

Классификация продольной эктромалии голени

В.И. Шевцов, А.М. Аранович, В.Д. Макушин, О.К. Чегуров

Classification of the longitudinal ectromelia of the leg

V.I. Shevtsov, A.M. Aranovich, V.D. Makushin, O.K. Chegourov

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

Представлена классификация продольной эктромалии костей голени, разработанная с учетом характера недоразвития анатомических образований у 123 пациентов (134 конечности) в возрасте от 4 до 16 лет. Проведенный клинико-рентгенологический анализ позволил выделить девять разновидностей порока при аномалии развития большеберцовой кости, три – при аномалии развития малоберцовой кости и две разновидности гипоплазии костей голени: с преимущественным недоразвитием большеберцовой кости и с преимущественным недоразвитием малоберцовой кости, которые определяют тактику реконструкции конечности при помощи аппарата Илизарова.

Ключевые слова: голень, продольная эктромалия, классификация.

The classification of longitudinal ectromelia of leg bones, developed in view of the underdevelopment character of anatomic formations in 123 patients (134 limbs) at the age of 4–16 years, is presented in the work. The clinical-and-roentgenologic analysis made allowed to resolve nine defect varieties for developmental tibial anomalies, three – developmental fibular anomalies, and two varieties of leg bone hypoplasia: that with preferential underdevelopment of tibia and that with preferential underdevelopment of fibula, which determine the tactics of limb reconstruction using the Ilizarov fixator.

Keywords: leg, longitudinal ectromelia, classification.

ВВЕДЕНИЕ

Продольная эктромалия голени – аномалия развития берцовых костей, включающая разнообразные по выраженности анатомические нарушения тканевых структур, которые в процессе развития организма приводят к прогрессирующей порока.

Удельный вес продольной эктромалии голени составляет от 0,26 до 1,47 % среди больных ортопедо-травматологического профиля [1, 2, 7].

По данным ФГУН «РНЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова Росздрава», на долю эктромалии голени приходится 0,7 % случаев от числа всех заболеваний опорно-двигательного аппарата. При этом аномалии большеберцовой кости встречаются в 0,22 %, а малоберцовой – в 0,48 % [9].

Первую классификацию пороков развития нижней конечности, по данным Л.Ф. Каримовой [3], предложил Е. Feund в 1936 году, в которой выделял три группы патологии: гипоплазия, полное или частичное отсутствие какой-либо кости.

Наиболее полная классификация была предложена Е.П. Межениной в 1965 году [6], которая рассматривала три группы основных проявлений заболевания с выделением во второй группе трех подгрупп:

1) полное отсутствие одной из костей (одно или двустороннее);

2) частичное отсутствие кости (одно или двустороннее) с различной локализацией дефекта;

3) сочетание любых пороков костей голени с другими врожденными деформациями конечностей.

Однако, по данным Т.В. Чеминавы [7], общепринятой в настоящее время считается классификация С.Н. Franz, R.O'Rahilly, разработанная в 1961 году [10]. Согласно этой классификации аномалии костей голени, в частности эктромалии, подразделяются на продольные (дефект какой-либо кости по длине) и поперечные (врожденные культы, которые бывают замкнутые и незамкнутые).

Классификацию аномалий развития костей голени предложила в 1977 году Л.Ф. Каримова [4], в которой выделила восемь пороков развития большеберцовой кости. Классификация предусматривает четыре вида гипоплазий большеберцовой кости, сочетающихся с деформациями смежных суставов; два типа дефектов дистальной части большеберцовой кости при отсутствии или искривлении малоберцовой кости и недоразвитии стопы; два вида полного отсутствия большеберцовой кости с искривлением или без искривления малоберцовой кости и недоразвитием стопы.

Пороки развития малоберцовой кости Л.Ф. Каримова [4] разделила на три группы: отсутствие малоберцовой кости с недоразвитием и искривлением большеберцовой, сочетающееся с

подвывихом или вывихом стопы; отсутствие или резкое недоразвитие малоберцовой кости при правильной оси большеберцовой кости с вывихом стопы; гипоплазия малоберцовой кости при сохранении правильной оси голени без деформации стопы.

В 1981 году А.А. Коструб [5] предложил все виды недоразвития малоберцовой кости разделить на три типа: дистальный, проксимальный, смешанный и подробно описал возможные варианты недоразвития большеберцовой кости, стопы, пальцев стопы в зависимости от локализации аномалии.

Клиническим задачам лечения в большей степени соответствовала классификация аномалий костей голени, предложенная в 1989 году

О.Е. Шатиловым и Т.В. Чеминавой [8], в которой среди пороков развития, относящихся к группе продольной эктроделии большеберцовой кости, было выделено четыре подгруппы.

В данной классификации отражены не только клиничко-рентгенологические проявления порока, но и предложена система хирургического лечения с последующим протезированием.

Однако с точки зрения реконструкции конечности с помощью аппарата Илизарова приведенные выше классификации не в полной мере отражали анатомические особенности разновидностей продольной эктроделии костей голени. Поэтому требовались уточнения в описании семиотики заболевания, систематизации, что и явилось целью данной работы.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Под нашим наблюдением находилось 123 пациента в возрасте от 4 до 16 лет с аномалией развития 134 костей голени. Эктроделия большеберцовой кости была у 49 больных (58 конечностей), малоберцовой кости – у 63 пациентов (65 конечностей). У 11 детей (11 конечностей) – продольная эктроделия голени с преимущественным недоразвитием одной из костей.

Всем больным проводилось клиничко-

рентгенологическое обследование. Клинически проводилась оценка атрофии мягких тканей, укорочения сегментов нижней конечности, величины деформации, положения конечности и ее опороспособности, способа передвижения и т.д. Рентгенологическое обследование включало проведение стандартной рентгенографии. В отдельных случаях для выявления особенностей и детализации порока выполнялась рентгенография в атипичных проекциях.

РЕЗУЛЬТАТЫ

В результате клиничко-рентгенологического обследования 58 конечностей у 49 больных было выделено девять разновидностей аномалии развития большеберцовой кости. В том числе, у 28 больных (36 конечностей) с аплазией кости наблюдалось четыре; у 21 больного (22 конечности) с рудиментом кости – пять разновидностей порока.

Первый вид патологии с отсутствием большеберцовой кости (рис. 1, а) выявлен у 11 больных (16 конечностей), когда клиничски была характерна сгибательная установка голени с выраженным «кожным парусом» в подколенной области, эквино-плоско-варусная деформация стопы. Рентгенологически определялся тотальный дефект большеберцовой кости, отсутствие коленного и голеностопного суставов. Дистальный отдел бедренной кости гипоплазирован и имеет округлую форму. Межмышцелковая ямка и надколенник отсутствовали. Неискривленная малоберцовая кость равномерно истончена и находится в положении сгибания. Ее головка располагалась кзади и выше мышцелков бедренной кости. Эквино-плоско-варусная деформация стопы сопровождалась внутренним вывихом и смещением в проксимальном направлении относительно малоберцовой кости.

Второй вид патологии наблюдался у одной больной с отсутствием большеберцовой кости (рис. 1, б). Клиничски отмечалась менее выраженная атрофия мягких тканей голени. Рентгенологиче-

ски определялся гипоплазированный дистальный отдел бедренной кости. Эпифиз уменьшен в размере и имеет округлую форму. Межмышцелковая ямка и надколенник отсутствовали. Определялось удвоение малоберцовой кости. Малоберцовые кости равномерно истончены и находились в положении сгибания относительно бедра. Их проксимальные головки располагались кзади и выше мышцелков бедренной кости. Стопа имела эквино-плоско-варусную деформацию. На рентгенограммах стопы отмечалось удвоение пяточной кости.

Третий вид патологии определялся у 14 больных (17 конечностей) с отсутствием большеберцовой кости с менее выраженной сгибательной установкой голени (рис. 1, в), иногда в сочетании с варусной деформацией «коленного сустава», эквино-плоско-варусной деформацией стопы. Рентгенологически дистальный отдел бедренной кости гипоплазирован. Гипоплазия эпифиза проявлялась в уменьшении его высоты и сглаженности межмышцелковой ямки. На 9 из 17 конечностей имелся надколенник. Проксимальная головка малоберцовой кости располагалась кзади и выше латерального мышцелка бедра. Малоберцовая кость в большинстве случаев была незначительно искривлена преимущественно во фронтальной плоскости. Эквино-плоско-варусная деформация стопы сопровождалась внутренним вывихом и смещением в проксимальном направлении малоберцовой кости.

Четвёртый вид патологии определялся у двух больных с отсутствием большеберцовой кости (рис. 1, г). Клинически менее выраженная атрофия мягких тканей бедра, сгибательная установка голени сопровождалась варусной деформацией коленного сустава и эквино-плоско-варусной деформацией стопы. Рентгенологически – тотальный дефект большеберцовой кости, отсутствовали коленный и голеностопный суставы. Дистальный отдел бедренной кости гипоплазирован и расщеплён в виде их бифуркации, начинающейся на границе средней и нижней трети. Мышечки имели свои эпифизы округлой формы. Проксимально головка малоберцовой кости сочленялась с наружным мыщелком бедра и располагалась кзади и проксимальнее эпифиза. Эквино-плоско-варусная деформация стопы сопровождалась внутренним вывихом и смещением в проксимальном направлении относительно малоберцовой кости.

Пятый вид патологии отмечался у 10 больных с гипотрофической формой рудимента и дефектом дистального отдела большеберцовой кости (рис. 1, д). Клинически имелось укорочение и варусно-антекурвационная деформация голени, эквино-плоско-варусная деформация стопы. Рентгенологически – дефект дистального отдела большеберцовой кости, отсутствие голеностопного сустава. Дистальный эпифиз бедра гипоплазирован, что проявлялось в уменьшении его высоты и сглаженности межмышцелковой ямки. Проксимальный рудимент большеберцовой кости имел длину, равную от 20 до 30 % нормальной кости. Эпифиз рудимента гипоплазирован, уменьшена его высота и выражена сглаженность суставной поверхности. Рудименты конусовидной формы. Малоберцовая кость в контакте с рудиментом большеберцовой в проксимальном межберцовом синдесмозе под углом, открытым кзади и кнутри. Нестабильность межберцового синдесмоза проявлялась вывихом малоберцовой кости, проксимальная головка которой располагалась кзади и снаружи латерального мыщелка бедра. Неискривленная малоберцовая кость равномерно истончена. В случаях её искривления, преимущественно во фронтальной плоскости, отмечалось утолщение в плоскости деформации. Эквино-плоско-варусная деформация стопы сопровождалась внутренним вывихом и смещением в проксимальном направлении относительно малоберцовой кости.

Шестой вид патологии (три пациента) характеризовался гипотрофической формой рудимента и дефектом дистального отдела большеберцовой кости (рис. 1, е). Клинически было выражено укорочение и эквино-плоско-варусная деформация стопы. Рентгенологически определялся дефект дистального отдела большеберцовой кости и отсутствие голеностопного сустава. Дистальный эпифиз бедра гипоплазирован, уменьшена его высота, межмышцелковая ямка сглажена. Проксимальный рудимент имел величину, равную от 40 до 45 % длины нормальной кости. Эпифиз рудимента

гипоплазирован, уменьшен в высоте и имел сглаженную суставную поверхность. Все рудименты были цилиндрической формы. Продольная ось малоберцовой кости располагалась параллельно оси рудимента. Нестабильность межберцового синдесмоза характеризовалась вывихом малоберцовой кости от 2 до 4 см, проксимальная головка которой располагалась кзади и снаружи на уровне латерального мыщелка бедра. Эквино-плоско-варусная деформация стопы сопровождалась внутренним вывихом и смещением в проксимальном направлении относительно малоберцовой кости.

Седьмой вид патологии был выявлен у четырех больных с гипертрофической формой рудимента и дефектом дистального отдела большеберцовой кости (рис. 1, ж). Клинически было характерно выраженное укорочение голени от 17 до 22 см, сгибательная контрактура коленного сустава, эквино-поло-варусная деформация стопы. Рентгенологически определялось наличие коленного сустава и большеберцово-таранного сочленения по типу неартроза. Наличие большеберцово-таранного сочленения являлось основным отличительным признаком при гипертрофической форме порока. Дистальный эпифиз бедра гипоплазирован, уменьшена его высота и прослеживается сглаженность суставной поверхности. Все рудименты имели цилиндрическую форму. Эпифиз рудимента гипоплазирован. Уменьшена его высота, суставная поверхность сглажена. Дистальный отдел рудимента неправильной формы, имел конгруэнтную сочленяющуюся поверхность с таранной костью. Во фронтальной плоскости малоберцовая кость была утолщена и имела рекурвационное дугообразное искривление. Нестабильность межберцового синдесмоза проявлялась вывихом малоберцовой кости. Её проксимальная головка располагалась кзади и снаружи, выше латерального мыщелка бедра.

Восьмой вид патологии определялся у трех больных с продольной эктромелией большеберцовой кости с дефектом её диафиза (рис. 1, з). Клинически характеризовался незначительной атрофией мягких тканей голени, укорочением конечности, сгибательной контрактурой коленного сустава, эквино-поло-варусной деформацией стопы. Рентгенологически определялся дефект диафиза большеберцовой кости при наличии проксимального и дистального её рудиментов. Отмечалась гипоплазия суставных концов коленного и голеностопного суставов, которая проявлялась в уменьшении высоты эпифизов и сглаженности их контуров. Во фронтальной плоскости малоберцовая кость утолщена и имеет рекурвационное дугообразное искривление. Нестабильность проксимального межберцового синдесмоза характеризовалась вывихом малоберцовой кости, головка которой располагалась кзади и снаружи, выше латерального мыщелка бедра. Варусный компонент эквино-поло-варусной деформации стопы являлся следствием нестабильности дистального межберцового синдесмоза.

Девятый вид патологии выявлен у одного больного (две конечности) с продольной эктроделией большеберцовой кости. Клинически характеризовался сгибательной установкой голени, укорочением конечности, эквино-поло-варусной деформацией стопы. Рентгенологически определялся дефект проксимального отдела большеберцовой кости, отсутствие коленного сустава. Дистальный рудимент имел конусовидную форму. Малоберцовая кость во фронтальной плоскости дугообразно искривлена и утолщена. Её проксимальная головка располагалась кзади и снаружи, выше латерального мыщелка бедра. Варусный компонент эквино-поло-варусной деформации стопы являлся следствием нестабильности дистального межберцового синдесмоза.

Клинико-рентгенологическое обследование 63 пациентов (65 конечностей) с продольной эктроделией малоберцовой кости позволило выделить три её вида.

Первый вид патологии - аплазия малоберцовой кости без искривления большеберцовой кости выявлена у 11 больных (рис. 2, а). У детей младшего возраста клинически она проявлялась атрофией голени, укорочением конечности преимущественно за счет голени. У детей старшего возраста и подростков отмечалось отставание в росте всех сегментов нижней конечности (бедра, голени, стопы). Появлялась атрофия мышц бедра. Функции коленного и голеностопного суставов страдали незначительно. Стопа четырехпалая. В единичных случаях отмечалась сгибательная контрактура коленного сустава. Рентгенологически порок проявлялся отсутствием малоберцовой кости, гипоплазией суставных поверхностей коленного сустава, гипоплазией большеберцовой кости, недоразвитием голеностопного сустава вследствие отсутствия наружной лодыжки.

Для второго вида патологии (25 больных, 27 конечностей), когда наблюдалась аплазия малоберцовой кости с деформацией большеберцовой, клинически было характерно укорочение конечности, искривление голени в сагиттальной плоскости при расположении фиброзного тяжа по задней её поверхности (рис. 2, б). При расположении фиброзного тяжа по задненаружной поверхности (на месте отсутствующей малоберцовой кости) развивалась антекурвационно-вальгусная деформация. Вершина деформации в данном случае располагалась в нижней трети голени. При наличии незначительной вальгусной или вальгусно-антекурвационной деформации до 20° её вершина локализовалась на границе верхней и средней третей сегмента. С возрастом прогрессирование укорочения конечности происходило в основном за счет голени. Имелась сгибательная контрактура коленного сустава. Стопа находилась в положении вывиха и имела 3-4 пальца. Мягкие ткани на стороне поражения резко укорочены. Рентгенологически порок проявлялся отсутствием малоберцовой кости, гипоплазией

суставных поверхностей коленного сустава, гипоплазией большеберцовой кости, недоразвитием голеностопного сустава вследствие отсутствия наружной лодыжки, наличием вывиха (подвывиха) стопы кзади и кнаружи, недоразвитием метатарзальных костей, пальцев стопы. Дистальный эпифиз большеберцовой кости недоразвит, оссификация его часто замедлена. Пяточная кость в положении вальгуса и эквинуса.

Для третьего вида патологии, в случаях частичной аплазии малоберцовой кости, (27 больных) было характерно наличие дистального рудимента кости (рис. 2, в). Клинически порок проявлялся деформацией большеберцовой кости, укорочением конечности, искривлением голени в сагиттальной плоскости при расположении фиброзного тяжа по задней её поверхности. При расположении фиброзного тяжа по задненаружной поверхности (на месте отсутствующей малоберцовой кости) развивалась антекурвационно-вальгусная деформация. Вершина деформации в данном случае располагалась в нижней трети голени. С возрастом прогрессировало укорочение конечности за счет голени. Стопа имела эквино-вальгусную деформацию с отсутствием 3-4-го пальца. Мягкие ткани на стороне поражения резко укорочены. Рентгенологически определялся дистальный рудимент малоберцовой кости, была гипоплазия суставных поверхностей коленного сустава, гипоплазия большеберцовой кости с недоразвитием метатарзальных костей и пальцев стопы. Дистальный эпифиз большеберцовой кости недоразвит, оссификация его часто замедлена. Пяточная кость в положении вальгуса и эквинуса.

При клинико-рентгенологическом обследовании 11 пациентов с продольной эктроделией голени было выделено два её вида.

Первый вид патологии – гипоплазия костей голени с преимущественным недоразвитием большеберцовой кости определялся у трех больных (рис. 3, а). Клинически порок проявлялся преимущественным укорочением голени с незначительной атрофией ее мягких тканей, сгибательной установкой голени. Функции коленного и голеностопного суставов были ограничены. Определялась эквино-поло-варусная деформация стопы. Рентгенологическое обследование выявляло гипоплазию суставных поверхностей коленного и голеностопного суставов, гипоплазию большеберцовой и малоберцовой костей, причем гипоплазия большеберцовой кости была выражена в большей степени, что проявлялось её укорочением, превышающим укорочение малоберцовой кости при наличии проксимального и дистального эпифизов. Большеберцовая и малоберцовые кости у двух пациентов были не искривлены и имели незначительную деформацию у одного больного.

Для второго вида патологии была характерна гипоплазия костей голени с преимущественным недоразвитием малоберцовой кости, которая оп-

ределялась у восьми больных (рис. 3, б). В клиническом плане он проявлялся менее выраженным укорочением конечности и незначительной атрофией мягких тканей голени. Функции коленного и голеностопного суставов страдали незначительно. Подвывиха стопы не наблюдалось. Боковые лучи были поражены редко. Рентгенологическое обследование выявляло гипоплазию суставных поверхностей коленного сустава, гипоплазию большеберцовой и малоберцовой костей, причем гипоплазия малоберцовой кости

выражена в большей степени, что проявлялось её укорочением, превышающим укорочение большеберцовой кости, истончением кортикальных пластинок при наличии проксимального и дистального эпифизов. Большеберцовая кость была не искривлена или имела незначительную деформацию, не превышающую 15-20°. Подвывиха стопы не было, так как имелась наружная лодыжка голеностопного сустава. Олигодактилия встречалась крайне редко.



Рис. 1. Разновидности продольной эктромели большеберцовой кости



Рис. 2. Разновидности продольной эктромели малоберцовой кости



Рис. 3. Разновидности продольной эктромели костей голени с преимущественным недоразвитием одной из них

ОБСУЖДЕНИЕ

Систематизацию многообразия анатомических разновидностей продольной эктромалии большеберцовой кости проводили как отечественные, так и зарубежные исследователи. Полнота систематизации пороков зависела от их количества и разнообразия.

Приведенные выше классификации построены в основном на систематизации общих клинико-рентгенологических проявлений заболевания. Критерии подразделения врожденных пороков конечностей были различными.

Первые классификации были описательными и включали характеристику внешних признаков пороков [11].

Все классификации продольной эктромалии условно можно разделить на два вида: первый – это общие, в которых приведены описания разновидностей порока с точки зрения наличия порока и второй – это классификации, имеющие прикладное клиническое значение, в которых детализируются анатомические особенности не только самого порока но и отдельных его проявлений с точки зрения возможности их использования при реконструкции конечности. И если классификации первого рода имеют в большей степени теоретическую направленность в плане ознакомления с многообразием проявлений порока, то классификации второго рода являются более детальными и углубленными с четко выраженной практической направленностью.

Приведенная классификация продольной эктромалии голени учитывает анатомические особенности порока, детализируя их, с целью определения тактики оперативного лечения и реконструкции недоразвитых анатомических образований при помощи аппарата внешней фиксации, преследуя основную цель органосохранных операций – формирование опорной функции конечности с использованием рационального ортезирования между этапами реабилитации, с конечной целью его облегчения и отмены.

В процессе анализа были выявлены 11 больных с особенностями анатомического проявления порока. Общепринято, что термин «гипоплазия» костей голени или врожденное укорочение голени подразумевает их равномерное и пропорциональное недоразвитие. Однако выявление у этих 11 больных особенностей анатомического строения позволило их выделить в отдельную группу как разновидности гипоплазии с преимущественным недоразвитием большеберцовой кости в трех случаях и с преимущественным недоразвитием малоберцовой кости у восьми пациентов.

Приведённое нами детальное описание видов продольной эктромалии большеберцовой кости является оригинальным, т.к. по данным литературы подобной группировки клинико-рентгенологических особенностей порока нам не встретилось.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аметова, И. Х. Врожденная эктромалия голени у детей : автореф. дис... канд. мед. наук / И. Х. Аметова. – М., 1981. – 16 с.
2. Каримова, Л. Ф. Пороки развития костей голени : автореф. дис... д-ра мед. наук / Л. Ф. Каримова. – Л., 1983. – 50 с.
3. Каримова, Л. Ф. Оперативное лечение врожденных пороков развития малоберцовой кости / Л. Ф. Каримова // Материалы обл. научно-практической конференции травматологов-ортопедов и хирургов. – Курск, 1971. – С. 145-147.
4. Каримова, Л. Ф. К лечению врожденных пороков нижних конечностей аппаратом Илизарова / Л. Ф. Каримова, М. П. Конюхов // Врожденная патология опорно-двигательного аппарата : сб. науч. работ. – Л., 1977. – С. 116-118.
5. Коструб, А. А. Лечение детей с врожденным недоразвитием малоберцовой кости / А. А. Коструб // Ортопед., травматол. – 1981. – № 7. – С. 38-41.
6. Меженина, Е. П. Врожденные пороки развития костей голени / Е. П. Меженина // Материалы I съезда травматологов-ортопедов Белоруссии. – Минск, 1965. – С. 312-314.
7. Чеминава, Т. В. Хирургическая подготовка к протезированию детей с аномалией голени : автореф. дис... канд. мед. наук / Т. В. Чеминава. – СПб., 1993. – 21 с.
8. Шатилов, О. Е. Классификация и хирургическое лечение больных с аномалией развития голени / О. Е. Шатилов, Т. В. Чеминава // Протезирование и протезостроение : сб. трудов ЦНИИПП. – М., 1989. – Вып. 87. – С. 20-25.
9. Шевцов, В. И. Хирургическое лечение врожденных аномалий развития берцовых костей / В. И. Шевцов, В. Д. Макушин, А. М. Аранович, О. К. Чегуров. – Курган : ИПП Зауралье, 1998. – 323 с.
10. Franz, C. H. Congenital skeletal limb deficiencies / C. H. Franz, R. O'Rahilly // J. Bone Jt. Surg. – 1961. – Vol. 43-A, N 1. – P. 202.
11. Klasifikate, biomechanické aspekty a komplexní léčení vrozených končetinových anomálií u generalizovaných skeletálních vad / I. Mařík [et al.] // Pohybové ústrojí. – 1999. – R. 6, č. 3+4. – S. 187-223.

Рукопись поступила 17.09.04.