

Оценка результатов удлинения нижних конечностей у больных с системными заболеваниями скелета, сопровождающимися патологически низким ростом

А.А. Щукин, А.М. Аранович, А.В. Попков, Д.А. Попков

Evaluation of the results of lower limb lengthening in patients with systemic skeletal diseases accompanied by pathologically short stature

A.A. Shchukin, A.M. Aranovich, A.V. Popkov, D.A. Popkov

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» им. академика Г.А. Илизарова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (директор – д.м.н. А.В. Губин)

Цель. Исследование в среднесрочной перспективе результатов удлинения нижних конечностей у пациентов с патологически низким ростом с учетом в равной степени величины удлинения, функционального результата, длительности, встретившихся осложнений и способов их лечения. **Материал и методы.** Рассматриваются результаты этапов удлинения нижних конечностей у больных с системными заболеваниями скелета, сопровождающимися низким ростом, с точки зрения классификации Lascombes. **Результаты.** Выделены благоприятные и неблагоприятные факторы для выполнения запланированного лечения, учет которых обязателен при этапном оперативном лечении пациентов с патологически низким ростом. **Заключение.** Классификация результатов удлинения нижних конечностей по Lascombes с некоторыми модификациями при анализе функционального результата может быть применена к оценке при оперативном увеличении роста у пациентов с системными заболеваниями скелета, сопровождающимися патологически низким ростом.

Ключевые слова: метод Илизарова, удлинение конечностей, ахондроплазия, синдром Шерешевского-Тернера, осложнения.

Purpose. To study the mid-term results of lower limb lengthening in patients with pathologically short stature in equal view of lengthening amount, functional result, duration, encountered complications, and ways of their treatment. **Material and Methods.** The results of lower limb lengthening considered in patients with systemic skeletal diseases accompanied by low height, in terms of Lascombes classification. **Results.** The favorable and unfavorable factors highlighted in order to perform the planned treatment; these factors are required to be taken into consideration for staged surgical treatment of patients with pathologically short stature. **Conclusion.** The classification of the results of lower limb lengthening according to Lascombes with some modifications for functional result analysis can be applied to the assessment when performed surgical increasing the height of patients with systemic skeletal diseases accompanied by pathologically low height.

Keywords: the Ilizarov method, limb lengthening, achondroplasia, the Shereshevski-Turner syndrome, complications.

Системные заболевания скелета, сопровождающиеся низким ростом, представляют область ортопедии, где оперативное лечение является сложным и требует стратегического планирования на несколько лет вперед [1, 18, 32]. Частота встречаемости таких заболеваний как ахондроплазия (1/100000, наиболее часто встречаемое из системных заболеваний скелета), гипохондроплазия, синдром Тернера, спондило-эпифизарная дисплазия обуславливает актуальность проблемы оперативного лечения. Целью является коррекция ортопедических проявлений заболеваний: патологически низкого роста, угловых и торсионных деформаций конечностей, контруктур суставов [3, 5, 13, 16, 26, 32]. Специфичность патологии также определяется сочетанием тяжелых анатомических нарушений с относительным соматическим благополучием и сохраненным интеллектом [3, 31].

Удлинение нижних конечностей с целью увеличения роста и коррекции сопутствующих деформаций по методу Илизарова остается в настоящее время наиболее эффективным хирургическим методом лечения [1, 3, 17, 22]. Анализ результатов оперативного лечения в современных публикациях рассматривается в зависи-

мости либо от величины удлинения и длительности лечения, либо от количества и степени встретившихся осложнений, либо от функционального исхода [7, 17, 23, 36, 37, 38]. Кроме того, редко проводятся сравнения первичных и повторных удлинений, влияния возраста пациента на результат оперативного увеличения роста. На наш взгляд, комплексная оценка результата этапа оперативного лечения пациентов с патологически низким ростом должна в равной степени учитывать ортопедический результат и функциональный исход, сроки лечения и встретившиеся осложнения, а также способы их лечения. Такому подходу соответствует классификация результатов удлинения по Lascombes, предложенная и адаптированная к удлинениям нижних и верхних конечностей при их разновеликости [20].

Целью данного ретроспективного исследования является исследование в среднесрочной перспективе результатов удлинения нижних конечностей у пациентов с патологически низким ростом с учетом в равной степени величины удлинения, функционального результата, длительности, встретившихся осложнений и способов их лечения.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Мы изучили результаты этапов оперативного удлинения нижних конечностей у 41 пациента в период 2010-2012 г. Средний возраст пациентов на момент выполнения distractionного остеосинтеза составлял $13,1 \pm 0,52$ года. Всего было выполнено 99 оперативных

удлинений по методу Илизарова [1, 3, 15].

Этиологией низкого роста были ахондроплазия – 29, гипохондроплазия – 5 случаев, синдром Шерешевского-Тернера – 3, спондилоэпифизарная дисплазия – 2, гипопизарный нанизм – 2.

При анализе результатов учитывались следующие параметры:

- возраст, вес пациента на момент оперативного вмешательства;
- тип и последовательность дистракционного остеосинтеза (монолокальный, билокальный, моносегментарный, полисегментарный, последовательный или одновременный), оперируемый сегмент;
- величина удлинения (в см и % от исходной длины сегмента), среднесуточный темп дистракции, индекс остеосинтеза (ИО);
- первичный или повторный характер удлинения;
- исходный кортикальный индекс и минимальный наружный диаметр удлиняемого сегмента.

Кроме того, анализ встретившихся осложнений, методов их лечения произведен согласно критериям классификации Lascombes [20]. Из этого же источника были использованы критерии соблюдения плана лечения: достижение не менее 75 % от запланированной величины удлинения и коррекции деформации, восстановление не менее 75 % от исходной амплитуды активных движений в смежных суставах без развития порочного положения сегментов, индекс остеосинтеза менее 45 дн./см.

Статистические исследования проводились с применением программы Attestat®. Для описательной статистики были определены средние значения показателей и их средние ошибки. Сравнение между выборками осуществлялось с применением критериев Стьюдента, Манна-Уитни.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Данные по величине удлинения, длительности остеосинтеза, среднесуточному темпу дистракции в зависимости от патологии представлены в таблице 1.

Следует добавить, что в большинстве случаев выполнялось удлинение сегментов обеих нижних конечностей. В 24 случаях последовательно производили дистракционный остеосинтез обеих голеней (когда в начале этапа фиксации первой стороны, производили операцию на контралатеральной голени), в 20 случаях производилось перекрестное удлинение нижних конечностей (в 15 случаях первой была прооперирована голень, и в начале периода ее фиксации – бедро). И лишь в 8 случаях удлинение сегментов нижних конеч-

ностей производилось изолированно (удлинение контралатеральной конечности выполнялось после снятия аппарата с удлиненной).

Прежде, чем рассматривать результаты оперативных этапов удлинения конечностей согласно критериям Lascombes [20], необходимо дать перечень встретившихся осложнений и мероприятий по их устранению (табл. 2). Всего встретилось 75 осложнений различной степени, при этом по одному осложнению на удлиняемый сегмент было отмечено в 47 случаях, по 2 – в 14 случаях. Мы можем констатировать также, что осложнений совершенно не было в 24 случаях (24,2 %) оперативного удлинения сегментов нижних конечностей у пациентов с низким ростом.

Таблица 1

Величина удлинения, темп дистракции, индекс остеосинтеза в различных этиологических группах и при разных типах дистракционного остеосинтеза

	Кол-во	Возраст, лет	Удлинение, см	Удлинение, %	Темп дистракции, мм/сут.	ИО, дн./см
Ахондроплазия						
Билокальное удлинение бедра	15	12,3±0,99	8,5±0,19	38,3±1,29	1,3±0,05	18,6±0,89
Монолокальное удлинение бедра	8	16,1±1,23	7,1±0,44	34,1±2,47	0,93±0,07	23,1±2,12
Билокальное удлинение голени	35	12,9±0,91	8,6±0,22	42,9±2,38	1,3±0,04	21,0±1,09
Монолокальное удлинение голени	12	7,8±0,62	7,9±0,15	54,2±3,19	0,96±0,03	23,1±1,36
Гипохондроплазия						
Билокальное удлинение бедра	1	10	8	29,6	1,6	17,1
Билокальное удлинение голени	11	13,7±1,12	8,4±0,5	42,9±2,38	1,3±0,04	27,8±1,8
Гипофизарный нанизм						
Билокальное удлинение голени	4	10,5±0,29	6,8±0,14	33,6±0,69	0,96±0,09	28,3±5,02
Спондилоэпифизарная дисплазия						
Монолокальное удлинение бедра	3	15,3±1,67	7,7±1,15	32,8±5,9	0,94±0,01	30,6±3,7
Билокальное удлинение голени	2	17±0	7±0	24,1±0	0,9±0	35,4±0
Синдром Шерешевского-Тернера						
Билокальное удлинение голени	4	20,5±2,6	5±0,87	16,8±2,02	0,89±0,01	49,3±9,4
Монолокальное удлинение голени	2	26±0	7±0	27,4±0	1,03±0,24	34,1±8,4

Таблица 2

Осложнения и методы их лечения

Осложнения	Кол-во	Лечение
Локальные септические и трофические явления возле спиц и стержней-шурпов	51	Местная терапия, антибиотикотерапия, удаление спиц
Неполная остеотомия	2	Реостеотомия
Транзиторная нейропатия малоберцового, седалищного нерва	5	Физиотерапия, рациональное ортезирование, медикаментозное лечение
Транзиторная нейропатия ветвей седалищного нерва с формированием порочного положения и деформаций стопы	2	Сухожильно-мышечная пластика без пересадки сухожилий
Контрактуры коленного сустава (с амплитудой движений 50°-90°) без порочного положения	2	ЛФК, физиотерапия
Контрактуры голеностопного сустава и деформации стопы без неврологического дефицита	2	Сухожильно-мышечная пластика без пересадки сухожилий
Замедленная консолидация, превышение ИО 45 дн/см	2	Уменьшение высоты регенерата
Переломы и деформации на уровне удлинения, искривления сегментов на протяжении	10	Оперативная коррекция, исправление в гипсовой повязке
Удлинение без коррекции деформации	1	Исправление деформации отдельным этапом оперативного лечения

Распределение результатов лечения с учетом соблюдения запланированной величины удлинения, сроков лечения, функционального исхода, встретившихся осложнений и способов их коррекции представлено в таблице 3. Следует напомнить, что оценка функционального исхода для смежных удлиняемому сегменту суставов в данной системе производится через один год после снятия аппарата. Это единственный критерий, который мы адаптировали к хирургии увеличения роста, считая снижение амплитуды движений до 50-75 % от исходной и без порочного положения ниже лежащего сегмента соответствующим степени IIIA результата, амплитуду менее 50 % – IIIB, развитие порочного положения (нарушение опороспособности конечности) – IV степени.

Распределение результатов по степеням и в зависимости от этиологии представлено в таблице 3. Интересно отметить, что результаты III и IV степеней отмечены лишь в группах ахондроплазии, гипохондроплазии и синдроме Шерешевского-Тернера. Причинами, обусловившими результаты категории IIIa, явились два случая, потребовавших замены спиц под общим обезболиванием и два случая остеосинтеза стопы для устранения развившейся эквинусной установки сегмента. Результаты категории IIIb были обусловлены деформацией или переломом на уровне удлинения, изгибом удлиненного сегмента на протяжении, неполной коррекцией деформации, что потребовало дополнительного незапланированного оперативного вмешательства (10 случаев) или коррекции гипсовой повязкой (1 случай), у двух пациентов потребовалось выполнение удлинения ахиллова сухожилия для коррекции эквинусной установки стопы. Исходы категории IIIb были обусловлены порочным положением и

деформацией стопы на фоне развившихся неврологических осложнений (5 случаев), потребовавших реконструктивных вмешательств, контрактурой коленного сустава с амплитудой движений 50 градусов без порочного положения, удлинением менее 75 % от запланированной величины (2 случая удлинения голени при синдроме Шерешевского-Тернера).

Для анализа таких показателей мы выделили этапы удлинения с результатами лечения II, III, IV степеней и сравнили их с группами результатов I категории по показателям: величине удлинения, темпу distraction, индексу остеосинтеза и возрасту (табл. 4).

Интересно отметить, что уменьшение эффективности лечения происходит по мере увеличения возраста пациентов. В группе результатов категории IIIb, обусловленных преимущественно переломами и деформациями удлиненных сегментов после снятия аппарата, мы отметили достоверное увеличение индекса остеосинтеза, что отражало слабый уровень репаративного остеогенеза. Решение хирурга о необходимости более длительной фиксации аппаратом не предотвратило осложнения. Мы далеки от мысли, что только возрастной фактор определяет данную категорию результатов, но явная корреляция прослеживается в группе пациентов, страдающих ахондроплазией. Интересно также отметить, что в случаях перекрестного удлинения при выполнении distractionного остеосинтеза бедра во вторую очередь индекс остеосинтеза составил лишь $16,8 \pm 1,03$ дн./см в данной группе результатов и сопровождался деформацией или переломом после снятия аппарата. В группе результатов категории I индекс остеосинтеза при данных условиях удлинения бедра составил $20,1 \pm 1,5$ дн./см (при достоверной статистической разнице).

Таблица 3

Распределение результатов этапов оперативного удлинения сегментов нижних конечностей у пациентов с системными заболеваниями скелета, сопровождающимися патологически низким ростом

Результат	Ахондроплазия	Гипохондроплазия	Спондилоэпифизарная дисплазия	Гипофизарный нанизм	Синдром Шерешевского-Тернера
Ia	20	5	1	2	–
Ib	31	3	3	2	3
IIa	2	1	1	–	–
IIb	13	1	–	–	1
IIIa	1	–	–	–	–
IIIb	5	1	–	–	2
Iva	1	–	–	–	–
IVb	–	–	–	–	–

Таблица 4

Сравнение количественных показателей между группами различных категорий результатов удлинений

	Этиология	Возраст, лет		Удлинение, см		Удлинение, %		Темп distraction, мм/сутки		ИО, дн./см	
		KI	СК	KI	СК	KI	СК	KI	СК	KI	СК
IIa	Ахондроплазия – 2	11,2±0,5	9,5±3,5	8,4±0,17	8,8±1,8	44,2±1,5	48,5±4,8	1,2±0,03	1,2±0,3	20,3±0,8	19,1±4,4
	Гипохондроплазия – 1	13,3±1,3	18	8,8±0,42	7	35,2±0,75	30,7	1,1±0,06	0,73	26,3±1	26,7
	СЭД – 1	17,3±0,25	12	7,1±0,3	9	25,5±0,8	44,6	0,92±0,01	0,95	34,8±0,4	23,2
IIb	Ахондроплазия – 13	11,2±0,5	13,5±1,6*	8,4±0,17	8,4±0,3	44,2±1,5	39,9±2,9	1,2±0,03	1,3±0,08	20,3±0,8	34,8±1,35*
	Гипохондроплазия – 1	13,3±1,3	17	8,8±0,42	10	35,2±0,75	33,4	1,1±0,06	0,97	26,3±1	33,6
	Синдром Ш-Т – 1	19,3±3,3	26	6,7±0,2	7	22,7±2,4	27,4	1,01±0,13	0,8	36,9±5,0	25,7
IIIb	Ахондроплазия – 5	11,2±0,5	19,4±3,7*	8,4±0,17	7,8±0,96	44,2±1,5	37,7±3,5*	1,2±0,03	1,12±0,08	20,3±0,8	22,5±2,5
	Гипохондроплазия – 1	13,3±1,3	10	8,8±0,42	5	35,2±0,75	17,9	1,1±0,06	0,96	26,3±1	34,8
	Синдром Ш-Т – 2	19,3±3,3	25,2±0,25	6,7±0,2	3,6±0,1	22,7±2,4	13,3±0,4	1,01±0,13	0,89±0,02	36,9±5,0	64,4±4,1

Примечание: KI – категория I, СК – сравниваемая категория; * – достоверные отличия по данному признаку от категории I результатов в данной этиологической группе (p<0,05, критерии Стьюдента, Манна-Уитни).

При анализе результатов IIIb категории видно, что для пациентов с ахондроплазией в возрасте около 20 лет актуальным становится возникновение неврологических осложнений даже при одинаковом темпе дистракции с группой благополучных результатов. Развитие тракционных нейропатий вынуждает хирургов ограничивать относительную величину удлинения, но не уберегает в данном возрасте от последствий, требующих хирургической коррекции.

При оценке частоты встречаемости таких факторов как удлинение бедра или голени, первичного удлинения или повторного, удлинения сегмента в первую очередь и вторую (например, при перекрестном удлинении или билатеральном удлинении голени, когда вмешательство на втором сегменте производится уже в период фиксации первого) нам удалось констатировать (табл. 5) существенное увеличение частоты встречаемости для результатов категории IIb удлинения бедра, повторного удлинения

голени, а также удлинения сегмента в то время, когда контралатеральный, уже удлиненный сегмент, находился в периоде фиксации. Это характерно для пациентов с ахондроплазией. Для возникновения результатов категории IIIb (это преимущественно исходы, наблюдавшиеся у пациентов более старших возрастных групп и при возникновении неврологических осложнений) распределение между случаями удлинения бедра или голени равномерно, существенных отличий от результатов категории I по признаку очередности удлинения не отмечено. Отсутствие пациентов данной возрастной категории с повторным удлинением делает невозможным анализ влияния данного фактора на исход лечения.

Были проведены для категории IIb исследования влияния веса, исходного наружного диаметра удлиняемой кости, кортикального индекса. Мы не обнаружили различий по данным параметрам между группой результатов удлинения I и IIb (табл. 6).

Таблица 5

Сравнение номинальных показателей условий удлинения

	Этиология	Бедро/Голень		Первичное/повторное		Первая очередь/вторая очередь/изолированно	
		KI	СК	KI	СК	KI	СК
IIa	Ахондроплазия	12/39	0/2	45/6	2/0	24/21/6	1/1/0
	Гипохондроплазия	0/8	0/1	8/0	1/0	5/3/0	0/1/0
	СЭД	2/2	1/0	0/4	1/0	2/2/0	0/0/1
IIb	Ахондроплазия	12/39	6/7	45/6	7/6	24/21/6	4/8/1
	Гипохондроплазия	0/8	0/1	8/0	1/0	5/3/0	0/1/0
	Синдром III-T	0/3	0/1	3/0	1/0	2/1/0	0/1/0
IIIb	Ахондроплазия	12/39	2/3	45/6	5/0	24/21/6	3/2/0
	Гипохондроплазия	0/8	0/1	8/0	0/1	5/3/0	1/0/0
	Синдром III-T	0/3	0/2	3/0	0/2	2/1/0	1/1/0

Сокращения: KI – категория I, СК – сравниваемая категория.

Таблица 6

Сравнение показателей кортикального индекса, наружного диаметра и веса между результатами категории I и IIb

Кортикальный индекс		Наружный диаметр, мм		Вес, кг	
Категория I	Категория II	Категория I	Категория II	Категория I	Категория II
0,43±0,09	0,44±0,01	19,6±0,63	19,2±1,18	32,9±1,8	37,9±4,3

ДИСКУССИЯ

Проблематика ортопедического хирургического лечения пациентов с системными заболеваниями скелета, сопровождающимися низким ростом, регулярно находит свое отражение в публикациях [4, 6, 9, 10, 11, 24]. Метод Илизарова остается ведущим в оперативном удлинении конечностей у детей и взрослых с целью увеличения роста, восстановления пропорций между сегментами, длиной конечностей и туловища, коррекции деформаций [1, 16, 32]. Использование авторами различных аппаратов внешней фиксации для удлинения подразумевает соблюдение принципов метода Илизарова в данной области реконструктивной хирургии, что является важнейшим в достижении цели лечения [3, 14, 15].

Многоэтапность оперативного лечения у пациентов с патологически низким ростом требует рационального распределения последовательности удлинения различных сегментов, возраста оперативного вмешательства как с точки зрения получения максимального анатомического и функционального результата, так и сохранения социальной адаптации и интеграции пациентов [1, 4, 18, 26, 36].

При оценке результатов этапов оперативного лечения используются критерии величины удлинения, длительности внешней фиксации [7, 17, 23, 36, 37, 38]. Отдельно рассматриваются вопросы функционального восстановления. Наконец, осложнения, возникшие при удлинении, и методы их коррекции рассматриваются часто отдельно или в связи с величиной удлинения [2, 7, 18, 25, 28].

Мы находим необходимым при исследовании результатов удлинения конечностей у таких пациентов производить оценку результатов, одновременно учитывая анатомо-функциональные результаты и длительность лечения, а также встретившиеся осложнения, повлиявшие на ход лечения. Данная классификация исходно была предложена и адаптирована к монолатеральным удлинением при неравенстве длины конечностей [20]. Преимуществом ее является универсальность с точки зрения возможности оценивать результат удлинения различными аппаратами внешней фиксации, интрамедуллярными телескопическими системами, так как цели лечения остаются едиными: удлинением с сохранением или улучшением функции конечности,

а морфологическим субстратом является дистракционный регенерат. Единственным изменением в критерии оценки функции смежных суставов, адаптируя данную классификацию к хирургии увеличения роста, является оценка снижения амплитуды движений до 50-75 % от исходной и без порочного положения нижележащего сегмента, соответствующим категории IIIa, снижение амплитуды ниже 50 % от исходной – IIIb, развитие порочного положения (нарушение опороспособности конечности) – IV степени. Данные изменения продиктованы как клиническими наблюдениями, так данными дополнительных исследований, проведенных в Центре им. академика Г.А. Илизарова [3, 8, 9, 33, 34].

Другие известные классификации результатов удлинения учитывают либо только величину удлинения и соответствие ее запланированному, а также встретившиеся осложнения [7], либо результаты дистракционного остеосинтеза только аппаратом Илизарова рассматриваются через призму встретившихся осложнений, которым дается, в прочем, подробная классификация [25, 28]. Но ни тот ни другой подходы не учитывают соблюдение длительности запланированного лечения, что является существенным в современном мире.

В нашей серии наблюдений в подавляющем большинстве случаев (70 удлинений из 99 или в 77,8 %) отмечены результаты без осложнений либо с осложнениями, не повлиявшими на результат лечения, и которые были ликвидированы до снятия аппарата внешней фиксации. При этом индекс остеосинтеза не превышал 45 дн./см, а функциональное восстановление – полным. Схожие положительные результаты при применении принципов метода Илизарова отмечены и в других исследованиях [5, 6, 12, 16, 17, 24]. Большинство авторов придерживаются мнения, что, несмотря на сложность лечения, многоэтапность оперативного увеличения роста пациентов, коррекция деформаций, восстановление пропорциональности существенно улучшают качество жизни. Так, Kim SJ et al. [18] отмечают повышение качества жизни, а также увеличение самооценки по шкале Rosenberg у пациентов с ахондроплазией, прошедших хирургическое увеличение роста по сравнению с пациентами, удлинение конечностей которым не осуществлялось. Schiedel et Rodl [32] на основе результатов мета-анализа литературы также делают вывод о предпочтении хирургической коррекции диспропорций тела, причем предпочтительнее первый этап лечения осуществлять в детском возрасте. Мы находим правильным отнести к хорошим и результаты этапа удлинения категории IIa, так как все проблемы в данной группе ликвидируются до окончания лечения, а планирование величины удлинения, сроков остеосинтеза соблюдены на фоне функционального восстановления. В литературе мы также находим подтверждение, что несмотря на возникающие осложнения в ходе лечения, которые не оставляют последствий, результат удлинения оценивается положительно как пациентом и его семьей, так и хирургом [12, 13, 32]. Lie et al., указывая частоту осложнений 0,6 на этап удлинения без учета минимальных осложнений (подрезание мягких тканей спицами и поверхностные воспаления), тем не менее придерживаются мнения о необходимости хирургического увеличения роста, но при правильной психологической подготовке пациента

и его окружения [3, 22].

В данной части дискуссии мы подчеркнем обстоятельство, что в нашей серии среднее относительное удлинение сегмента не превышало 50 % от его исходной длины, что в сочетании с началом удлинения в детском возрасте и явилось благоприятным фактором, обусловившим в большинстве случаев успех лечения. Мы находим достаточно подтверждений данной точке зрения на тактические вопросы и планирование удлинения нижних конечностей у детей с патологически низким ростом. Peretti et al. четко указывают, что при начале лечения в детском возрасте достигаемая величина удлинения больше, а количество осложнений снижается [26]. Lie et Chow отмечают, что при удлинении менее 40 % не возникает стойких последствий после осложнений [22].

Результаты удлинения категории IIb в нашей серии были обусловлены в большинстве случаев деформациями или переломами после снятия аппарата Илизарова в 10 из 13 случаев (76,9 % в данной категории), что потребовало коррекции, но в конечном итоге запланированный результат лечения был достигнут. В группе данной категории результатов мы обнаружили существенное увеличение частоты встречаемости случаев повторного удлинения голени, удлинения бедра второй очередью при перекрестном удлинении, когда на контралатеральной удлиненной голени еще осуществлялся период фиксации. Данные наблюдения коррелировали со статистически достоверным увеличением возраста вмешательства, а также увеличением индекса остеосинтеза (в среднем более чем на 70 %). Сравнение проводилось с группой результатов категории I. Мы не считаем небольшое увеличение среднего возраста (13,5 года против 11,2 года) единственной причиной возникновения данных осложнений. Увеличение среднего возраста скорее отражает факт выполнения уже второго этапа оперативного удлинения конечностей. К тому же, в более ранних работах, вышедших из стен Центра имени академика Г.А. Илизарова, показана возможность успешного удлинения конечностей у старших детей и молодых взрослых [1, 3]. Тем не менее, в литературе мы находим мнения о замедлении процессов костной регенерации и увеличении количества осложнений у пациентов с патологически низким ростом при удлинении в возрасте старше 14 лет [23]. Достоверное увеличение среднего индекса остеосинтеза в нашей серии у данной категории пациентов отражает факт замедления формирования дистракционного регенерата. Возможной причиной такого явления мы полагаем факт повторного удлинения сегмента. В литературе опубликованы результаты оперативного лечения пациентов с низким ростом, где указывается на увеличение количества осложнений и возникновение трудностей консолидации при повторном удлинении голени, когда индекс остеосинтеза превышает 60 дн./см [12, 32]. Наконец, удлинение бедра во вторую очередь в сочетании с ИО менее 20 дн./см, осложнившееся деформацией или переломом после снятия аппарата, свидетельствует, видимо, о субъективном характере причин данного типа осложнений, связанного с желанием пациента и хирурга закончить лечение как можно скорее. Важно еще отметить, что в данной группе результатов (IIb) среднее относительное удлинение не превышало 50 %, и фактор чрезмерного относитель-

ного удлинения, мы полагаем, не имел существенного значения для развития таких осложнений. Известно, что превышение при удлинении 50 % от исходной длины сегмента сопровождается увеличением числа суставных и тяжелых костных осложнений [37].

Наконец, отдельно стоящая проблема костной регенерации при синдроме Шерешевского-Тернера проявила себя в одном случае в данной группе переломом после снятия аппарата. Замедление костной регенерации при данном заболевании известно давно по публикациям [5, 13, 24].

В группе результатов категории IIIb причинами явились либо стойкие неврологические нарушения (парезы ветвей седалищного нерва) в сочетании с развитием деформаций и порочных положений стопы, что наблюдалось у пациентов с ахондроплазией, либо удлинение менее 75 % от запланированного (и при ИО более 45 дн./см у больных с синдромом Шерешевского-Тернера), что было отмечено в двух случаях. Наконец, в одном случае причиной явилась выраженная разгибательная контрактура в коленном суставе после удлинения бедра. Достоверное отличие от группы категории I было найдено по параметру возраста. Во всех случаях удлинение было первичным и у большинства пациентов данной группы было выполнено уже во взрослом возрасте. Развитие тракционных нейропатий отразилось в достоверном снижении величины относительного удлинения и некотором снижении среднесуточного темпа дистракции. Подтверждение увеличения частоты суставных и неврологических осложнений у взрослых пациентов мы находим в публикациях Попкова А.В. с соавт., Noonan et al., Lie [2, 22, 23]. Polo et al. отмечают, что возникновение неврологических расстройств, регистрируемых при стимуляционной ЭМГ, коррелирует с величиной удлинения у больных ахондроплазией [27]. При этом локализация повреждения распределяется по всей длине нервного ствола. Интересно также, что нарушения, регистрируемые ЭМГ, необязательно коррелируют с клинической картиной. Данный вид осложнений часто оставляет последствия, требующие реконструктивных вмешательств, поэтому неврологические нарушения должны быть своевременно диагностированы и пролечены [9].

Для данной группы результатов мы не нашли влияния очередности удлинения сегментов, кортикального индекса, длительности внешней фиксации, отличий при удлинении бедра или голени. Поэтому полагаем наиболее существенным фактором, который привел к результатам категории IIIb, возрастной. Для пациентов с синдромом Шерешевского-Тернера по-прежнему отрицательное влияние на выполнение плана лечения оказывает особенность патологии. Noonan et al. сообщают о встречаемости осложнений в 169 %, необходимости выполнения, в среднем, 1,7 дополнительных операций на каждое удлинение и о несращении у двух из восьми пациентов с синдромом Шерешевского-Тернера при удлинении голени [24]. Hahn et al. сообщают о 100 % встречаемости осложнений у больных с такой патологией, индексе остеосинтеза более 45 дн./см, проблеме замедленной консолидации и несращении костных фрагментов [13].

Таким образом, на основании анализа собственных данных и сопоставлении их с результатами других ав-

торов, мы можем выделить следующие благоприятные факторы и условия при удлинении нижних конечностей по методу Илизарова у пациентов с патологически низким ростом (особенно у пациентов, страдающих ахондроплазией, гипохондроплазией), которые способствуют достижению положительных результатов без стойких последствий осложнений:

- планирование удлинения таким образом, чтобы повторные удлинения (и первое, и второе перекрестное) производились до 14-летнего возраста,
- относительное удлинение сегмента не должно превышать 50 % от его исходной длины.

В этих условиях хирург вправе рассчитывать на достижение запланированной величины удлинения в разумные сроки лечения (при ИО менее 45 дн./см) без возникновения осложнений, сопровождающихся стойкими анатомо-функциональными нарушениями (категории I и IIa по Lascombes).

С другой стороны, мы вынуждены констатировать, что частота осложнений средней степени тяжести и тяжелых, сопровождающихся стойкими анатомическими и функциональными нарушениями, возрастает даже при первичных удлинениях у детей старше 14 лет, у взрослых пациентов. Особенно это проявляется при повторных удлинениях. Как отдельный критерий укажем ИО менее 20 дн./см при последовательном удлинении бедра во вторую очередь (при перекрестном дистракционном остеосинтезе), который в нашем исследовании сочетался с переломами или деформациями удлинённой кости.

При лечении пациентов с синдромом Шерешевского-Тернера нужно учитывать замедленную репаративную костную регенерацию, отмеченную как у наших пациентов, так в наблюдениях других авторов.

Для предотвращения или значительного снижения неблагоприятных результатов лечения, на наш взгляд, в первую очередь следует при планировании лечения исключить присутствие выше перечисленных неблагоприятных факторов, а также строго следовать принципам метода Илизарова. В ситуациях, когда неизбежно оперативное лечение в условиях присутствия неблагоприятных факторов (например, повторное удлинение в возрасте более 14 лет, возраст пациента старше 20 лет, синдром Шерешевского-Тернера) становится необходимым применение методов стимуляции репаративного остеогенеза, предотвращения вторичных деформаций или сознательное ограничение величины удлинения. Так, Launey et al. приводят собственный положительный опыт применения интрамедуллярного эластичного армирования при удлинении нижних конечностей у больных ахондроплазией с целью предотвращения переломов и деформаций после снятия аппарата внешней фиксации [21]. Мы также располагаем опытом использования данной методики, которая позволяет не только существенно снизить частоту таких осложнений, но и сократить длительность внешней фиксации [29, 30].

Наконец, подчеркнем, что оперативное удлинение нижних конечностей у больных с патологически низким ростом представляет весьма сложную многогранную проблему, несмотря на кажущуюся простоту задачи и надежность технологических приемов и средств. Помимо проблем, которые уже обсуждены выше, мож-

но указать, например, что у больных ахондроплазией длительность консолидации при удлинении голени выше, чем при удлинении бедра, а удлинение нижних конечностей происходит длительнее и сопровождается большим количеством осложнений, чем удлинение плеча [18, 36]. Неправильное стратегическое планирование этапов оперативного лечения может привести к потере до 4 см в собственном продольном росте

сегментов [35]. Необходимо понимать, что удлинение сегментов на величины порядка 40-50 % от исходной длины в большинстве случаев сопровождаются осложнениями легкой степени тяжести. И только мастерство хирурга в сочетании с правильным стратегическим планированием позволяет избежать усугубления проблем и развития осложнений, оставляющих стойкие анатомо-функциональные последствия.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Классификация результатов удлинения нижних конечностей по Lascombes с некоторыми модификациями при анализе функционального результата может быть применена к оценке при оперативном увеличении роста у пациентов с системными заболеваниями скелета, сопровождающимися патологически низким ростом.

В нашей серии благополучные результаты удлинения, согласно классификации Lascombes, отмечены при условии, если относительное удлинение сегмента не превышало 50 % от его исходной длины,

а также при начале этапного удлинения в детском возрасте.

Частота неблагоприятных результатов увеличивается при повторных удлинениях сегментов в возрасте 14 и более лет, при удлинении во взрослом возрасте (старше 20 лет), при превышении 50 % от исходной длины сегмента, при ИО менее 20 дн./см при удлинении бедра во вторую очередь на этапе перекрестного удлинения, а также в случаях удлинения нижних конечностей у пациентов с синдромом Шерешевского-Тернера.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аранович А.М., Климов Р.В., Новиков К.И. Реабилитация пациентов с низким ростом // Гений ортопедии. 2011. № 2. С. 20-25. *Aranovich A.M., Klimov R.V., Novikov K.I. Reabilitatsiia patsientov s nizkim rostom [Rehabilitation of patients with low stature] // Genij Ortop. 2011. N 2. S. 20-25.*
2. Структура ошибок и осложнений при удлинении голени у больных ахондроплазией / А.В. Попков, А.М. Аранович, Е.В. Диндиберя, О.В. Климов, А.А. Щукин // Гений ортопедии. 2002. № 4. С. 38-40. *Struktura oshibok i oslozhenii pri udlinenii goleni u bol'nykh akhondroplaziei [Scheme of errors and complications during leg lengthening in patients with achondroplasia] / A.V. Popkov, A.M. Aranovich, E.V. Dindiberia, O.V. Klimov, A.A. Shchoukin // Genij Ortop. 2002. N 4. S. 38-40.*
3. Ахондроплазия : рук. для врачей / под ред. А.В. Попков, В.И. Шевцов. М.: Медицина, 2001. 352 с. *Akhondroplaziia : ruk. dlia vrachei / pod red. A.V. Popkov, V.I. Shevtsov [Achondroplasia: a guide for physicians / Eds. A.V. Popkov, V.I. Shevtsov]. M.: Meditsina, 2001. 352 s.*
4. Попков Д.А., Prévot J. Отдаленные результаты лечения по методу Илизарова пациентов с низким ростом // Гений ортопедии. 2000. № 4. С. 54-59. *Popkov D.A., Prévot J. Otdalennye rezul'taty lecheniia po metodu Ilizarova patsientov s nizkim rostom [Long-term results of limb lengthening in short stature patients] // Genij Ortop. 2000. N 4. S. 54-59.*
5. Aldegheri R, Dall'Oca C. Limb lengthening in short stature patients. J. Pediatr. Orthop. B. 2001. Vol. 10, No 3. P. 238-247.
6. New method of limb deformities correction in children / D. Atar, W.B. Lehman, A.D. Grant, A. Strongwater, V.H. Frankel, M. Posner, V. Golyakhovsky // Bull. N. Y. Acad. Med. 1992. Vol. 68, No 4. P. 447-469.
7. Caton J. 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 : avec R. Aldeheri, J. Berard, J.P. Damsin, G. Filipe, J. Langlais, C. Morin, J.C. Pouliquen // Rev. Chir. Orthop. 1991. Vol. 77, Suppl. N I. P. 33-78.
8. Дьячкова Г.В. Рентгенодиагностика состояния мягких тканей у больных ахондроплазией при удлинении конечностей по Илизарову // Вестн. рентгенологии и радиологии. 1995. № 2. С. 46-49. *D'iachkova G.V. Rentgenodiagnostika sostoiianiia miagkikh tkanei u bol'nykh akhondroplaziei pri udlinenii konechnostei po Ilizarovu [X-ray diagnostics of soft tissue state in patients with achondroplasia in limb lengthening according to Ilizarov] // Vestn. Rentgenologii i Radiologii. 1995. N 2. S. 46-49.*
9. Ерохин А.Н., Сайфутдинов М.С., Аранович А.М. Коррекция функционального состояния мышц нижних и верхних конечностей у больных ахондроплазией в условиях distractionного остеосинтеза // Мед. техника. 2012. № 6. С. 6-9. *Erokhin A.N., Saifutdinov M.S., Aranovich A.M. Korrektsiia funktsional'nogo sostoiianiia myshts nizhnikh i verkhnikh konechnostei u bol'nykh akhondroplaziei v usloviakh distraktsionnogo osteosinteza [Correction of the functional state of muscles of the lower and upper limbs in patients with achondroplasia under distraction osteosynthesis] // Med. Tekhnika. 2012. N 6. S. 6-9.*
10. Leg lengthening in achondroplastic children / A. Ganel, H. Horoszowski, M. Kamhin, I. Farine // Clin. Orthop. Relat. Res. 1979. No 144. P. 194-197.
11. Ganel A, Horoszowski H. Limb lengthening in children with achondroplasia. Differences based on gender // Clin. Orthop. Relat. Res. 1996. No 332. P. 179-183.
12. Griffith S.I., McCarthy J.J., Davidson R.S. Comparison of the complication rates between first and second (repeated) lengthening in the same limb segment // J. Pediatr. Orthop. 2006. Vol. 26, No 4. P. 534-536.
13. Lower limb lengthening in turner dwarfism / S.B. Hahn, H.W. Park, H.J. Park, Y.J. Seo, H.W. Kim // Yonsei Med. J. 2003. Vol. 44, No 3. P. 502-507.
14. Илизаров Г.А., Щуров В.А. Влияние напряжения растяжения на биомеханические свойства мышц, их кровоснабжение и рост голени // Физиология человека. 1988. Т. 14, № 1. С. 26-32. *Ilizarov G.A., Shchurov V.A. Vliianie napriazheniia rastiazheniia na biomekhanicheskie svoistva myshts, ikh krovosnabzhenie i rost goleni [Effect of tension stress on the biomechanical properties of muscles, their blood supply, and the growth of the leg] // Fiziologiya Cheloveka. 1988. T. 14, N 1. S. 26-32.*
15. Ilizarov G.A. Clinical application of the tension-stress effect for limb lengthening // Clin. Orthop. Relat. Res. 1990. No 250. P. 8-26.
16. Treatment of varus deformities of the lower limbs in patients with achondroplasia and hypochondroplasia / A.A. Kaissi, S. Farr, R. Ganger, J.G. Hofstaetter, K. Klaushofer, F. Grill // Open Orthop. J. 2013. Vol. 7. P. 33-39.
17. Comparison between upper and lower limb lengthening in patients with achondroplasia: a retrospective study / S.J. Kim, M.V. Agashe, S.H. Song, H.J. Choi, H. Lee, H.R. Song // J. Bone Joint Surg. Br. 2012. Vol. 94, No 1. P. 128-133.
18. Is bilateral lower limb lengthening appropriate for achondroplasia?: Midterm analysis of the complications and quality of life / S.J. Kim, G.C. Balce,

- M.V. Agashe, S.H. Song, H.R. Song // Clin. Orthop. Relat. Res. 2012. Vol. 470, No 2. P. 616-621.
19. Kopits S.E. Orthopedic complications of dwarfism // Clin. Orthop. Relat. Res. 1976. No 114. P. 153-179.
 20. Classification of complications after progressive long bone lengthening: proposal for a new classification / P. Lascombes, D. Popkov, H. Huber, T. Haumont, P. Journeau // Orthop. Traumatol. Surg. Res. 2012. Vol. 98, No 6. P. 629-637.
 21. Fracture following lower limb lengthening in children: a series of 58 patients / F. Launay, R. Younsi, M. Pithioux, P. Chabrand, G. Bollini, J.L. Jouve // Orthop. Traumatol. Surg. Res. 2013. Vol. 99, No 1. P. 72-79.
 22. Lie C.W., Chow W. Limb lengthening in short-stature patients using monolateral and circular external fixators // Hong Kong Med. J. 2009. Vol. 15, No 4. P. 280-284.
 23. New method of limb deformities correction in children / D. Atar, W.B. Lehman, A.D. Grant, A. Strongwater, V.H. Frankel, M. Posner, V. Golyakhovsky // Bull. N. Y. Acad. Med. 1992. Vol. 68, No 4. P. 447-469.
 24. Distraction osteogenesis of the lower extremity with use of monolateral external fixation. A study of two hundred and sixty-one femora and tibiae / K.J. Noonan, M. Leyes, F. Forriol, J. Cañadell // J. Bone Joint Surg. Am. 1998. Vol. 80, No 6. P. 793-806.
 25. Noonan K.J., Leyes M., Forriol F. Limb lengthening in Turner syndrome // Iowa Orthop. J. 1997. Vol. 17. P. 96-101.
 26. Paley D. Problems, obstacles, and complications of limb lengthening by the Ilizarov technique // Clin. Orthop. Relat. Res. 1990. No 250. P. 81-104.
 27. Staged lengthening in the prevention of dwarfism in achondroplastic children: a preliminary report / G. Peretti, A. Memeo, A. Paronzini, S. Marzorati // J. Pediatr. Orthop. B. 1995. Vol. 4, No 1. P. 58-64.
 28. Nerve conduction changes during lower limb lengthening. Somatosensory evoked potentials (SEPs) and F-wave results / A. Polo, A. Zambito, R. Aldegheri, M. Tinazzi, N. Rizzuto // Electromyogr. Clin. Neurophysiol. 1999. Vol. 39, No 3. P. 139-144.
 29. Попков А.В. Ошибки и осложнения при оперативном удлинении нижних конечностей методом Илизарова у взрослых // Вестн. хирургии им. И.И. Грекова. 1991. Т. 146, № 1. С. 113-116.
Popkov A.V. Oshibki i oslozheniia pri operativnom udlinenii nizhnikh konechnostei metodom Ilizarova u vzroslykh [Errors and complications of operative lengthening of the lower limbs by the Ilizarov method in adults]. Vestn Khir. im I.I. Grekova. 1991. T. 146, N 1. S. 113-116.
 30. Role of the flexible intramedullary nailing in limb lengthening in children: comparative study based on the series of 295 lengthenings / D. Popkov, P. Lascombes, A. Popkov, P. Journeau, T. Haumont // Eur. Orthop. Traumatol. 2012. Vol. 3. P. 17-24.
 31. Flexible intramedullary nail use in limb lengthening / D. Popkov, A. Popkov, T. Haumont, P. Journeau, P. Lascombes // J. Pediatr. Orthop. 2010. Vol. 30, No 8. P. 910-918.
 32. Bilateral lengthening of short lower limbs. 26 cases treated with the Ilizarov method / J. Prévot, J.M. Guichet, E. Leneveu, M. Kuhnast // Chirurgie. 1994-1995. Vol. 120, NN 6-7. P. 360-367.
 33. Schiedel F., Rödl R. Lower limb lengthening in patients with disproportionate short stature with achondroplasia: a systematic review of the last 20 years // Disabil. Rehabil. 2012. Vol. 34, No 12. P. 982-987.
 34. Динамика некоторых функциональных показателей удлиняемой голени при применении моно- и биллокального дистракционного остеосинтеза по Илизарову / В.А. Щуров, В.И. Грачева, В.Д. Мальцев, В.С. Богомягков // Ортопедия, травматология и протезирования. 1983. № 4. С. 15-18.
Dinamika nekotorykh funktsional'nykh pokazatelei udliniaemoi goleni pri primenenii mono- i bilokal'nogo distraktsionnogo osteosinteza po Ilizarovu [Dynamics of some functional parameters of the leg being lengthened when using mono- and bilocal distraction osteosynthesis according to Ilizarov] / V.A. Shchurov, V.I. Gracheva, V.D. Mal'tsev, V.S. Bogomiagkov // Ortop.Travmatol. Protez. 1983. N 4. S. 15-18.
 35. Оценка уровня восстановления функции мышц удлиненной конечности / В.А. Щуров, Б.И. Кудрин, В.И. Шевцов, Т.И. Иванова // Ортопедия, травматология и протезирования. 1985. № 8. С. 9-11.
Otsenka urovnia vosstanovleniia funktsii myshts udlinennoi konechnosti [Evaluation of the function restoration level of the elongated limb muscles] / V.A. Shchurov, B.I. Kudrin, V.I. Shevtsov, T.I. Ivanova // Ortop. Travmatol. Protez. 1985. N 8. S. 9-11.
 36. Growth disturbance after lengthening of the lower limb and quantitative assessment of physal closure in skeletally immature patients with achondroplasia / S.H. Song, S.E. Kim, M.V. Agashe, H. Lee, M.A. Refai, Y.E. Park, H.J. Choi, J.H. Park, H.R. Song // J. Bone Joint Surg. Br. 2012. Vol. 94, No 4. P. 556-563.
 37. Callus formation in the humerus compared with the femur and tibia during limb lengthening / K. Tanaka, K. Nakamura, T. Matsushita, S. Horinaka, I. Kusaba, T. Kurokawa // Arch. Orthop. Trauma Surg. 1998. Vol. 117, No 4-5. P. 262-264.
 38. Femoral lengthening in achondroplasia: magnitude of lengthening in relation to patterns of callus, stiffness of adjacent joints and fracture / K.P. Venkatesh, H.N. Modi, K. Devmurari, J.Y. Yoon, B.R. Anupama, H.R. Song // J. Bone Joint Surg. Br. 2009. Vol. 91, No 12. P. 1612-1617.
 39. Lengthening of the lower limbs in patients with achondroplasia and hypochondroplasia / N. Yasui, H. Kawabata, H. Kojimoto, H. Ohno, S. Matsuda, N. Araki, Y. Shimomura, T. Ochi // Clin. Orthop. Relat. Res. 1997. No 344. P. 298-306.

Рукопись поступила 21.10.2013.

Сведения об авторах:

1. Щурин Александр Алексеевич – ФГБУ «РНЦ «ВТО» имени академика Г.А. Илизарова» Минздрава России, травматолого-ортопедическое отделение № 15, врач травматолог-ортопед.
2. Аранович Анна Майоровна – ФГБУ «РНЦ «ВТО» имени академика Г.А. Илизарова» Минздрава России, лаборатория коррекции деформаций и удлинения конечностей, главный научный сотрудник, д. м. н., профессор.
3. Попков Арнольд Васильевич – ФГБУ «РНЦ «ВТО» имени академика Г.А. Илизарова» Минздрава России, лаборатория коррекции деформаций и удлинения конечностей, главный научный сотрудник, д. м. н., профессор.
4. Попков Дмитрий Арнольдович – ФГБУ «РНЦ «ВТО» имени академика Г.А. Илизарова» Минздрава России, заведующий лабораторией коррекции деформаций и удлинения конечностей, д. м. н.; e-mail: dpopkov@mail.ru.