

© Э.З. Шайдаев, А.А. Кольцов, 2011
УДК 616.727.3-009.12-053.1-07-089

Э.З. Шайдаев, А.А. Кольцов

СОВРЕМЕННЫЕ ДАННЫЕ О ВРОЖДЕННЫХ СГИБАТЕЛЬНЫХ КОНТРАКТУРАХ ЛОКТЕВОГО СУСТАВА

ФГУ «Санкт-Петербургский научно-практический центр медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта ФМБА России» (ген. дир. — проф. И.В. Шведовченко)

Ключевые слова: сгибательная контрактура локтевого сустава, продольная эктромелия, локтевая гемимелия.

За последнее время в России, как и во всём мире, наблюдается четкая тенденция увеличения числа детей с врожденными пороками развития опорно-двигательного аппарата, в том числе верхних конечностей [13]. Проблема реабилитации данного контингента детей-инвалидов представляется весьма актуальной. Наиболее трудными в этом отношении являются тяжелые комбинированные пороки, в том числе различные формы продольной эктромелии верхних конечностей, сопровождающиеся врожденной сгибательной контрактурой локтевого сустава (далее ВСК ЛС). Под вышеуказанной патологией на сегодняшний день мы понимаем сложный комбинированный порок развития, основными клиническими проявлениями которого являются: уменьшение линейных и объемных размеров предплечья, представленного только лучевой костью, наличие сгибательной контрактуры локтевого сустава с выраженным недостатком мягких тканей по его передней поверхности и кожным «парусом», порочная кисть, представленная 1–3 лучами. Функциональные ограничения заключаются в минимальном объеме пассивных и активных движений в локтевом суставе, нарушении функции схвата.

В отечественной литературе нам удалось найти единичные публикации, авторами которых являлись сотрудники Центрального и Ленинградского научно-исследовательских институтов протезирования [1, 3–7, 11, 12]. В указанных работах приводятся описания единичных пациентов с данной патологией, при этом среди типичных клинических признаков упоминаются нормальное развитие плечевого сустава и плечевой кости, с которой под острым углом сочленено предплечье, представленное 1 костью, а также одно- или двухлучевая кисть. Все авторы указывают на наличие кожного «паруса» (птеригиума) в области локтевого сгиба как на характерную анатомическую особенность. Не найдено публикаций, посвященных подробному изучению клинкорентгенологических особенностей данной аномалии.

Для большинства ортопедов и протезистов ВСК ЛС остается малоизвестным понятием, используемым только как обозначение симптома, а не самостоятельной нозологической единицы [2, 3, 5–7, 10, 15]. ВСК ЛС большинство зарубежных авторов расценивают как проявление продольной эктромелии верхней конечности — локтевой дефицит предплечья (Ulnar Hemimelia) и обозначают терминами «Pterigium Cubitale» или «Congenital webbed Elbow» [8, 9, 16, 17, 19–21, 23, 26, 28, 31, 35, 36, 41, 43].

Первые упоминания о данной патологии были сделаны Pare в 1573 г., а подобных пациентов описал L. Roberts в 1886 г. [37]. Впервые термин «гемимелия» предложил в 1836 г. Saint-Hilaire, а Verneuil в 1877 г. ввел понятие «эктромелия» и предложил делить ее на продольную и поперечную [32, 36]. Такие сложные комбинированные дефекты верхней конечности, как ВСК ЛС, в основном не укладываются в классификации, основанные на принципе последовательной редукции отдельных сегментов конечности, так как сочетают элементы и продольного, и поперечного недоразвития.

В работах, посвященных различным аномалиям развития верхних конечностей, R.O'Rahilly [32] и C.B.Hall [25] приводят пример ВСК ЛС при описании «дефицитов главных трубчатых костей», а именно ульнарной гемимелии, C.H.Frantz [22] рассматривает случай ВСК ЛС как проявление не только ульнарной гемимелии, но и терминальной продольной гемимелии.

A.B.Swanson и соавт. [42] в работе, посвященной различным проявлениям дефицита локтевой кости, опубликовали рентгенограммы ВСК ЛС при описании второго типа гипоплазии локтевой кости, где предплечье характеризовалось отсутствием локтевой кости со сгибательной контрактурой локтевого сустава.

Достоверных данных о частоте изучаемой патологии в настоящее время нет. По данным некоторых авторов [14, 22, 38], ульнарная гемимелия наблюдается примерно у 1:1 150 000 живорожденных.

Из 2758 пациентов с врожденными недоразвитиями верхних конечностей, обследованных A.E.Flatt [21], ульнарная гемимелия отмечалась у 28 (1%) человек. В своей работе данный автор весьма образно высказался по этому поводу — «... маловероятно, что когда-нибудь кто-либо из исследователей будет иметь достаточное количество наблюдений, чтобы с уверенностью говорить об этом».

О частоте ВСК ЛС в структуре ульнарной гемимелии можно опосредованно судить на основании данных, приведенных A.Swanson и соавт. [42]: 21 из 65 пациентов с локтевым дефицитом верхней конечности имели полное отсутствие локтевой кости с порочным сгибательным положением предплечья, что составило 32,3%. Многие авторы [22, 32] признают, что в большинстве случаев имеет место правосторонняя редукция, чаще у лиц мужского пола.

При изучении путей наследования ВСК ЛС, обозначаемой в зарубежной литературе как «локтевая гемимелия при изолированном поражении верхней конечности», многие авторы указывали на спорадический характер патологии. Следует отметить, что спорадические случаи ульнарной гемимелии найдены у некоторых животных, например свиней [14, 20]. При комбинации поражения верхних конечностей с аномалиями развития других отделов опорно-двигательного

аппарата и внутренних органов часть авторов указывали на возможность аутосомно-доминантного [33] часть — аутосомно-рецессивного типа наследования [27], ряд исследователей считали возможными оба варианта [28, 29]. Примеры семейного характера заболевания представлены в публикациях ряда авторов [35, 39, 41].

Результаты экспериментальных работ указывают на значимую роль механических и физических факторов — температуры и др. В частности, результаты экспериментальных исследований на крысах дают возможность предположить, что изучаемая патология может возникать у человека при воздействии различных тератогенных факторов в определенный период развития эмбриона. К возможным тератогенным факторам различные авторы относят курение, употребление наркотиков, ряд лекарственных препаратов, употребляемых женщиной во время беременности (талидомид, противосудорожные средства, эстрогены и др.), ионизирующая радиация. В некоторых публикациях [22, 27, 28, 38] акцентируется внимание на связи между изучаемой аномалией и пороками развития сердечно-сосудистой и мочеполовой систем.

В настоящее время подавляющее большинство зарубежных и отечественных авторов признают, что в основе патогенеза пороков развития конечностей лежит прекращение развития органа или нарушение координации его развития под влиянием различных неблагоприятных факторов в критический период эмбриогенеза, а именно нарушение сегментации и(или) дифференциации предскелетных элементов верхней конечности, когда в мезодермальной оси появляются хрящевые образования, разделяющие её на три отдела: проксимальный, средний и дистальный. Морфологическая дифференцировка происходит во время эмбрионального периода и заканчивается на 8-й неделе беременности. Наиболее критическим, с точки зрения формирования пороков развития верхних конечностей, является период с 24-го по 36-й день эмбрионального периода [22, 34].

Наиболее вероятный период формирования локтевого дефицита конечности, по данным Т.Огино и Н.Като [34], соответствует периоду высокой смертности плодов, что может обуславливать относительную редкость мальформации.

В мировой литературе до настоящего момента не существует общепринятой классификации врожденных аномалий верхних конечностей, причем объяснение данному факту может быть только одно — варианты пороков настолько разнообразны, что они могут быть разделены либо по глобальному признаку, либо выстроены в качестве простого перечисления наблюдаемых нарушений [13].

По вопросу классификации различных форм ульнарной гемимелии, в том числе ВСК ЛС, мнения авторов довольно разноречивы, предлагались различные принципы классификации. Так, некоторые исследователи разделяли формы недоразвития в зависимости от показаний к сложному и атипичному протезированию [25], по типу наследования ряд зарубежных авторов выделяли три группы пороков развития локтевого сустава: спорадические, аутосомно-доминантные и аутосомно-рецессивные [28, 29]. В ряде классификаций врожденных дефектов верхней конечности ВСК ЛС рассматривается как крайнее проявление локтевого дефицита предплечья [32, 36]. Несмотря на то, что в мировой литературе проводились попытки классифицировать ВСК ЛС в зависимости от угла сгибания, детальная характеристика, тератологический ряд и классификация данной аномалии отсутствуют.

В литературе клинично-функциональная характеристика ВСК ЛС освещена неполностью [1–6, 13, 22, 32].

Подавляющее большинство авторов характеризуют данный порок развития как редукцию дистального отдела конечности с наличием одной (лучевой) кости предплечья, при этом указывают на резкое недоразвитие локтевого сустава, выражающееся в отсутствии дистального метаэпифиза плечевой кости и проксимального конца лучевой кости [22, 35].

К другим типичным анатомо-функциональным нарушениям относят значительное укорочение конечности, в первую очередь, за счет предплечья и кисти, уменьшение объемных размеров всех сегментов, сгибательную контрактуру в локтевом суставе под острым углом, характеризующуюся отсутствием разгибания за счет дефицита мягких тканей по передней поверхности ЛС, уменьшение количества лучей кисти [13].

Описаны случаи, когда изучаемая аномалия встречается как клиническое проявление в структуре ряда наследственных синдромов (Nail-Patella syndrome, Popliteal Pterigium syndrome), а также может сочетаться с такими мальформациями, как плечелучевой синостоз, фокомелия, локтевая косорукость, недоразвитие малоберцовой кости, аномалии черепа и почек [40].

Определяющими для диагностики и дифференциальной диагностики продольной эктромелии с контрактурой локтевого сустава являются клинический и рентгенологический методы исследования, с помощью которых выявляют типичные анатомо-функциональные признаки данной аномалии и осуществляют её дифференциальный диагноз от других вариантов продольного недоразвития верхних конечностей [13, 17, 21, 22, 26, 32].

Хирургические вмешательства при врожденных пороках развития верхних конечностей представляют собой особую проблему реконструктивной хирургии. Они весьма серьезно отличаются от принципов и методов лечения приобретенных заболеваний, таких как последствия травм, ожогов и пр. В то время как при приобретенных дефектах речь идет о восстановлении утраченной вследствие повреждения функции, при врожденных пороках развития приходится создавать совершенно новую функцию с помощью впервые в жизни сформированных анатомических структур и соотношений [13].

Вопросам оперативного лечения при ВСК ЛС посвящены лишь единичные публикации, и до недавнего времени серьезно обсуждался вопрос о целесообразности самого лечения при данной патологии, в особенности у детей и при односторонней локализации. Широко распространенным было мнение, что больные приспосабливаются к жизни со своим дефектом, они удовлетворительно обслуживают себя в быту, адаптируются к различным видам деятельности, используя недоразвитую конечность для удержания и прижатия предметов [5, 11].

Нет общих взглядов в вопросе о возрастных показаниях к оперативному лечению ВСК ЛС. Ряд авторов возражают против оперативного лечения в раннем возрасте, ссылаясь на то, что дети старше 5–6 лет сами начинают сознавать затруднения от недостаточной функции верхней конечности, а также сознательно могут содействовать реабилитации после операции. Тогда как И.В.Шведовченко [13] указывает на необходимость раннего вмешательства, считая, что наиболее оптимальным возрастом для устранения сгибательной контрактуры, так и сопутствующих деформаций кисти, следует считать первые годы жизни. После реконструктивных операций дети в раннем возрасте значительно легче и быстрее, чем подростки и взрослые, адаптируются к пользованию

восстановленной конечностью, скорее осваивают новые стереотипы и функциональные навыки.

Сторонниками оперативного лечения тяжелых пороков верхней конечности являются И.В.Шведовченко [13], L.A.Goddu [24], H.Straub [41], Y.Ogden и соавт. [33], A.E.Flatt [21], H.Damsin J.P. [18], H.McCarroll [30]. Однако большинство авторов полагают, что посредством операции можно достичь лишь улучшения косметического состояния верхней конечности.

При выборе операции, дающей преимущественно косметический эффект, основным критерием возможности ее исполнения должна быть гарантия, что функция, имеющаяся до лечения, не ухудшится [13].

В литературе описаны разные технологии оперативных вмешательств. Основной целью хирургического лечения является устранение сгибательной контрактуры локтевого сустава с целью подготовки к последующему протезированию [13, 22]. Одна из наиболее распространенных операций заключается в Z-образной кожной пластике в области локтевого сгиба, позволяющей в определенной степени увеличить объем движений в плечелучевом сочленении [22]. Описана методика применения аппарата Илизарова для устранения сгибательной контрактуры в локтевом суставе [13]. И.В.Шведовченко [13] обращал внимание на целесообразность комбинации указанных выше методов с целью устранения сгибательной контрактуры локтевого сустава, выведение предплечья в функционально выгодное положение, обеспечение оптимальных условий для последующего протезирования. С.H.Frantz и R.O'Rahilly [22] описали технологию дератационной остеотомии плечевой кости с целью устранения порочного положения предплечья, а также возможность экзартикуляции предплечья в порочном локтевом суставе с последующим протезированием. Авторы считали оправданным у ряда пациентов ограничиться только косметическим протезированием.

Проблема протезирования детей с врожденными аномалиями развития верхних конечностей имеет большое практическое значение, однако особенности протезирования пациентов с изучаемой патологией освещены в литературе недостаточно полно [1, 3, 5–7, 11]. Протезирование детей существенно отличается от протезирования взрослых. Специфику детского протезирования определяют биологические особенности растущего организма, незрелость психомоторных функций, незавершенность формирования и высокая пластичность костно-мышечной системы, большая вариабельность анатомо-физиологических параметров в росте [5, 7].

По данным ряда авторов, особенно сложными, с точки зрения последующего протезирования и подготовки к нему, являются больные с недоразвитием всех сегментов верхней конечности с порочной установкой рудиментов предплечья и кисти, в частности, с изучаемой патологией. При протезировании таких детей требуется длительное и настойчивое обучение пользованию протезом, поэтому назначение пассивных и впоследствии активных протезов необходимо осуществлять с раннего возраста, когда развиваются и закрепляются двигательные навыки. Своевременное протезирование стимулирует бимануальную деятельность, позволяет сохранить правильную осанку, выработать навыки визуально-тактильного управления протезом и способствует ускорению умственного развития и речи [1, 5, 7].

Ввиду тяжести анатомо-функциональных особенностей при ВСК ЛС, данный контингент детей нуждается, как правило, в атипичном протезировании. В связи с этим в 80-е годы прошлого столетия в ЦНИИП и в ЛНИИП актуальной

задачей являлись усовершенствование тяговых протезов и разработка протезов с внешними источниками энергии. Уделялось большое внимание использованию имеющихся у больных рудиментарных образований для управления протезами с внешними источниками энергии [1].

В ряде публикаций описано применение экспериментальных сенсорных протезов, когда управление схватом-раскрытием кисти осуществляется прикосновением рудиментарных пальцев к контактными датчикам, размещенным на креплении или гильзе протеза, тогда как сгибание в локтевом шарнире управляется тягой. Особенности изготовления приемных гильз этих протезов являлись тщательное моделирование их формы и вырезание «окна» для освобождения рудиментарных предплечья и кисти [1, 5, 7, 11, 12].

Принципиальное расхождение отечественных и зарубежных протезистов отмечается во взглядах на проблему первичного косметического, т.е. неактивного протезирования. Отечественные специалисты традиционно считают правильным использования протеза типа «рукавички» с телесным цветом кисти и неразделенными пальцами (ПР2–32). Зарубежные авторы применяют так называемые функциональные крюки, аргументируя свой выбор возможностью для ребенка с самого начала получать навыки схвата, что в последующем обеспечит более быстрый переход к активному протезу [25, 26].

При односторонней «ульнарной гемимелии», когда пациент беспокоится за косметический дефект, особенно у девочек при одностороннем недоразвитии, изготавливают косметический протез на механической основе. При этом максимально согнутый рудимент предплечья помещают в приемную гильзу. Предплечье и кисть протеза закрывают косметической перчаткой, приемная гильза протеза на уровне плеча покрывается пушистыми рукавами блузки [22].

Наряду с разными подходами к протезированию, все большее значение для данной группы больных приобретает консервативная и хирургическая подготовка к нему. Из методов консервативного лечения применяют лечебную физкультуру (ЛФК) и физиотерапию. В комплексе ЛФК применяют в основном различные физические упражнения, способствующие тренировке мышц недоразвитого предплечья, укреплению имеющихся мышц плечевого пояса и спины. Среди общих средств физиотерапевтического лечения большое значение приобретает электростимуляция мышц рудимента, которая нормализует электровозбудимость, а также увеличивает их силу [22].

Отдаленные результаты медицинской реабилитации (на примере ульнарной гемимелии) ВСК ЛС, а также анализ ошибок и осложнений хирургического лечения и протезирования представлены в литературе крайне скромно. Y.Ogden и соавт. [33], H.McCarroll [30] при обсуждении результатов и возможных осложнений пришли к выводу, что использование хирургического метода не приводит к воссозданию функции конечности. С.Hall [25], H.Straub [41], С.Frantz и R.O'Rahilly [22] считали, что, несмотря на калечащий тип предположенного ими лечения, только сочетание ампутации и последующего протезирования обеспечивает приемлемый уровень реабилитации.

Приводимые авторами критерии оценки зачастую базировались исключительно на отношении пациентов и их родителей к итогам реабилитации. Публикации, посвященные детальному анализу исходов хирургического лечения и (или) протезирования, отсутствуют.

Учитывая вышеизложенное, ВСК ЛС представляется как редкая, малоизученная врожденная аномалия развития

верхней конечности, не имеющая развёрнутой клинико-рентгенологической характеристики, чётких алгоритмов лечения и протезирования.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Барабаш И.А., Белова И.П., Уварова П.Н. Характеристика врожденных дефектов верхних конечностей у детей с точки зрения последующего протезирования // Протезирование и протезостроение: Сборник трудов.—М., 1984.—Вып. 69.—С. 5–11.
2. Богданов Ф.Р. К вопросу о врожденных пороках развития длинных трубчатых костей // Журн. совр. хир.—1929.—№ 4–5.—С. 1191–1208.
3. Болотова А.Ф., Миронович Н.Н. Клинико-рентгенологические особенности врожденной куклы предплечья у детей и контроль протезирования // Протезирование и протезостроение: Сборник трудов.—М., 1979.—Вып. 49.—С. 29.
4. Вербина С.Г. Клиническая характеристика детей с ампутационными дефектами и аномалией развития верхних конечностей // Протезирование и протезостроение: Сборник трудов.—М., 1982.—Вып. 62.—С. 34–35.
5. Войнова Л.Е. Протезирование детей с дефектами верхних конечностей // Вестн. гильдии протезистов-ортопедов.—2000.—№ 2.—С. 14–16.
6. Воскобойникова Л.М., Исаева Н.Г. Классификация аномалий развития верхних конечностей с учетом протезирования // Протезирование и протезостроение: Сборник трудов.—М., 1973.—Вып. 39.—С. 121–128.
7. Коряков А.А. Протезирование при аномалиях развития конечностей // Руководство по протезированию и ортезированию / Под. ред. проф. А.Н.Кейера и засл. врача РФ проф. А.В.Рожкова.—СПб.: НИИ протезирования им. проф. Г.А.Альбрехта, 1999.—С. 378–382.
8. Куслик М.И. К казуистике эктромелий и их оперативному лечению // Ортопед. травматол.—1929.—№ 1–2.—С. 68–75.
9. Международная номенклатура нарушений, ограничений жизнедеятельности и социальной недостаточности: Руководство по классификации болезней и причин инвалидности // ВОЗ (Женева).—М., 1994.—112 с.
10. Новаченко Н.П. Недоразвитие и врожденные деформации верхних конечностей: Руководство по ортопедии и травматологии.—М.: Медицина, 1968.—Т. 2.—С. 477–508.
11. Полотёрова М.А., Покатилов А.К. Атипичное протезирование при врожденном недоразвитии верхних конечностей // Протезирование и протезостроение: Сборник трудов.—1970.—Вып. 23.—С. 92–97.
12. Попов Б.П., Годунов С.Ф., Морейнис И.Ш. Рекомендации по сложному и атипичному протезированию при врожденных деформациях верхних конечностей.—М.: ЦНИИПП, 1967.—С. 6–7.
13. Шведовченко И.В. Лечение детей с врожденными пороками недоразвития верхних конечностей // Травматология и ортопедия: Руководство для врачей / Под. ред. Н.В.Корнилова.—СПб.: Гиппократ, 2005.—Т. 2.—С. 634–664.
14. Adekunle A.Y., Ismailia A.A. Ulnar Hemimelia with Oilgodactily: Report of two cases // Radiology Case Reports.—2009.—Vol. 4, № 1.—P. 240.
15. Blockey N.J. Unusual symmetric distal limb deformity in siblings // J. Bone Jt. Surg.—1963.—Vol. 45 B.—P. 745–747.
16. Broudy A.S., Smith R.J. Deformities of the hand and wrist with ulnar deficiency // J. Hand. Surg.—1979.—Vol. 4.—P. 304–315.
17. Carroll R.E., Bowers W.H. Congenital deficiency of the ulna // J. Hand. Surg.—1977.—Vol. 2.—P. 169–174.
18. Damsin J.P., Carlioz H. Service d'Orthopedie et de Chirurgie Reparatrice de L'Enfant, Hospital Trousseau, Paris // Rev. Chir. Orthop. Reparatrice Appar Mot.—1994.—Vol. 80, № 4.—P. 324–333.
19. Drachman D.B., Sokoloff R.P. The role of movement in embryonic joint development // Develop. Biol.—1966.—Vol. 14.—P. 401–420.
20. Evliyaglu N., Temocin A., Satar N. Phocomelia, ectrodactyly, skull defect and urinary system anomaly: Schinzel-phocomelia syndrome? // Clin. Genet.—1996.—Vol. 49.—P. 70–73.
21. Flatt A.E. The care of congenital hand anomalies.—St. Louis: Mosby, 1977.—371 p.
22. Frantz C., O'Rahilly R. Ulnar Hemimelia // Artificial Limbs.—1971.—Vol. 15, № 2.—P. 25–35.
23. Glynn M.K., Galway H.R., Hunter G., Sauter W.F. Management of the upper-limb-deficient child with a powered prosthetic device // Child. Orthop.—1986.—Vol. 209.—P. 202–205.
24. Goddu L.A. Reconstruction of elbow and bone graft of rudimentary ulna // New Eng. J. Med.—1930.—Vol. 202.—P. 1142.
25. Hall C. Congenital skeletal deficiencies of the extremities // J. Amer. Med. Ass.—1962.—Vol. 181, № 7.—P. 110–119.
26. Laurin C.A., Fanner V.V. Congenital absence of ulna // Canad. J. Surg.—1959.—Vol. 2.—P. 204–207.
27. Layton W.M., Hallesy D.W. Deformity of forelimb in rats: association with high doses of acetazolamide // Science.—1965.—Vol. 149.—P. 306–308.
28. Lenz W. Malformations caused by drugs in pregnancy // Amer. J. Dis. Child.—1966.—Vol. 112.—P. 99–106.
29. Lovett R.J. The treatment of longitudinal ulnar deficiency // Abstract. POI.—1991.—Vol. 15, № 2.—P. 104–105.
30. McCarroll H. Congenital anomalies: the 25-years brief review // J. Hand. Surg.—2000.—Vol. 6.—P. 1029–1034.
31. Murray P.D., Drachman D.B. The role of movement in the development of joints and related structures: the head and neck in the chick embryo // J. Embryol. Exp. Morph.—1969.—Vol. 22.—P. 349–371.
32. O'Rahilly R. Morphological patterns IX limb deficiencies and duplications // Am. J. Anat.—1951.—Vol. 89, № 2.—P. 136–145.
33. Ogden Y., Watson H., Bohne W. Ulnar dysmelia // J. Bone Jt. Surg.—1976.—Vol. 58-A, № 4.—P. 467–476.
34. Ogino T., Kato H. Clinical and experimental studies on ulnar ray deficiency // Handchir. Microchir. Plast. Chir.—1988.—Vol. 20.—P. 330–337.
35. Pfeiffer R.A., Reinhardt K. Ulna-fibulare Displasie // Fortschr. Röntgenstr.—1967.—Bd. 107.—S. 379–391.
36. Rabaud E., Hovelacque A. Etudes sur l'ectromelie, L'ectromelie longitudinale intercalaire hemisegmentaire // Bull. Biol. France Belg.—1923.—Vol. 57.—P. 401–469.
37. Roberts A.S. A Case of deformity of the fore arm and hands, with an unusual history of hereditary congenital deficiency // Ann. Surg.—1886.—Vol. 3.—P. 135–138.
38. Roobert L. Nomenclature for Congenital Limb Deficiencies, a Revision of the Franz and O'Rahilly Classification // Artificial Limbs.—1966.—Vol. 2, № 1.—P. 24–35.
39. Rogala E.T., Winne-Davies R., Littejohn A. Congenital limb anomalies: frequency and etiological factors. Data from the Edinburgh Register of the Newborn // J. Med. Genet.—1974.—Vol. 11.—P. 221.
40. Sasidharan C.K., Ravi K.V. Popliteal pterigium syndrome with unusual features // Indian J. Pediatrics.—2004.—Vol. 71, № 3.—P. 269–270.
41. Straub H. Congenital absence of ulna // Amer. J. Surg.—1965.—Vol. 109, № 3.—P. 304–305.
42. Swanson A., Tada K., Yonenobu K. Ulnar ray deficiency: its various manifestations // J. Hand Surg.—1984.—Vol. 9-A, № 5.—P. 658–664.
43. Trucchi O. Ectromelie longitudinale estese sistematiche in due fratelli // Nunt. Radiol.—1960.—P. 1040–1054.

Поступила в редакцию 08.10.2010 г.