резкое падение оптической плотности на границе между костью и диастазом с практически плоским основанием, что свидетельствует о самом минимальном проявлении результатов репаративного остеогенеза (рис. 5.43).



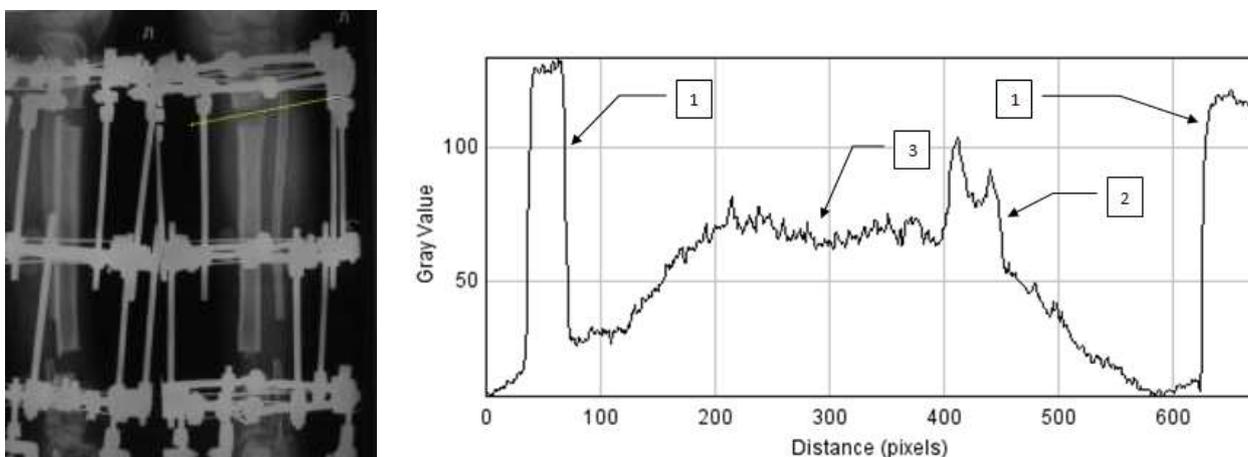
Боковая проекция



Прямая проекция

**Рис. 5.43.** Рентгенограмма и оптическая продольная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией после остеосинтеза и остеотомии берцовых костей через две недели после операции

Поперечная профилограмма рентгеновского снимка на уровне диастаза напоминает изолинию (3) с отдельными незначительными пиками, которые больше можно сравнить с неровностями (рис. 5.44). На профилограмме отчетливо видно, что оптическая плотность диастаза практически равна фоновой (мягкие ткани), о чем говорит пик, соответствующий малоберцовой кости (2), на котором отчетливо контурируются кортикальные пластинки. Участки изображения, имеющие максимальную плотность (1), соответствуют металлоконструкциям аппарата.



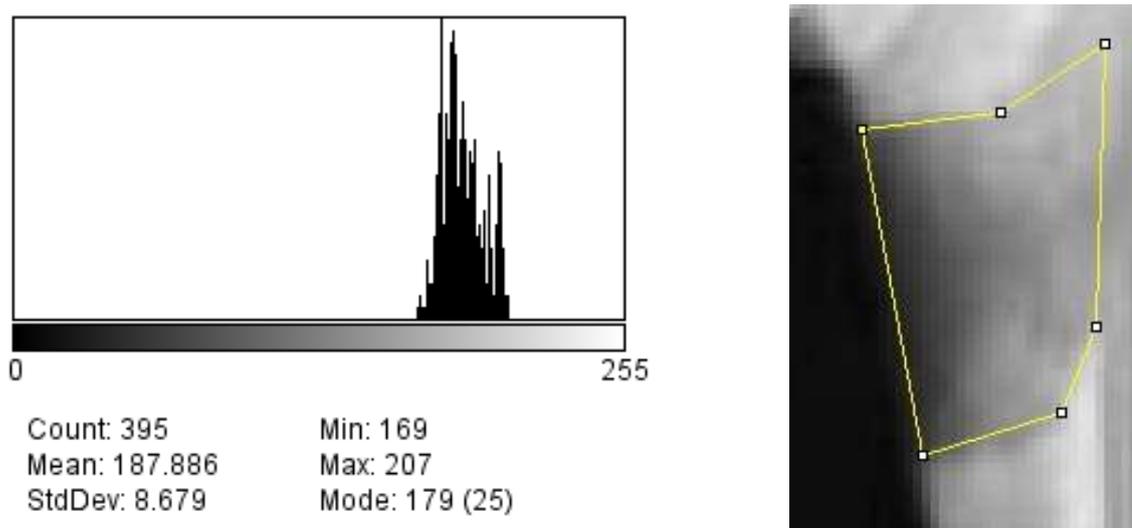
**Рис. 5.44.** Рентгенограмма и оптическая поперечная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией после остеосинтеза и остеотомии берцовых костей через две недели после операции

**К 30 дню удлинения**, что, как правило, составляет  $1/3$  периода дистракции, регенерат на протяжении всего расстояния между костными фрагментами при нормальном течении репаративного остеогенеза становится рентгенопозитивным.

Диастаз между костными фрагментами, который на данный момент достигает 2-3 см, на всем протяжении заполнен бесструктурной облаковидной тенью, основу которой составляют мелкие костные фрагменты, образовавшиеся в процессе остеотомии. Контуры фрагментов становятся нечеткими, рядом расположенные, они имеют тенденцию к слиянию и образованию описанного выше облаковидного субстрата.

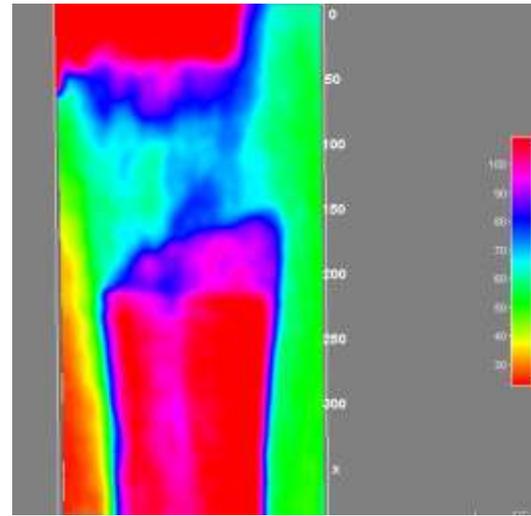
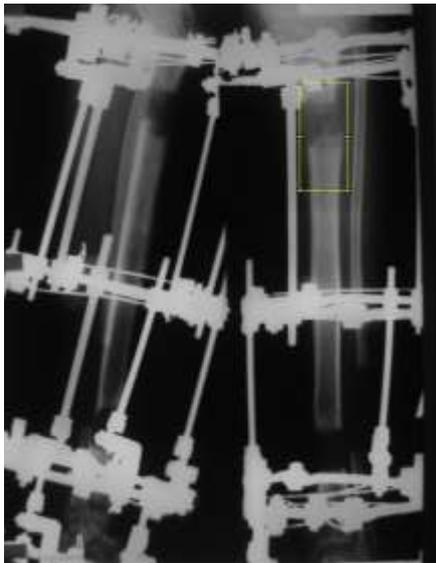
В редких случаях зона роста регенерата визуализируется в виде широкого участка просветления неправильной формы, находящегося в средней части регенерата и состоящего из продольно ориентированных линейных структур средней и пониженной оптической плотности (продольная исчерченность) (рис. 5.45).

В целом, через месяц удлинения показатели оптической плотности изображения демонстрируют первые признаки сближения данных показателей для материнской кости и формирующегося регенерата. При этом впервые наблюдается снижение плотности материнской кости и повышение данного показателя для регенерата. Гистограмма распределения яркости изображения, содержащего участки материнской кости и регенерата, демонстрирует два явных пика.



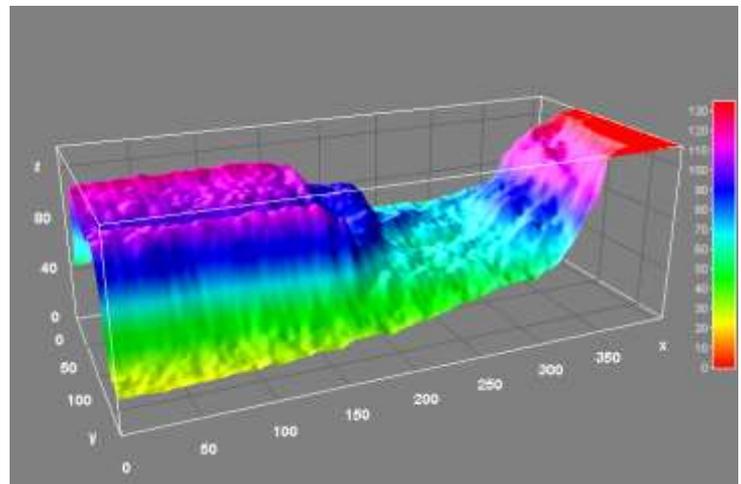
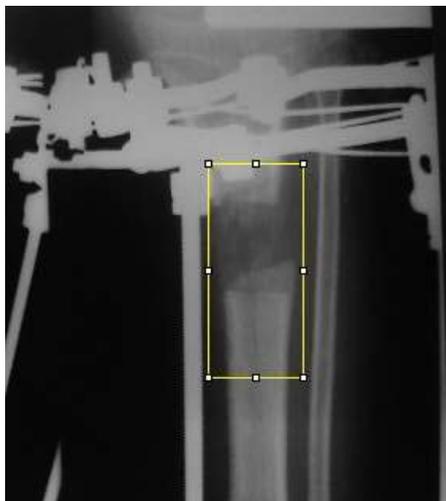
**Рис. 5.45.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией через 30 дней от начала удлинения; гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего проксимальному уровню удлинения

При колоризации рентгенограммы область изображения, принадлежащая регенерату, впервые приобретает цвет, явно отличный от фонового уровня, и представляет собой по форме фигуру, напоминающую песочные часы или языки пламени, направленные навстречу друг к другу (рис. 5.46).



**Рис. 5.46.** Цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией через 30 дней от начала удлинения

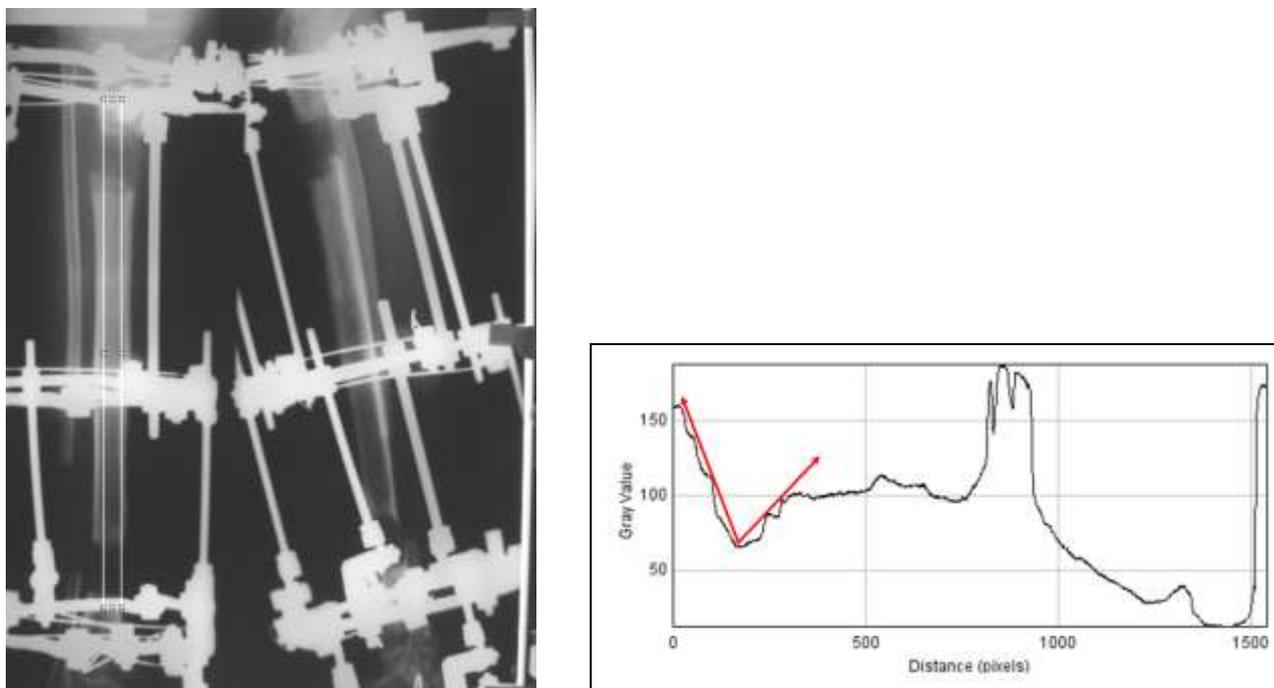
Оптический рельеф также показывает явные признаки повышения плотности регенерата, о чем свидетельствует появление выраженного рельефа изображения на его участке (рис. 5.47).



**Рис. 5.47.** Оптический рельеф и цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией через 30 дней от начала удлинения

Продольная профилограмма яркости регенерата с прилегающей костью приобретает форму плато с «V» - образным углублением, которое соответствует регенерату. Дистальные отделы среднего фрагмента кости имеют тенденцию к снижению яркости изображения, что, однако, связано не с

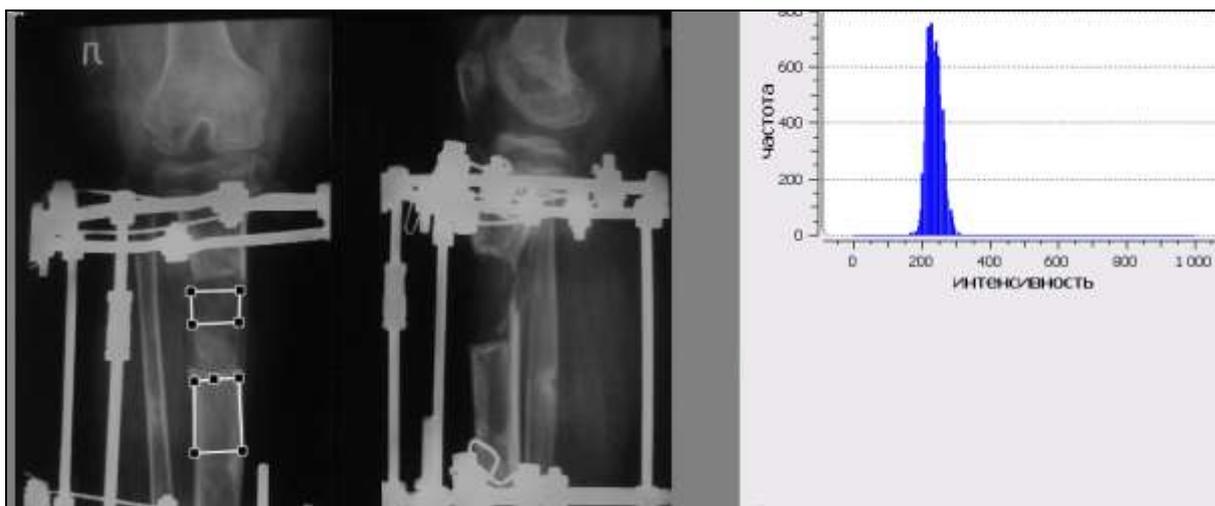
уменьшением ее минеральной плотности, а с уменьшением объема мягких тканей и, соответственно этому, пропорциональному увеличению жесткости снимка (рис. 5.48).



**Рис. 5.48.** Рентгенограмма и оптическая продольная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией после остеосинтеза и остеотомии берцовых костей через 30 дней от начала удлинения

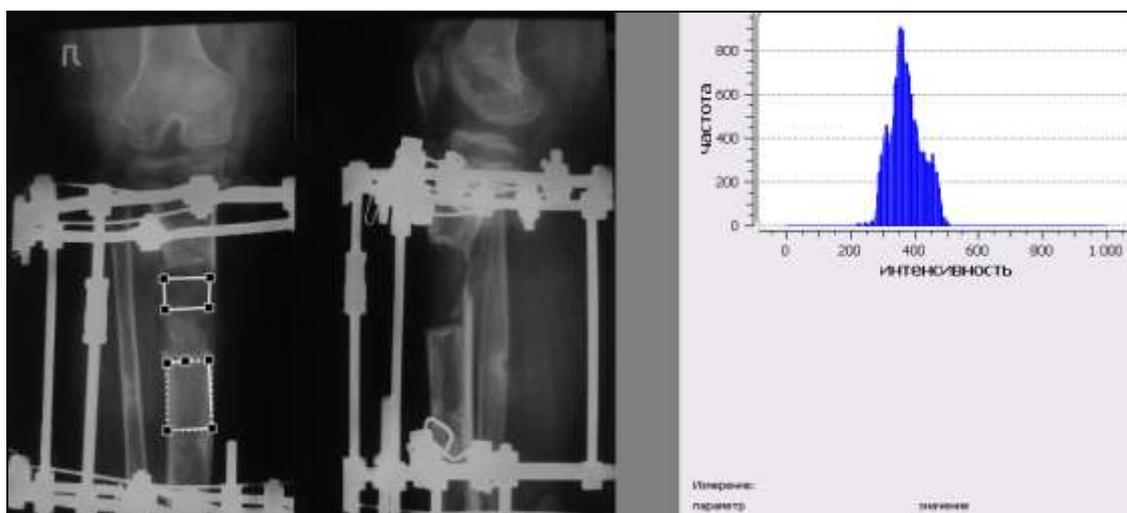
**Через два месяца** удлинения, в случае нормального течения дистракции и активности репаративного остеогенеза, на рентгенограмме регенерат приобретает структуру, в которой четко визуализируется три зоны. Мелкие костные фрагменты не различимы. Высота регенерата может достигать 6 и более см. В центре регенерата определяется так называемая «зона роста» в виде участка просветления. Проксимальный и дистальный отделы регенерата представляют собой линейные структуры повышенной оптической плотности, которые ориентированы вдоль продольной оси.

Для данного периода характерно увеличение средней оптической плотности дистракционного регенерата и ее снижение вследствие явлений остеопороза у материнской кости. Таким образом, эти два показателя сближаются. Дистальная зона удлинения к этому времени, как правило, закрыта (рис. 5.49).



**Рис. 5.49.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией через два месяца после начала дистракции и гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего проксимальному уровню удлинения

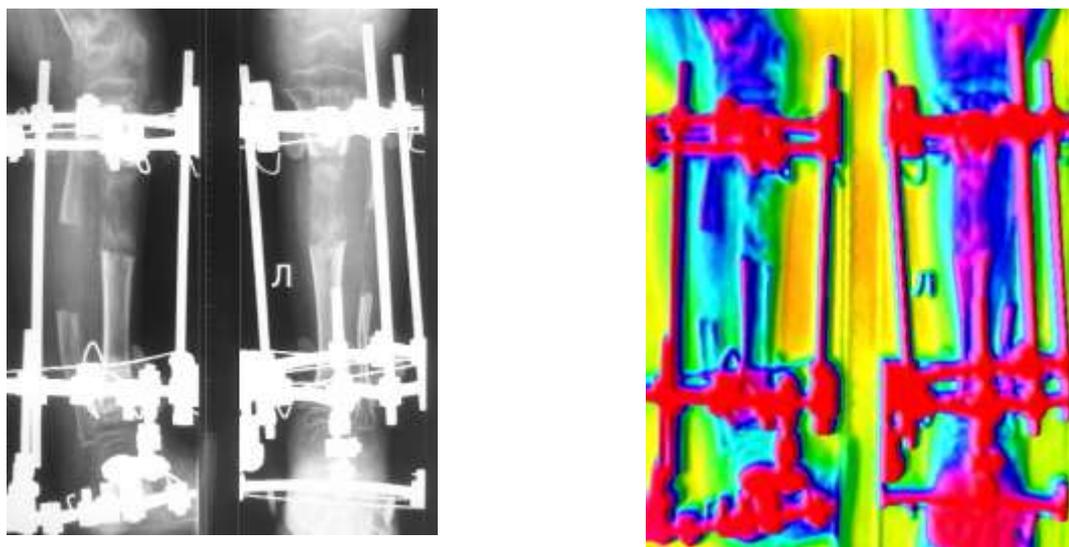
Показатель стандартного отклонения для гистограммы распределения снижается. Разница между средними значениями оптической плотности регенерата и материнской кости уменьшается. Сближение показателей оптической плотности происходит как за счет увеличения плотности регенерата, так и за счет снижения плотности материнской кости вследствие остеопороза последней (рис.5.50).



**Рис. 5.50.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией через два месяца после начала удлинения и гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего проксимальному отделу среднего костного фрагмента

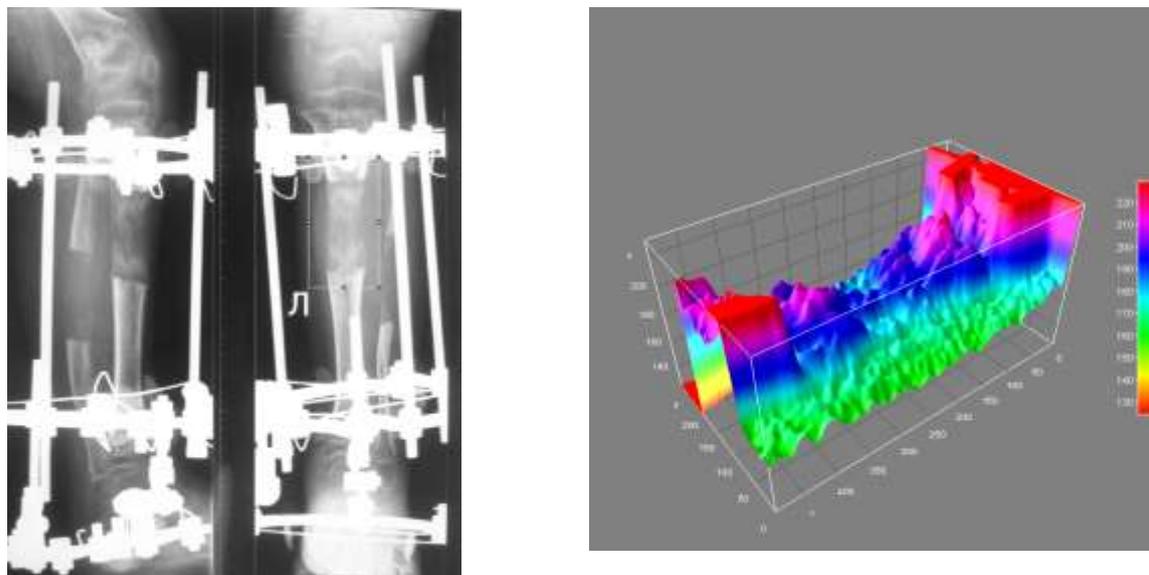
При цветовом контрастировании рентгенограммы область изображения, принадлежащая регенерату, явно отличается от фонового уровня, появ-

ляются структуры различной плотности, четко визуализируется три зоны регенерата (рис. 5.51). Структура регенерата напоминает два языка пламени, направленные друг к другу. Цветовое контрастирование выявляет наличие структур различной плотности, которые формируют проксимальный и дистальный отделы регенерата, располагаясь в зеркальном порядке.



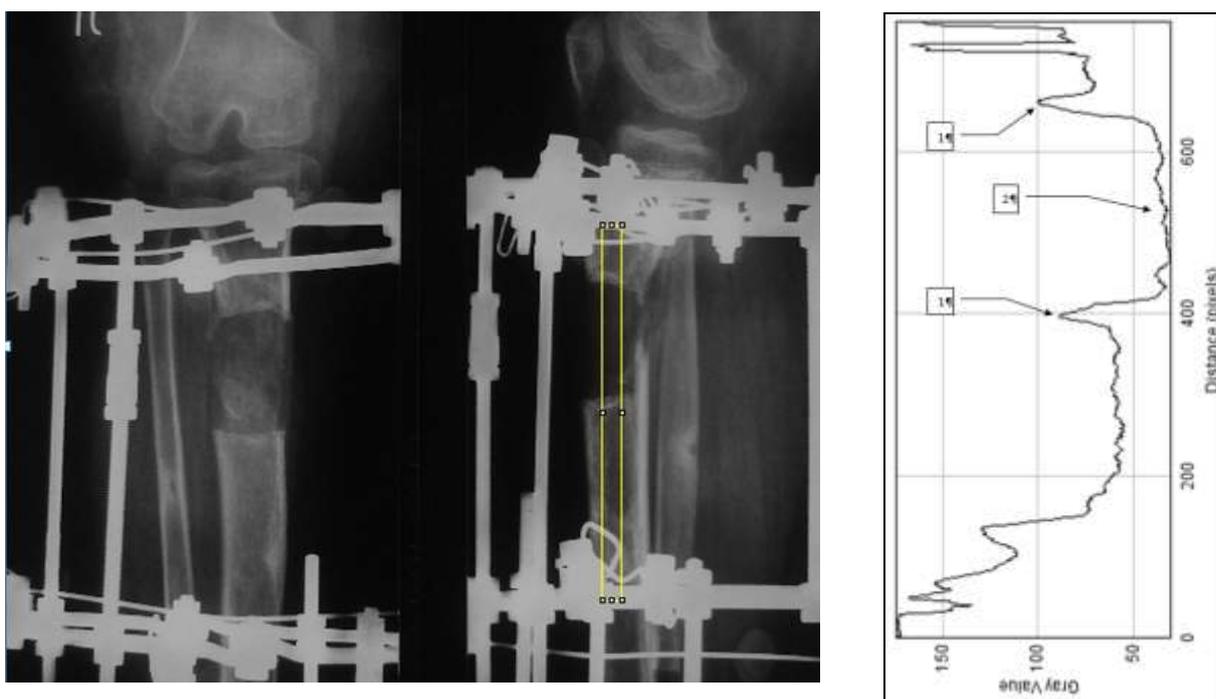
**Рис. 5.51.** Цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией через два месяца от начала удлинения

Оптический рельеф также демонстрирует некоторые признаки выравнивания с наличием пологих склонов и зоны роста различного цвета (рис. 5.52).



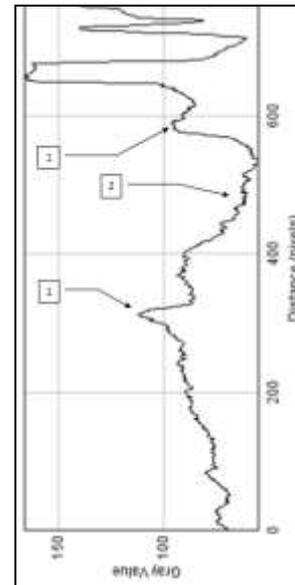
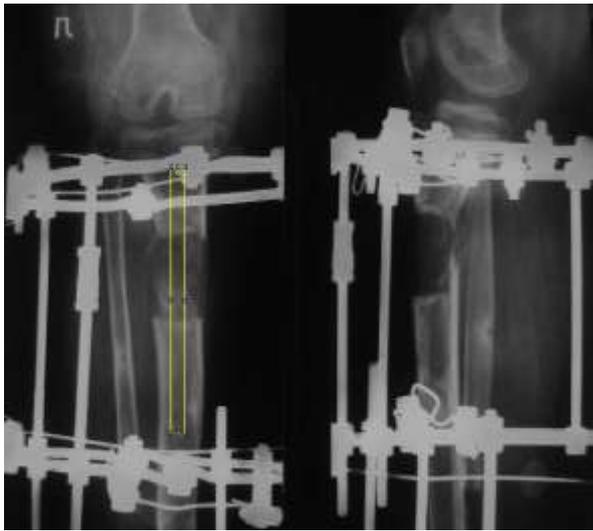
**Рис. 5.52.** Оптический рельеф и цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией через два месяца от начала удлинения

Профилограмма регенерата и материнских отделов кости по-прежнему имеет форму плато либо с плоским, либо «V» - образным углублением, которое соответствует области формирования регенерата (рис. 5.53). На данном этапе важно оценить потенциал регенераторной активности и выбрать нужный темп дистракции (2). При замедленной регенерации основание «V» - образного углубления продолжает оставаться плоским и широким, что является поводом для снижения темпов удлинения. Оптический профиль также демонстрирует повышение плотности краев материнской кости, непосредственно прилегающих к регенерату (1). Разница между оптической плотностью материнской кости, которая продолжает снижаться, и плотностью регенерата, которая увеличивается, продолжает уменьшаться.



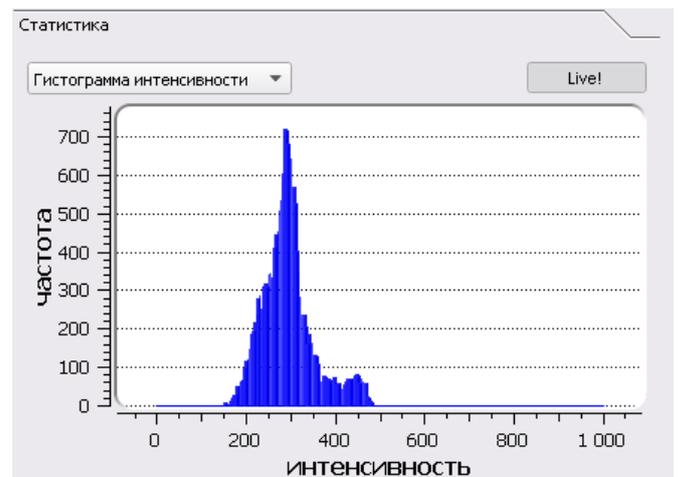
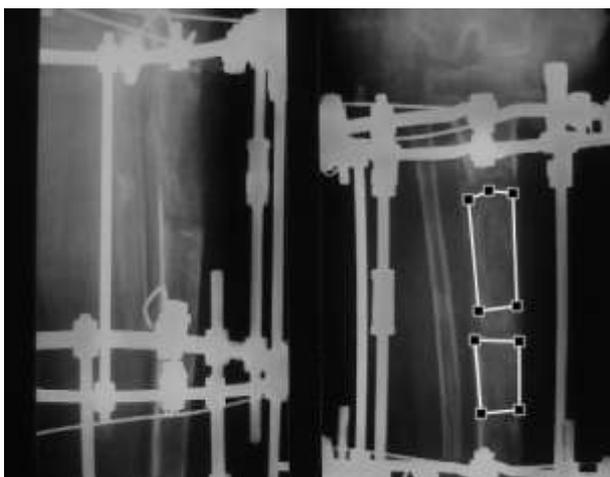
**Рис. 5.53.** Рентгенограмма и оптическая продольная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией в боковой проекции через два месяца от начала удлинения

Данная картина характерна как для прямой, так и боковой проекции (рис. 5.54).



**Рис. 5.54.** Рентгенограмма и оптическая продольная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией в прямой проекции через два месяца от начала удлинения

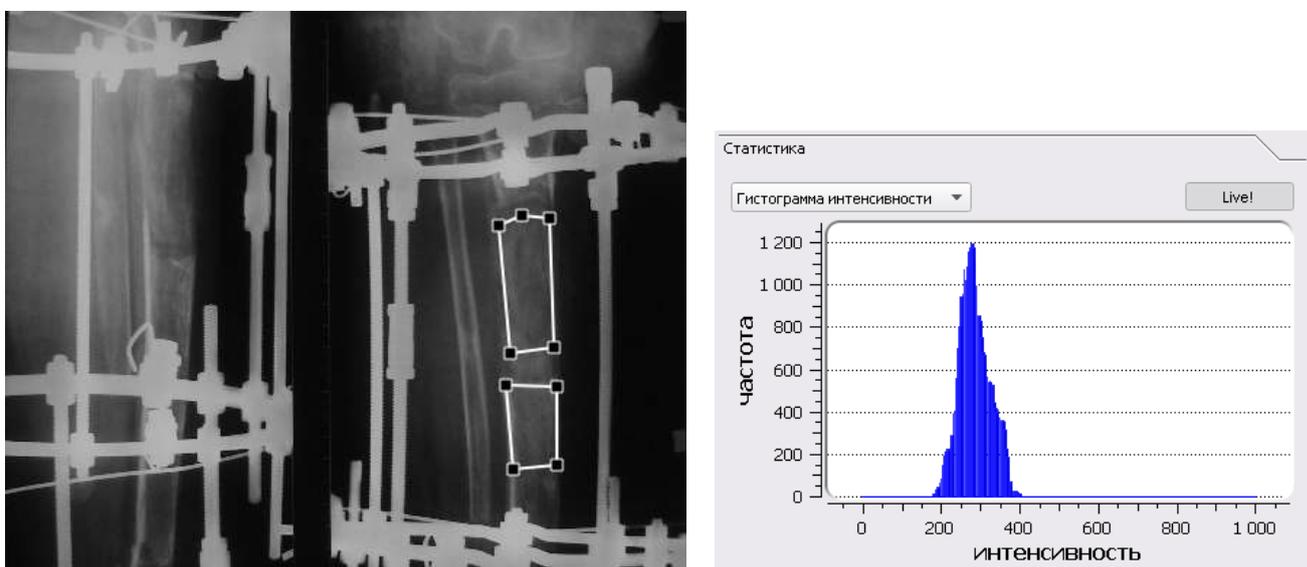
**На момент окончания дистракции** (в среднем три месяца после операции) длина регенерата составляет, как правило, не менее 6 см, оптическая плотность проксимального фрагмента кости достигает 85%, а величина данного показателя для диафиза кости составляет от 70 до 80 % от исходной величины параметра, что говорит о явлении умеренного остеопороза с классическими рентгенологическими признаками (рис. 5.55).



**Рис. 5.55.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией на момент окончания дистракции и гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего диафизу материнской кости

Распределение яркости рентгенологического изображения, содержащего участки материнской кости, на гистограмме приобретает вид нормального с широким основанием.

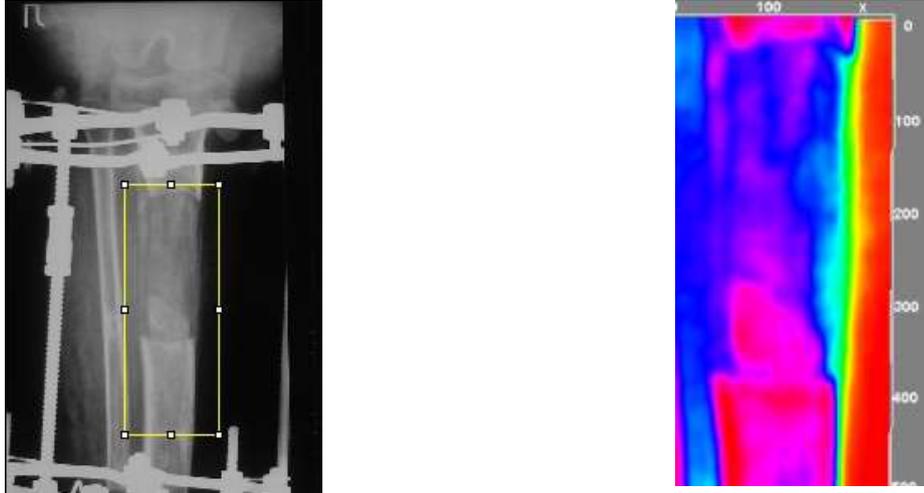
Визуальная оценка рентгенограммы проксимального регенерата на данный момент показывает, что "зона роста" сужается, а границы ее становятся менее четкими. Структура дистракционного регенерата сохраняет вид продольно ориентированных волокон. Оптическая плотность регенерата по длине несколько выравнивается, а среднее значение ее достигает 60% от исходного показателя кости в дооперационном периоде (рис. 5.56).



**Рис. 5.56.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией на момент окончания дистракции и гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего проксимальному уровню удлинения

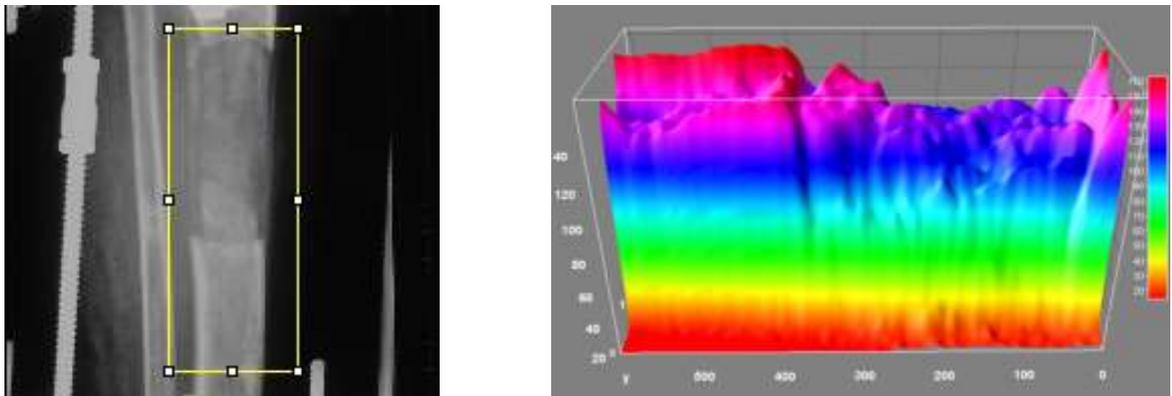
Цветовое контрастирование рентгенограммы по-прежнему четко визуализирует кортикальные пластины на материнской кости и зоны регенерата, примыкающие к ним.

Структура регенерата напоминает два языка пламени, направленные друг к другу. Структуры регенерата различной оптической плотности располагаются поперечными слоями от более плотного на периферии к менее плотному по мере приближения к центру. Зона роста представлена своим цветом и четко прослеживается (рис. 5.57.).



**Рис. 5.57.** Цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией на момент окончания дистракции

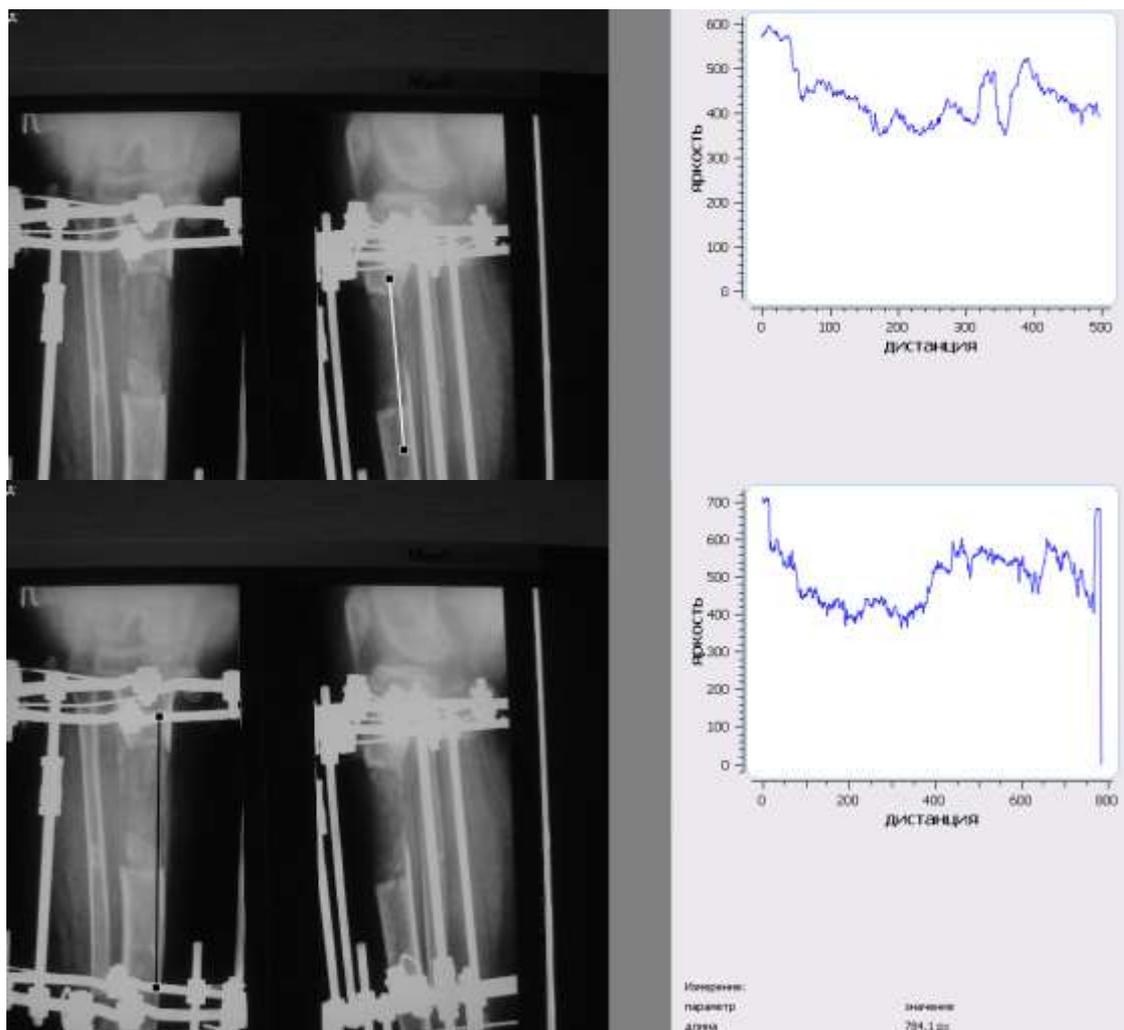
На данном этапе оптический рельеф регенерата в целом сохраняет свою форму, продолжая, тем не менее, сглаживаться. Глубина его выравнивается и уменьшается (рис. 5.58).



**Рис. 5.58.** Оптический рельеф и цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией на момент окончания дистракции

На профилограмме регенерата и материнских отделов кости в прямой и боковой проекции дно или основание углубления регенерата становятся более неоднородными. Исчезают участки повышенной оптической плотности терминальных концов материнской кости, прилежащих непосредственно к регенерату. В целом, оптический профиль имеет тенденцию к выравниванию с силу продолжающегося сближения оптической плотности дистракционного регенерата и материнской кости. Подобная тенденция характерна как

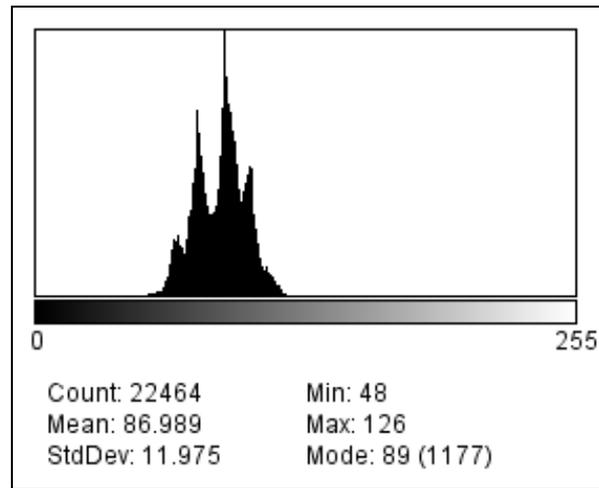
для прямой, так и для боковой проекции костей голени на рентгенологическом изображении (рис. 5.59).



**Рис. 5.59.** Рентгенограмма и оптическая продольная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией в прямой и боковой проекции на момент окончания дистракции

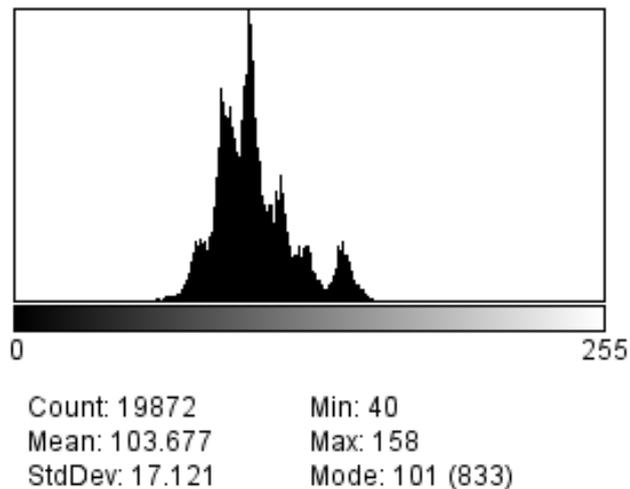
На профилограмме зона регенерата представлена резкими пиками и падениями, что является результатом формирования волокнистой структуры регенерата и появлением новых очагов окостенения.

**При нормальной активности репаративного процесса уже к середине фиксации (30 – 45 дней)** на рентгенограммах в прямой и боковой проекциях на протяжении отдельных участков регенерата визуализируются формирующиеся кортикальные пластинки. Регенерат продолжает сохранять продольно ориентированную структуру из субстрата различной оптической плотности.



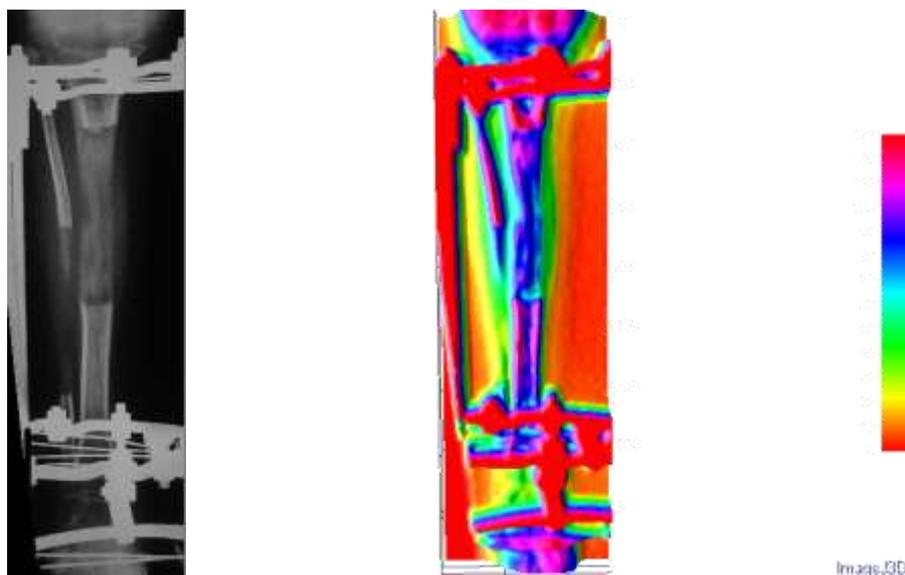
**Рис. 5.60.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией к середине фиксации и гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего проксимальному уровню удлинения

Показатели оптической денситометрии для плотности материнской кости демонстрируют продолжающееся снижение, плотность регенерата, напротив, продолжает расти (рис. 5.60, 5.61).



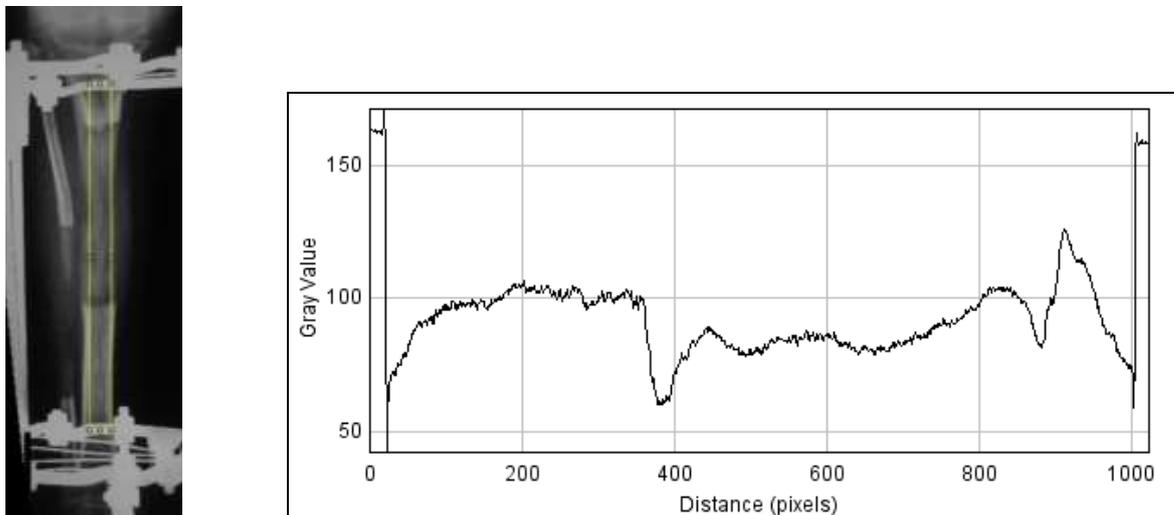
**Рис. 5.61.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией к середине фиксации и гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего диафизу материнской кости

Колоризация рентгенограммы показывает, что периферические структуры регенерата различной оптической плотности становятся продольно ориентированными, а центр регенерата утрачивает поперечную структуру (зона роста) и напоминает форму песочных часов (рис. 5.62).



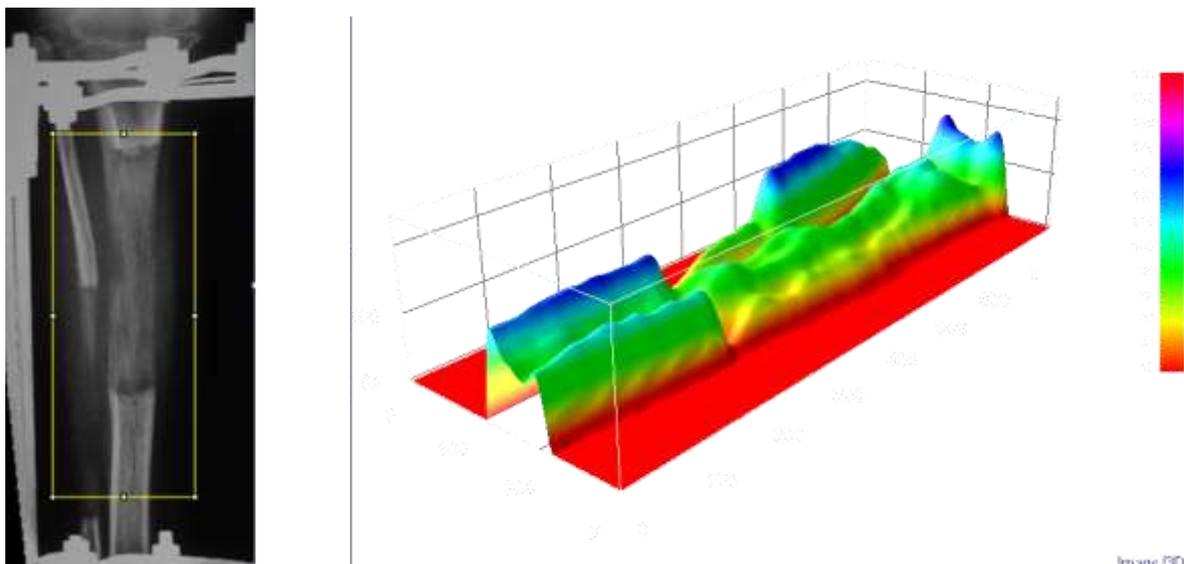
**Рис. 5.62.** Цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией к середине фиксации

Линейная продольная оптическая профилограмма демонстрирует общее сглаживание профиля регенерата, который приближается к уровню материнской кости, однако находится ниже (рис. 5.63).



**Рис. 5.63.** Рентгенограмма голени пациента с ахондроплазией в прямой проекции и оптическая продольная профилограмма рентгенологического изображения проксимального distractionного регенерата

Оптический рельеф регенерата сохраняет тенденцию к подъему и выравниванию своего основания до уровня материнской кости (рис. 5.64).

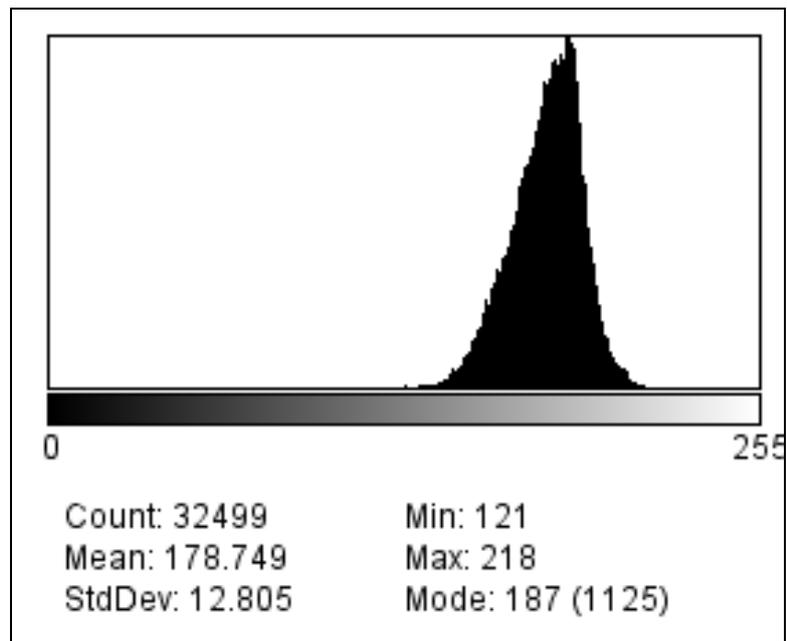


**Рис. 5.64.** Оптический рельеф и цветное контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией к середине фиксации

**Окончание периода фиксации** характеризуется появлением рентгенологических признаков "зрелости" регенерата. К таким признакам относятся визуализация на значительном протяжении, не менее  $3/4$  длины, дистракционного регенерата сформированного кортикального слоя в виде линейных структур костной плотности. Рентгенологическое изображение регенерата на данном этапе характеризует однородность его структуры и выравнивание оптической плотности до уровня материнской кости или выше нее.

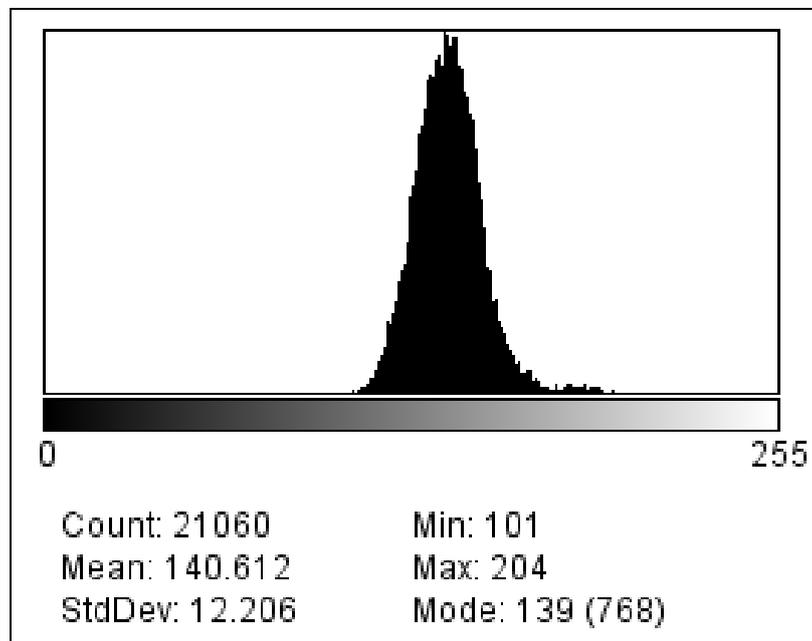
Цифровой анализ рентгенограммы выявил увеличение рентгенопозитивности проксимального регенерата до 87% от исходной плотности материнской кости, что, как правило, превышает таковое значение для материнских фрагментов кости, плотность которых заметно ниже (рис. 5.65). Данный этап характеризуется также изменением соотношения в регенерате тканей разной минеральной насыщенности в сторону увеличения оптически плотных структур, образующих регенерат.

Распределение яркости рентгенологического изображения, содержащего участки материнской кости и регенерата, на гистограмме приобретает вид нормального распределения с широким основанием в яркой части спектра палитры изображения (рис. 5.66).



**Рис. 5.65.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией к окончанию фиксации и гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего проксимальному уровню удлинения

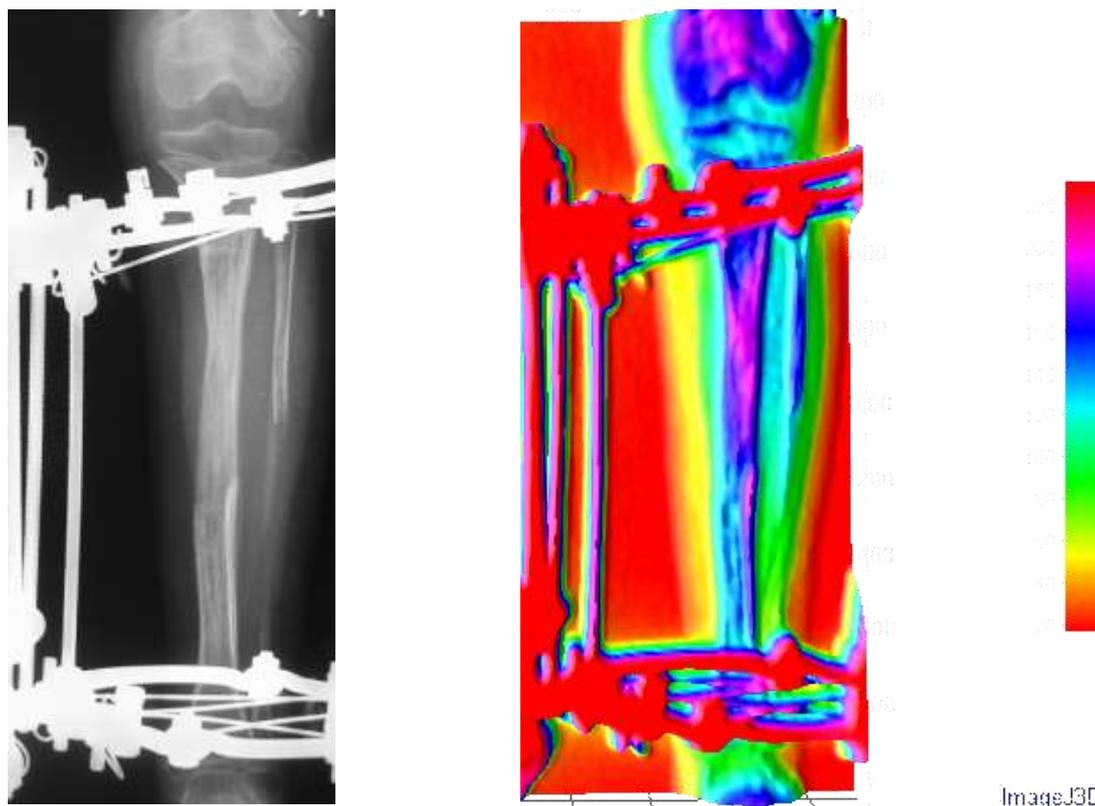
Показатель стандартного отклонения для гистограммы распределения продолжает снижаться. Возрастает значение, отражающее среднюю плотность регенерата.



**Рис. 5.66.** Рентгенограмма костей голени пациента с ахондроплазией к окончанию фиксации и гистограмма оптической плотности участка изображения, соответствующего диафизу материнской кости

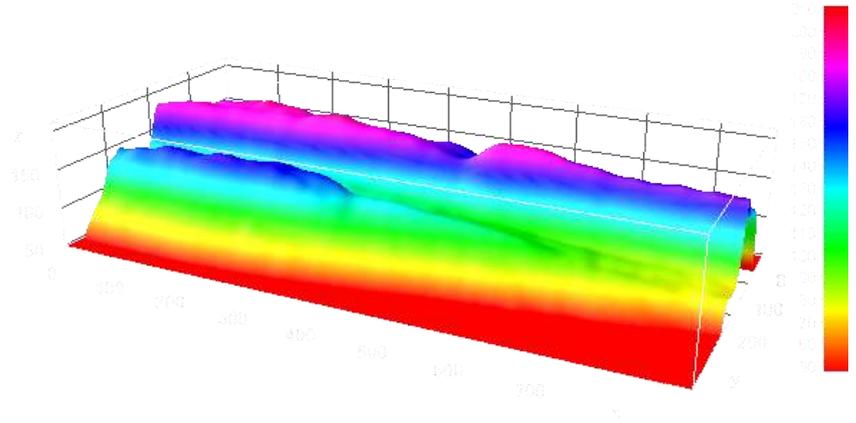
Цветовое контрастирование рентгенограммы показывает однородность изображения и наличие сформированных на значительном протяжении реге-

нерата кортикальных пластин, по цвету совпадающих с материнской костью (рис. 5.67). Распределение в регенерате структур различной плотности напоминает структуру песочных часов с широкой талией. Структуры регенерата различной оптической плотности меняют направление и становятся продольно ориентированными - от менее плотных в центре к плотным на периферии. Зона роста отсутствует.



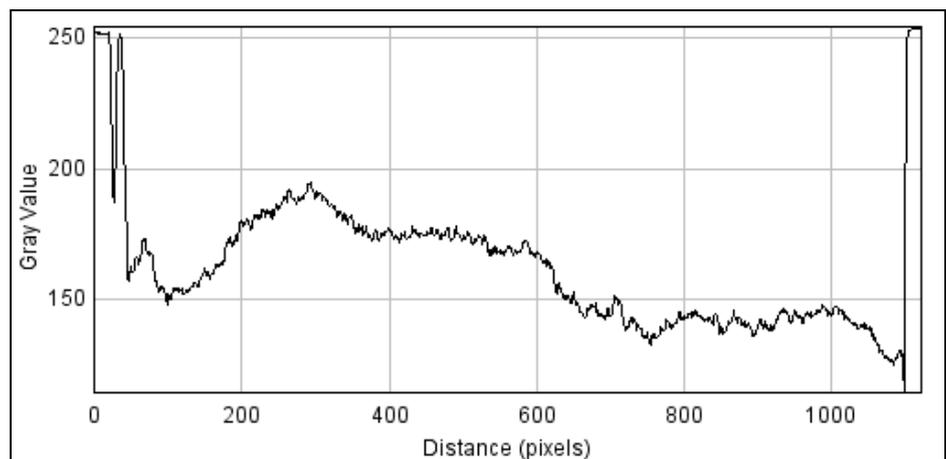
**Рис. 5.67.** Цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией к окончанию фиксации

На данном этапе оптический рельеф демонстрирует отсутствие кортикальных пластин и ровную гряду регенерата, заметно превышающую уровень материнских отделов кости (рис. 5.68).



**Рис. 5.68.** Оптический рельеф и цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией к окончанию фиксации

На продольной оптической профилограмме регенерата и материнских отделов кости становится очевидной повышенная плотность регенерата относительно материнской кости. Продольное сканирование показывает холмообразную форму регенерата, расположенного выше диафиза материнской кости (рис. 5.69).

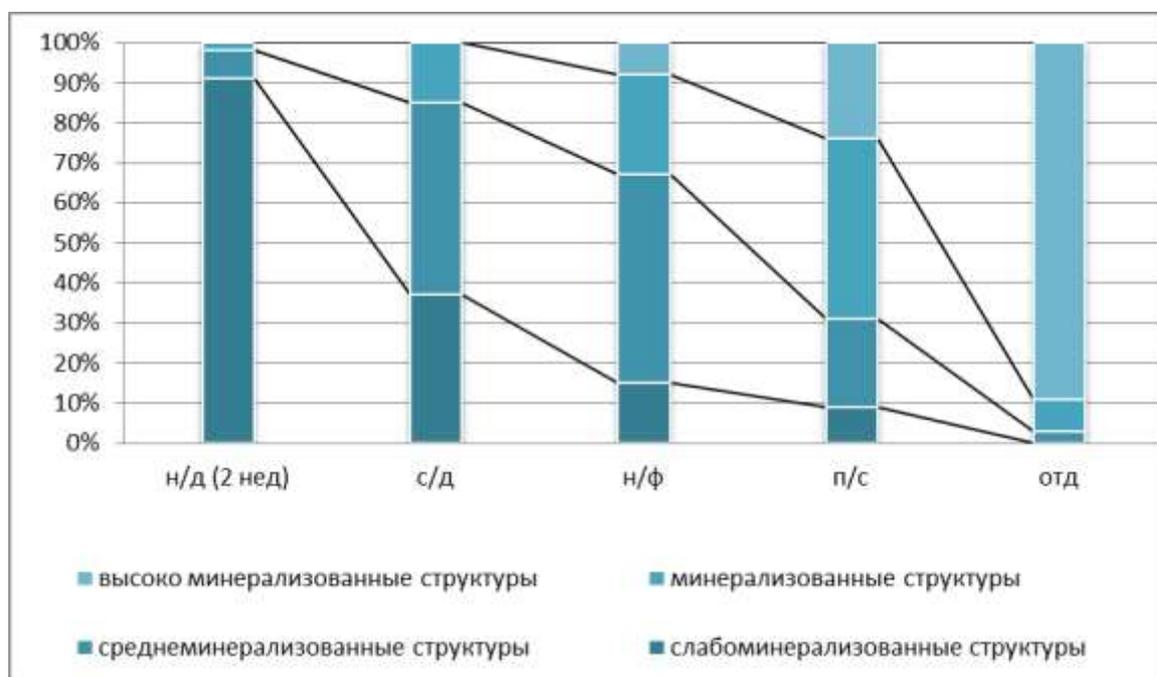


**Рис. 5.69.** Рентгенограмма и оптическая продольная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией в прямой проекции к окончанию фиксации

Как следует из общеизвестных принципов формирования рентгенологического изображения, его яркость зависит от плотности тканей, подвергнутых данному исследованию. В отношении костной ткани это обозначает, что яркость изображения зависит и в некоторой (определенной) степени пропорциональна содержанию в ней кальция (Шевцов В.И., Щудло М.М.).

Таким образом, цветовое контрастирование, совмещенное с подсчетом удельного веса каждого из компонентов цветовой палитры, отвечающего за структуры определенной плотности изображения, позволяет нам оценить динамику процесса минерализации дистракционного регенерата в зависимости от стадии его формирования.

Во временной динамике, исследуемый нами процесс репаративного остеогенеза при повторном удлинении голени отражен на рис. 5.70, из которого следует, в процессе формирования дистракционного регенерата соотношение структур различной плотности зеркально меняется, что может служить индикатором стадийности процесса и показанием для коррекции темпов дистракции или снятия аппарата.

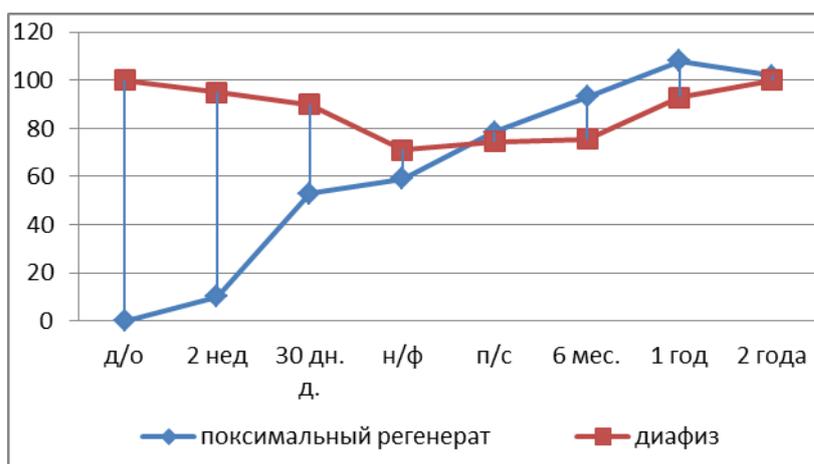


**Рис. 5.70.** Гистограмма распределения структур различной степени минерализации на проксимальном уровне удлинения при повторном удлинении голени

В более отдаленные (до двух лет и более) после снятия аппарата сроки перестройка вновь образованной кости практически заканчивается. Структура новообразованной кости приобретает нормальный вид, непрерывность костномозгового канала полностью восстанавливается, соотношение тканей различной минеральной плотности приобретает типичные для нормальной кости пропорции.

В целом, динамика оптической плотности кости и регенерата отражена на рис. 5.71. Анализ приведенного на рисунке графика показывает, что на протяжении всего периода удлинения плотность материнской кости падет вплоть до начала фиксации, плотность регенерата в течение данного периода растет.

На момент снятия аппарата оптическая плотность дистракционного регенерата несколько выше аналогичного показателя для материнской кости. Данная картина обусловлена как явлениями остеопороза материнской кости, так и отсутствием в регенерате костномозгового канала. Отсутствие костномозгового канала подразумевает однородность структуры регенерата во всем его объеме и, как следствие, на результирующем изображении происходит суммарное увеличение оптической плотности его изображения. После снятия аппарата картина резко меняется, и плотность регенерата начинает резко расти практически параллельно с данным показателем для материнской кости. В дальнейшем по мере формирования во вновь образованной кости костномозгового канала оптическая плотность ее падает. После завершения перестроечных процессов оптическая плотность кости выравнивается по всей ее длине.



**Рис. 5.71.** Динамика оптической плотности поксимального регенерата и диафиза на рентгенограммах голени при повторном ее удлинении

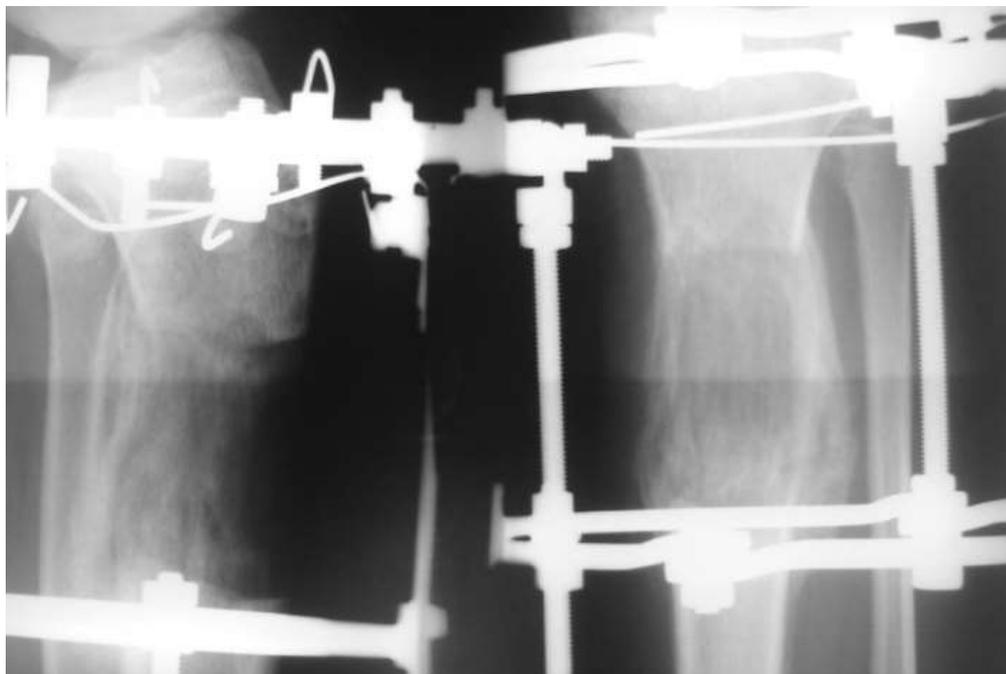
### Атипичные варианты течения репаративного остеогенеза

Выше изложен вариант нормального течения репаративного остеогенеза, однако в клинической практике течение репаративного процесса не всегда протекает гладко. Рассмотрим наиболее типичные примеры вариантов формирования дистракционного регенерата, причины их возникновения, клинические признаки, способы диагностики и особенности ведения больных.

**Гиперпластический тип** формирования дистракционного регенерата чаще всего протекает при многооскольчатом варианте остеотомии у лиц гиперстенического телосложения. Однако ведущая роль в этом принадлежит особенностям индивидуальной реакции организма на скелетную травму. Предрасполагающие факторы – молодой возраст пациента, многооскольчатый перелом, несоответствие темпов дистракции и активности репаративного остеогенеза, сохранение при выполнении остеотомии целостности надкостницы и отслоение ее на значительном протяжении с организацией под ее поверхностью гематомы.

Клинико - рентгенологические признаки гиперпластической формы регенерата состоят в бурной периостальной реакции и утолщении кости на уровне удлинения до размеров, превышающих диаметр материнской кости. Также отмечается повышенная оптическая плотность в сравнении со средне-

статистическим значением данного показателя для дистракционного регенерата. Структура регенерата, как правило, более однородна и опережает среднестатистические календарные показатели (рис. 5.72).

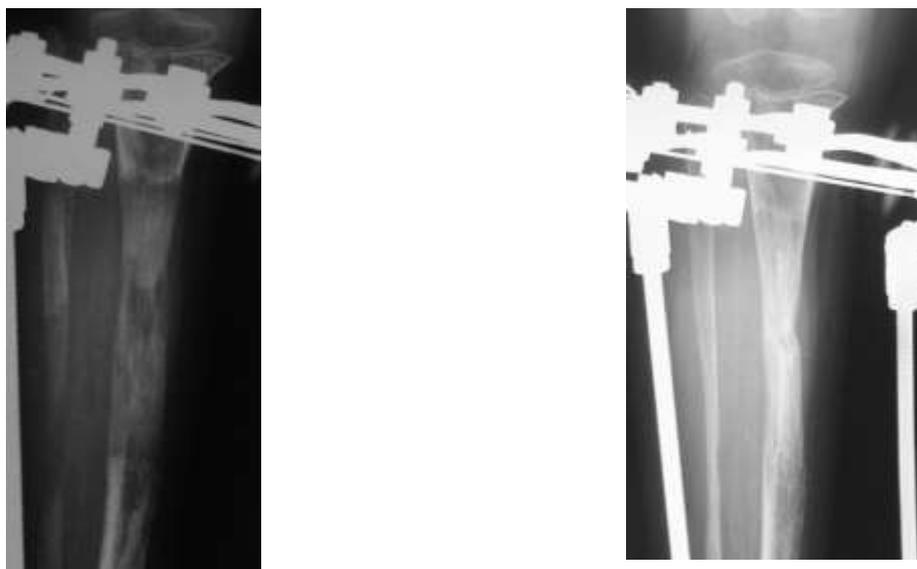


**Рис. 5.72.** Гиперпластический тип формирования дистракционного регенерата

Тем не менее, несмотря на кажущуюся положительную ситуацию, такого рода динамика репаративного остеогенеза может представлять значительную проблему как для пациента, так и для врача. Основная проблема состоит в том, что в данной ситуации врач вынужден увеличить темпы дистракции, что автоматически создает такие проблемы как увеличение риска развития ангиотрофических и неврологических нарушений, прорезывания мягких тканей и присоединение инфекции, появление болевого синдрома. Задача врача в данной ситуации состоит в более тщательном мониторинге репаративных процессов, адекватной оценке сложившейся клинической ситуации и своевременной реакции.

**Гипопластический тип** дистракционного регенерата, как правило, формируется у лиц субтильного телосложения. Рентгенологическая картина заключается в однообразной рентгенологической картине при повторном исследовании. Рентгенометрически отмечается отсутствие положительной динамики показателей оптической плотности дистракционного регенерата.

Данные цветового контрастирования и оптический рельеф регенерата не соответствует этапу лечения в сторону отставания (рис. 5.73).



**Рис. 5.73.** Гипопластический тип дистракционного регенерата

В целом, данная проблема не представляет сложности для диагностики, а для улучшения ситуации, как правило, достаточно провести временную фиксацию на срок от 5 до 10 дней с последующим продолжением удлинения, но меньшими темпами. В редких случаях при отсутствии динамики на протяжении 2 – 3 плановых рентгенографических исследований необходимо провести временную компрессию до 5 мм с последующим продолжением дистракции, но уже меньшими темпами. Следует понимать и довести до пациента, что в данной ситуации есть два исхода. Первый - это уменьшение запланированной величины удлинения или увеличение сроков лечения. Окончательное решение необходимо принять совместно с пациентом, оформив его соответствующим образом документально. В данной ситуации необходимо также объяснить пациенту необходимость полноценного питания и, при необходимости, назначить адекватную медикаментозную терапию.

#### **Признаки формирования дистрофических явлений в дистракционном регенерате**

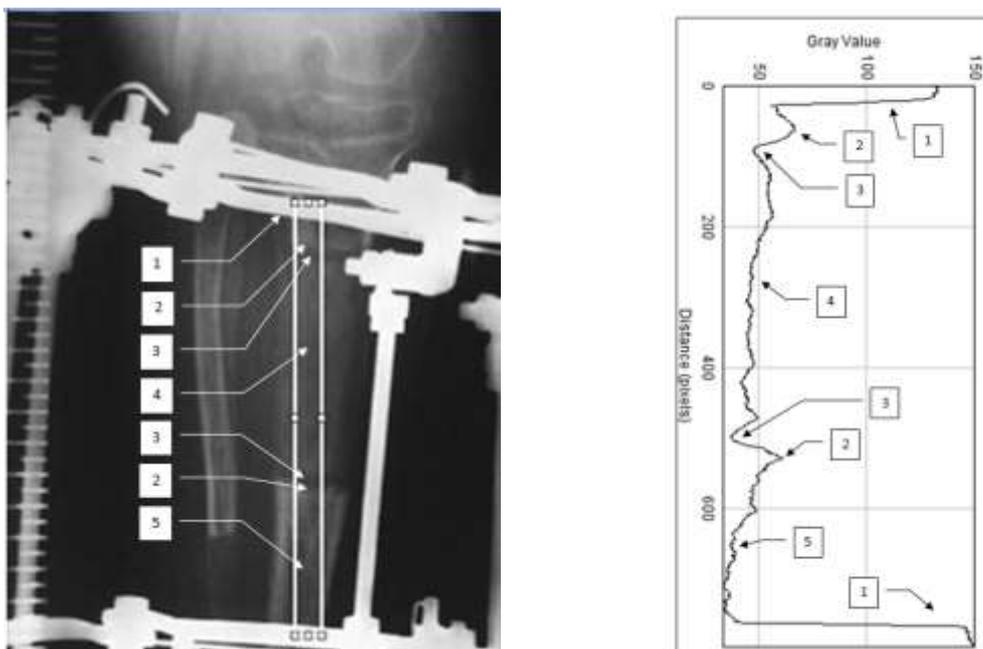
При неадекватных мерах лечения гипопластического регенерата в последнем могут начаться процессы формирования ложного сустава. Для дан-

ного процесса характерно появление замыкательных пластин и зоны резорбции. Дистракционный регенерат становится резко структурированным, оптическая плотность его остается прежней или снижается. Оптическое контрастирование выявляет регенерат, имеющий горизонтально ориентированные структуры, расположенные у края материнской кости, а также вертикально ориентированные участки регенерата в центральной его части. По степени минерализации регенерата соотношение минерализованных структур резко контрастно. Основная масса регенерата содержит либо структуры малой плотности, либо структуры высокой степени минерализации (рис. 5.74).



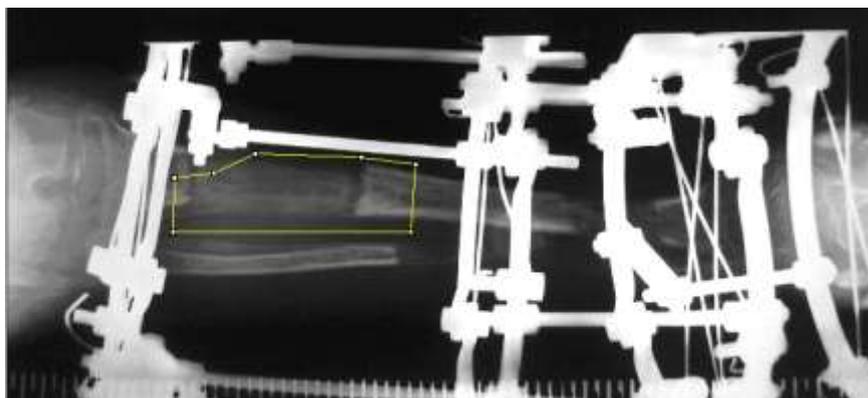
**Рис. 5.74.** Признаки формирования дистрофических явлений в дистракционном регенерате

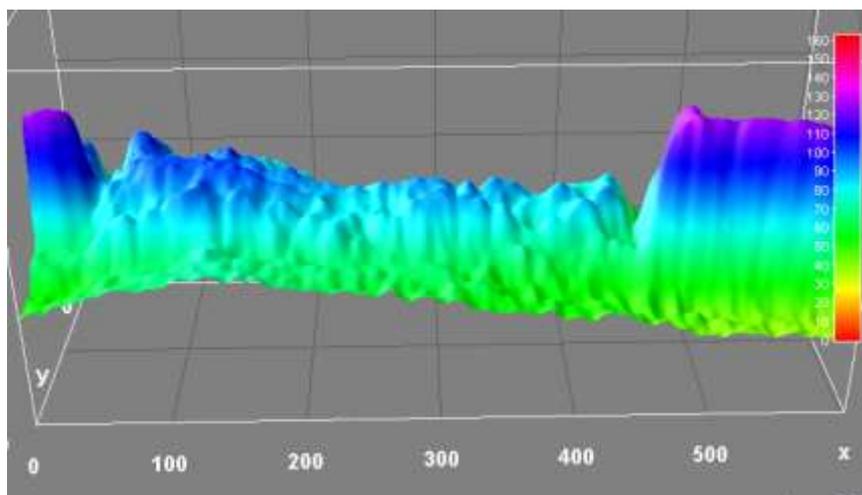
Оптическая профилометрия показывает наличие замыкательных пластин на материнской кости (2) и зону резорбции, следующую непосредственно за ней (3). Зона роста содержит отдельные участки, состоящие из структур как явно высокой, так и явно низкой оптической плотности. Среднеминерализованный компонент представлен слабо (рис. 5.75).



**Рис. 5.75.** Рентгенограмма и оптическая продольная профилограмма рентгенологического изображения голени пациента с ахондроплазией в прямой проекции при формировании дистрофических явлений в дистрационном регенерате

Оптический рельеф регенерата в общем и целом соответствует нормальной профилограмме, но позволяет на концах регенерата наблюдать процесс, который можно образно характеризовать как «отрыв регенерата от кости» (рис. 5.76).





**Рис. 5.76.** Оптический рельеф и цветовое контрастирование рентгенограммы голени пациента с ахондроплазией при формировании дистрофических явлений в дистракционном регенерате

### Резюме

Как показало проведенное исследование, при повторном удлинении голени у пациентов с ахондроплазией в целом рентгенологическая картина репаративного остеогенеза на проксимальном уровне большеберцовой кости принципиально не отличается от таковой при первом ее удлинении. На его активность, как и прежде, влияют такие факторы как уровень остеотомии, площадь контакта костных фрагментов, количество костных осколков, также сроки начала и темп дистракции.

В целом, денситометрическое исследование активности регенераторного процесса показало, что остеогенез проксимальных отделов регенерата идет более интенсивным образом, другими словами, проксимальные отделы кости обеспечивают более благоприятные условия для репаративных процессов. Причин тому, на наш взгляд, две. Первая - большой объем мягких тканей, вторая - лучшее кровоснабжение проксимальных отделов конечности.

## **5.7 Критерии оценки регенераторного потенциала мышц голени при повторном ее удлинении у больных ахондроплазией**

Возможность удлинения конечности обусловлена не только регенераторными и пластическими свойствами новообразованной костной ткани, но и всего мягкотканного компонента удлиняемого сегмента. Аналогично костной ткани реакция мягких тканей на удлинение во многом зависит от величины и темпа удлинения сегмента, но ее отличительной особенностью является способность как к регенерации, так и к растяжению [63, 69, 88, 99, 133, 137, 144, 205, 252].

Данные аспекты хорошо изучены у пациентов с ахондроплазией. Проведенные ранее исследования показали, что удлинение голени и плеч у больных данной нозологической группы сопровождается пропорциональным увеличением объема составляющих ее мягких тканей [88, 200].

В настоящее время растет количество пациентов с ахондроплазией, которым выполнено повторное удлинение голени. Однако совершенно очевидно, что регенераторно - адаптивные возможности организма или отдельного его сегмента не безграничны, и по достижении определенной величины удлинения сегмента они непременно иссякнут. Таким образом, есть основания полагать, что повторное удлинение голени может сопровождаться повышенными рисками развития ангиотрофических осложнений со стороны мягких тканей удлиняемого сегмента. Также известно, что нарушение иннервации мышц однозначно ведет к их последующей атрофии, однако этот процесс может быть значительно растянут во времени и проявиться спустя весьма приличное время. Одним из первых признаков такого дефицита регенераторно - адаптивных возможностей удлиняемого сегмента, на наш взгляд, может служить снижение относительного объема мягких тканей голени в ближайший или отдаленный после ее первого удлинения период, а также данные УЗ и электромиографического исследования.

## **Объемные характеристики голени после ее повторного удлинения у больных ахондроплазией**

### **Способ не прямой компьютерной антропометрии**

В проведенных ранее исследованиях данного вопроса было показано, что о совокупном состоянии мягких тканей удлиняемого сегмента конечности косвенно можно судить по изменению его объема. Как известно из широкого круга литературных данных, дистрофические, сосудистые или неврологические проблемы какого - либо сегмента конечности отражаются на объеме его мягких тканей. В случае планирования повторного удлинения голени весьма актуально знание данного показателя, а также динамики его изменения в ходе первого ее удлинения и в отдаленный после него срок. Технически оценка объема мягких тканей голени осуществляется путем прямой антропометрии по описным ранее методикам [5]. Однако в ряде случаев возникает необходимость дистанционно проследить динамику изменения данного показателя в текущем времени или в ретроспективном плане. В таких случаях единственным источником таких данных может служить только фотография пациента, присланная по почте, или из научно – клинического архива. Прямое измерение окружности голени самими больными при дистанционном мониторинге вносит много субъективности и случайных ошибок в данный процесс. Таким образом, для вычисления объемных характеристик голени возникает необходимость получения необходимых данных путем фотометрии, а также возможность их сопоставления с аналогичными показателями, которые получены путем прямой антропометрии.

С целью решения данной задачи был разработан и обоснован способ вычисления объемных показателей голени по данным фотометрии в двух проекциях, а также разработан программный продукт, позволяющий компьютеризировать данный процесс. Для верификации данных проведено сравнение опытным путем соответствия антропометрических показателей голени, полученных путем вычисления по результатам фотомет-

рии с аналогичными данными, полученными путем прямой антропометрии.

По разработанной методике получены антропометрические данные о линейных размерах и окружности мягких тканей голеней у 74 пациентов с ахондроплазией в возрасте от 9 до 20 лет, которым произведено первичное удлинение голеней. Другую группу исследования составили 25 пациентов детского и подросткового возраста с ахондроплазией и гипохондроплазией, которым произведено двукратное удлинение голеней.

Исходными данными для расчетов служили результаты измерения окружности голени в верхней, средней, нижней трети, а также величина анатомической длины сегмента. Расчеты объемных характеристик голени были выполнены с учетом такой анатомической особенности строения данного сегмента как значительная разница ее окружности на разных уровнях. Исходя из этих особенностей, расчет объема сегмента проводился по геометрической формуле двух усеченных конусов, обращенных широким основанием друг к другу [5]. Антропометрические данные второй группы пациентов получены на этапе удлинения плеч, в ходе повторного удлинения голеней, проводимого в рамках перекрестного удлинения сегментов нижних конечностей или исправления возникших после удлинения деформаций.

Учитывая то обстоятельство, что на заключительном этапе лечения (удлинение плеч), антропометрические измерения нижних конечностей, как правило, не проводились, антропометрические показатели для вычисления объемных характеристик голеней 7 пациентов были получены в результате фотометрических измерений по материалам фотоархива РНЦ «ВТО».

### **Методика расчета объема конечности по данным фотометрии**

Для расчета объема сегмента по методу усеченного конуса необходимо знать длину окружности или ее радиус. В случае прямой антропометрии получение данных параметров не представляет труда.

Очевидно, что по фотографии измерить окружность конечности или ее радиус представляется невозможным. Однако при наличии фотографий в двух проекциях и некоторых расчетов данная задача становится вполне решаемой с приемлемой погрешностью.

Фотометрия показала, что голень в передне - заднем и поперечном направлении имеет разные значения в силу такой анатомической особенности строения голени как эксцентрическое расположение мягких тканей. Таким образом, очевидно, что длину окружности голени следует рассчитывать по формуле для овала, частным случаем которого является круг.

Как известно, формула для вычисления периметра овала или эллипса (L) равна произведению суммы его полуосей (a, b) на число  $\pi$ : L эллипса =  $\pi (a+b)$  или L эллипса =  $2 \pi r$ , где  $r = (a+b)/2$ .

Для проверки клинической пригодности данного метода вычисления длины окружности голени и ее радиуса были произведены измерения на поперечных срезах голени и методом прямой антропометрии пациента.

Для проведения рентгенометрических исследований было создано специализированное программное обеспечение Ni – scene (рис. 5.77).

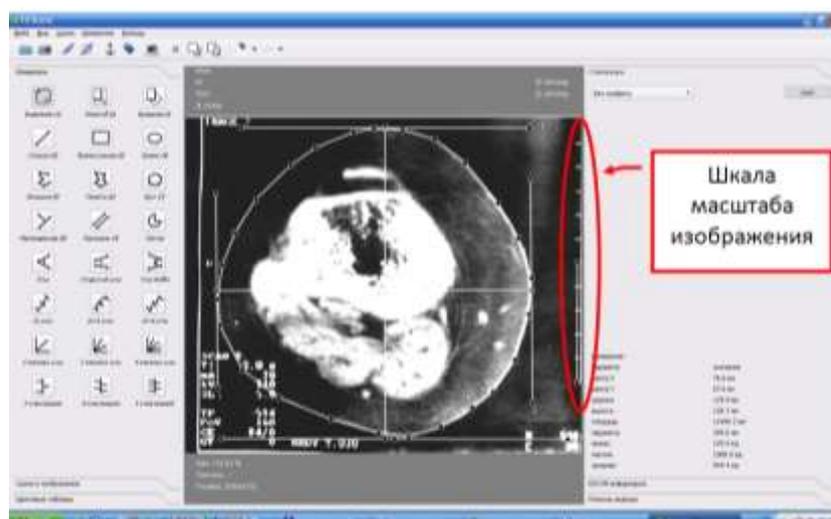


Рис. 5.77. Скриншот программы Ni-scene в режиме рентгенометрии

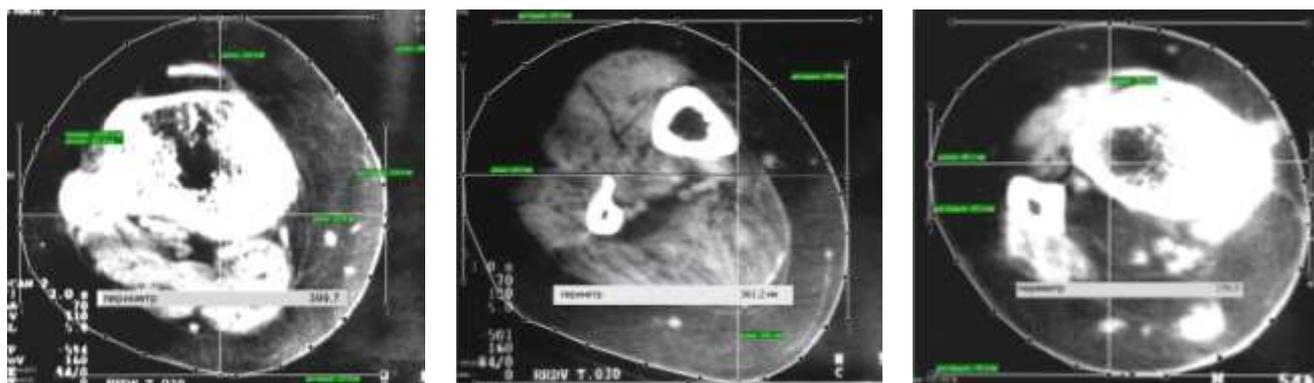
Данный программный продукт разработан для проведения компьютерного анализа и оценки данных лучевых методов исследования или любых других медицинских электронных изображений.

Для получения при рентгенометрии или фотометрии абсолютных значений данное программное обеспечение обеспечивает пересчет полученных измерений в соответствии с масштабом изображения по имеющемуся на изображении любому эталону, размер которого заранее известен (рис. 5.78).



**Рис. 5.78.** Привязка измерений к масштабу изображения через эталон: а – фото пациентки с ростомером; б - эталон для масштабирования изображения

С помощью данного программного обеспечения было произведено измерение максимальных продольных и поперечных размеров голени в результате фотометрии с последующим вычислением объема голени по представленной выше формуле. Для сравнения длины овала, вычисленной по двум размерам голени, с истинным ее значением было выполнено прямое измерение периметра окружности данного сегмента по компьютерным томограммам (рис. 5.79).



а

б

в

**Рис. 5.79.** Поперечный срез голени пациента с ахондроплазией на компьютерной томограмме в в/3, с/3 и н/3. Схема измерения периметра, продольного и поперечного размеров томограммы голени

Из приведенных иллюстраций видно, что голень на поперечном срезе компьютерной томограммы имеет различную форму: грушевидную в верхней трети, овальную в средней трети и практически круглую - в нижней трети.

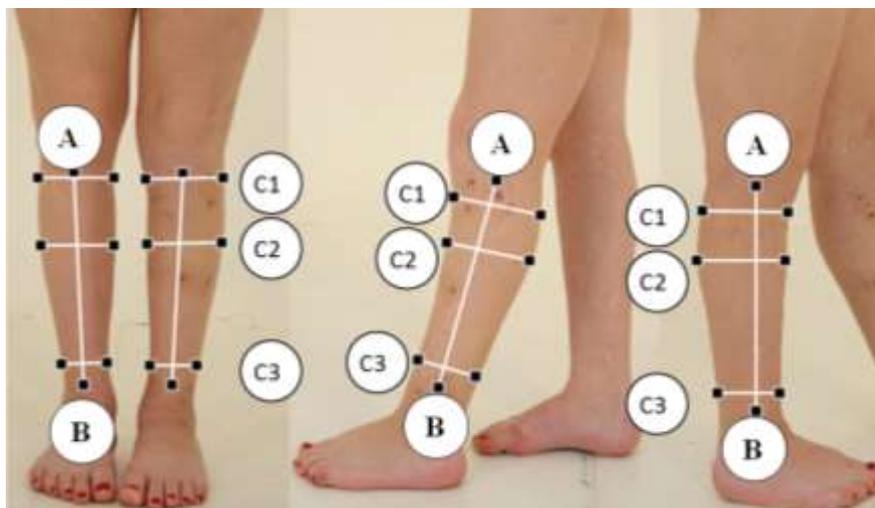
Результаты полученных измерений и результаты вычисления приведены в таблице 5.30. Приведенные данные показывают, что результаты прямого измерения периметра конечности на поперечной томограмме и значение данного показателя, вычисленное по максимальным продольным и поперечным размерам данного сегмента по фотографии, совпадают практически полностью. Величина отклонения вычисленного показателя при данных величинах измеряемого показателя с практической точки зрения ничтожна.

**Таблица 5.30**

Результаты измерений поперечных размеров голени по данным компьютерной томографии

		полуось	Периметр голени – прямое измерение (см)	Периметр голени, вычисленный по двум размерам (см)
в\3	а	64,75	399,7	403,647 (101 %)
	б	63,8		
с\3	а	62,15	361,2	358,588 (99,2 %)
	б	52,05		
н\3	а	39,9	258,9	258,893 (99,99 %)
	б	42,55		

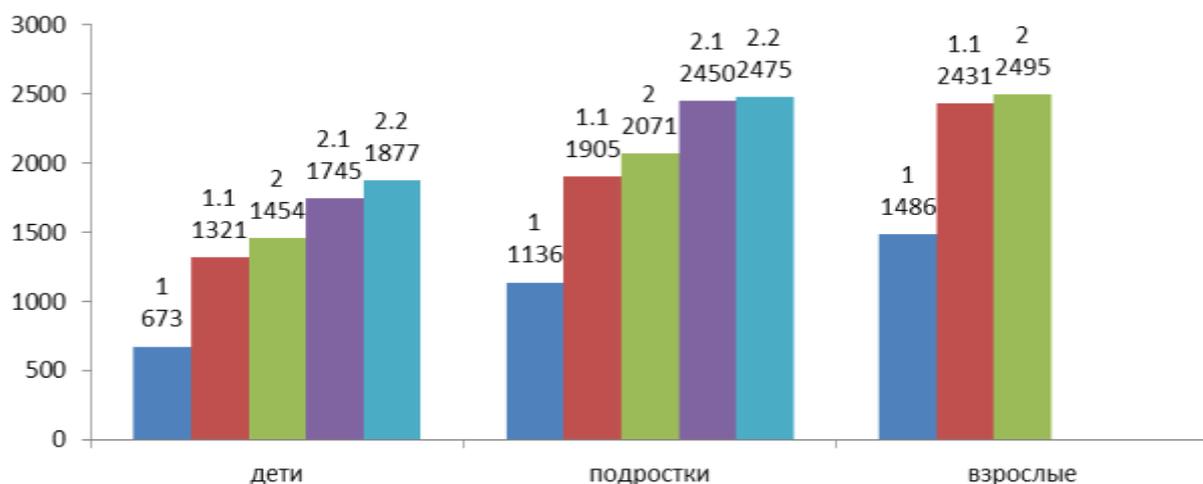
Проведенные параллельно антропометрические измерения практически полностью совпали с аналогичными данными, полученными в ходе фотометрии и компьютерной томографии (рис. 5.80).



**Рис. 5.80.** Схема фотометрического исследования. где  $C_1$ ,  $C_2$  и  $C_3$  – это окружности голени в верхней, средней и нижней ее трети, выраженные в сантиметрах, а отрезок [AB] – это длина голени в сантиметрах

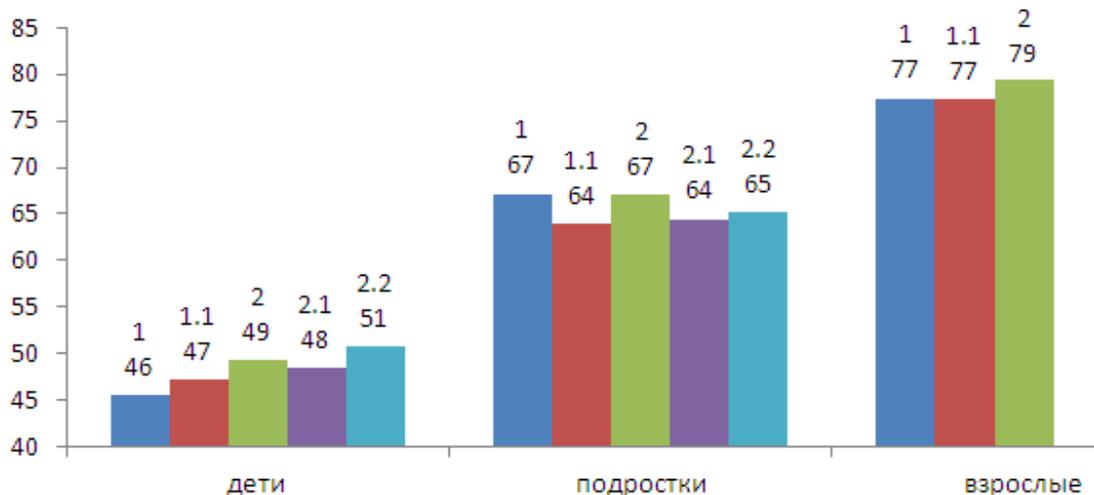
### **Динамика изменения объема голени при первом и повторном удлинении**

С началом оперативного лечения, при средней величине удлинения 65,5% к исходной длине голени, объем ее у детей увеличился с  $672,9 \pm 88,3 \text{ см}^3$  до  $1320,7 \pm 119,5 \text{ см}^3$  или на 97,3% (рис. 5.81). Отношение объема голени к ее длине составило  $47,1 \pm 3,1 \text{ см}^3$  на один сантиметр продольного размера сегмента, что в процентном выражении достигало 103,9% от первоначального уровня (рис. 5.81).



**Рис. 5.81.** Гистограмма изменения объема голени до и после удлинения у больных ахондроплазией в различных возрастных группах, где 1 - до лечения, 1.1 - после первого удлинения, 2 - перед повторным удлинением, 2.1 - после повторного удлинения, 2.2 – в отдаленном сроке после повторного удлинения

В исследуемой группе пациентов подросткового возраста, при средней величине удлинения на 51,8 %, объем голени увеличился на 68,3%, а отношение объема голени к ее длине составило 95,3% от исходных показателей. У взрослых пациентов объем голени увеличился с  $1485,9 \pm 70,2 \text{ см}^3$  до  $2430,6 \pm 86,5 \text{ см}^3$  (63,8%), относительный объем составил  $77,3 \pm 5,3 \text{ см}^3$  на один см удлиненного сегмента или 99,8% от первоначального уровня (рис. 5.82). Это служит косвенным доказательством того, что при удлинении происходит активный рост всех тканей голени, а не простое их растяжение. Статистический анализ полученных данных показал, что после первого удлинения голени относительный объем сегмента ( $V/\text{см}$  длины) независимо от возраста достоверно не меняется.



**Рис. 5.82.** График изменения относительного объема голени до и после удлинения у больных в различных возрастных группах, выраженный в см<sup>3</sup>/см, где 1 - до лечения, 1.1 - после первого удлинения, 2 - перед повторным удлинением, 2.1 - после повторного удлинения, 2.2 – отдаленный срок после повторного удлинения

Повторное удлинение проводилось в сроки от 1 года и больше после первого удлинения, среднее значение данного показателя составило  $1,8 \pm 0,7$ . Естественный прирост голени за данный период у детей составил  $1,5 \pm 0,4$  см и  $1,1 \pm 0,7$  у подростков. При повторном удлинении голени средняя величина удлинения данного сегмента для детей составила  $6,5 \pm 1,2$  или  $22,1 \pm 3,8$  % к удлинённой голени. Для подростков значения данного показателя составили соответственно  $7,1 \pm 1,8$  или  $22,9 \pm 4,1$  %. По совокупности достигнутого в ходе двукратного последовательного удлинения голени величина удлинения к исходному значению составила 217% или  $19,2 \pm 2,1$  см у детей и 205% или  $19,9 \pm 2,8$  см у подростков.

Проведенные исследования показали, что динамика объемных показателей голени в отдаленные после первого ее удлинения сроки увеличивается в среднем на  $4,5 \pm 0,6$  %. Такая тенденция связана, на наш взгляд, с адаптацией мягких тканей к новым биомеханическим условиям ходьбы, а также с продолжающимся естественным ростом мягких тканей.

Сравнительный анализ объемных характеристик выявил, что повторное удлинение голени, также как и первое, сопровождается увеличением абсолютного объема сегмента конечности, однако при этом отно-

сительный объем голени непосредственно после удлинения незначительно снижается, причем в большей степени у пациентов подросткового возраста. В отдаленный период после повторного удлинения голени наблюдается тенденция увеличения относительного объема мягких тканей, причем в большей степени у детей, т.к. естественный рост подростков значительно замедляется или прекращается.

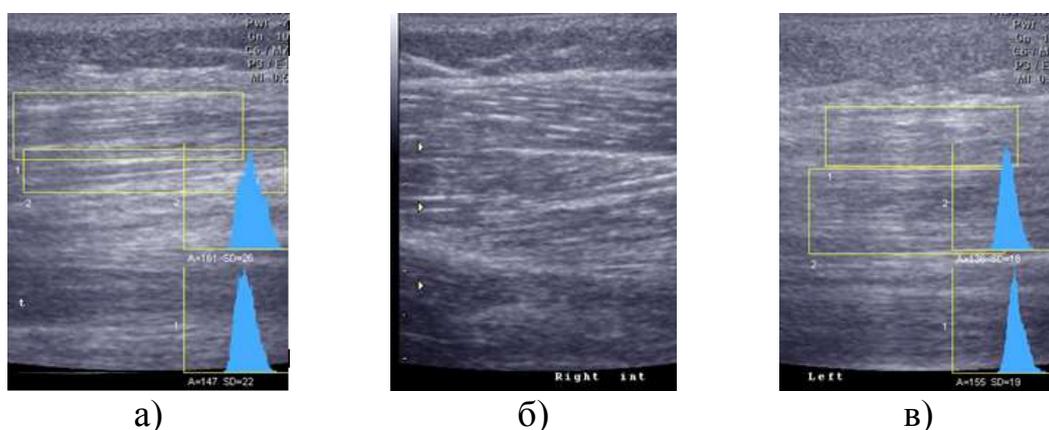
### **Резюме**

Таким образом, полученные результаты однозначно показывают, что в ходе как первого, так и повторного удлинения голени происходит не только механическое растяжение мягких тканей, но и активный их рост, о чем мы можем косвенно судить по сохранению относительного объема мягких тканей. В отдаленный после первого и второго удлинения голени срок как абсолютный, так относительный объем данного сегмента продолжает увеличиваться. Данное явление, на наш взгляд, связано с процессами адаптации мягких тканей к новым условиям биомеханики нижних конечностей в ходе постоянной нагрузки опорных конечностей. Такая тенденция наблюдается и после повторного удлинения, однако в меньшей степени, что связано с замедлением процессов естественного роста и уменьшением адаптационных возможностей мягких тканей удлиненного сегмента. Таким образом, определение объемных характеристик голени в ходе повторного ее удлинения является объективным и информативным способом контроля адаптивно – приспособительных резервов удлиненной конечности.

### **Сонографическое исследование мышц при повторном удлинении голени**

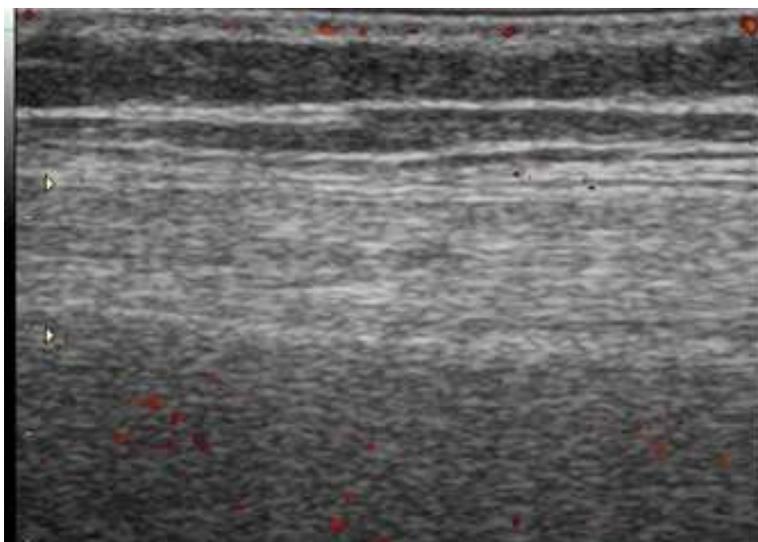
Проведенное УЗ - исследование мышц удлиняемой голени показало, что по мере дистракции мышцы претерпевали структурные и морфологические изменения [219, 260]. Так, согласно полученным данным, первый месяц дистракции характеризовался наличием отека в исследуемых группах мышц и постепенным снижением угла наклона мышечных волокон.

По мере distraction происходило истончение *m. tibialis anterior*, *m. ext. digitorum longus*. При удлинении голени на 8-10 см отмечалось повышение ПЭХ на  $44 \pm 8\%$ , по сравнению с исходным уровнем, визуализируемые пучки мышечных волокон не имели четкой направленности и располагались параллельно оси натяжения, однако дифференцировка мышечных слоев была сохранена (рис. 5.83). Данные эхопризнаки свидетельствовали о **значительном снижении** резервных возможностей передней группы мышц голени для проведения дальнейшего удлинения.



**Рис. 5.83.** Сонограммы передней группы мышц голени больной Б., 13 лет:  
 а - период distraction 65 дней, величина удлинения 6 см;  
 б - контралатеральная интактная голень;  
 в - период distraction 87 дней, величина удлинения 8 см

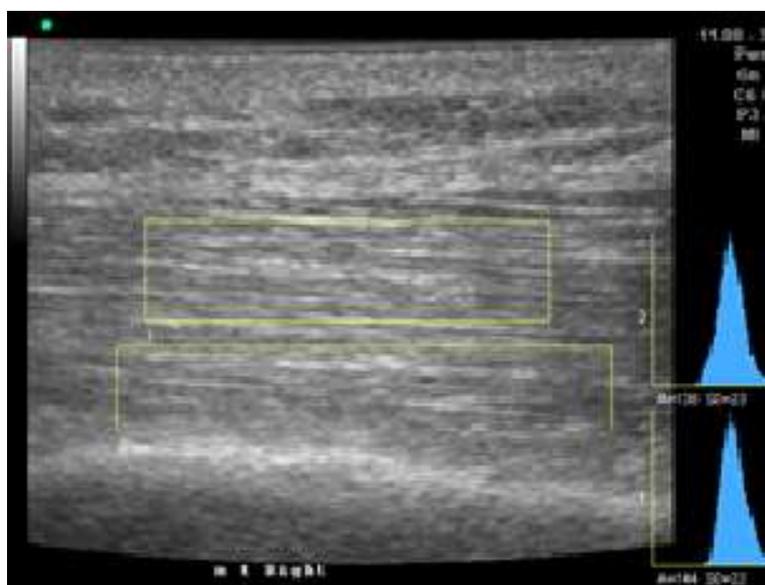
Дальнейшее удлинение голени на большие величины (12-14 см) приводило к нарушению дифференцировки мышечных слоев, дезорганизации структуры мышечных волокон (рис. 5.84).



**Рис. 5.84.** Сонограмма передней группы мышц голени больной Б., 14 лет. Период distraction 110 дней, величина удлинения 12 см

Отсутствие визуализации пучков мышечных волокон, межмышечной перегородки свидетельствовало о полном использовании резерва мышц при удлинении сегмента конечности - мышца приобретала гетерогенный вид, показатель эхоплотности превышал исходный уровень на  $50\pm 10\%$ .

В периоде фиксации, а также после снятия аппарата по мере проведения реабилитационных мероприятий происходило восстановление структурного состояния мышц, пучки мышечных волокон приобретали направленность.



**Рис. 5.85.** Сонограмма передней группы мышц голени больной Б., 15 лет. Диагноз: ахондроплазия, состояние после удлинения голени 1 год (величина удлинения 12 см)

При гладком течении процесса удлинения голени после снятия аппарата, по мере проведения реабилитационных мероприятий и увеличения функциональной нагрузки на конечность, структура мышц приобретала характерную исчерченность, и через год показатель эхоплотности мышц был повышен на  $22\pm 8\%$  по сравнению с исходным уровнем (рис. 5.85).

При повторном удлинении УЗИ - признаки морфоструктурных изменений протекали по типичному сценарию. Отличительной особенностью УЗИ - признаков структурной перестройки мышц при повторном

удлинения голени явились более быстрые темпы исчерпания резервных возможностей в период остеосинтеза и более медленные темпы восстановительных процессов в период реабилитации.

#### **Результаты сравнительного анализа показали, что:**

1. Повторное удлинение голени, как и первое, сопровождается не только увеличением продольных размеров сегмента, но и увеличением его объема.

2. Увеличение относительного объема голени при повторном ее удлинении на 5.4% меньше, чем после первого удлинения.

3. В отдаленном периоде после повторного удлинения относительный объем голени увеличивается в сравнении с показателями после снятия аппарата, не достигая, однако, значений после первого удлинения.

4. Значительное снижение относительного объема голени после первого ее удлинения может свидетельствовать о снижении резерва компенсаторно – приспособительных возможностей голени, что является противопоказанием для повторного ее удлинения.

5. УЗИ мышц голени является адекватным методом исследования морфоструктурного состояния мышц, позволяющим контролировать резервные возможности мышц в процессе удлинения.

6. УЗИ мышц голени позволяет выявить противопоказания для их повторного удлинения в виде превышения эхоплотности мышц более чем на  $22 \pm 8\%$  по сравнению с исходным уровнем.

7. Сочетание контроля объемных характеристик голени и морфоструктурного состояния мышц по данным УЗИ может служить для оценки потенциальной возможности их удлинения.

#### **Биоэлектрическая активность мышц голени как критерий оценки возможности повторного удлинения голени**

Ранее было показано, что под влиянием факторов дистракционного остеосинтеза (ограничение моторной функции конечностей, длительное дозированное растяжение тканей, изменение качественного и количественного

состава соматосенсорной афферентации) в сенсомоторной системе больных ахондроплазией происходят сложные морфофункциональные изменения [29, 267]. Остаётся открытым вопрос о том, насколько последствия этих изменений влияют на готовность нейромоторного аппарата конечности к новому стрессирующему воздействию повторного удлинения.

Для изучения данного вопроса мы проводили ЭМГ четырёх мышц нижних конечностей: *m. tibialis anterior*, *m. gastrocnemius lateralis*, *m. rectus femoris*, *m. biceps femoris* справа и слева и получали значения при их максимальном произвольном напряжении [128] с использованием цифровой ЭМГ- системы «Viking-2e» (Nicolet, США). Отведение ЭМГ осуществляли с помощью биполярного поверхностного электрода с площадью отводящих поверхностей 8 мм и межэлектродным расстоянием 10 мм. Тестовое движение выполнялось после предварительной инструкции плавно и с максимальным усилием, преодолевая сопротивление, оказываемое лаборантом. Длительность максимального напряжения мышцы не превышала 3 секунды. Измеряли среднюю амплитуду (от пика до пика) и частоту следования колебаний ЭМГ в секунду. Обследования проводились пред началом очередного этапа удлинения.

Рассчитывалась частота встречаемости отдельных ЭМГ- паттернов по формуле:

$$v_i = \frac{n_i * 100\%}{N} , \quad (1)$$

где  $n_i$  – число наблюдений  $i$ -ого паттерна активности,  $N$  – общее количество наблюдений в рассматриваемой группе на соответствующем этапе исследования.

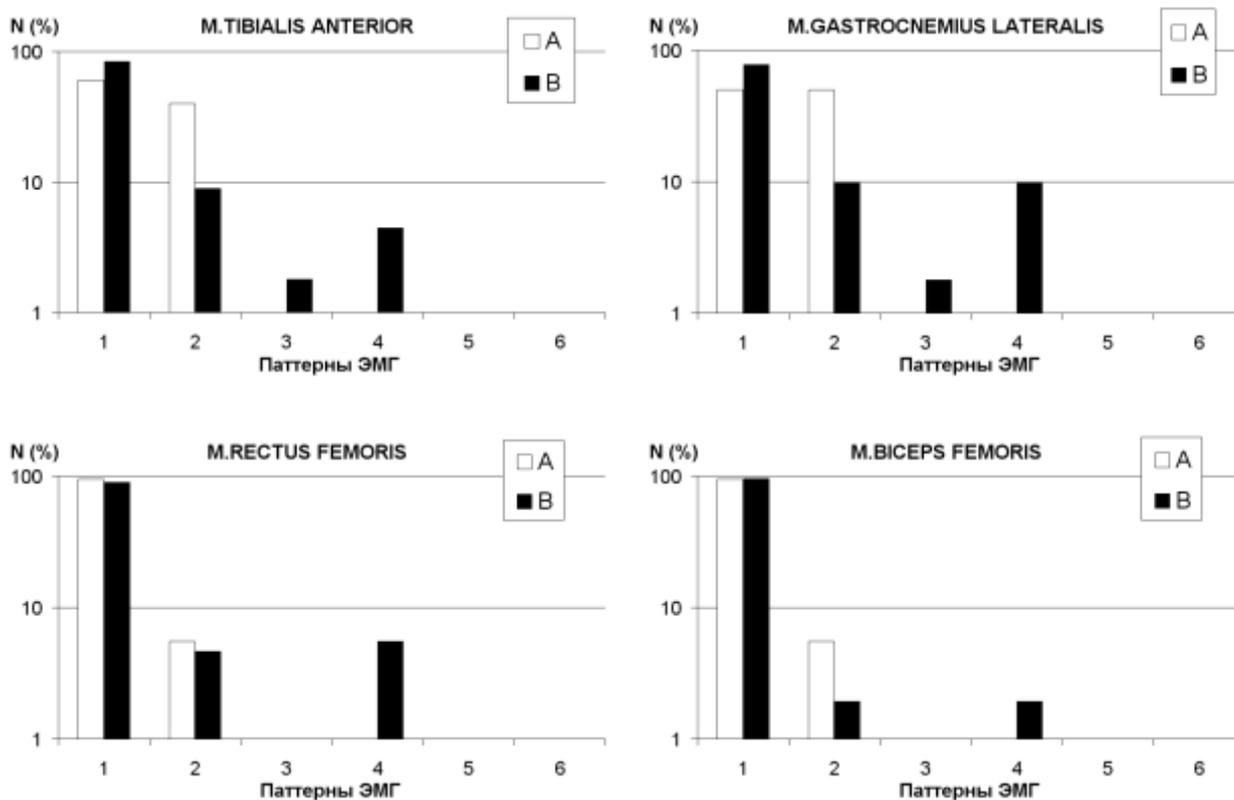
Для оценки степени восстановления функционального состояния нейромоторного аппарата нижних конечностей, перед очередным этапом удлинения, у больных, ранее подвергавшихся воздействию дистракцион-

ного остеосинтеза, сравнивали графические профили распределения их ЭМГ - паттернов с данными, полученными перед первым этапом лечения. Для удобства сравнения больших (до 100%) и маленьких (доли процента) значений частоты встречаемости признаков использована логарифмическая шкала оси ординат.

По результатам исследования ЭМГ - паттерны, полученные нами при максимальном произвольном напряжении, распределены на несколько типов: 1 – основной тип (амплитуда выше 100 микровольт, средние значения частоты в диапазоне 100-300 колебаний в секунду); 2 – интерференционная высокоамплитудная ЭМГ с крайними значениями частоты (амплитуда выше 100 микровольт, частота колебаний либо низкая, меньше 100, или больше 300 колебаний в секунду); 3 – интерференционная низкоамплитудная ЭМГ (амплитуда менее 100 микровольт); 4 – редуцированная ЭМГ (активность, чередующаяся с периодами молчания); 5 - атипичная ЭМГ (состоящая из отдельных спайков активности); 6 - сверхнизкая биоэлектрическая активность (менее 20 микровольт).

В ходе исследований определено, что перед началом очередного этапа удлинения преобладают высокоамплитудные ЭМГ - паттерны с частотой колебаний преимущественно в среднем (от 100 до 300 колебаний в секунду) диапазоне. Другие виды биоэлектрической активности встречаются в единичных наблюдениях.

Сравнение графических ЭМГ - профилей распределения паттернов биоэлектрической активности больных, ранее подвергавшихся воздействию дистракционного остеосинтеза, с данными, полученными перед первым этапом лечения (рис. 5.86), показало, что ЭМГ - профили мышц перед первым и последующими этапами лечения близки по конфигурации, особенно в области высокоамплитудной ЭМГ, т.е. двигательная система в основном успела восстановить своё функциональное состояние за период между предыдущим снятием аппарата и последующей операцией.



**Рис. 5.86.** Сравнение ЭМГ - профилей мышц нижних конечностей больных ахондроплазией перед первым (А) и последующими этапами (В) лечения методом дистракционного остеосинтеза. Ось абсцисс – ЭМГ - паттерны: 1 – основной тип, 2 – интерференционная высокоамплитудная ЭМГ с крайними значениями частоты, 3 – интерференционная низкоамплитудная ЭМГ, 4 – редуцированная ЭМГ, 5 - атипичная ЭМГ, 6 - сверхнизкая биоэлектрическая активность. Ось ординат имеет логарифмическую шкалу

Интерес представляет и некоторое смещение по сравнению с первым этапом средней частоты ЭМГ в сторону её снижения, что, по нашему мнению, отражает определенные перестройки внутренней структуры мышц у больных ахондроплазией.

Как отмечалось ранее [7], после окончания удлинения происходит быстрое восстановление (в течение двух-трех месяцев) нормального паттерна интерференционной насыщенной ЭМГ, свидетельствующее о функционировании системы произвольного управления мышцами в режиме, характерном для здоровых людей. Отличие сводится к количественным характеристикам режима активации двигательных единиц. Совпадение графических ЭМГ - профилей активности мышц перед первым и последующими этапами удлинения конечностей позволяет пред-

положить восстановление адаптивных резервов сенсомоторной системы больных ахондроплазией в реабилитационном периоде.

Таким образом, как показывают проведенные исследования, распределение типов биоэлектрической активности в графических профилях ЭМГ - активности мышц нижних конечностей перед первым и последующими этапами удлинения показывает, что сенсомоторная система больных ахондроплазией восстанавливает свои адаптивные резервы перед повторным удлинением, а показатель степени этого восстановления может являться критерием возможности повторного удлинения голени.

## **5.8 Результат лечения и характеристика осложнений при повторном удлинении голени у больных ахондроплазией**

### **Клинико - статистическая характеристика пациентов с ахондроплазией, которым проведено двукратное удлинение голеней**

Повторное удлинение голени в исследуемой группе больных осуществлялось как на двух уровнях, так и на одном и только у тех пациентов, у кого к моменту повторного удлинения голеней не было последствий таких осложнений как контрактуры или деформации суставов, неврологических или ангиотрофических нарушений. Повторное удлинение голеней проводилось как параллельно, так и в рамках перекрестного удлинения бедра и голени. Также есть единичные примеры (3 наблюдения) двукратного удлинения голеней в рамках повторного перекрестного удлинения бедер и голеней.

В группу пациентов, которым было выполнено двукратное удлинение голеней, вошло 25 больных с ахондроплазией и гипохондроплазией, которым было удлинено 50 голеней. В данной группе пациентов в ходе первого удлинения средний возраст пациентов составил  $8,3 \pm 1,2$  года. Средняя величина удлинения составила  $9,1 \pm 1,4$  см. Удлинение на одном уровне в данной группе больных выполнено у 17 пациентов и обусловле-

но маленькой длиной удлиняемого сегмента (голени) у пациентов, чей возраст составлял 6 - 8 лет.

Средний показатель возраста пациентов при повторном удлинении голени составил  $10,1 \pm 2,7$  года. Повторное удлинение проводилось в сроки от 1 года и больше после первого удлинения, среднее значение данного показателя составило  $1,8 \pm 0,7$  года. Естественный прирост голени за данный период у детей составил  $1,5 \pm 0,4$  см и  $1,1 \pm 0,7$  см у подростков. При повторном удлинении голени средняя величина удлинения данного сегмента для детей составила  $6,5 \pm 1,2$  или  $22,1 \pm 3,8$  % к удлиненной голени. Для подростков значения данного показателя составили соответственно  $7,1 \pm 1,8$  см или  $22,9 \pm 4,1$  %. По совокупности достигнутого в ходе двукратного последовательного удлинения голени величина удлинения к исходному значению составила 217% или  $19,2 \pm 2,1$  см у детей и 205% или  $19,9 \pm 2,8$  см у подростков.

#### Клинический пример № 1.



**Рис. 5.87.** Фотография пациента с ахондроплазией на этапах реконструкции ОДС по Илизарову

Пациент поступил на первый этап лечения в возрасте 7 лет. Диагноз ахондроплазия, рост при поступлении 96 см. На первом и втором этапе лечения выполнено перекрёстное удлинение бедер на 10 см. и голеней на 12 см. Суммарное увеличение роста составило 22 см. На третьем этапе лечения выполнено удлинение плеч на 9 см. На четвертом и пятом этапе лечения выполнено удлинение бедер и голеней на 8 см. и 9 см. соответственно. Суммарное увеличение роста составило 17 см. За весь период лечения общая величина удлинения составила 39 см, за этот же период естественный рост составил 30 см. В результате пяти этапов реконструкции ОДС рост пациента составил 165 см. После окончания лечения пациент занимается частным предпринимательством, водит легковой автомобиль.

### Клинический № 2.



**Рис. 5.88.** Фотография пациента с ахондроплазией на этапах реконструкции ОДС по Илизарову.

Пациент поступил на первый этап лечения в возрасте 7 лет. Диагноз ахондроплазия, рост при поступлении 97 см. На первом и втором этапе лечения выполнено перекрёстное удлинение бедер на 9 см. и голеней на 12 см. Суммарное увеличение роста составило 21 см. На третьем этапе лечения выполнено удлинение плеч на 9 см. На четвертом и пятом этапе лечения выполнено удлинение бедер и голеней на 8 см. и 9 см. соответственно. Суммарное увеличение роста составило 17 см. За весь период лечения общая величина удлинения составила 39 см, за этот же период естественный рост составил 30 см. В результате пяти этапов реконструкции ОДС рост пациента составил 165 см. После окончания лечения пациент занимается частным предпринимательством, водит легковой автомобиль.

ней на 12 см. Суммарное увеличение роста составило 21 см. На третьем этапе лечения выполнено удлинение плеч на 9 см. На четвертом и пятом этапе лечения выполнено удлинение бедер и голеней на 9 см. и 10 см. соответственно. Суммарное увеличение роста составило 19 см. За весь период лечения общая величина удлинения составила 40 см, за этот же период естественный рост составил 28 см. В результате пяти этапов реконструкции ОДС рост пациента составил 165 см. После окончания лечения пациент получил гуманитарное образование, водит легковой автомобиль.

### Клинический пример № 3.



Рис. 5.89. Фотография пациентки с ахондроплазией на этапах реконструкции ОДС по Илизарову.

Пациентка поступила на первый этап лечения в возрасте 7 лет. Диагноз ахондроплазия, рост при поступлении 97 см. На первом и втором этапе лечения выполнено перекрёстное удлинение бедер и голеней. Суммарное увеличение роста составило 22 см, На третьем этапе лечения выполнено удлинение плеч на 10 см. На четвертом этапе лечения выполнено удлинение обеих голеней на 6 см. За весь период лечения общая величина удлинения составила 28 см, за этот же период естественный рост

составил 23 см. В результате четырех этапов реконструкции ОДС рост пациентки составил 148 см. После окончания лечения пациентка закончила медицинский ВУЗ работает врачом, водит легковой автомобиль.

### **Характеристика осложнений при повторном удлинении голени у больных ахондроплазией**

В ходе анализа полученных данных выяснилось, что весь спектр осложнений, встретившихся в исследуемой группе больных, составил список из 9 строк, расположенных в порядке убывания их процентного содержания в общей массе осложнений (таблица 5.31). Из 9 встретившихся осложнений практически 60 % пришлось на первые пять из приведенного списка.

**Таблица 5.31**

Статистическая характеристика ошибок и осложнений, отмеченных при повторном удлинении голени у больных ахондроплазией

ОСЛОЖНЕНИЕ	первое удлинение		второе удлинение	
	кол - во	%	кол - во	%
Неврологические расстройства	5	10	7	14
Контрактура голеностопного сустава	3	6	5	10
Воспаление мягких тканей	6	12	5	10
Незавершенная кортикотомия (остеотомия)	3	6	5	10
Замедленная регенерация кости	3	6	5	10
Деформация регенерата после снятия аппарата	5	10	4	8
Контрактура коленного сустава	3	6	4	8
Деформация стопы	1	2	2	4
Перелом регенерата после снятия аппарата	1	2	2	4

Для оценки тяжести полученных осложнений мы использовали классификацию S.O.F.C.O.T., по которой осложнения были разделены на три категории: легкие, средней степени тяжести и тяжелые. Согласно данной классификации, только осложнения третьей группы отрицательно влияют на окончательный клинико – функциональный результат лечения.

Таблица 5.32

Распределение больных по тяжести полученных осложнений (процент от удлинённых сегментов). Классификация S.O.F.C.O.T.

Категории	Первое удлинение		Второе удлинение	
	N голеней	%	N голеней	%
I категории	21	42	27	54
II категории	9	18	11	22
III категории	0	0	1	2
Всего:	30	60	39	78

Как видно из приведенной таблицы 5.32, практически только у одного пациента возникшие в ходе удлинения голеней осложнения повлияли на окончательный клинический – функциональный результат лечения.

Следует также отметить, что во всех случаях увеличения или уменьшения количества осложнений в ходе первого или второго удлинения в исследуемой группе больных было статистически недостоверно.

Из приведенной таблицы следует, что при повторном удлинении голени увеличилось количество таких осложнений как контрактуры суставов, неврологические осложнения и замедленная консолидация дистракционного регенерата.

Тем не менее, проведенное статистическое исследование показало, что значения критерия достоверности (доверительный коэффициент)  $t=0,7$ , что соответствует вероятности безошибочного прогноза  $P<95\%$ . Следовательно, различия в частоте встретившихся осложнений при первом и повторном удлинении голеней в данной выборке пациентов недостоверно.

### **Характеристика встретившихся осложнений**

#### **Контрактуры коленного и голеностопного суставов**

При удлинении голени развиваются контрактуры двух суставов - коленного и голеностопного, что обусловлено целым рядом факторов, которые можно разделить на субъективные и объективные.

Объективные факторы обусловлены методикой удлинения и заключаются в том, что компоновка аппарата на протяжении всего периода остеосинтеза не позволяет полностью сгибать ногу в коленном суставе и предполагает фиксацию голеностопного сустава, что в совокупности с неизбежностью ведет к развитию контрактур коленного и голеностопного суставов. Предрасполагающим фактором является растяжение задней группы двухсуставных мышц голени, которые способствуют сгибательной контрактуре коленного сустава и эквинусной установке стопы в голеностопном суставе [17, 51, 56, 181, 292, 364].

Субъективные причины, как правило, отвечают за степень выраженности данного осложнения. К данным факторам относятся особенности остеосинтеза, состояние связочного аппарата и мягких тканей, индивидуальная болевая чувствительность пациента, а также возникшие в ходе лечения осложнения. Натяжение сухожильно – мышечного аппарата нижней конечности в сочетании с интерстициальным отеком параартикулярных тканей также способствует развитию контрактур.

В целях ранней активизации, при наличии рентгенологических признаков непрерывности кортикальных пластин дистракционного регенерата следует удалить спицы, проходящие через среднюю треть голени, что освобождает мышцы. Для профилактики контрактуры голеностопного сустава через 3 недели, по наступлении периода фиксации следует демонтировать опору, фиксирующую задний отдел стопы, и приступить к активной ЛФК голеностопного сустава.

В таблицу осложнений вошли только те случаи, которые потребовали проведения специального курса ЛФК и физиотерапии на последующих этапах лечения. В отдаленный после удлинения период все данные осложнения были устранены.

## **Неврологические осложнения**

Имеющийся у больных относительный избыток мягкотканых структур позволяет производить удлинение конечностей на большие величины. Однако значительные величины оперативного удлинения голени, а также повторное их удлинение создают высокий риск развития неврологических осложнений.

Возможными причинами данного вида осложнений могут стать как интраоперационные манипуляции, так и процесс растяжения мягких тканей непосредственно в ходе удлинения голени.

Интраоперационные неврологические осложнения могут возникнуть как следствие ранения нервного ствола при проведении спиц или его контузии при выполнении остеотомии. Также данное осложнение может быть результатом грубой манипуляции костными фрагментами при ослаблении межкостных связей после остеотомии. В таких случаях клиника осложнения развивается немедленно на операционном столе или в раннем послеоперационном периоде.

Развитие данного осложнения в процессе distraction, как правило, связано с перерастяжением мягких тканей на фоне интерстициального их отека. Нами также отмечены случаи неврологических нарушений при ускоренном устранении сгибательной контрактуры коленного сустава или эквинусной установки стопы.

Неврологические осложнения возникают в большинстве случаев в период distraction, и повторное удлинение в данном аспекте не явилось исключением. В исследуемой группе больных данное осложнение возникло только в период distraction и встречалось на 4% чаще, чем при первом удлинении голени. Такое увеличение частоты осложнения, по нашему мнению, связано со снижением адаптационных возможностей мягких тканей удлиняемого сегмента в ходе первого его удлинения. Следует также учитывать тот фактор, что возраст пациента при повторном удлинении заметно больше и близок к тому, когда прекращается его есте-

ственный рост что, несомненно, также сказывается компенсаторно – приспособительных возможностях организма в целом.

Все случаи неврологических осложнений были представлены тремя клиническими проявлениями: нарушение чувствительности, снижение мышечной силы, иррадиирующие вдоль голени боли по ходу малоберцового нерва. Во всех случаях по клиническим проявлениям и данным ЭМГ осложнения были связаны с малоберцовым нервом [79, 128, 227, 277].

Во всех случаях при появлении подобных симптомов на срок 3-5 дней была прекращена дистракция, которая в последующем, при электромиографических признаках непрерывности нервного ствола, была продолжена более медленным темпом. Для восстановления проводимости нерва и функции конечности проводились курсы консервативного лечения [25, 78, 48, 74, 190, 247, 330]. Следует также отметить, что в исследуемой группе больных в пяти случаях повторное удлинение голени было выполнено после развития данного осложнения на первом этапе лечения, что однако после полного восстановления позволило успешно удлинить голень повторно. Из всех случаев подобного осложнения при повторном удлинении голени на одноименной стороне данное осложнение развилось только в двух случаях, и также было успешно купировано.

Профилактикой данного осложнения является использование оптимального темпа и ритма дистракции, исключение грубых манипуляций при устранении смещений и деформаций костных фрагментов, а также плавная и дозированная ЛФК коленного сустава [111, 143, 283]. Следует отметить, что в одном случае именно данное осложнение в сочетании с деформацией стопы повлияло на окончательный результат лечения.

### **Воспаление**

Воспаление мягких тканей в месте выхода спиц, как правило, было связано с их прорезыванием. И в той или иной форме присутствовало у всех пациентов. В группу осложнений попали только те пациенты, у ко-

торых в ходе лечения потребовалось удаление спицы и местное или общее лечение антибактериальными препаратами. В ходе повторного удлинения голени, как и при первом их удлинении, по локализации в большинстве случаев воспаление возникало вокруг спиц проксимальной опоры. Основными причинами этого осложнения являлось ослабление натяжения спиц, недостаточный запас кожи, созданный во время операции, нарушение больным правил асептики в послеоперационном периоде, а также снижение защитных реакций организма. Клиническая картина воспаления сопровождается соответствующей общей и местной реакцией организма.

Из всех случаев данного осложнения в 3 - х было достаточно местного лечения антибактериальными препаратами. В 2 - х случаях потребовалось местное обкалывание мягких тканей антибиотиком. В одном случае спица была удалена на этапе фиксации, и проведения дополнительной спицы не потребовалось.

При принятии решения об удалении спиц всегда необходимо помнить, что после удаления спиц происходит снижение стабильности данной опоры, что может потребовать проведение дополнительных спиц. Следует также помнить, что удаление спицы - это крайняя мера, т.к. в данном случае одно осложнение (воспаление тканей вокруг спиц), повлекшее за собой удаление спицы, может привести к другому - деформации регенерата.

*Деформация оси голени*, как правило, является следствием незавершенного перелома или деформации регенерата с формированием угловой деформации костей голени без потери абсолютной длины. Данные осложнения развились в отдаленный после удлинения голени период и были выявлены на следующем этапе лечения или являлись поводом для обращения за медицинской помощью.

Как следует из приведенной выше таблицы, в исследуемой группе больных данное осложнение встретилось 5 раз в ходе первого удлинения

голени. Из них оперативное устранение возникшей проблемы в ходе отдельной операции потребовалось в двух случаях, что и было выполнено в ходе повторного удлинения голени. При этом показанием к операции явилась большая угловая деформация, и в одном случае угловая деформация сочеталась с укорочением сегмента. В трех случаях данное осложнение находилось в биомеханически и косметически приемлемых для врача и пациента пределах, и было произведено консервативное лечение с помощью гипсовой иммобилизации.

Следует также заметить, что в ходе повторного удлинения голени данное осложнение встретилось в четырех случаях. В двух случаях оно было устранено путем оперативного вмешательства на последующих этапах лечения. Еще в двух случаях деформация была исправлена путем коррекции посредством гипсовой иммобилизации.

### **Деформация стопы**

В аспекте данного осложнения особое значение имеет строение мышечно-сухожильного аппарата голени и иннервация мышц голени. Как известно из опубликованных работ, практически у всех пациентов с ахондроплазией имеется варусная щель коленного сустава, которая компенсируется за счет вальгусной деформации в костях стопы и практически всегда сочетается с плоскостопием. Таким образом, устранение варусной деформации голени ведет к усилению плосковальгусной деформации стопы. В свою очередь, слабость связочного аппарата в целом и голеностопного сустава, в частности, также создает предпосылки для появления в процессе удлинения деформации стопы.

Также следует учитывать, что суммарное значение двукратного удлинения голени может составлять величину, более чем в два раза превышающую исходную длину сегмента, что неизбежно влечет натяжение мышечно - связочного аппарата и является предрасполагающим к возникновению деформаций фактором [33, 67, 169, 180, 218, 238, 350].

Для профилактики данного осложнения методика удлинения голени

ни предполагает фиксацию пяточной кости, а в некоторых случаях, и переднего отдела стопы, что исключает эквинусную установку или другие виды деформаций стопы в процессе удлинения голени.

В ходе повторного удлинения голени деформации стоп составили 4 случая. Структуру деформаций стопы составили 3 случая плосковальгусной деформации. В одном случае плосковальгусная деформация сочеталась с эквинусной установкой стопы, что клинически проявлялось сгибательной контрактурой голеностопного сустава. Также в одном случае на фоне пареза малоберцового нерва после выведения стопы в нормоположение развились молоткообразные деформации пальцев. Данное осложнение сопровождалось отклонением переднего отдела стопы в подошвенную сторону, снижением опорной функции конечности, болью и отеком при ходьбе, а также ограничением тыльной флексии и натяжением ахиллова сухожилия.

Для устранения всех компонентов деформаций выполняются следующие виды оперативного вмешательства: ахилопластика, тенотомия 1 пальца, плантотомия по поводу эквино–супинационной деформации стопы и молоткообразной деформации пальцев, пересадка сухожилия задней большеберцовой мышцы на тыл стопы, артрорез голеностопного сустава. Во всех случаях деформации были устранены с хорошим косметическим и функциональным результатом.

### **Незавершенные остеотомии**

Рентгенологически у больных данной нозологической группы определяется ряд таких особенностей строения костей голени как толстые кортикальные пластинки, укороченная длина сегмента. Учитывая возраст большинства пациентов, к предрасполагающим факторам для получения неполной остеотомии можно отнести высокую вероятность достижения перелома по типу "зеленая веточка", т.е. перелома с сохранением связей между костными фрагментами и надкостницей. Чаще всего это

осложнение встречается на малоберцовой кости, что обусловлено ее амортизацией во время выполнения остеотомии.

Во всех 3 случаях данного осложнения на контрольных рентгенограммах, проведенных (в стандартные после операции сроки) на 8-10 день дистракции, наблюдалось отсутствие диастаза. Тактика лечения в данном случае заключается в проведении дополнительных манипуляций для ослабления связей в зоне кортикотомии. В 1 случае выполнена реостеотомия.

### **Замедление регенераторной активности кости**

В разряд данных осложнений попали только те случаи удлинения голени, время остеосинтеза которых превышало средний показатель на величину трех среднеквадратичных отклонений и рассчитывалось по формуле  $M + 3\sigma$ .

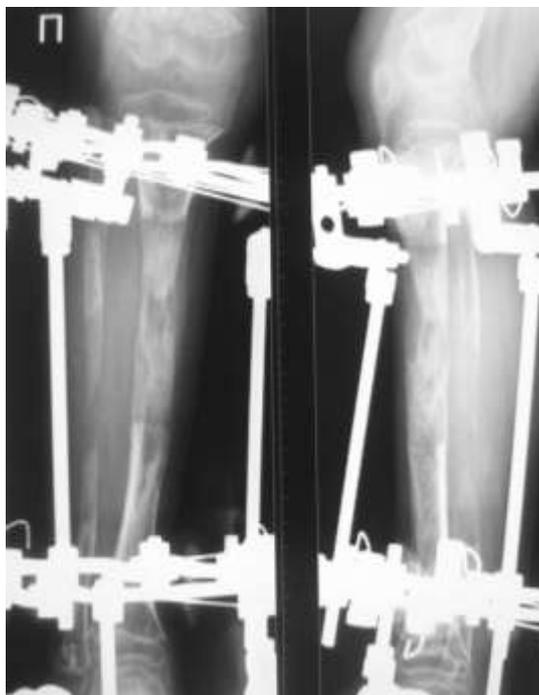
Данный критерий был выбран на основании правила трех сигм, согласно которому вероятность того, что случайная величина отклонится от своего математического ожидания на большую величину, чем утроенное среднее квадратичное отклонение, практически равна нулю.

Таким образом, для больных с ахондроплазией детского возраста пороговое значение составило  $177 + 21,4 * 3$  (63,2) или 240,2 дня, для детей подросткового возраста значение данного показателя составило соответственно  $219,3 \pm 18,6 * 3$  (55,8) или 275,1 дня.

Следуя данному критерию, у 6 % всех первично удлиненных голени (3 голени) и 10% (5) голени при повторном удлинении, сроки фиксации превысили пороговое значение, что нами было расценено как замедление регенераторной активности кости. В ряде случаев причиной замедленного сращения в нижней трети большеберцовой кости мы посчитали превышение темпов дистракции или повторно проводимые коррекции деформации.

Данное осложнение проявлялось наличием подвижности на уровне регенерата при проведении клинической пробы. Рентгенологическая кар-

тина заключалась в отсутствии кортикальных пластинок на всем протяжении регенерата, уплотнении отдельных участков регенерата при наличии очагов просветления, сам регенерат в некоторых случаях принимает форму песочных часов (рис. 5.90).



**Рис. 5.90.** Рентгенограмма голени больного с ахондроплазией. Пример замедленного формирования дистракционного регенерата

Лечение включает механическую и биологическую стимуляцию в сочетании с медикаментозной терапией. Механическая стимуляция включает в себя активизацию больного, создание компрессионных усилий в зоне удлинения, удаление части спиц, увеличение статической нагрузки на конечность. Медикаментозная терапия состоит в приеме препаратов, содержащих Са, в сочетании с веществами, способствующими их усвоению в организме [65, 77, 90, 142, 168, 180, 273].

Таким образом, исходя из материала, приведенного в предыдущих главах, мы можем сформулировать следующие показания и противопоказания к повторному удлинению голеней.

#### **Показания к повторному удлинению голеней**

Осложнения после первого удлинения:

1. Разница в длине голеней.
2. Деформации оси голени.

3. Неудовлетворительные антропометрические показатели реконструкции ОДА.

#### **Противопоказания к повторному удлинению голени**

1. Общехирургические противопоказания.
2. Неврологические нарушения со стороны голени.
3. Деформации стоп, контрактуры коленных и голеностопных суставов.
4. Снижение электромиографических показателей голени.
5. Уменьшение относительного объема голени более чем на 5 % от исходного.
6. УЗИ - признаки дистрофических изменений в структуре мышц.
7. Наличие признаков ангиотрофических нарушений в голени.

#### **Резюме**

В целом, полученные данные позволяют нам сделать вывод, что структура осложнений при повторном удлинении голени не изменилась. Однако обращает на себя внимание, что при повторном удлинении голени увеличилось количество наиболее частых осложнений. Подобная ситуация, на наш взгляд, обусловлена такими факторами как более старший возраст пациента и частичное исчерпание адаптивно – компенсаторных резервов сегмента конечности в ходе его первого удлинения.

Характеризуя такие осложнения как контрактуры и воспаление мягких тканей, следует отдельно сказать, что они во многом обусловлены особенностью методик остеосинтеза и в той или иной степени присутствуют всегда. Так, например, методика удлинения голени у больных с ахондроплазией предполагает фиксацию голеностопного сустава, что на этапе остеосинтеза с неизбежностью ведет к развитию контрактуры, а проведение спиц через мягкие ткани и последующее удлинение конечности приводит к их прорезыванию и развитию воспалительной реакции, характер которого во многом зависит от иммунологического статуса пациента и его навыков обращения с аппаратом и даже времени года. Таким образом, рассматривать их как осложнение можно только в том случае, если они потребовали специфического лечения или повлияли на

окончательный результат лечения, что, несмотря на их встречаемость, бывает крайне редко.

Опыт ведения таких больных показывает, что развитие осложнений и их влияние на окончательный результат лечения во многом зависит и от пациента. Зависимость эта является следствием осознания пациентом ответственности и понимание своей роли в лечебном процессе. Следует отметить, что после успешно выполненной операции в определенной степени результат лечения зависит от самого пациента, а именно, от его своевременной и адекватной реакции на возникшие проблемы, добросовестность и навыки при занятиях лечебной физкультурой, соблюдение рекомендуемого режима нагрузок, а также наличия специфических навыков самообслуживания. Таким образом, наличие личного опыта лечения позволяет пациенту избежать целого ряда проблем или более успешно бороться с ними, а медицинскому персоналу своевременно и адекватно реагировать на них. Эти и другие факторы, несомненно, влияют на структуру осложнений при всех последующих этапах лечения. Повторное удлинение голени в этом отношении не является исключением.

В заключение можно сказать, что проведенное исследование показало, что повторное удлинение голени не влечет за собой каких - либо особого рода осложнений или резко повышенной вероятности их возникновения, что позволяет нам сделать вывод о возможности повторного удлинения голени при отсутствии к тому противопоказаний. Единственным и окончательным условием для принятия решения о проведении повторного удлинения голени является выполненное без осложнений первое удлинение. К положительным моментам повторного удлинения голени можно отнести такие плюсы как возможность удлинения голени на большие величины, возможность исправить отрицательные результаты ошибок и осложнений предыдущего удлинения, если таковые имелись. Раннее удлинение голени с устранением грубых ее деформаций позволяет выполнить профилактику артрозов коленных суставов.

Общее впечатление от полученных данных говорит о том, что наиболее опасны взаимосвязанные осложнения, которые возникнув, индуцируют другие осложнения, усугубляя, тем самым, течение друг друга. К таким последовательным осложнениям можно отнести перелом спицы - нестабильность опоры – смещение костных фрагментов. Другая последовательность осложнений: прорезывание мягких тканей - воспаление мягких тканей или кровотечение – удаление спицы – развитие смещений или деформаций. В любом случае успех лечения зависит от своевременности и адекватности принятых мер.

Следует также сказать, что абсолютных показаний к повторному удлинению голени нет и приведенные показания относительны, а поводом для рассмотрения возможности повторного удлинения голени является, прежде всего, желание пациента.

Изложенные противопоказания также относительны и, если после должного лечения данные явления купированы, то вопрос о повторном удлинении может быть рассмотрен повторно.

## Заключение

За почти три десятилетия применения чрескостного остеосинтеза по Илизарову для коррекции ОДС у больных с ахондроплазией тактика и подход к отдельным этапам лечения менялись. В течение этого времени совершенствовалась компоновка аппарата, изменялась последовательность этапов лечения, объем хирургического вмешательства, отрабатывались методические приемы ведения больных и меры по профилактике осложнений и возможных ошибок остеосинтеза.

Тем не менее, практически все публикации и научные исследования по оперативному удлинению конечностей у больных ахондроплазией, рассматривали только отдельные этапы лечения и конкретные сегменты верхних или нижних конечностей, а также связанные с ними цели и задачи. Однако, очевидно, что окончательный клиничко - функциональный результат реконструкции ОДС пациента будет представлять собой совокупный итог каждого отдельного этапа лечения. Также до настоящего времени некоторые клинические проявления ахондроплазии не были научно подтверждены, и не определена их диагностическая ценность. За рамками проводимых исследований оставался вопрос тактики лечения с учетом естественного роста пациента, на фоне которого проводится активное хирургическое вмешательство. Также оставались открытыми вопросы комплексной интегральной оценки анатомо - функционального состояния ОДС пациента и вопросы стандартизации лечебного процесса по международным нормам.

Как показывает практика, традиционно считается, что диагностика ахондроплазии не представляет трудности, однако некоторые симптомы заболевания в равной степени присутствуют и у больных при других формах скелетной дисплазии, часть из которых также подвергается реконструкции ОДС. Однако при одинаковой этиологии заболевания патогенез нарушения роста ДТК различен, из этого также следует, что различен и механизм репаративного остеогенеза, что необходимо учитывать в

ходе лечения. Ввиду данного факта и наличия у больных этой категории юридического статуса «инвалиды детства», актуальность дифференциальной диагностики очевидна. Однако у группы больных, в которую входят ахондроплазия, гипохондроплазия и эпифизарная дисплазия, отсутствует статистически достоверная анатомическая характеристика таких важных с точки зрения дифференциальной диагностики заболевания параметров как особенность строения черепа, кистей рук, а также оценка их диагностической значимости.

Проведенный в ходе работы статистический анализ результатов энцефалометрического исследования головы у наших больных с использованием алгоритма Фаррара-Глаубера позволил из 17 черепных индексов выделить 6, которые обладали наибольшей диагностической ценностью. После исключения неактуальных параметров на втором этапе анализа антропометрических показателей логистический анализ позволил четко дифференцировать наличие заболевания, а чувствительность и специфичность применяемой методики составили 96.43% и 90% соответственно.

В качестве характерных для ахондроплазии симптомов кроме типичной формы головы отмечается также характерное строение скелета кистей рук, которое описано как триада симптомов: продольное укорочение, изодактилия и симптом трезубца (растопыренные пальцы). Однако все эти клинические симптомы присутствуют при описании таких форм дисплазий скелета как ахондроплазия, гипохондроплазия и эпифизарная дисплазия.

Клинико - статистический анализ антропометрических показателей кистей рук, выполненный в рамках проведенного исследования, показал, что у больных ахондроплазией действительно имеется продольное, но пропорциональное укорочение всех сегментов кисти. Относительные размеры длины пальцев свидетельствуют также о тенденции к изодактилии у больных с ахондроплазией, однако наиболее выражен указанный

симптом у пациентов с эпифизарной дисплазией, что связано с наиболее значительным (в сравнении с другими дисплазиями скелета) укорочением третьего пальца. Проведенное в ходе исследования изучение оси пальцев показало, что 72% больных с ахондроплазией имеют девиацию оси пальцев, при этом в 92% случаев она носит симметричный характер. Средняя величина угловой деформации оси пальца составила  $9,60 \pm 1,2^{\circ}$ . Клиническим проявлением сочетания угловой девиации оси пальцев со значительной разницей в ширине основания и дистального отдела пальцев является так называемый симптом «трезубца». В других исследуемых нозологических группах данный симптом отсутствовал, что позволяет считать его патогномоничным для ахондроплазии.

Форма пальцев в исследуемых группах проявила себя как весьма вариабельный и специфический признак. Так, наибольшая разница в ширине у основания пальца и на уровне ногтевой фаланги наблюдается у пациентов с ахондроплазией (заостренные пальцы), а наименьшая - у пациентов с эпифизарной дисплазией, что клинически проявляется как «короткие и равномерно по всей длине толстые пальцы».

Таким образом, результатом проведенной работы явилось доказательство наличия различий в антропометрических характеристиках головы и кистей рук в актуальных группах больных. Также в ходе исследования определена патогномоничность отдельных симптомов, что повышает их ценность в плане дифференциальной диагностики. Для упрощения процесса дифференциальной диагностики предложена диагностическая матрица, которая позволяет визуализировать этот процесс и однозначно трактовать результаты клинического обследования пациентов в трех нозологических группах.

Удлинение ДТК у больных данной группы всегда приводит к нарушению существующего баланса мышечно – сухожильного аппарата. Это является следствием различного растяжения отдельных мышц в результате перемещения точек их крепления. Именно неравномерное рас-

тяжение мышечно – сухожильного аппарата является причиной возникновения дистрофических процессов в мышцах, контрактур и деформаций суставов, что определяет тактику лечебного и реабилитационного процесса, а также целый ряд возможных ошибок и осложнений. Для решения задачи по снижению ошибок и осложнений были построены миотопографические карты для каждого из удлиняемых сегментов конечности, а также разработана рабочая классификация и кодировка мышц, участвующих в осуществлении локомоции данного звена кинематической цепи.

Практическая значимость разработанных миотопографических карт и классификации состоит в возможности быстро и наглядно определить область наиболее вероятных ошибок и осложнений. Подобные сведения позволяют своевременно принять меры по их профилактике в виде целенаправленного ЛФК, защиты смежных суставов и мониторинга дистрофических явлений наиболее заинтересованных мышц.

Как показали проведенные исследования, наиболее информативными в плане **мониторинга дистрофических явлений в мышцах** и мягких тканях являются методики УЗИ, ЭМГ и определение объемных характеристик удлиняемого сегмента. С этой целью был разработан и обоснован способ вычисления объемных показателей голени по данным прямой антропометрии и фотометрии.

Сравнительный анализ объемных характеристик однозначно показывает, что в ходе как первого, так и повторного удлинения голени происходит не только механическое растяжение мягких тканей, но и активный их рост, о чем мы можем косвенно судить по сохранению относительного объема мягких тканей. Так, согласно проведенным исследованиям, в отдаленный после первого и второго удлинения голени срок как абсолютный, так и относительный объем сегмента продолжает увеличиваться в среднем на  $4,5 \pm 0,6$  %. Это явление, на наш взгляд, связано с процессами адаптации мягких тканей к новым условиям биомеханики

нижних конечностей в ходе постоянной нагрузки опорных конечностей и естественного роста пациента. Такая тенденция наблюдается и после повторного удлинения, однако в меньшей степени, что связано с замедлением процессов естественного роста и уменьшением адаптационных возможностей мягких тканей удлиненного сегмента. Из полученных также следует, что увеличение относительного объема голени при повторном ее удлинении на 5.4% меньше, чем после первого удлинения.

Проведенное УЗ - исследование мышц повторно удлиняемой голени показало, что по мере distraction мышцы претерпевали структурные и морфологические изменения. Согласно полученным данным, в ходе удлинения голени происходило постепенное снижение угла наклона мышечных волокон, истончение мышц, повышение их эхоплотности. При дальнейшем удлинении голени и по мере исчерпания резервных возможностей происходило нарушение дифференцировки мышечных слоев, которое сопровождалась дезорганизацией их структуры.

В целом при повторном удлинении УЗИ признаки морфоструктурных изменений протекали по типичному сценарию. Отличительной особенностью УЗИ - признаков структурной перестройки мышц при повторном удлинении голени явились более быстрые темпы исчерпания их резервных возможностей в период остеосинтеза и относительно медленные темпы восстановительных процессов в период реабилитации.

Изучение биоэлектрической активности мышц после первого удлинения голени показало, что под влиянием факторов distractionного остеосинтеза (ограничение моторной функции конечностей, длительное дозированное растяжение тканей, изменение качественного и количественного состава соматосенсорной афферентации) в сенсомоторной системе больных ахондроплазией происходят сложные морфофункциональные изменения.

Тем не менее, исследования показали, что после окончания первого удлинения голени происходит быстрое восстановление (в течении двух-трех месяцев) нормального паттерна интерференционной насыщенной

ЭМГ, свидетельствующее о функционировании системы произвольного управления мышцами в режиме, характерном для здоровых людей. Совпадение графических ЭМГ - профилей активности мышц перед последующими этапами удлинения конечностей дает основание считать, что происходит восстановление адаптивных резервов сенсомоторной системы больных ахондроплазией в реабилитационном периоде.

Таким образом, распределение типов биоэлектрической активности в графических профилях ЭМГ - активности мышц нижних конечностей перед первым и последующими этапами удлинения показывает, что сенсомоторная система больных ахондроплазией восстанавливает свои адаптивные резервы перед повторным удлинением.

Несмотря на множество публикаций и научных исследований по ахондроплазии, так и не сложилось единой концепции реконструкции ОДС. Существующие формулы расчета величины удлинения ДТК рассмотрены и применимы в рамках отдельного сегмента конечности, и в качестве масштаба для перерасчета величины удлинения сегмента рассматривают разные эталоны (ключица, среднестатистическая длина сегмента в норме, рост сидя и т.п.).

В данной работе предложена концепция, в которой помимо ортопедических аспектов реконструкция ОДС у больных ахондроплазией, присутствуют аспекты их социально - экономической адаптации с учетом эргономических принципов планирования окружающей среды.

Согласно предложенной концепции, бытовая и социальная адаптация пациента с ахондроплазией в эргономическом аспекте заключается в достижении антропометрических параметров, характерных для лиц женского пола 5 – го перцентиля. Именно этот самый низкий порог антропометрических показателей заложен при проектировании большинства товаров широкого потребления, а также среды обитания и труда.

Очевидно, что наличие концепции диктует необходимость разработки предоперационного планирования и моделирования актуальных

биомеханических параметров. В рамках данной работы сформулированы ключевые аспекты реконструкции ОДС, которые обуславливают сложность планирования: полисегментарность, полилокальность удлинения ДТК, большие величины удлинения, а также многоэтапность лечения, которое осуществляется на фоне естественного роста пациента, что также необходимо учитывать при планировании. Таким образом, в задачи планирования входит определение величины удлинения сегмента конечности с учетом особенностей естественного роста пациента, определение величины коррекции имеющихся деформаций, контроль межсегментарных пропорций тела и конечностей, а также определение угловых величин между анатомическими и биомеханическими осями сегментов в пределах биомеханически обоснованных величин. Отдельной задачей является контроль достигнутого результата лечения, что в условиях чрескостного остеосинтеза в ряде случаев может быть весьма затруднено.

Проведенные в рамках поставленных задач исследования костного возраста показали, что все процессы нормальной дифференциации костной системы у больных ахондроплазией нарушены.

В целом, из результатов работы следует, что нарушение роста костей в длину у больных ахондроплазией сопровождается изменением сроков появления и динамики развития точек окостенения, а также темпов формирования анатомической формы костей. Темпы и скорость роста сегментов верхних и нижних конечностей также имеют свои особенности в каждом возрастном периоде.

Исходя из выявленных особенностей роста ДТК, определены четыре возрастных периода и оптимальный для каждого из них объем оперативного вмешательства с учетом возможного влияния удлинения на естественный рост удлиняемого сегмента конечности, которое может быть разнонаправленным и разной степени выраженности.

В ходе работы для каждого из этапов лечения описаны особенности естественного роста ДТК в каждом возрастном периоде, оперативная

тактика лечения, задачи, которые предстоит решить на данном этапе, а также те итоги вмешательства, которым необходимо дать оценку.

В соответствии с целями и задачами лечения разработан алгоритм планирования тактики лечения, который предполагает четыре варианта развития событий. Ключевым моментом принятия решения в предложенном алгоритме лечения является повторное удлинение одной из голеней, т.к. после этого события с неизбежностью предстоит удлинение симметричного сегмента, которое по разным обстоятельствам может быть неосуществимо или выполнено не в полной мере. Алгоритм также показывает, на каком этапе лечения формируется окончательный ФТУ, который определяет не только косметическую форму ног, но и биомеханику нижних конечностей.

Проведенное в рамках представленной работы исследование ортопедического статуса пациентов показало зависимость нормальных значений ФТУ от индивидуальных антропометрических показателей, обусловленных шириной таза и длиной сегментов нижних конечностей больного. Исходя из полученных зависимостей, предложена схема тригонометрических построений и расчетов параметров коррекции с учетом естественного роста пациента и величины планируемого удлинения бедер и (или) голеней в ходе проводимого лечения. Предложены также клинические критерии определения граничных величин коррекции формы нижних конечностей, учитывающие эстетические и биомеханические факторы, а также способ верификации достигнутого результата лечения в условиях остеосинтеза.

Как показывает практика, в ряде клинических случаев в рамках изложенной концепции медико - социальной реабилитации пациентов с ахондроплазией возможно повторное удлинение голеней для достижения необходимых антропометрических параметров, что делает актуальным изучение особенностей этого этапа лечения. Клиническое исследование показало, что повторное удлинение голени проводится на фоне ряда

структурно - функциональных изменений сегмента конечности. К таким изменениям относятся отсутствие относительного избытка мягких тканей (в силу чего возможность растяжения мягких тканей уменьшена), наличие рубцовых изменений мягких тканей и клиничко - функциональных последствий удлинения.

Для изучения принципиальной возможности повторного удлинения голени проведено исследование активности репаративного остеогенеза, изучены особенности и варианты формирования структуры дистракционного регенерата, а также реакция мягкотканых структур сегмента при повторном его удлинении.

Изучение репаративного остеогенеза при повторном удлинении голени проведено путем исследования цифрового рентгенографического изображения проксимального дистракционного регенерата методом измерения оптической плотности, цветового контрастирования, построения оптического рельефа и профилограммы.

При клиническом исследовании и на исходных рентгенограммах, в зависимости от времени, прошедшего от первого удлинения, выявлены клинические и рентгенологические признаки удлинения, которым дана клиничко – статистическая характеристика. В частности, на рентгенограммах нами наблюдались повышенная оптическая плотность большеберцовой кости, наличие признаков прерывистости костномозгового канала, а также остаточные признаки периостальной реакции в виде утолщения новообразованной кости или дефекты кортикальной пластинки. Как показало проведенное исследование, в целом рентгенологическая картина репаративного остеогенеза большеберцовой кости при повторном удлинении принципиально не отличается от таковой при первом. На его активность, как и прежде, влияют такие факторы как уровень остеотомии, площадь контакта костных фрагментов, количество костных осколков, а также сроки начала и темп дистракции.

В ходе данного исследования описаны такие патологические или атипичные варианты течения репаративного остеогенеза как гиперпластический, гипопластический и первые рентгенологические признаки формирования дистрофических явлений в дистракционном регенерате.

Проведенный в рамках работы клинико - статистический анализ встретившихся осложнений при повторном удлинении голени был сравнен с аналогичными показателями при первичном удлинении голени.

Полученные результаты показали, что повторное удлинение голени не влечет за собой каких - либо особого рода осложнений или резко повышенной вероятности их возникновения, что позволяет нам сделать вывод о возможности повторного удлинения голени при отсутствии к тому противопоказаний. По результатам проведенных исследований обоснованы и сформулированы показания и противопоказания для данного этапа оперативного лечения и разработаны практические рекомендации.

Как показало современное состояние вопроса медико - социальной адаптации пациентов с ахондроплазией, одной из сторон данной проблемы является отсутствие как таковой группы инвалидности у детей-инвалидов. Таким образом, у больных данной категории фактически не определен уровень функционирования и функциональная недостаточность органов и систем организма, а также объем и степень адаптированности. Такая ситуация вполне достаточна для оформления юридического статуса инвалида детства. Однако с медицинской точки зрения в плане медико - социальной реабилитации пациентов хирургическими методами является неприемлемой. Тем более, что речь идет о многоэтапном и многолетнем лечении, которое проводится на фоне естественного роста пациента, что требует оценки как исходного статуса пациента, так и результатов лечения, которая необходима для планирования следующих этапов с учетом достигнутых результатов.

Для решения данной задачи в качестве универсального международного стандарта для описания и измерения здоровья и инвалидности

мы использовали разработанную и одобренную ВОЗ Международную классификацию функционирования, ограничения жизнедеятельности и здоровья (МКФ).

В МКФ - структуре оценка функционального статуса пациента базируется на нарушении структур организма, которые приводят к ограничению определенных функций, что, в свою очередь, определяет ограничение активности и участия.

Являясь по своей сути универсальной системой, МКФ на практике требует адаптации для конкретной нозологии и решаемых задач. Такая адаптация в рамках решаемых в данной работе задач была выполнена. Для оценки нарушений функций, структур и ограничения деятельности пациентов с ахондроплазией были отобраны наиболее характерные категории кодов МКФ, дающие полную и адекватную картину заболевания. Оценка нарушений по доменам МКФ проводилась даже в тех случаях, когда они оказывались незначительными, но при этом являлись устойчивыми признаками данного заболевания, т.е. составляли его симптомокомплекс. Предложенная классификация также позволила нам применить многомерную шкалу оценки функционального статуса пациента, что дало возможность стандартизированного сравнения динамики функционального статуса пациента от этапа к этапу. Анализ полученных результатов применения МКФ показал адекватность и объективность оценки функционального статуса пациента, удобность документации полученных данных и целостность их восприятия в инструментах МКФ, что создает условия для широкого использования данной классификации в практической деятельности.

Также в современной концепции ВОЗ для осуществления лечебного процесса разработана Система международных классификаций (СМК), в состав которой помимо МКФ входят:

- Международная классификация болезней; МКБ-10 (проект МКБ-11).

- Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья, МКФ и МКФ-ДП .
- Международная классификация медицинского вмешательства, МКМВ.

Таким образом, в рамках концептуальных миров ВОЗ - СМК стандартизированный лечебный процесс выглядит как последовательное применение системы международных классификаций, что позволяет оценивать эффективность диагностики и результатов медицинского вмешательства по единым независимым международным стандартам. Согласно концепции ВОЗ, МКФ и ее инструменты представляют особое значение для лечебного процесса, который рассматривается как процесс реабилитации пациента.

В данной концепции разработана структура лечебного процесса больного ахондроплазией, которая состоит из 5 последовательных этапов: постановка диагноза, стартовая оценка, назначения, вмешательства и финишная оценка, обеспеченных собственными инструментами МФК.

На основе разработанных ВОЗ шаблонов были адаптированы инструменты МКФ для оперативного лечения пациентов с ахондроплазией, которые физически представляют собой четыре табличные формы оценки состояния пациента и план его реабилитации: МКФ - профиль, МКФ - лист оценки, МКФ - таблица вмешательств, МКФ - экран оценки.

Однако особенность оценки ОДС пациента в системе СМК заключается в том, что определители доменов нарушения структуры организма и функции выражаются в процентах. Также, учитывая системность заболевания, трудность оценки ОДС пациента заключается и в том, что у него поражены практически все звенья кинематической цепи верхней и нижней конечностей. При этом очевидно, что нарушение функции каждого сегмента усиливается (отягощается) нарушением анатомии и функции расположенного выше звена кинематической цепи.

Обзор специализированной литературы показывает, что, несмотря на обилие и разнообразие современных систем оценки и классификаций нарушений организма, на сегодняшний день нет ни одной системы оценки ортопедического статуса, которая бы учитывала все вышеперечисленные особенности оценки ОДС пациента с ахондроплазией, пригодные для использования в СМК. В связи с этим для повышения эффективности использования СМК у больных данной нозологической группы была разработана система интегральной оценки ОДС, которая при этом также могла бы учитывать результаты уже известных способов оценки анатомии и функции пациента.

Предлагаемая нами система позволяет провести совокупную оценку таких антропометрических и ортопедических показателей как длина конечности, объем движений, величина деформации, выраженность болевого синдрома, оценка мышечной силы и т.д. Результатом применения данной системы оценки является параметр в виде цифрового показателя, отражающего совокупную тяжесть поражения от 0 до 1 или в виде %, от 100, что позволяет использовать данные показатели в СМК и МКФ.

Для визуальной комплексной оценки ОДС исследуемого пациента, отражающей индивидуальные отклонения антропометрических признаков от средних стандартов физического развития, разработана схема графической записи в виде антропометрического профиля пациента.

Для комплексной оценки и протоколирования формы длинной трубчатой кости и особенностей ее анатомического строения разработан способ «Интегральной графической записи и оценки деформации длинной трубчатой кости». Предложенный формат записи позволил на одной графической схеме отобразить наличие, величину и форму деформаций диафиза кости сразу в двух плоскостях. Кроме этого, данная схема записи дает возможность зафиксировать положение суставных поверхностей относительно анатомической оси кости, а также документировать результаты предоперационного обследования, планировать схему оперативного

вмешательства и контролировать результат проведенных лечебных мероприятий.

В ходе выполнения работы проведено много исследований, для оптимизации которых было разработано и внедрено в клиническую практику специализированное программное обеспечение «HiScene». В частности, данный программный продукт позволяет осуществлять множество видов исследований различных медицинских цифровых изображений в области травматологии и ортопедии. В набор его функций входит цветовое контрастирование или колоризация изображения с подсчетом удельного веса каждого оттенка изображения, проведение денситометрических, рентгенометрических и фотометрических исследований, в том числе и по разработанным стандартным шаблонам для многоуровневой коррекции ДТК. Данная программа обеспечивает возможность построения оптического 3D рельефа изображения, профилограмм, а также планирование на основе полученных результатов оперативного вмешательства путем перемещения отдельных участков изображения.

Лечение больных ахондроплазией остается нетривиальной задачей, несмотря на большой клинический опыт и теоретические знания, полученные на протяжении многих лет. У пациентов данной нозологической группы проводится беспрецедентная по своим масштабам реконструкция ОДС, которая проводится на фоне продолжающегося естественного роста пациента. Лечение этой категории больных сопряжено с большими величинами удлинения, что определяет связанные с данной методикой проблемы и пути дальнейшего совершенствования лечебного процесса.

Направления, в которых, на наш взгляд, необходимо сосредоточить дальнейшие усилия, это прогнозирование активности репаративного остеогенеза, сокращение количества неврологических осложнений, снижение числа деформаций стоп, а также оказание больным ахондроплазией протезно - ортопедического сопровождения до начала лечения, в процессе лечения и, если такая необходимость сохранится, то и после прове-

денной реконструкции ОДС. Следует также помнить, что больные ахондроплазией - не единственные пациенты, которым проводится полная реконструкция ОДС. Подобного типа помощь оказывается и пациентам с гипохондроплазией, эпифизарной дисплазией, синдромом Шерешевского - Тернера и ряда других форм дисплазий скелета. У пациентов этих нозологических групп, несмотря на клиническую схожесть проявления заболевания, лечение проводится практически по одной схеме. Однако все перечисленные формы дисплазий имеют разный механизм нарушения костеобразования и, естественно, разный уровень и характер репаративного остеогенеза. Таким образом, очевидна необходимость выявления этих различий и разработка адаптированных протоколов ведения и мониторинга лечебного процесса.

Как показывает опыт ведения данных больных, активность репаративного остеогенеза у них может быть весьма различной. Такое явление, на наш взгляд, связано с индивидуальными конституциональными особенностями организма пациента. Так, ранее в ряде работ была показана зависимость течения заболевания от конституции человека. Пациенты с ахондроплазией не являются исключением, а их внешний вид является интерференцией генетической аномалии и генетически обусловленной конституцией. Таким образом, выявление конституции пациента и зависимости от нее активности репаративного остеогенеза, наряду со снижением осложнений со стороны нервных структур и суставного аппарата, а также работа по дальнейшей стандартизации лечебного и реабилитационного процесса является перспективным направлением дальнейших исследований.

Данная концепция реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией может быть неполной, несовершенной и даже спорной, но бесспорно только одно, что она является взглядом на проблему в целом, а также той универсальной системой координат, в рамках которой можно и нужно ее конструктивно критиковать, дополнять или выдвигать свои концепции

лечения, что послужит только на благо такой непростой области оперативной ортопедии как лечение больных с системными заболеваниями скелета.

### **Выводы**

1. Совокупность разработанных рациональных методик остеосинтеза, способов distraction и устройств для профилактики контрактур крупных суставов позволяет сократить период стационарного лечения и реабилитационный период, что повышает экономическую эффективность лечебного процесса.
2. Анатомическое строение черепа и кистей рук у пациентов с ахондроплазией имеет свои статистически достоверные особенности, что позволяет более четко дифференцировать данное заболевание от других схожих форм системных дисплазий скелета, при которых также проводится реконструкция ОДС.
3. В ходе удлинения сегмента конечности отдельные мышцы испытывают напряжение растяжения в различной степени. Адекватным методом контроля состояния мягких тканей является динамика объемных характеристики удлиняемого сегмента, УЗИ мышц и ЭМГ.
4. У пациентов с ахондроплазией нарушены темпы естественного роста ДТК, дифференцировки костной ткани скелета. В ходе полового созревания существуют четыре возрастных периода, когда рост ДТК сопровождается скачками и сменой градиента роста сегментов конечности, что необходимо учитывать при планировании оперативного вмешательства. Удлинение сегментов верхних и нижних конечностей необходимо проводить до эргономически обоснованной величины, которая соответствует антропометрическим пропорциям здоровых женщин 5 - го перцентиля.
5. Величина оптимальных угловых величин оси нижней конечности зависит от индивидуальных антропометрических показателей длины

сегмента, ширины таза и должна рассчитываться с учетом естественного роста пациента, а также предполагаемой величины удлинения каждого из сегментов.

6. Повторное удлинение голени не отличается особенностями течения репаративного остеогенеза или особой структурой осложнений. Оно сопровождается увеличением ее абсолютного объема и сохранением относительного. Повторное удлинение голени возможно в случае отсутствия признаков дистрофических процессов по данным УЗИ, ЭМГ и сохранения относительного объема удлиняемого сегмента.
7. Предложенная концепция рациональной оперативной реконструкции ОДС пациентов с ахондроплазией позволяет учитывать в ходе лечения особенности естественного роста ДТК в различные возрастные периоды и изменение антропометрических показателей сегментов конечностей в ходе их удлинения и естественного роста пациента.
8. Интегральная система позволяет объективно оценить клинико - функциональный статус пациента и выразить его в количественных показателях. Интегральная величина функциональной недостаточности суставной системы для верхней и нижней конечности составит соответственно 0, 73 и 0,84 балла. По отношению к 50 му перцентилю здорового человека коэффициент анатомической недостаточности роста пациента с ахондроплазией составляет 0,74 балла, а верхней и нижней конечности соответственно 0,72 и 0,45 баллов. Для достижения антропометрических параметров женщин 5 го – перцентиля необходимо удлинение нижних конечностей мужчинам и женщинам на 23 и 26,3см. соответственно.
9. Применение адаптаций и инструментов МКФ для больных с ахондроплазией позволяет адекватно оценить реабилитационный потенциал пациента, определить вектор и объем необходимых лечебных мероприятий, а также оценить результат лечения по международным стандартам.

### **Практические рекомендации**

1. Планирование оперативного лечения необходимо проводить после полной дифференциальной диагностики со схожими формами системных дисплазий скелета, при которых пациенты также подвергаются реконструкции ОДС.
2. Планирование оперативного вмешательства по удлинению сегмента конечности необходимо проводить с учетом миотопографических аспектов данного сегмента. Разработанные для этой цели миотопографические карты и классификация позволяют создать полное представление о характере участия любой мышцы при данном варианте остеосинтеза.
3. В ходе удлинения необходимо вести мониторинг состояния тех мышц, которые, согласно миотопографическим данным, при данном варианте остеосинтеза подвергаются наибольшему удлинению.
4. Планирование лечения необходимо осуществлять с учетом интегральной системы оценки ОДС пациента до лечения и после него.
5. В ходе проведения оперативной реконструкции ОДС необходимо ориентироваться на антропометрические характеристики здоровых людей женского пола 5 - го перцентиля.
6. Отдельные этапы удлинения конечностей необходимо планировать с учетом особенностей роста сегментов конечностей в данном возрастном интервале.
7. Коррекция ФБУ осуществляется в возрастном интервале 13 – 14 лет с учетом естественного роста и величины предполагаемого удлинения сегментов конечностей.
8. На этапе остеосинтеза необходимо осуществлять контроль величины ФБУ по предложенной для этого методике.
9. Для достижения эргономически обусловленных антропометрических параметров возможно повторное удлинение голени.

10. Повторное удлинение голени возможно с соблюдением разработанных показаний, противопоказаний, а также методов контроля состояния мягкотканного аппарата конечности.

## Список литературы

1. Автомобили и тракторы. Основы эргономики и дизайна: Учебник для студентов вузов/ И.С. Степанов, А.Н. Евграфов, А. Л. Карунин, В.В. Ломакин, В.М. Шарипов; Под общ. ред. В.М. Шарипова. - М.: МГТУ "МАМИ", 2002. - 230 с.
2. Алексеев В.П., Дебец Г.Ф. Краниометрия. Методика антропологических исследований. – М.: Наука, 1964.
3. Анатомия человека. Т.1 М. Ф. Иваницкий – Москва : Физкультура и спорт, 1985.
4. Аранович А. М. Оценка результатов удлинения нижних конечностей у больных с системными заболеваниями скелета, сопровождающимися патологически низким ростом / Аранович А. М., Щукин А. А., Попков А. В., Попков Д. А. // // Гений ортопедии. - 2014. - № 2. - С. 44-51.
5. Аранович А.М., Диндиберя Е.В., Гореванов Э.А. Объемные характеристики мягких тканей голени у больных ахондроплазией после удлинения.// Гений ортопедии. 2005 - № 2. - С. 32-34.
6. Аранович, А. М. Ошибки и осложнения при удлинении бедра у взрослых с ахондроплазией / А. М. Аранович, А. В. Попков, В. В. Салдин // Проблемы здоровья семьи – 2000 : материалы IV междунар. науч.-образоват. конф. - Пермь, 2000. - С. 201-202.
7. Аранович, А. М. Функциональное состояние мышц нижних конечностей при полилокальном и полисегментарном distractionном остеосинтезе у больных ахондроплазией / А. М. Аранович, А. Н. Ерохин, Е. В. Диндиберя // Гений ортопедии. - 2002. - № 2. - С. 60-63.
8. Артемьев, А. А. Внешний чрескостный остеосинтез в эстетической хирургии нижних конечностей / А. А. Артемьев / Новые технологии в

- медицине : тез. науч.-практ. конф. : в 2-х ч. – Курган, 2000. – Ч. I – С. 17.
9. Артемьев, А. А. Коррекция формы и длины нижних конечностей в реконструктивной и эстетической хирургии : автореф. дис... д-ра мед. наук / А. А. Артемьев. – М., 2003. – 44 с.
  10. Артемьев, А. А. Хирургическая коррекция роста человека / А. А. Артемьев, Ю. Г. Барановский, Ю. П. Кавецкий // Человек и его здоровье : Седьмой Рос. национал. конгресс. - СПб., 2002. – С. 20–21.
  11. Аруин, А. С. Эргономическая биомеханика / А. С. Аруин, В. М. Зациорский. – Москва : Машиностроение, 1988. – 256 с.
  12. Ахондроплазия : рук. для врачей / под ред. А. В. Попкова, В. И. Шевцова. – М. : Медицина, 2001. - 352 с.
  13. Ахондроплазия. Билокальный дистракционный остеосинтез голени : пособие для врачей / МЗ РФ. РНЦ «ВТО» ; сост. : А. В. Попков [и др.]. - Курган, 1998. - 24 с.
  14. Байсалбаева Ш.А. Медико-социальное исследование детской инвалидности и обоснование критериев социальной недостаточности: дис. канд. мед. наук - Алматы, 1999. - 141с.
  15. Банникова, Е. А. Нарушение роста у детей и подростков / Е. А. Банникова, Т. Г. Курбанов. – 1976.
  16. Баринов, А. С. Топографо-анатомическое и антропометрическое обоснование оперативного увеличения роста : автореф. дис... канд. мед. наук / А. С. Баринов ; Волгоград. гос. мед. ун-т. – Самара, 2003. – 22 с.
  17. Бауэр, Ю. Конституциональная патология / Ю. Бауэр. - М. ; Л. - 1926.
  18. Бахлыков, А. Ю. Чрескостный полисегментарный остеосинтез при лечении больного ахондроплазией / А. Ю. Бахлыков // Проблемы травматологии-ортопедии : материалы науч.-практ. конф. травматол.-

- ортопед. Ханты - Мансийского автономного округа. - Сургут, 1998. - С. 149-151.
19. Блискунов, А. И. Вопросы эстетической ортопедии. Косметическая коррекция длины и формы обеих бедер при увеличении роста / А. И. Блискунов, В. В. Драган // Проблемы, достижения и перспективы развития медико-биологических наук : тр. Крым. гос. мед. ун-та. - Симферополь, 1999. - Т. 135, Ч. 2. - С. 12-19.
20. Богораз, Н. А. Об оперативном вмешательстве при хондродистрофии / Н. А. Богораз // Труды Ростов. гос. мед. ин-та. - Ростов, 1940. - С. 215-219.
21. Болат А. Совершенствование оценки инвалидности в Казахстане на основе международной классификации функционирования, ограничения жизнедеятельности и здоровья. Авторефер. дисс. магистра мед. наук. – Астана. 2010.
22. Бочков, Н. П. Генетика человека. Наследственность и патология / Н. П. Бочков. - М. : Медицина, 1978. - 382 с.
23. Бунак, В. В. Изменение относительной длины сегментов скелета конечностей человека в период роста / В. В. Бунак. - М. : АПН, 1957.
24. Варезкин, Ю. П. Роль соматосенсорных вызванных потенциалов в прогнозировании восстановления двигательных расстройств при использовании в лечении больных с цереброваскулярным поражением средств электростимуляции / Ю. П. Варезкин // Применение электростимуляции в клинической практике. - М., 1978. - С. 69-71.
25. Вассерштейн, И. С. Хирургические методы удлинения укороченной нижней конечности с применением дистракционно-компрессионных аппаратов / И. С. Вассерштейн // Материалы Всесоюз. симпозиума по компрессии и дистракции в травматол. и ортопедии. - М., 1970. - С.

- 78.
26. Введенский, С. И. О некоторых вопросах оперативного и бескровного удлинения нижней конечности / С. И. Введенский // Теоретические и практические аспекты чрескостного и компрессионного остеосинтеза : тез. докл. Всесоюз. науч.-практ. конф. - Курган, 1976. - С. 120-122.
27. Властовский, В. Г. Акселерация роста и развития детей / В. Г. Властовский. - М. : Изд-во Мос. ун-та, 1976. - 279 с.
28. Влияние удлинения голени на ее последующий рост у детей с врожденным укорочением нижней конечности / В.И. Шевцов, А.В. Попков, Д.А. Попков, О.В. Колчев // Гений ортопедии.-2002.№ 4.-С.- 15 - 23.
29. Влияние электростимуляции на произвольную и вызванную биоэлектрическую активность мышц при удлинении нижних конечностей у больных с ахондроплазией / А. П. Шеин [и др.] // Гений ортопедии. - 1995. - № 2. - С. 23-26.
30. Возможности внешнего остеосинтеза по Илизарову в хирургической коррекции роста человека / А. А. Артемьев [и др.] // Человек и его здоровье : Восьмой Рос. национал. конгресс. - СПб., 2003. – С. 78–79.
31. Возможности рентгенологической и ультрасонографической оценки состояния мягких тканей при лечении укорочений нижних конечностей по методу Илизарова / В.И. Шевцов, Г.В. Дьячкова, Л.А. Гребенюк, Т.И. Менщикова. - Курган - «Дамми», 2003. -167с.
32. Возрастная рентгеноанатомия таза, бедренной кости и костей голени у больных ахондроплазией / Г. В. Дьячкова [и др.] // Гений ортопедии. - 1998. - № 3. - С. 10-13.
33. Возрастные и рентгеноанатомические особенности таза и бедренной кости у больных ахондроплазией / Г. В. Дьячкова [и др.] // Проблемы травматологии и ортопедии : материалы науч.-практ. конф.

- травматол.-ортопедов Ханты-Мансийского автономного округа. - Сургут, 1998. - С. 151-158.
34. Волков В. С. Психопатологические нарушения при соматических заболеваниях // Сов. медицина. 1984. № 8. С. 92-95.
35. Волков М. В., Меерсон Е. М., Нечволодова О. Л. Наследственные системные заболевания скелета. М. : Медицина, 1982. 320 с.
36. Волков, М. В. Болезни костей у детей / М. В. Волков. - М. : Медицина, 1985. - 512 с.
37. Волков, М. В. Детская ортопедия / М. В. Волков, В. Д. Дедова. - М. : Медицина, 1980. – 312 с.
38. Волков, М. В. Эпифизарные дисплазии у детей и подростков / М. В. Волков, А. Г. Печерский, Е. П. Меженина. – Киев : Здоровья, 1977.
39. Волошин В. М. Терапия хронического посттравматического стрессового расстройства атипичным трициклическим антидепрессантом тианептином // Журн. психиатрии и психофармакотерапии. 2003. № 5. С. 123-126.
40. Гаврилов Е.И., Щербаков А.С. Ортопедическая стоматология. - М.: Медицина. 1984.
41. Галатян А. О психосоматических взаимоотношениях в клинике // Соматопсихические расстройства : сб. тр. ин-та психиатрии АМН. М. : Изд-во АМН СССР, 1946. С. 24-32.
42. Гафаров, Х. З. Лечение деформаций стоп у детей / Х. З. Гафаров. - Казань, 1990. - С. 3-12.
43. Голяховский, В. Руководство по чрескостному остеосинтезу методом Илизарова; пер. с англ. / В. Голяховский, В. Френкель. - М. : Изд-во БИНОМ, 1999. - 272 с.

44. Горбачик, В. Е. Основы анатомии, физиологии, антропометрии и биомеханики : учебное пособие / В. Е. Горбачик. – Витебск : УО «ВГТУ», 2011. – 125 с.
45. Гореванов, Э. А. Билокальный дистракционный остеосинтез голени при врожденном укорочении конечности : автореф. дис... канд. мед. наук / Э. А. Гореванов ; РНЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова. - Курган, 2000. – 25 с.
46. Губачев Ю. М., Стабровский Е. М. Клинико-физиологические основы психосоматических соотношений. Л. : Медицина, 1990. 216 с.
47. Гублер, Е. В. Применение непараметрических критериев статистики в медико-биологических исследованиях / Е. В. Гублер, А. А. Генкин. - Л., 1973.
48. Гурвич, Е. В. «Золотое сечение» в медицине. Мистика или универсальный критерий? / Е. В. Гурвич, В. В. Шкарин // Нижегород. мед. журн. – 2002. - № 2. – С. 101-106.
49. Гуреева Е. В., Кокина В. Г., Севастьянов В. Г. Опыт взаимодействия психиатра, психотерапевта, специалиста по социальной работе в активации больных дневного стационара // Материалы XIII съезда психиатров России. М., 2000. С. 12-13.
50. Девятов, А. А. Оперативное удлинение голени по методике Г.А. Илизарова : дис... канд. мед. наук / А. А. Девятов ; ЛНИИТО им. Р. Р. Вредена. - Курган, 1970. - 229 с.
51. Дедова, В. Д. Оперативное удлинение укороченных нижних конечностей у детей / В. Д. Дедова, Т. И. Черкасова. - М. : Медицина, 1973. - С. 22-24.
52. Демичев, Н. П. Ошибки и осложнения при удлинении нижних конечностей методом чрескостного остеосинтеза / Н. П. Демичев, А.

- Е. Радченко, В. П. Гречухин // Пленум науч. совета по травматологии и ортопедии АМН СССР. - М., 1982. - С. 60-62.
53. Джанбахишов Г. С. Одновременное удлинение обеих голеней по Илизарову у больных ахондроплазией, как первый этап увеличения роста : дис. канд. мед. наук. Курган, 1989. 148 с.
54. Джанбахишов Г.С. Ошибки и осложнения при удлинении голени на двух уровнях по Илизарову у больных ахондроплазией // Тез. докл. V обл. мед.-биол. конф. молодых ученых и специалистов. - Курган, 1989. - С.40-42.
55. Джумабеков, С. А. Удлинение бедра аппаратами Блискунова с применением различных видов остеотомий : дис... д-ра мед. наук / С. А. Джумабеков. - Симферополь, 1995. - 464 с.
56. Дзахов, С. Д. Оперативное лечение неравной длины нижних конечностей у детей и подростков : автореф. дис... д-ра мед. наук / С. Д. Дзахов; 1-й ленинград. мед. ин-т. – Л., 1969. – 29 с.
57. Дзахов, С. Д. Оперативные методы коррекции длины ног у детей / С. Д. Дзахов. - Л., 1972. - 221 с.
58. Динамика биохимических показателей у больных ахондроплазией в процессе лечения методом чрескостного остеосинтеза / К. С. Десятниченко [и др.] // Экспериментально-теоретические и клинические аспекты разрабатываемого в КНИИЭКОТ метода чрескостного остеосинтеза : тез. докл. Всесоюз. симпозиума. – Курган, 1983. – С. 72-74.
59. Динамика изменений в мышцах, их внутриорганных кровеносных сосудах и нервах при удлинении голени дистракционно-компрессионным аппаратом / Ю. Ю. Колонтай [и др.] // Теоретические и практические аспекты чрескостного

- компрессионного и дистракционного остеосинтеза. - Курган, 1976. - С. 60-62.
60. Динамика репаративного костеобразования, минеральный и скелетный гомеостаз у больных ахондроплазией при одновременном удлинении на двух уровнях / Г. А. Илизаров [и др.] // Чрескостный компрессионно-дистракционный остеосинтез по Илизарову в травматол. и ортопедии : сб. науч. тр. - Курган, 1985. – Вып. 10. - С. 47-53.
61. Динамика состава периферической крови при удлинении плеча у больных ахондроплазией / В. В. Салдин [и др.] // Бюллетень Восточно-Сиб. науч. центра СО РАМН. - 1999. - Т. 2, № 1. - С. 59-63
62. Диндиберя, Е. В. Возрастные особенности билокального дистракционного остеосинтеза голени у больных ахондроплазией : дис... канд. мед. наук / Е. В. Диндиберя ; ГУН РИЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова. – Курган, 2002. – 158 с.
63. Диплом № 355 (СССР) Общебиологическое свойство тканей отвечать на дозированное растяжение ростом и регенерацией (Эффект Илизарова) / Г. А. Илизаров. – № ОТ. – 11271 ; заявл. 25.12.85 ; опубл. 23.04.89, Бюл. №15. – 1 с. (Приоритет от 24.11.1970).
64. Дмитриева Т. Б., Положий Б. С. Социальный стресс и психическое здоровье. М. : Медицина, 2001. 248 с.
65. Долганов, Д. В. Системное артериальное давление у детей в период естественного роста / Д. В. Долганов, Т. И. Лисина, К. И. Новиков // Тезисы докл. обл. мед.-биол. конф. молодых ученых и специалистов. - Курган, 1987. - С. 11-13.
66. Дороженко И. Ю. Соматогении // Пограничная психическая патология в общесоматической практике / под ред. акад. РАМН А. Б. Смулевича. М. : Русский врач, 2000. С. 99-105.

67. Дьячков, К. А. Количественные рентгеноанатомические характеристики мышц у больных ахондроплазией различного возраста до и после удлинения нижних конечностей по данным КР, КТ, МРТ / К. А. Дьячков, Г. В. Дьячкова, М. А. Корабельников // Гений ортопедии. – 2006. - № 4. – С. 50-54.
68. Дьячкова, Г. В. Исследование мышц путем искусственного контрастирования у больных с ортопедическими заболеваниями / Г. В. Дьячкова // Ортопед., травматол. - 1989. - № 1. - С. 55-56.
69. Дьячкова, Г. В. Рентгенографическая и сонографическая характеристика ягодичных мышц у больных ахондроплазией / Г. В. Дьячкова, М. А. Корабельников, К. А. Дьячков // Медицинская визуализация. – 2006. – № 4. – С. 91-97.
70. Дьячкова, Г. В. Рентгенодиагностика состояния мягких тканей у больных ахондроплазией при удлинении конечностей по Илизарову / Г. В. Дьячкова // Вестн. рентгенол. и радиол. - 1995. - № 2. - С. 46-49.
71. Дьячкова, Г. В. Рентгеноконтрастное исследование мышц у больных с заболеваниями опорно-двигательной системы при лечении по Илизарову : дис... д-ра мед. наук / Г. В. Дьячкова. – М., 1992. - 48 с.
72. Евдокимов, О. К. Характеристика патологических состояний у больных с генерализованным поражением соединительной ткани в виде нарушения энхондрального костеобразования и роста / О. К. Евдокимов, К. Г. Голубева // Амбулаторная помощь детям с заболеваниями и повреждениями опорно-двигательного аппарата. - Л., 1990. - С. 89-94.
73. Егоров, М. Ф. Косметическая классификация формы нижних конечностей / М. Ф. Егоров // Анналы травматол. и ортопед. - 1999. - № 2, 3. - С.29-32.

- 74.Егоров, М. Ф. Медицинские и социально-психологические проблемы ортопедической косметологии : дис... д-ра мед. наук / М. Ф. Егоров. - Самара, 1998. - 207 с.
- 75.Егоров, М. Ф. Ортопедическая косметология / М. Ф. Егоров, А. П. Чернов, М. С. Некрасов. – М. : Издат. центр "Федоров", 2000. - 192 с.
76. Ермак Е.М. Возможности ультразвуковой диагностики при чрескостном компрессионно-дистракционном остеосинтезе по Илизарову / Ермак Е.М. //Ультразвуковая диагностика. - 2000. - № 1.-С. 83-88.
- 77.Ермак, Е. М. Ультрасонография дистракционного регенерата при удлинении голени по Илизарову : автореф. дис... канд. мед. наук / Е. М. Ермак ; РНЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова. – Курган, 1996. – 21 с.
- 78.Ерофеев, С. А. Экспериментально-теоретическое обоснование современной технологии удлинения конечности : автореф. дис... д-ра мед. наук / С. А. Ерофеев ; ГУН РНЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова. – Курган, 2003. – 46 с.
- 79.Ерохин, А. Н. Функциональное состояние мышц нижних конечностей при полилокальном и полисегментарном дистракционном остеосинтезе у больных ахондроплазией / А.М. Аранович, А.Н. Ерохин, Е.В. Диндиберя // Гений ортопедии. – 2002 - №. 2. – С. 60-63.
- 80.Зайцев Г. Н. Математический анализ биологических данных. М. : Наука, 1991. 182 с.
- 81.Звягин В.Н. Методика краниоскопической диагностики пола человека. – Судебно-медицинская экспертиза. – 1983. т.26, – 3. – С. 15-17.
- 82.Зубарева О. В. Клинические особенности психических расстройств при стрессе, вызванном травмой опорно-двигательного аппарата и

- роль психотерапии в их лечении : автореф. дис. канд. мед. наук. М., 2006. 27с.
- 83.Зырянова О. С., Зырянов С. Я. Психологический статус пациентов с ортопедической патологией // Современные проблемы медицины и биологии : материалы XXXI научн.-практ. конф. Курган, 2009. С. 123-125.
- 84.Зырянова О. С., Зырянов С. Я. Психологическое состояние пациентов с ортопедической патологией — как фактор лечебного процесса // 29-я научн.-практ. конф. врачей : тез. докл. Шадринск, 2008. С. 47-49.
- 85.Ибраева К.Б., Махмутова А.М. Международная классификация функционирования, ограничения жизнедеятельности и участия в качестве модели инвалидности // Вестник хирургии. - Кыргызстан, 2011. - №1. - С. 43-46;
- 86.Ибраева К.Б., Махмутова А.М. Методы кодирования различных показателей здоровья и показателей, связанных со здоровьем с использованием Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья // Сборник статей научно-практической конференции молодых ученых и студентов с международным участием: «Молодежь и медицинская наука XXI века». - Шымкент, 2011. - С. 155-156;
- 87.Ибраева К.Б., Махмутова А.М., Ким С.В., Каору Kurisu. Разработка шаблонов оценки функциональной активности и реализации у больных нейрохирургического профиля по Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья // EurAsian Journal of BioMedicine. - Япония, 2011. - № 3. - С. 5-7;

- 88.Изменение показателей упругости и сократительной способности мышц бедра при его удлинении у больных ахондроплазией / В. И. Щевцов [и др.] // Гений ортопедии. - 2000. - № 1. - С. 42-45.
- 89.Изуткин А. М. Болезнь как стесненная в своей свободе жизнь // Философские и социально-гигиенические аспекты учения о здоровье и болезни. М., 1975. С. 161-178.
- 90.Илизаров, Г. А. Возможности управления репаративным формообразовательным процессом в костной и мягких тканях / Г. А. Илизаров // Проблемы чрескостного остеосинтеза в ортопедии и травматологии. Закономерности регенерации и роста тканей под влиянием напряжения растяжения : сб. науч. тр. КНИИЭКОТ. - Курган, 1982. - Вып. 8. - С. 5-18.
- 91.Илизаров, Г. А. Значение комплекса оптимальных механических и биологических факторов в регенеративном процессе при чрескостном остеосинтезе / Г. А. Илизаров // Экспериментально-теоретические и клинические аспекты разрабатываемого в КНИИЭКОТ метода чрескостного остеосинтеза : тез. докл. Всесоюз. симпозиума. - Курган, 1983. - С. 5-15.
- 92.Илизаров, Г. А. Клинические и теоретические аспекты компрессионного и дистракционного остеосинтеза / Г. А. Илизаров // Теоретические и практические аспекты чрескостного компрессионного и дистракционного остеосинтеза : тр. Всесоюз. науч.-практ. конф. - М., 1977. - С. 14-24.
- 93.Илизаров, Г. А. Кроветворная функция костного мозга и связь с активностью остеогенеза при репаративной регенерации в условиях удлинения голени у собак / Г. А. Илизаров, Л. А. Палиенко, А. А. Шрейнер // Онтогенез. – 1984. – Т. 15, № 2. – С. 146-152.

- 94.Илизаров, Г. А. Метод чрескостного остеосинтеза - новый этап в развитии отечественной травматологии и ортопедии / Г. А. Илизаров, Л. А. Попова, В. И. Шевцов // Ортопед., травматол. - 1986. - № 1. - С. 1-5.
- 95.Илизаров, Г. А. Напряжение растяжения как фактор, возбуждающий и поддерживающий регенерацию и рост костной и мягких тканей / Г. А. Илизаров // Структура и биомеханика скелетно-мышечной и сердечно-сосудистой системы позвоночных : тез. докл. республ. конф. - Киев, 1984. - С. 38-40.
- 96.Илизаров, Г. А. Некоторые вопросы теории и практики компрессионного и дистракционного остеосинтеза / Г. А. Илизаров // Чрескостный компрессионный и дистракционный остеосинтез в травматол. и ортопедии : сб. науч. работ. - Курган, 1972. - Вып. 1. - С. 5-34.
- 97.Илизаров, Г. А. Некоторые закономерности регуляции роста конечности / Г. А. Илизаров // Возрастные особенности физиологической системы детей и подростков : тез. IV Всесоюз. конф. - М., 1990. - С. 116-117.
- 98.Илизаров, Г. А. Некоторые теоретические и клинические аспекты чрескостного остеосинтеза с позиции открытых нами общебиологических закономерностей / Г. А. Илизаров // Экспериментально-теоретические и клинические аспекты чрескостного остеосинтеза, разрабатываемого в КНИИЭКОТ : тез. докл. междунар. конф. - Курган, 1986. - С. 7-12.
- 99.Илизаров, Г. А. Удлинение нижних конечностей и устранение деформаций методом дистракционного эпифизеолиза / Г. А. Илизаров, В. И. Грачева, В. Н. Васильев // Чрескостный

- компрессионный и дистракционный остеосинтез в травматол. и ортопедии : сб. науч. работ. - Л., 1978. - Вып. 4. - С. 51-55.
100. Информативность лабораторных исследований в ортопедии и травматологии / К. С. Десятниченко и др. // Современные методы диагностики : тез. докл. Всерос. науч.-практ. конф. Барнаул, 1999. С. 202203.
101. Информативность различных методов визуализации при исследовании мышц нижних конечностей у больных ахондроплазией / Г. В. Дьячкова, Т. И. Менщикова, Д. Ш. Варки, П. В. Нецветов // Мед. визуализация. - 2002. - № 2. - С. 133-137.
102. Использование чрескостного аппарата на основе компьютерной навигации при лечении пациентов с переломами и деформациями длинных трубчатых костей: мед. технология ФС№2009/397 от 10.12.2009. / сост. Л.Н. Соломин, А.И. Утехин, В.А. Виленский, П.Н. Кулеш, К.Л. Корчагин, А.Н. Иванов. – СПб, 2010. – 48с.
103. Калюжный Л. В. Физиологические механизмы регуляции болевой чувствительности. М. : Медицина, 1984. 213 с.
104. Калякина, В. И. Удлинение верхних конечностей по Илизарову у больных ахондроплазией / В. И. Калякина // Метод Илизарова - достижения и перспективы : тез. докл. междунар. конф., посвящ. памяти акад. Г. А. Илизарова. - Курган, 1993. - С. 144-145.
105. Калякина, В. И. Удлинение плеча по Илизарову : дис... д-ра мед. наук / В. И. Калякина. - Курган, 1989. - 475 с.
106. Калякина, В. И. Уравнивание длины нижних конечностей при больших укорочениях удлинением бедра и голени по Илизарову : автореф. дис... канд. мед. наук / В. И. Калякина ; Ленинград. НИИТО. – Л., 1979. - 22 с.
107. Капанджи А.И. Функциональная анатомия. Т.2. – 2010.-352 с.

108. Каплунов, О. А. Косметическое увеличение роста / О. А. Каплунов // *Анналы пластической, реконструктивной и эстетической хирургии.* - 2002. - № 3. - С. 27-33.
109. Каплунов, О. А. Чрескостный остеосинтез в косметической коррекции формы и длины нижних конечностей: оптимизация методик, клиническая безопасность и перспективы практического применения : автореф. дис... д-ра мед. наук / О. А. Каплунов ; ФГУН РНЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова Росздрава. – Курган, 2006. – 43 с.
110. Карвасарский Б. Д. Клиническая психология. СПб. : Питер, 2002. 317 с.
111. Карфидова Т. Г. Лечебная физкультура у детей при удлинении нижних конечностей аппаратом Илизарова // 1-я медико-биологическая конф. молодых ученых Кургана : тез. докл. Курган, 1976. С. 71-73.
112. Карымов Н. Р. Изменения нервов удлиняемого сегмента конечности при разной дробности distraction : автореф. дис. канд. мед. наук. Пермь, 1995. 24 с.
113. Кассель У., Хромов А. Б. Телесно-ориентированная методика диагностики личности. Курган, 2010. 112 с.
114. Кассиль Г. Н. Непостоянство внутренней среды и проблемы стресса // XII съезд Всесоюзного физиологического общества : тез. докл. JL, 1975. С. 142-143.
115. Каттанео, Р. Первые опыты в Италии по удлинению при ахондроплазии по методу Илизарова / Р. Каттанео, А. Вилла // Чрескостный остеосинтез в ортопедии : материалы Всесоюз. симпозиума с участием иностр. специалистов. - Курган, 1983. - С. 198-201.

116. Качество жизни больных остеоартрозом / К. А. Лыткина и др. // Проблемы стандартизации в здравоохранении. 2007. № 5. С. 54-58.
117. Квасенко А. В., Зубарев Ю. Г. Психология больного. Л. : Медицина, 1980. 184 с.
118. Ким С. В., Болат А., Омарова А. Б. О новых подходах оценки здоровья и инвалидности. // Клиническая медицина Казахстана. – 2009. - №3, 111 с.
119. Клиническая рентгенорадиология: рук. в 5 т. Т. 3. Рентгенодиагностика повреждений и заболеваний костей и суставов / под ред. Г. А. Зедгенидзе. М. : Медицина, 1984. - 464 с.
120. Клиническая нейроангиофизиология конечностей (периваскулярная иннервация и нервная трофика)/ Крупаткин А.И. // - М.: Научный мир, 2003. -328 с.
121. Клиника и лечение психических расстройств у больных ахондроплазией : пособие для врачей / сост. : В. И. Шевцов и др.. Курган-Тюмень, 2004. 17 с.
122. Ключин, М. Н. Клиника и лечение психических расстройств у больных ахондроплазией / В. И. Шевцов, С. М. Уманский, А. М. Аранович, М. Н. Ключин // Усовершенствованные медицинские технологии (пособие для врачей). – Курган – Тюмень, 2004. – 17 с.
123. Ключин, М. Н. Психологический профиль больных ахондроплазией / М. Н. Ключин // Молодые ученые: новые идеи и открытия. Материалы Всероссийской научно-практической конференции молодых ученых, посвященной 85-летию со дня рождения академика Г.А. Илизарова и 35-летию Российского научного центра «Восстановительная травматология и ортопедия». – Курган, 2006. – С. 69-71.

124. Ключин, М. Н. Расстройства адаптации у лиц, страдающих ахондроплазией / М. Н. Ключин, С. М. Уманский // Академический журнал Западной Сибири. – 2006.- №3. – С. 13.
125. Ключин, М. Н. Адаптационные нарушения у больных ахондроплазией в процессе ортопедического лечения / М. Н. Ключин // Клиника, диагностика и лечение больных с врожденными аномалиями развития. Материалы Всероссийской научно-практической конференции. – Курган, 2007. – С. 89-90.
126. Козлова С. И. Наследственные симптомы и медико-генетическое консультирование. М. : Медицина, 1996. 318 с.
127. Козырев В. Н. Психосоматические расстройства (клиника, эпидемиология, терапия, модели медицинской помощи) // Социальная и клиническая психиатрия. 1997. Т. 7, № 1. С. 116-118.
128. Команцев В. Н., Заболотных В. А. Методические основы клинической электронейромиографии : рук. для врачей. СПб.: Лань. 2001. 349 с.
129. Компьютерная визуализация чрескостного остеосинтеза : монография / А. Б. Слободской [и др.]. – Самара : Офорт, Самар. гос.мед. ун-т, 2004. – 200 с. : ил.
130. Контрастная рентгенмиография как способ изучения состояния мышц при заболеваниях опорно-двигательного аппарата : метод. рекомендации / ВКНЦ «ВТО» ; сост.: Г. В. Дьячкова. - Курган, 1991. - 25 с.
131. Коркина, М. В. Дисморфомания в подростковом и юношеском возрасте / М. В. Коркина. – М. : Медицина, 1984. - 224 с.
132. Короленко, Ц. П. Социодинамическая психология и психиатрия / Ц. П. Короленко, Н. В. Дмитриева. – Новосибирск : НГПУ, 1999. – 420 с.

133. Кочетков, Ю. С. Биологические и хирургические аспекты стимуляции остеогенеза : автореф. дис... д-ра мед. наук / Ю. С. Кочетков ; ГУ РНЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова. - Курган, 2002. - 46 с.
134. Кривоногова, З. М. Динамика психологического статуса детей с ахондроплазией в процессе лечения по методу Илизарова / З. М. Кривоногова, К. И. Новиков // Новые технологии в медицине : тез. науч.-практ. конф. : в 2-х ч. - Курган, 2000. - Ч. 1. - С. 150.
135. Кудзаев, К. У. Эстетическое удлинение нижних конечностей / К. У. Кудзаев // Травматология и ортопедия: современность и будущее : материалы междунар. конгресса. - М., 2003. - С. 97-98.
136. Куценко С. Н., Сейдаметова С. И., Куценко Ю. С. Качество жизни как критерий эффективности лечения ортопедических больных (на примере удлинения конечностей) // Травма. 2007. № 3. С. 272-277.
137. Лагунова, И. Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета / И. Г. Лагунова. - М. : Медицина, 1989. - 256 с.
138. Лакосина Н. Д., Ушакова Г. К. Медицинская психология. 2-е изд. М. : Медицина, 1984. 272 с.
139. Лебедев Б. А., Дунаевский В. В. Психические расстройства и уход за больными. Л., 1991. 191 с.
140. Лебедева В. Ф. Психические расстройства при соматических заболеваниях (эпидемиологический, клинический, реабилитационный аспекты) : автореф. дис. . д-ра мед. наук. Томск, 2007. 48 с.
141. Лебедева Н. Н. , Гальянов А. А. , Ишутина И. С. , Гордиевская Е. О. , Хазова И. В. / «Некоторые результаты научных исследований, проведенных с применением Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ )» в ФГУ СП б НЦ ЭПР им. Альбрехта ФМБА России// XV

Российский национальный конгресс “Человек и его здоровье” Санкт – Петербург, 2007 год.;

142. Лежепекова Л. Н., Якубов Б. А. Психогигиена и психопрофилактика в работе практического врача. Л.: Медицина, 1982. 184 с.
143. Лечебная физкультура при оперативном удлинении нижних конечностей методом Г. А. Илизарова : метод. рекомендации / КНИИЭКОТ ; сост. : Н. Н. Стерликова, Т. Г. Карфидова. - Курган, 1976. - 23 с.
144. Лисина, Т. И. Особенности кровоснабжения конечности при одновременном удлинении бедра и голени с целью увеличения роста по методу Г. А. Илизарова / Т. И. Лисина, К. И. Новиков // Медико-биологические и медико-инженерные проблемы чрескостного остеосинтеза по Илизарову : сб. науч. работ. - Курган, 1989. – Вып. 14. - С. 115-120.
145. Личко А. Е. Психопатии и акцентуации характера у подростков. М.; Л., 1983. 255 с.
146. Лузина, Е. В. К этиологии врожденных аномалий скелета человека / Е. В. Лузина // Врожденные деформации опорно-двигательного аппарата : сб. науч. тр. – Ташкент, 1981. – С. 40-45.
147. Лунга, И. Е. Частота ахондроплазии среди населения Москвы и Магнитогорска / И. Е. Лунга, Е. М. Меерсон, В. К. Никишин // Актуальные вопросы травматол. и ортопедии : сб. науч. тр. - М., 1974. - Вып. 10. - С. 72-75.
148. Макаров, С. В. Ошибки и осложнения при оперативном удлинении нижних конечностей у детей и подростков / С. В. Макаров, А. А. Чипизубов, С. Г. Шерстнева // Чрескостный компрессионно-

- дистракционный остеосинтез по Илизарову в травматол. и ортопедии : сб. науч. тр. - Курган, 1985. - Вып. 10. - С. 54-58.
149. Маркс, В. О. Ортопедическая диагностика / В. О. Маркс. – Минск : Наука и техника, 1978. – 510 с.
150. Махмутова А. М., Ибраева К. Б. К вопросу оценки активности и участия с использованием Международной классификации функционирования, ограничения жизнедеятельности и участия // Биомедицина. - Баку, 2011. - №1. - С. 40-42.
151. Махмутова А.М., Ибраева К.Б. Новый подход к измерению здоровья и инвалидности с использованием Международной классификации функционирования, ограничения жизнедеятельности и участия // Сборник материалов 7 международной научно-практической конференции: «Научное пространство Европы - 2011». - Прага, 2011. - С.16-19;
152. Меерсон Е. М., Юкина Г. П., Нечволодова О. Л. Клиника, диагностика генетические аспекты изучения ахондроплазии // Ортопедия, травматология и протезирование. 2006. № 9. С. 40-44.
153. Международная классификация функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья // Перевод Г.Д. Шостка, В.Ю. Ряснянский, А.В. Квашин и др. / ВОЗ, Женева. 2001, 342 с.
154. Международная номенклатура нарушений, ограничений жизнедеятельности и социальной недостаточности. Руководство по классификации состояний, относящихся к последствиям болезней и травм. - М., 1998, 14- 14. International Classification of Impairments, Disabilities and Handicaps (ICIDH). - Geneva, 1980.
155. Мельникова С. А. «Качество жизни» больных ахондроплазией // 2-й фестиваль-конкурс научно-исследовательского, технического и

- прикладного творчества молодежи и студентов : тез. докл. обл. науч.-практ. конф. Курган, 2009. С. 48.
156. Мельникова С. А. Психологическое состояние и свойства личности больных ахондроплазией // Современные проблемы медицины и биологии : материалы XXX обл. юбил. науч.-практ. конф. Курган, 2008. С. 171-172.
157. Мельникова С. А. Реальное и идеальное «Я» больных ахондроплазией в процессе реабилитации по Илизарову // Новые направления в клинической медицине : материалы Всерос. конф. Ленинск-Кузнецкий, 2000. С. 375376.
158. Мельникова С. А. Роль психолога в лечебном процессе // Гений ортопедии. 1999. № 1. С. 80-81.
159. Мельникова С. А., Попков А. В., Свешников А. А. Многофакторное исследование черт личности, типов акцентуаций характера у больных ахондроплазией в процессе лечения по Илизарову // Там же. № 4. С. 36-40.
160. Мельникова С. А., Попков А. В., Свешников А. А. Оценка психологического состояния больных ахондроплазией при удлинении конечностей методом чрескостного остеосинтеза // Человек и его здоровье : материалы Рос. нац. конгресса. СПб., 1999. С. 232.
161. Мельникова С. А., Попков А. В., Свешников А. А. Психологические и личностные критерии состояния больных ахондроплазией при удлинении конечностей по Илизарову // Гений ортопедии. 1999. № 3. С. 88-93.
162. Менщикова Т. И. Функциональное состояние опорно-двигательного аппарата у детей при нарушенном естественном росте : автореф. дис. канд. биол. наук. Челябинск, 1997. 20 с.

163. Менщикова Т. И., Попков А. В., Диндиберя Е. В. Функциональное состояние мышц после удлинения четырех сегментов нижних конечностей // Современные проблемы медицины и биологии : XXX обл. юбил. науч.-практ. конф. Курган, 1998. С. 143-145.
164. Менщикова, Т. И. Анализ структурно-функционального состояния мышц у больных с ахондроплазией после удлинения бедра и контрлатеральной голени по Илизарову: VII Республ. школа “Биология опорно-двигательного аппарата” / Т. И. Менщикова, К. И. Новиков // Ортопед., травматол. - 1994. - № 4. - С. 82.
165. Менщикова, Т. И. Влияние увеличения роста у больных ахондроплазией на энергетическую стоимость локомоции и некоторые параметры центральной гемодинамики / Т. И. Менщикова // Материалы XXVII науч.-практ. конф. врачей Курган. обл. - Курган, 1995. - С. 108-109.
166. Менщикова, Т. И. Влияние удлинения нижних конечностей на показатели локомоторной двигательной активности больных ахондроплазией / Т. И. Менщикова, В. А. Щуров // Гений ортопедии. - 1997. - № 1. - С. 19-23.
167. Менщикова, Т. И. Динамика артериального давления (АД) при полисегментарном удлинении нижних конечностей у больных с ахондроплазией / Т. И. Менщикова // Актуальные вопросы детской травматол. и ортопедии : материалы науч.-практ. конф. детских травматол.-ортопедов России. - СПб., 1993. - С. 131-132.
168. Менщикова, Т. И. Исследование поперечной твердости мышц, удлиняемых по Илизарову и смежных сегментов нижних конечностей у больных с ахондроплазией / Т. И. Менщикова, К. И. Новиков // Биомеханика на защите жизни и здоровья человека: I Всерос. конф.-ярмарка : тез. докл. - Н. Новгород, 1992. – Т. 1. - С. 151.

169. Менщикова, Т. И. Особенности формирования дистракционного регенерата большеберцовой кости в процессе удлинения голени у больных ахондроплазией / Т. И. Менщикова, Е. В. Диндиберя, А. М. Аранович // Гений ортопедии. – 2003. - № 1. – С. 54-58.
170. Менщикова, Т. И. Структурное состояние мышц у больных ахондроплазией до и после коррекции длины нижних конечностей по Илизарову / Т. И. Менщикова, В. В. Салдин // Проблемы медицины и биологии : материалы XXVIII юбил. обл. науч.-практ. конф., посвящ. 50-летию Курган. обл. клинич. больницы. - Курган, 1996. - С. 154-155.
171. Менщикова, Т. И. Структурно-функциональное состояние мышц у больных ахондроплазией после удлинения голени / Т. И. Менщикова // Бюл. Сибирской медицины (Прилож. 1). - 2005. - Т. 4. - С. 49-50.
172. Менщикова, Т. И. Функциональное состояние опорно-двигательного аппарата у детей при нарушенном естественном росте : автореф. дис... канд. биол. наук / Т. И. Менщикова. – Челябинск, 1997. – 18 с.
173. Минеральная плотность костей нижних конечностей у больных ахондроплазией в процессе удлинения методом чрескостного остеосинтеза / Т. А. Ларионова, А. М. Аранович, Е. Н. Овчинников, К. А. Дьячков, Н. Ф. Обанина // Гений ортопедии. – 2007. - № 1. – С. 53-56.
174. Мироненко В.П. Эргономические принципы архитектурного проектирования (теоретико- методический аспект). Харьков: Основа, 1997.
175. Молчанов, В. И. Расстройства роста и развития детей / В. И. Молчанов. - М., 1927. - 80 с.
176. Моргун, В. А. Особенности оперативного лечения больных с ахондроплазией и гипохондроплазией / В. А. Моргун, В. А. Федь // Актуальные вопросы лечения заболеваний и повреждений опорно-

- двигательного аппарата у детей : материалы Всерос. науч.-практ. конф. - СПб., 1994. - С. 27-28.
177. Наконечний С.І., Терещенко Т.О., Романюк Т.П. Економетрія: Навчальний посібник. – К.: КНЕУ, 1998.
178. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование / С. И. Козлова [и др.]. – Л. : Медицина, Ленингр. отделение, 1987. - 318 с.
179. Неттер Ф. Атлас анатомии человека / Под ред. Н.О. Бартоша, Л.Л. Колесникова. - М.: ГЭОТАРМедиа, 2007. - 624 с.
180. Нечволодова О. Л. Рентгенодиагностика наследственных системных заболеваний скелета в возрастном аспекте // Наследственные заболевания скелета : Всерос. науч.-практ. конф. М., 1998. С. 59-60.
181. Николетти, В. Ахондроплазия у млекопитающих как модель ахондроплазии у человека / В. Николетти // Чрескостный остеосинтез в ортопедии: материалы Всесоюз. симпозиума с участием иностр. специалистов. - Курган, 1984. - С. 196-198.
182. Новиков К. И. Удлинение нижних конечностей, как единственный оптимальный способ увеличения роста у детей и подростков при ахондроплазии : дис. канд. мед. наук. Курган, 2000. 196 с.
183. Новиков, К. И. Сократительная способность мышц бедра после его удлинения у больных ахондроплазией / К. И. Новиков, Т. И. Менщикова, А. М. Аранович // Человек и его здоровье: материалы конгресса. - СПб., 1999. - С. 192-193.
184. Новиков, К. И. Удлинение бедра у детей и подростков при ахондроплазии : автореф. дис... канд. мед. наук / К. И. Новиков ; ГУН РНЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова. – Курган, 2001. - 31 с.

185. Новые профилактические мероприятия осложнений в процессе удлинения конечностей у больных ахондроплазией / К. И. Новиков, Т. И. Менщикова, А. М. Аранович, Н. В. Сазонова // Гений ортопедии. – 2003. - № 2. – С. 65-68.
186. Новые технологии и современные методы исследования в решении проблемы компенсации врождённого укорочения нижних конечностей у детей / О. А. Малахов [и др.] // Новые технологии в медицине : тез. докл. науч.-практ. конф. : в 2-х ч. – Курган, 2000. – Ч. 2. - С. 187.
187. Носачев Г. Н., Гусарова Г. И., Павлов В. В. Психология и этика общения с пациентом. Психология и этика общения в системе «врач-пациент». Самара, 2003. 112 с.
188. Общая медицинская психология : учеб. пособие / под ред. Г. П. Котельникова, Г. Н. Носачева. Самара, 2004. 426 с.
189. Одновременное удлинение обеих голеней путем двойной частичной компактотомии берцовых костей по Г. А. Илизарову как первый этап увеличения роста у больных ахондроплазией : метод. рекомендации / ВКНЦ “ВТО” ; сост. : Г. А. Илизаров, Г. С. Джанбахишов. - Курган, 1988. - 25 с.
190. Онопко, Н. Н. Оперативное увеличение роста при ахондроплазии в амбулаторных условиях / Н. Н. Онопко // Молодые ученые Красноярья - практическому здравоохранению : тез. краевой науч. конф. молодых ученых. - Красноярск, 1984. - С. 48.
191. Оперативное удлинение голени как этап увеличения роста у больных ахондроплазией : метод. пособие / РНЦ «ВТО» ; сост. : А. В. Попков [и др.]. - Курган, 2000. – 25 с.
192. Определение референтных линий и углов длинных трубчатых костей: пособие для врачей / РНИИТО им. Р.Р.Вредена; Сост.: Л.Н.

- Соломин, Е.А. Щепкина, П.Н. Кулеш, К.Л. Корчагин, А.А. Лоздовский, П.В. Скоморошко.- СПб, 2010.- 48 с.
193. Ортопедическое удлинение сегментов нижних конечностей у больных ахондроплазией и косметическое увеличение роста у здоровых людей с «субъективно низким» и «субъективно недостаточным» ростом / В. И. Шевцов [и др.] // Человек и его здоровье : Восьмой Рос. национал. конгресс. - СПб., 2003. – С. 101–102.
194. Основы прикладной антропометрии и биомеханики : учебник для студентов вузов / Т. Н. Дунаевская [и др.] ; под ред. Е. Б. Кобляковой. – СПб : Информационно-издательский центр МГУДТ, 2005. – 280 с.
195. Особенности естественного продольного и поперечного роста конечностей у больных ахондроплазией / В. И. Шевцов и др. // Гений ортопедии. 1998. № 1. С. 17-21.
196. Оспанова Г.А. Клинико-экспертные подходы к оценке ОЖД у детей: дис. канд. мед. наук - Караганды, 2006. - 133с.
197. Оценка качества жизни в медицине / А. А. Новик и др. // Клиническая медицина. 2000. № 2. С. 10-13.
198. Осложнения с вовлечением голеностопного сустава и стопы при удлинении голени с использованием метода Илизарова / Л. Тентори, Р. Каттанео, А. Вилла, М. Инчерти // Экспериментально-теоретические и клинические аспекты, разрабатываемого в КНИИЭКОТ метода чрескостного остеосинтеза : тез. докл. междунар. конф. - Курган, 1986. - С. 58-60.
199. Парфенова И.А., Свешников А.А. Влияние соматотипа на минеральную плотность костей скелета. // Современные наукоемкие технологии. 2005 - № 3. – С. 98-99. [http://www.rae.ru/snt/?section = content&op = show\\_article&article\\_id = 3829](http://www.rae.ru/snt/?section = content&op = show_article&article_id = 3829)

200. Пат.№ 2258463<sup>(13)</sup> РФ, МПК<sup>7</sup> А 61 В 8/00 Способ определения резервных возможностей мышц /Шевцов В.И. (RU), Дьячкова Г.В. (RU), Гребенюк Л.А. (RU), Менщикова Т.И., РНЦ «ВТО»им.акад. Г.А.Илизарова (RU). - N200311084 / 14; заявл. 15.04.2003; опубл. 20.08.2005, Бюл. № 23.
201. Педагогико-психологические медико-биологические проблемы физической культуры и спорта», №1, 2009 год, Э.И. Ахудеев, «Современное эколого-антропологическое направления развития методологии здоровья»;
202. Пограничные психические состояния в общемедицинской практике : метод, рекомендации / сост.: В. Г. Остроглазов. М., 1988. 72 с.
203. Положий Б. С. Социальное состояние общества и психическое здоровье //Руководство по социальной психиатрии. М.: Медицина, 2001. С. 36-50.
204. Попков А. В. Современные принципы лечения больных с укорочениями конечностей // Гений ортопедии. 1998. № 4. С. 97-102.
205. Попков А.В., Попков Д.А. Особенности функционального восстановления после оперативного лечения детей с врожденным укорочением нижних конечностей. Гений ортопедии, 2008, 1, С.19-26.
206. Попков, А. В. Современные принципы лечения больных с укорочениями конечностей / А. В. Попков // Гений ортопедии. - 1998. - № 4. - С. 97-102.
207. Попков, Д. А. Оперативное лечение детей с врожденными укорочениями нижних конечностей : дис... д-ра мед. наук / Д. А. Попков ; ГУ РНЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова. – Курган, 2005. – 330 с.

208. Попков ДА Продольный рост врожденно укороченной нижней конечности после ее оперативного удлинения. Вестник травматологии и ортопедии им.Н.Н.Приорова, 2003, 4, С.48-53.
209. Попова Л. А. Эволюция метода Илизарова в травматологии и ортопедии // Гений ортопедии. 2006. № 4. С. 10-19.
210. Привес М.Г., Лысенков Н.К., Бушкович В.И. Анатомия человека.- 11-е изд., испр. и доп.-СПб.: Гиппократ, 2001.
211. Приленский Ю. Ф. Невротические и невротоподобные расстройства при соматических заболеваниях // Актуальные проблемы соматопсихиатрии и психосоматики : сб. науч. работ. М., 1990. С. 212-214.
212. Птюшкин П.А. // Детская и подростковая реабилитация, №1(14) 2010, стр. 5;
213. Рагимов О.З. Отдаленные результаты оперативного удлинения укороченной нижней конечности: Автореф. дис ... канд. мед. наук. - М., 1989. - 21с.
214. Реабилитация больных с ахондроплазией / А. М. Аранович и др. // Материалы III международной конференции по восстановительной медицине. М., 2000. С. 83-84.
215. Реабилитация людей с низким ростом / В. И. Шевцов [и др.] // Здоровье семьи – XXI век : материалы VI междунар. науч. конф. – Пермь, 2002. – С. 167–168.
216. Реабилитация людей с низким ростом : пособие для врачей / МЗ РФ. РНЦ “ВТО” им. акад. Г. А. Илизарова ; сост.: А. В. Попков [и др.]. - Курган, 1998. – 21 с.
217. Результаты коррекции по методу Илизарова деформаций бедра и голени / Л. Н. Соломин и др. // Травматол. ортопед. России. 2008. № 3. С. 44-45.

218. Рейнберг С. Л. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. М. : Медгиз, 1955. 640 с.
219. Реутов А.И., Мякотина Л.И., Гюльназарова С.В. Комплексное исследование мышц голени при ее удлинении на двух уровнях // Тезисы докладов 4-й Всероссийской конференции по биомеханике. – Н. Новгород, 1998. - С. 192.
220. Реутов, А. И. Клинико-биомеханическое обоснование лечения больных с укорочениями и деформациями нижних конечностей с нарушением функции крупных суставов : автореф. дис... д-ра мед. наук / А. И. Реутов ; МЗ РФ. Ур. НИИТО им. В. Д. Чаклина. – Курган, 2003. – 50 с.
221. Рожков С. А., Агарков А. П., Райзман Е. М. Больные пограничными психическими расстройствами в стационаре. Томск, 1998. С. 221.
222. Роль личности в социально-психической дезадаптации при депрессиях / О. П. Вертоградова и др. // Материалы международной конференции психиатров. М., 1998. С. 76-77.
223. Рост и развитие врожденно укороченной голени после удлинения по Г.А. Илизарову/О.В. Колчев, Д.Ю. Борзунов // Гений ортопедии.- 2009.№4.-С.-34-38.
224. Российская федерация, Государственная программа «Доступная среда» на 2011-2015 годы;
225. Рунге В.Ф. Эргономика и оборудование интерьера: Учеб. пособие. - М.: Архитектура - С, 2006 - 160 с. ил. ISBN 5-9647-0011 X
226. Садофьева, В. И. Нормальная рентгено-анатомия костно-суставной системы у детей / В. И. Садофьева. - Л. : Медицина, 1990. - С. 143-192.
227. Сайфутдинов, М.С. Влияние длительного дозированного растяжения тканей на функциональное состояние соматосенсорного анализа

- тора: Автореф. дис. . канд. биол. наук / М.С. Сайфутдинов. Курган, 2000. — 20 с.
228. Салдин, В. В. Билокальный дистракционный остеосинтез бедра у взрослых больных ахондроплазией : дис... канд. мед. наук / В. В. Салдин ; РНЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова. - Курган, 2000. - 126 с.
229. Сапин М.Р. Анатомия человека. - М.: Медицина, 2001-2002 в 2-х томах.
230. Семке В. Я., Дорохова Т. А., Гарганеева Н. П. Соматические расстройства в клинике пограничной нервно-психической патологии // Реабилитация в психиатрии (клин, и соц. аспекты). Томск, 1998. С. 165166.
231. Семке В. Я., Куприянова И. Е., Семке А. В. Психическое здоровье и качество жизни // Качество стратегия XXI века : материалы VII междунар. научно-практ. конф. Томск, 2003. С. 65.
232. Семке В. Я., Положий Б. С. Пограничные состояния и психическое здоровье. Томск, 1990. 209 с.
233. Синельников Р.Д., Синельников Я.Р., Синельников А.Я. Атлас анатомии человека: В 4 томах. - 7-е изд., испр. и доп. - Т. 1. - М.: Новая Волна, 2007. - 344 с.
234. Синельников Р.Д., Синельников Я.Р., Синельников А.Я. Атлас анатомии человека: В 4 томах. - 7-е изд., испр. и доп. - Т. 2. - М.: Новая Волна, 2007. - 248 с.
235. Скумин В. А. Пограничные психические расстройства у детей и подростков с хроническими болезнями пищеварительной системы : автореф. дис. д-ра мед. наук. М., 1988. 48 с.
236. Смулевич А. Б. Пограничная психическая патология в общесоматической практике. М., 2000. 159 с.

237. Смулевич А., -Б. .Депрессии при соматических и психических заболеваниях. М., 2003. 432 с.
238. Состояние проксимального сегмента нижних конечностей у больных ахондроплазией после удлинения с помощью аппарата Илизарова / В. И. Шевцов [и др.] // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии : материалы науч.-практ. конф. - СПб., 2000. - С. 343-345.
239. Способ прогнозирования успешности психотерапевтического лечения / Кожевников В. Н., Кожевникова Т. А. Описание изобретения к патенту РФ. 2007. [http://www. ntpo. com/patentsmedicine /medicine 15/medicine 104..shtml](http://www.ntpo.com/patentsmedicine/medicine15/medicine104.shtml)
240. Соломин, Л.Н. Сравнительный анализ репозиционных возможностей чрескостных аппаратов, работающих на основе компьютерной навигации и аппарата Илизарова / Л.Н. Соломин, В.А. Виленский, А.И. Утехин, В. Террел // Гений ортопедии. – Курган, 2009. - №1 – С. 5-10.
241. Степанов А. и колл. авторов. Архитектурная среда обитания инвалидов и престарелых. — М.: Стройиздат, 1991.
242. Тарнавский Ю. Б., Гайфуллин А. У., Зорин Н. А. О клинических вариантах пограничных психических расстройств у соматических больных // Пограничные психические расстройства (соц. и клин, аспекты). М., 1988. С. 29.
243. Тылевич И. М., Немцева А. Я. Руководство по медицинской психологии. Л.: Медицина, 1980. 224 с.
244. Удлинение бедра по Илизарову после компактомии на двух уровнях у больных ахондроплазией : метод, рекомендации / сост. : Г. А. Илизаров, К. И. Новиков, С. Г. Илизарова. Курган, 1992. 21 с.
245. Удлинение бедра у детей и подростков с ахондроплазией как этап увеличения роста / В. И. Шевцов и др. // Новые технологии в

- медицине : тез. докл. науч-практ. конф. с междунар. участием : в 2-х ч. Курган, 2000. Ч. 2. С. 119.
246. Удлинение верхних и нижних конечностей у детей / Г. А. Баиров и др. // Теоретические и практические аспекты чрескостного компрессионного и дистракционного остеосинтеза : тез. докл. Всесоюз. научн-практ. конф. Курган, 1976. С. 109-110.
247. Удлинение бедра у детей и подростков с ахондроплазией / В. И. Шевцов, К. И. Новиков, А. М. Аранович, Т. И. Менщикова // Гений ортопедии. 2002. -№1.- С. 7-10.
248. Усоскина Р. Я., Круминь К. А., Сеглинь Т. Я. Врожденные системные заболевания // Амбулаторное лечение детей с ортопедическими заболеваниями. М., 2009. С. 101-104.
249. Уткин В. А. Статистические технологии в медицинских исследованиях. Пятигорск : ГНИИК, 2002. 214 с.
250. Фадеев Р.А., Кузакова А.В. Клиническая цефалометрия. Учебное пособие по диагностике в ортодонтии. - ООО"МЕДИ издательство" , 2009. – С. 564
251. Федотова Р.Г. Рост костей голени и бедра после удлинения по поводу врожденного укорочения нижней конечности у детей и подростков // Ортопед., травматол. - 1974. - №10. – С.55-58.
252. Функциональное состояние мышц после удлинения четырех сегментов нижних конечностей / Т. И. Менщикова и др. // Современные проблемы медицины и биологии : материалы XXX обл. юбил. науч.-практ. конф. -Курган, 1998. С. 143-145.
253. Хвостова С. А. Особенности психологии личности больных ахондроплазией в процессе их реабилитации по Илизарову : материалы науч.-практ. конф. молодых ученых «Медицина в XXI веке : эстафета поколений» //Гений ортопедии. 2001. № 2. С. 161-162.

254. Хвостова С. А. Психологическое состояние больных ахондроплазией при реабилитации их по Илизарову // Актуальные вопросы клинической экспериментальной медицины : тез. междунар. науч.-практ. конф. молодых ученых. Минск, 2009. С. 85.
255. Хвостова С. А., Попков А. В. Ахондроплазия : межличностные отношения детей и родителей // Гений ортопедии. 2001. № 1. С. 63-65.
256. Хвостова С. А., Попков А. В., Свешников А. А. Черты личности и типы акцентуаций характера больных ахондроплазией в условиях симптоматической реабилитации // Там же. С. 94-95.
257. Хвостова С.А., Шевцов В.И., Уманский С.М., Аранович А.М. Психические нарушения у лиц, страдающих ахондроплазией // Сибирский вестник психиатрии и наркологии. - 2001. - №1. - С. 47-49.
258. Целибеев Б. А. Психические нарушения при соматических заболеваниях. М.: Медицина, 1972. 279 с.
259. Человеческий фактор. В 6-ти тт. Т. 1. Эргономика — комплексная научно-техническая дисциплина: Пер. с англ./ Ж. Кристенсен, Д. Мейстер, Г1. Фоули и др. — М.: Мир, 1991. — 599 е., ил. ISBN 5-03-001710-0
260. Чиркова А.М., Дьячкова Г.В. Динамика морфологических изменений в фасциально-мышечном аппарате голени, удлиняемой по методу Илизарова // Вопросы чрескостного остеосинтеза по Илизарову: Сб. науч. трудов. - Курган, 1981. – Вып. 7. – С. 100-105.
261. Шапорев Д. Ю. Оптимизация восстановительного лечения больных с ампутацией бедра : автореф. дис. канд. мед. наук. Уфа, 2007. 26 с.
262. Шарыпова Н.В., Свешников А.А. Влияние соматотипа на адаптивные реакции организма при экзаменационном стрессе. // Современные проблемы науки и образования. 2007 - № 6. С. 59-64.

<http://www.science-education.ru/24-778>

263. Шевцов В. И., Мельникова С. А. Состояние ситуационной тревожности, стиль выхода из конфликтных ситуаций и представление больных ахондроплазией о себе в процессе удлинения конечностей // Гений ортопедии. 2000. № 1. С. 87-92.
264. Шевцов В. И., Попков А. В. Оперативное удлинение нижних конечностей. М.: Медицина, 1998. 198 с.
265. Шевцов В. И., Хвостова С. А. Симптомы функциональной эмоциональной дезадаптации в процессе реабилитации больных ахондроплазией // Гений ортопедии. 2000. № 4. С. 71-75.
266. Шевцов, В. И. Интегральная оценка опорно-двигательной системы у больных ахондроплазией методом ультразвукового исследования / В. И. Шевцов, Т. И. Менщикова // Ультразвуковая и функциональная диагностика. – 2004. - № 1. – С. 158.
267. Шеин А. П. Механизмы дезинтеграции в системе "сенсомоторный аппарат схема тела" периферического генеза на модели удлинения конечностей // Гений ортопедии. 1998. № 4. С. 65-71.
268. Шеин А. П., Ерохин А. Н., Новиков К. И. Влияние электростимуляции на произвольную и вызванную биоэлектрическую активность мышц при удлинении нижних конечностей у больных с ахондроплазией // Там же. 1995. № 2. С. 23-26.
269. Шеин А. П., Сайфутдинов М. С., Сизова Т. В. Вызванная биоэлектрическая активность соматосенсорной коры головного мозга у ортопедических больных при удлинении верхних конечностей // Физиология человека. 1999. Т. 25, № 6. С. 61-70.
270. Шипляк В. М. Инвалидность вследствие хронического посттравматического остеомиелита // Ортопедия, травматология и протезирование. 2006. № 5. С. 59-61.

271. Штурм В. А. Врожденные генерализованные деформации костно-суставного аппарата // Руководство по ортопедии и травматологии. М., 1968. Т. 2. С. 516-522.
272. Щуров, В. А. Исследование площади поперечного сечения метаэпифизарной пластинки роста у больных ахондроплазией до лечения и после удлинения сегментов конечностей по Илизарову / В. А. Щуров, Т. И. Менщикова, А. В. Попков // Современные проблемы медицины и биологии : материалы 28 юбил. науч.-практ. конф., посвящ. 50-летию Курган. обл. клинич. больницы. - Курган, 1996. - С. 152-154.
273. Щуров, В. А. Особенности кровоснабжения нижних конечностей при их удлинении по Илизарову у больных ахондроплазией / В. А. Щуров, Т. И. Менщикова, Г. С. Джанбахишов // Гений ортопедии. - 1999. - № 1. - С. 23-25.
274. Щуров, В. А. Увеличение длины конечностей по методу Илизарова при ахондроплазии / В. А. Щуров, Т. И. Менщикова // Материалы VI съезда травматол.-ортопедов СНГ. - Ярославль, 1993. - С. 289-290.
275. Электромиографический контроль функционального состояния нервов и мышц при удлинении конечностей по Илизарову : метод. рекомендации / РНЦ "ВТО" ; сост. : А. П. Шеин [и др.]. – Курган, 1991, - 25 с.
276. Электростимуляция мышц при удлинении конечностей по Илизарову : метод. рекомендации / РНЦ "ВТО" ; сост. : А. Н. Ерохин, А. П. Шеин, В. И. Калякина. - Курган, 1991. - 17 с.
277. Электрофизиологические признаки реконструктивных изменений в соматосенсорных структурах удлиняемой конечности / А. П. Шеин [и др.] // Актуальные вопросы травматол. и ортопедии : сб. науч. работ. - Екатеринбург, 1997. - С. 209-215.

278. Эллис А. Рациональная психотерапия // Техники психотерапии и консультирования. Тексты / сост. : У. С. Сахакиан. М. : ЭКСМО-Пресс, 2000. С. 256-276.
279. Эргономика. /Проблемы приспособления условий труда к человеку: Пер. с польского. — М.: Мир, 1971.
280. Ямова Л. А. Влияние психоэмоционального климата семьи на состояние нервной системы детей, страдающих аллергодерматозами : автореф. дис. канд. мед. наук. Свердловск, 1990. 24 с.
281. Янсон, Х. А. Биомеханика нижней конечности человека / Х. А. Янсон. - Рига, 1975. - С. 159.
282. A case of achondroplasia with downward displacement of the brain stem / T. Nacai et al. //Neuroradiology. 2005. Vol. 37, No 4. P. 293-294.
283. Acharya, A. How to maintain good knee motion during gradual femoral lengthening. The Albizzia nail experience / A. Acharya, J.Guichet // 3<sup>rd</sup> International Meeting of ASAMI International: Abstract book. – Istanbul, 2004. – 302 p.
284. Addington J., Burnett P. Working with families // Psychological interventions in early psychosis. A treatment Handbook / ed. by J. Gleeson & P.
285. Aegerten E., Kirkpatrick J. A. Orthopedic diseases : Physiology. Pathology. Radiology. Philadelphia, London, Toronto : W.B. Saunders Company, 2005. 4th ed. P. 101-112.
286. Aicardi G., Naselli A., Di Battista E. Carte standart di crescita per achondroplasia//Minerva Orthop. 2003. Vol. 34, No 10. P. 717-728.
287. Aldegheri R. Lengthening of the lower limbs in achondroplasia patients. Comparative study of four techniques // J. Bone Jt. Surg. 2008. Vol. 70-B, No 1. P. 69-73.
288. Allongement femoral extemporane chez l'enfant et l'adolescent:

- Traitement des inegalites de longueur des membres inferieures et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent: Symposium sous la direction de J. Caton (Lyon) / C. Morin [et al.] // Rev. Chir. Orthop. – 1991. – Vol. 77, suppl. 1. – P. 42-44.
289. Angst J., Gamma A., Pezawas L., Ajdacic-Gross V., Eich D., Rössler W. Parsing the clinical phenotype of depression: the need to integrate brief depressive episodes // Act. Psychiat. Scand. 2007. Vol. 115, No 3. P. 221-228.
290. Bailey J. A. Orthopaedic aspects of achondroplasia // J. Bone Jt. Surg. 2007. Vol. 5-A, No 1.P. 285-301.
291. Baumgart, R. Simultaneous lengthening of femur and tibia – efficiency and costs / R. Baumgart // 2 International Meeting of ASAMI: Scientific Abstracts. – Rome, 2001. – P.91-92.
292. Bérard, J. L'épiphysiodèse percutanée. Technique et premiers resultats: Traitement des inegalites de longueur des membres inferieurs et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent: Symposium sous la direction de J. Caton (Lyon) / J. Bérard, P. Brax, G. Py // Rev. Chir. Orthop. – 1991. – Vol. 77, suppl. 1. – P. 40-42.
293. Bernar A. Problems of the little people // Z. Orthop. 2009. Bd. 116, H. 3. S. 347-355.
294. Bickenbach, JE Functional status and health information in Canada: Proposals - 2003. 24, 89-102.; Granlund, M., Eriksson, L., & Ylven, R. Health Care Financing Review, Utility of international classification of functioning, disability and health's participation dimension in assigning ICF codes to items from extant rating instruments. Journal of Rehabilitation Medicine, - 2004. 36, 130-137.; Holloway, JD A new way of looking at health status. Monitor on Psychology, 35, 32. - 2004, January;
295. Bone mineralization gradient at the callotasis site / J.C. Cheng [et al.] //

- J. Orthop. Sci. – 2002. – Vol. 7, N 3. – P. 331-340.
296. Brust J. S., Ford C. V., Rimoin D. L. Psychiatric aspects of dwarfism // Am. J. Psychiatry. 1976. Vol. 133, No 2. P. 160-164.
297. Caffey J. Achondroplasia of pelvis and lumbosacral spine // Am. J. Roentgenol. 1958. Vol. 80, No 3. P. 449-457.
298. Caton, J. Allongement des membres chez adolescents et les adultes jeunes de petite taille: 81 reunion ann. Soc. Franc. Chir. Traumatol.: Res. Conf. D'enseignement / J. Caton // Rev. Chir. Orthop. – 2006. –Vol. 92, suppl. N 6. – P. 3829-3829.
299. Caton J. Comment etablir un plan d'egalisation? Elements du choix // Les inegalites de longueur des membres (sous la direction de A. Dimeglio). - MASSON, 1994. - P.174-176.
300. Catagni M.A., Cattaneo R., De Rosa V. Le traitement de l'hémimélie externe avec la méthode d'Illizarov // Les inegalites de longueur des membres (sous la direction de A. Dimeglio). - MASSON, 1994. - P.177-181.
301. Cattaneo, R. Treatment of shortenings and nonunions of the humerus by Ilizarov method / R. Cattaneo, M.A. Catagni, F. Guerreschi // Chir. Narzad. Ruchu. – 1994. – T. LIX, z. 1. – S. 288-290.
302. Chimeras of the native form or achondroplasia mutant (G375C) of human fibroblast growth factor receptor 3 induce ligand-dependent differentiation of PC 12 cells / L.M. Thompson [et al.] // Mol. Cell. Biol. – 1997. – Vol. 7, N 17. – P. 169-177.
303. Codivilla, A. On the means of lengthening in the lower limbs, the muscles and tissues which are shortened through deformity / A. Codivilla // Am. J. Orthop. Surg. – 1905. – Vol. 2. – P. 353-369.
304. Correll, J. Die Gliedmaßenverlängerung beim Kleinwuchs / J. Correll, P. Held // Orthopäde. – 2000. – Bd. 29, H. 9. – S. 787-794.
305. Deformation across the zone of callotaxis during loading. Radiostereo-

- metric analysis in a patient with achondroplasia / H. Steen, L.P. Kristiansen, A.M. Finnanger, J. Karrholm, O. Reikeras // *J. Orthop. Res.* – 2001. – Vol. 19, N 2. – P. 265-268.
306. Differentiation of achondroplasia and other similar genetic dwarfism by FGFR3 gene analysis / Y. Zhang [et al.] // *Zhonghua Yi Xue Yi Chuan Xue Za Zhi.* – 2000. – 17, 4. – P. 252-255.
307. Effect of paternal age in achondroplasia, thanatophoric dysplasia and osteogenesis imperfecta / I. M. Orioli et al. // *J. Med. Genet.* 2007. Vol. 59, No 2. P. 209-217.
308. Efficacy of growth hormone therapy for patients with skeletal dysplasia / H. Kanazawa [et al.] // *J. Bone Miner. Metab.* – 2003. – Vol. 21, N 5. – P. 307-310.
309. Erdinçler P., Dashti R., Kaynar M. Y. Hydrocephalus and chronically increased intracranial pressure in achondroplasia // *Childs Nerv. Syst.* 2009. Vol. 13, No 6. P. 345-348.
310. Fairbank H. A. Achondroplasia. Synonyms : Chondrodystrophia foetalis, micromelia// *J. Bone Jt. Surg.* 1946. Vol. 31-B. P. 600-607.
311. Femoral lengthening techniques in achondroplasia patients / V.I. Shevtsov, A.M. Aranovich, K.I. Novikov, V.V. Saldin // *ASAMI Deutschland. 4 Kongress.* – Neu Ulm, 2000. – S. 33-33.
312. Fontaine G., Gourguechon A., Smith M. A dominant form of pseudoachondroplastic dysplasia. A familial case // *Presse Med.* 2009. Vol. 48. P. 3961-3963.
313. Foramen magnum stenosis and bilateral benign subdural collections in achondroplasia : case report / P. Mancuso et al. // *J. Neurosurg. Sei.* 2010. Vol. 38, No 4. P. 259-262.
314. Frankel S. A. Psychological complications of short stature in childhood. Some implications of the role of visual comparisons in normal and

- pathological development // *Psychoanal. Study Child.* 2006. No 51. P. 455-474.
315. Ganel A. Leg lengthening in achondroplastic children // *Clin. Orthop.* 2007. No 144. P. 194-197.
316. Ganel A., Israeli A., Horoszowski H. Fatal complication of femoral elongation in an achondroplastic dwarf. A case report // *Ibid.* 2004. No 185. P. 69-71.
317. Ganel, A. Fatal complication of femoral elongation in an achondroplastic dwarf / A. Ganel, A. Israeli, H. Horoszowski // *Clin. Orthop.* – 1996. – N 185. – P. 69-71.
318. Ganel, A. Leg lengthening in achondroplastic children / A. Ganel // *Clin. Orthop.* – 1979. – N 144. – P. 194-197.
319. Ganel, A. Limb lengthening in children with achondroplasia. Differences based on gender / A. Ganel, H. Horoszowski // *Clin. Orthop.* – 1996. – N 332. – P. 179-83.
320. Genotype phenotype correlation in achondroplasia and hypochondroplasia / Y. Matsui [et al.] // *J. Bone Jt. Surg.* – 1998. – Vol. 80-B, N 6. – P. 1052-1056.
321. Giglio, G.C. Lengthening in achondroplasia: clinical results and complications / G.C. Giglio, E. Ascani // *Intern. Conference on the Ilizarov techniques for management of difficult skeletal problems.* – New York, 1987. – P. 59-59.
322. Growth patterns after lengthening of congenitally short lower limbs in young children / S. Sabharwal, Dr. Paley, A. Bhave, J.E. Herzenberg // *First A.S.A.M.I. International Meeting.* - March 15-17, 1998. - New Orleans, LA. - Paper 49.
323. Herzenberg, J.E. Femoral lengthening in patients with achondroplasia / J.E. Herzenberg, S. Santpure, D. Paley // *AAOS. 70 Annual Meeting Pro-*

- ceedings. –New Orleans, 2003. – Vol. 4. – P. 624-625.
324. Holl V. D., Spranger J. Hypochondroplasia : clinical and radiological aspects in 39 cases // *Radiology*. 2009. Vol. 133, No 1. P. 95-100.
325. Horton W. A., Rotter J. I., Rimoin D. L. Standard growth curves for achondroplasia // *J. Pediatr*. 2008. Vol. 93, No 3. P. 435-438.
326. Hosmer D.W., Lemeshow S. Applied logistic regression. – New York, NY: John Wiley & Sons, 2000.
327. Hypochondroplasie, achondroplasie, transthyretin Dysplasie als Folge von Mutationen des Fibroblastenwachstumsfaktorrezeptor 3 - Gens (FGFR3) / M. Hilbert et al. // *Monatsschr. Kinderheilk.* 2008. Bd. 146, H. 7. S. 687- 691.
328. Kernberg P., Weiner A., Bardenstein K. Personality disorders in children and adolescents. New York : Basic Books, 2000.
329. Kochs, A. Die Unterschenkelverlängerung nach Ilisarov: Vergleich mit anderen Verlängerungsverfahren; Ergebnisse aus 40 Anwendungen: Diss...Dr. Med. / A. Kochs. – München : Techn. Univ., 1995. – 173 s.
330. L'allongement femoral avec le clou Albizzia. Etude prospective sur deux centers universitaires (41 cas). Compte rendu de S.F.C.P., septembre 1997 / B. De Romedis [et al.] // *Rev. Chir. Orthop.* – 1998. – Vol. 84, N 5. – P. 472-472.
331. Langlais, J. Résultats éloignés des techniques d' allongement: 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) / J. Langlais, P. Mouton // *Rev. Chir. Orthop.* – 1991. – Vol. 77, suppl. 1. – P. 60-62.
332. Leg lengthening for short stature in Turner's syndrome / J.P. Bidwell [et al.] // *J. Bone Jt. Surg.* – 2000. – Vol. 82-B, N 8. – P. 1174-1176.
333. Lower limb lengthening in Turner dwarfism / S.B. Hahn [et al.] //

- Yonsei Med. J. – 2003. – Vol. 44, N 3. – P. 502-507.
334. Lutter L. D., Longstein J. E., Winter R. B. Anatomy of the achondroplastic lumbar canal // Clin. Orthop. 2007. No 126. P.139-142.
335. Maffuli, N. Ultrasonographic monitoring of limb lengthening / N. Maffuli, T. Huches, J. Fixsen // J. Bone Jt. Surg. – 1992. – Vol. 74-B, N 1. – P. 130-131.
336. Mahomed N. N., Spellmann M., Goldberg M. J. Functional health status of adults with achondroplasia // J. Med. Genet. 2008. Vol. 78, No 1. P. 30-35.
337. Matsui Y., Yasui N., Kimura T. Genotype phenotype correlation in achondroplasia and hypochondroplasia // J. Bone Jt. Surg. 1998. Vol. 80-B, No 6. P. 1052-1056.
338. Maynard J. A., Ippolito E. G., Ponseti L. V. Histochemistry and ultrastructure of the growth plate in achondroplasia // Ibid. 1981. Vol. 63-A, No 6. P. 969-979.
339. Medical Research Council Scale, R. Van der Ploeg и соавт, 1984;
340. Methodological Preparations for an Irish Post Census National Disability Survey – 2006;
341. Molecular basis of achondroplasia, hypochondroplasia, and thanatophoric dysplasia / S. Moskalewski, A. Hyc, A. Osiecka-Iwan, P. Strzelczyk // Chir. Narzad. Ruchu. – 2000. – T. 65, z. 3. – S. 327-333.
342. Morch, E.T. Chondrodystrophic dwarfs in Denmark. Opera ex Domo / E.T. Morch / Biol. Hered. Hum. Univ. Hafn. 3. – Kopenhagen: Manksgaard, 1941.
343. Mueller S. M., Bell W., Cornell S. Achondroplasia and hydrocephalus. A computerized tomographic, roentgenographic and psychometric study // Neurology. 2007. Vol. 27, No 5. P. 430-434.
344. Multilevel callus distraction: a novel idea to shorten the lengthening

- time / Z. Csernatony // *Med Hypotheses*. – 2003. – Vol. 60, N 4. – P. 494-497.
345. Mutations in the transmembrane domain of FGFR3 cause the most common genetic form of dwarfism, achondroplasia / R. Shiang et al. // *Cell*. 1994. Vol. 2, No 78. P. 335-342.
346. Mutations of the fibroblast growth factor receptor 3 gene in achondroplasia / F. Rousseau et al. // *Horm. Res*. 1996. Vol. 45, No 1-2. P. 108-110.
347. Neurosurgical aspects in achondroplasia: evaluation and treatment / Z. Gil [et al.] // *Harefuah*. – 2001. – Vol. 140, N 11. – P. 1026-1031, 1118.
348. Novotny V., Faltus F. Tianeptine and fluoxetine in major depression : a 6-week randomised double-blind study // *Human Psychopharmacology*. 2002. Vol. 17, No 7. P. 299-303.
349. Oberklaid F., Danks D. M., Jensen F. Achondroplasia and hypochondroplasia. Comments on frequency, mutation rate and radiological features in skull and spine // *J. Med. Genet*. 2009. Vol. 16, No 2. P. 140-146.
350. Okuno A. Current status of diagnosis and treatment of growth retardation // *Hokkaido Igaku Zasshi*. 2006. Vol. 71, No 2. P. 145-150.
351. Paley D. Problems, obstacles and complications of limb lengthening by the Ilizarov technique // *Clin. Orthop*. 1990. No 250. P. 81-104.
352. Paley, D. Principles of deformity correction / D. Paley. – Berlin, Heidelberg, New York, Barcelona, Hong Kong, London, Milan, Paris, Tokyo: Springer. – 2002. – 806 p.
353. Paley, D. Deformity planning for frontal and sagittal plane corrective osteotomies / D. Paley, J.E. Herzenberg, K. Tetsworth, J. McKie, A. Bhave // *Orthop Clin North Am* 25:425-465
354. Park, H.W. Tibial lengthening over an Intramedullary nail / H. W. Park

- // 2004 ASAMI Korea Course. – Seoul, 2004. – P. 376-390.
355. Pierre-Kahn A., Hirsch J. F., Renier D. Hydrocephalus and achondroplasia. A study of 25 observations // Childs Brain. 2004. Vol. 7, No 4. P. 205-219.
356. Ponsetti L. V. Skeletal growth in achondroplasia // J. Bone Jt. Surg. 1970. Vol. 52-A. P. 701-716.
357. Price C. Limb lengthening for achondroplasia : early experience // J. Pediatr. Orthop. 2009. Vol. 9. P. 512-515.
358. Psychoneuroimmunology and psychosomatic medicine : back to the future / J. K. Kiecolt-Glaser et al. // Psychosom. Med. 2002. Vol. 64, No 1. P. 15-28.
359. Rajewski, F. Principles of correct distraction device placement at lengthening of the femur to provide mechanical alignment of the extremity / F. Rajewski, G. Szabat // Chir. Narzad. Ruchu – 1997. – T. 62, z. 6. – S. 517-521.
360. Results of tibial lengthening with the Ilizarov technique / D.F. Stanitski, H. Shahcheraghi, D.A. Nicker, P.F.J. Armstrong // Pediatr. Orthop. – 1996. – Vol. 16, N 2. - P. 168-172.
361. Ronning O. Compensatory skeletal growth modifications // Stomatolog. 2007. Vol. 27, No 1. P. 55-59.
362. Saenger, P. Dose effects of growth hormone during puberty / P. Saenger // Horm. Res. – 2003. – Vol. 60, suppl 1. – P. 52-57.
363. Saleh, M. Leg lengthening: patient selection and management in achondroplasia / M. Saleh, M. Burton // Orthop. Clin. North Am. – 1991. – Vol. 22-A, N 4. – P. 589-599.
364. Schourov, V.A. Local mechanical factors and limbs growth in achondroplasia / V.A. Schourov, T.A. Menschikova // School Fund. Med. J. – 1997. – Vol. 3, N 2. – P. 81-82.

365. Severe achondroplasia with developmental delay and acanthosis nigricans (SADDAN): phenotypic analysis of a new skeletal dysplasia caused by a Lys650Met mutation in fibroblast growth factor receptor 3 / G.A. Bellus [et al.] // *Am. J. Med. Genet.* – 1999. – Vol. 85, N 1. – P. 53-65.
366. Shevtsov, V.I. Height increase in achondroplastic patients and healthy people / V.I. Shevtsov, K.I. Novikov // *Advances in Traumatol. Reconstr. Orthop.: The first Israel-Russ. Orthop. Conf. in Haifa (Israel), December 27-28, 2005.* – P. 6-6.
367. Shevtsov, V.I. Leg-lengthening for people of short stature / V. I. Shevtsov, K.I. Novikov // *International symposium on limb lengthening and reconstruction: Abstracts.* – Bei Jing, 2005.
368. Short stature treatment by lower limb lengthening – multicenter study from five centers / P. Koczewski [et al.] // *Chir. Narzad. Ruchu.* – 2002. – T. 67, z. 2. – S. 197-206.
369. Sommer A., Young-Wee T., Frye T. Achondroplasia-hypochondroplasia complex // *Am. J. Med. Genet.* 1987. Vol. 26, No 4. P. 949-957.
370. Souques, A. Achondroplasia. *Nouve Traite de Medicine* / A. Souques. – Paris: Masson, 1924.
371. Stanley, G. Observations on the cause of bowlegs in achondroplasia / G. Stanley, S. McLoughlin, R.K. Beals // *J. Pediatr. Orthop.* – 2002. – Vol. 22, N 1. – P. 112-116.
372. Stimulating effect of growth hormone on cytokine release in children / M. Bozzola [et al.] // *Eur. J. Endocrinol.* – 2003. – Vol. 149, N 5. – P. 397-401.
373. Strategies for limb lengthening in achondroplasia using the Ilizarov method – the experience of the hospital of Lecco, Italy / R. Cattaneo [et al.] // *Basic Life Sci.* – 1988. – N 48. – P. 381-388.
374. Subluxation of the hip joint during femoral lengthening / M. Salai [et

- al.] // J. Pediatr. Orthop. – 1985. – Vol. 5, N 6. – P. 642-644.
375. Sukcharoen N. Sonographic prenatal diagnosis of heterozygous achondroplasia : a case report // J. Med. Assoc. Thai. 2004. Vol. 77, No 10. P. 549-553.
376. Surgical limb lengthening in patients of short stature. Indications, complications and results /S. Mastragostino, S. Boero, M. Carbone, G. Marre-Brunenghi // Rev. Chir. Orthop. – 1994. – Vol. 80, N 7. – P. 634-641.
377. Tanaca H. Achondroplasia : recent advances in diagnosis and treatment // Acta Pediatr. Jpn. 2007. Vol. 39, No 4. P. 514-520.
378. Tang, W.M. Axial alignment of the lower extremity in Chinese adults / W.M. Tang, Y.H. Zhu, K.Y. Chiu // J. Bone Jt. Surg. – 2000. – Vol. 82. – P. 1603.
379. The effects of limb lengthening on growth / J.J. McCarthy [et al.] // J. Pediatr. Orthop. – 2003. – Vol. 12, N 5. – P. 328-331.
380. The social outcome of adults with constitutional growth delay / A. Sartorio, F. Morabito, G. Peri, A. Conti, G. Faglia // J. Endocrinol. Invest. – 1990. – Vol. 13, N 7. – P. 593-595.
381. Thuriaux M.C. // World Health Stat. Q. - 1989. - V. 42. - P. 110-114;
382. Tibial lengthening complications after the Ilizarov procedure. A comparative study between leg length inequality and short-statured people / J. H. Caton, Z. Merabet, J.C. Panisset, J.P. Practos // The First A.S.A.M.I. International Meeting: Abstracts. – New Orleans, 1998. – P. 23-23.
383. Training Manual on Disability Statistics//World Health Organization/United Nations/ United Nations Economic and Social Commission for Asia and the Pacific. – Bangkok, 2008. – 242 page;
384. Vilarrubias, J.M. 500 allongements des membres inferieurs par une technique personnelle chez l'achondroplase / J.M. Vilarrubias, I. Ginebreda, M. Fernandez-Fairen // Acta Orthop. Belg. – 1988. – Vol. 54, N 4. – P.

- 384-390.
385. Vilarrubias, J.M. Lengthening of the lower limbs and correction of lumbar hyperlordosis in achondroplasia / J.M. Vilarrubias, I. Ginebreda, E. Jimeno / Clin Orthop. – 1990. – N 250. – P.143-149.
386. Vogl, A. Lesions of spinal cord (transverse myelopathy) in achondroplasia / A. Vogl, R.I. Osborne // Arch. Neurol. Psychiatr. – 1949. – 61. – P. 644-662.
387. Voss, L.D. Short normal stature and psychosocial disadvantage: a critical review of the evidence / L.D. Voss // J. Pediatr. Endocrinol. Metab. – 2001. – Vol. 14, N 6. – P. 701-711.
388. Wagner, H. Surgical lengthening of the femur. Report of fifty-eight cases / H. Wagner // Ann. Chir. – 1980. – Vol. 34, N 4. – P. 263-275.
389. Walker B. A., Murdoch J. L., McKusick V. A. Hypochondroplasia // Amer. J. Dis. Child. 1971. Vol. 122, No 2. P. 95-104.
390. Walsh, N.E. The Walter J. Zeiter lecture. Global initiatives in rehabilitation medicine//Arch. Phys.med.Rehabil. -2004. Vol. 85(9) page 1395-1402;
391. Wynne-Davies R., Walsh W. K., Gormley J. Achondroplasia and hypochondroplasia. Clinical variation and spinal stenosis // J. Bone Jt. Surg. 2010. Vol. 63-B, No 4. P. 508-515.
392. Yamada H., Nakamura S., Tajima M. Neurological manifestations of pediatric achondroplasia// J. Neurosurg. 2001. Vol. 54, No 1. P. 49-57.
393. Z-shaped osteotomy for one-stage femoral elongation. Report of 14 cases / Ning Zhi-Jie [et al.] // Clin. Med. J. – 1985. – Vol. 98, N 4. – P. 244-249.

-Приложения:

Приложение № 1

		ширина таза \ высота бедренной кости																				
		30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48	49	50
5	170,5	170,8	171,1	171,4	171,6	171,9	172,1	172,3	172,5	172,7	172,9	173,0	173,2	173,4	173,5	173,7	173,8	173,9	174,1	174,2	174,3	174,3
5,5	169,6	169,9	170,2	170,5	170,8	171,1	171,3	171,5	171,8	172,0	172,2	172,4	172,5	172,7	172,9	173,0	173,2	173,3	173,5	173,5	173,6	173,7
6	168,7	169,0	169,4	169,7	170,0	170,3	170,5	170,8	171,0	171,3	171,5	171,7	171,9	172,1	172,2	172,4	172,6	172,7	172,9	172,9	173,0	173,2
6,5	167,8	168,2	168,5	168,9	169,2	169,5	169,8	170,0	170,3	170,5	170,8	171,0	171,2	171,4	171,6	171,8	172,0	172,1	172,3	172,4	172,4	172,6
7	166,9	167,3	167,7	168,0	168,4	168,7	169,0	169,3	169,6	169,8	170,1	170,3	170,5	170,8	171,0	171,2	171,3	171,5	171,7	171,9	171,9	172,0
7,5	166,0	166,4	166,8	167,2	167,6	167,9	168,2	168,5	168,8	169,1	169,4	169,6	169,9	170,1	170,3	170,5	170,7	170,9	171,1	171,3	171,3	171,5
8	165,1	165,5	166,0	166,4	166,8	167,1	167,5	167,8	168,1	168,4	168,7	169,0	169,2	169,5	169,7	169,9	170,1	170,3	170,5	170,7	170,7	170,9
8,5	164,2	164,7	165,1	165,6	166,0	166,3	166,7	167,1	167,4	167,7	168,0	168,3	168,6	168,8	169,1	169,3	169,5	169,7	170,0	170,2	170,2	170,4
9	163,3	163,8	164,3	164,7	165,2	165,6	166,0	166,3	166,7	167,0	167,3	167,6	167,9	168,2	168,4	168,7	168,9	169,2	169,4	169,6	169,6	169,8
9,5	162,4	163,0	163,5	163,9	164,4	164,8	165,2	165,6	166,0	166,3	166,6	167,0	167,3	167,5	167,8	168,1	168,3	168,6	168,8	169,0	169,0	169,2
10	161,6	162,1	162,6	163,1	163,6	164,1	164,5	164,9	165,3	165,6	166,0	166,3	166,6	166,9	167,2	167,5	167,7	168,0	168,2	168,5	168,5	168,7
10,5	160,7	161,3	161,8	162,3	162,8	163,3	163,7	164,2	164,6	164,9	165,3	165,6	166,0	166,3	166,6	166,9	167,1	167,4	167,7	167,9	167,9	168,1
11	159,9	160,5	161,0	161,6	162,1	162,6	163,0	163,4	163,9	164,2	164,6	165,0	165,3	165,7	166,0	166,3	166,6	166,8	167,1	167,3	167,3	167,6
11,5	159,0	159,6	160,2	160,8	161,3	161,8	162,3	162,7	163,2	163,6	164,0	164,3	164,7	165,0	165,4	165,7	166,0	166,3	166,5	166,8	166,8	167,0
12	158,2	158,8	159,4	160,0	160,6	161,1	161,6	162,0	162,5	162,9	163,3	163,7	164,1	164,4	164,7	165,1	165,4	165,7	166,0	166,2	166,5	166,5
12,5	157,4	158,0	158,7	159,3	159,8	160,3	160,9	161,3	161,8	162,2	162,6	163,0	163,4	163,8	164,1	164,5	164,8	165,1	165,4	165,7	166,0	166,0
13	156,6	157,2	157,9	158,5	159,1	159,6	160,1	160,6	161,1	161,6	162,0	162,4	162,8	163,2	163,5	163,9	164,2	164,5	164,8	165,1	165,4	165,4
13,5	155,8	156,5	157,1	157,8	158,3	158,9	159,4	160,0	160,4	160,9	161,4	161,8	162,2	162,6	162,9	163,3	163,6	164,0	164,3	164,6	164,6	164,9
14	155,0	155,7	156,4	157,0	157,6	158,2	158,7	159,3	159,8	160,3	160,7	161,1	161,6	162,0	162,3	162,7	163,1	163,4	163,7	164,1	164,4	164,4
14,5	154,2	154,9	155,6	156,3	156,9	157,5	158,1	158,6	159,1	159,6	160,1	160,5	161,0	161,4	161,8	162,1	162,5	162,9	163,2	163,5	163,8	163,8
15	153,4	154,2	154,9	155,6	156,2	156,8	157,4	157,9	158,5	159,0	159,4	159,9	160,3	160,8	161,2	161,6	161,9	162,3	162,6	163,0	163,3	163,3
15,5	152,7	153,4	154,2	154,8	155,5	156,1	156,7	157,3	157,8	158,3	158,8	159,3	159,7	160,2	160,6	161,0	161,4	161,8	162,1	162,4	162,8	162,8
16	151,9	152,7	153,4	154,1	154,8	155,4	156,0	156,6	157,2	157,7	158,2	158,7	159,1	159,6	160,0	160,4	160,8	161,2	161,6	161,9	162,3	162,3
16,5	151,2	152,0	152,7	153,4	154,1	154,8	155,4	156,0	156,5	157,1	157,6	158,1	158,6	159,0	159,4	159,9	160,3	160,7	161,0	161,4	161,7	161,7
17	150,5	151,3	152,0	152,7	153,4	154,1	154,7	155,3	155,9	156,4	157,0	157,5	158,0	158,4	158,9	159,3	159,7	160,1	160,5	160,9	161,2	161,2
17,5	149,7	150,6	151,3	152,1	152,8	153,4	154,1	154,7	155,3	155,8	156,4	156,9	157,4	157,9	158,3	158,7	159,2	159,6	160,0	160,3	160,7	160,7
18	149,0	149,9	150,6	151,4	152,1	152,8	153,4	154,1	154,7	155,2	155,8	156,3	156,8	157,3	157,8	158,2	158,6	159,0	159,4	159,8	160,2	160,2
18,5	148,3	149,2	150,0	150,7	151,4	152,1	152,8	153,4	154,0	154,6	155,2	155,7	156,2	156,7	157,2	157,7	158,1	158,5	158,9	159,3	159,7	159,7
19	147,7	148,5	149,3	150,1	150,8	151,5	152,2	152,8	153,4	154,0	154,6	155,1	155,7	156,2	156,6	157,1	157,6	158,0	158,4	158,8	159,2	159,2
19,5	147,0	147,8	148,6	149,4	150,2	150,9	151,6	152,2	152,8	153,4	154,0	154,6	155,1	155,7	156,1	156,6	157,0	157,5	157,9	158,3	158,7	158,7

**Анатомические показатели сегмента конечности**

<b>Анатомические параметры</b>		
<b>Антропометрия</b>		
<b>ПОКАЗАТЕЛЬ</b>	<b>ДАННЫЕ</b>	
<b>Параметр</b>	<b>Единица измерения (формула)</b>	<b>Значение</b>
Абсолютная длина сегмента	L (мм)	-
Относительная длина сегмента	L (мм)	-
Окружность сегмента в верхней, средней и нижней трети	L (мм)	-
Клинически определяемая деформация	градусы	-
<b>Рентгенометрия</b>		
R-gr. длина анатомической оси сегмента	La (мм)	-
R-gr. длина биомеханической оси сегмента	Lb (мм)	-
Соотношение R-gr. показателей ао/бо	$X = La \cdot 100 / Lb$	-
Разность R-gr. показателей АО – БО	$X = La - Lb$ (мм)	-
R-gr. количество вершин деформаций	№ число	-
R-gr. величина и уровень деформации на проксимальном уровне сегмента*	LDef градусы	-
R-gr. величина и уровень деформации на среднем уровне сегмента *	LDef градусы	-
R-gr. величина и уровень деформации на дистальном уровне сегмента *	LDef градусы	-
R-gr. совокупная величина деформаций	градусы	-
R-gr. угол проксимального сустава к оси сегмента	градусы	-
R-gr. угол дистального сустава к оси сегмента	градусы	-
*соотношение длины проксимального отдела кости *100 к длине сегмента (по его анатомической оси) $D1-n = Lpr \cdot 100 / La$ , где LDef - уровень деформации, Lpr – длина проксимального отдела кости до вершины деформации (мм), La – анатомическая длина сегмента.		