

## СОВРЕМЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ ИЗУЧЕНИЯ СТРУКТУРНО-ФУНКЦИОНАЛЬНОГО СОСТОЯНИЯ ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ

Л.А. Гребенюк, Е.Б. Гребенюк, М.С. Сайфутдинов, Т.В. Сизова

ФГУ Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия им. акад. Г.А. Илизарова" Минздравсоцразвития России, Курган  
E-mail: gla2000@yandex.ru

## MODERN ISSUES OF THE STRUCTURAL AND FUNCTIONAL UPPER LIMB CONDITION IN PATIENTS WITH CONGENITAL ABNORMALITIES

L.A. Grebenyuk, E.B. Grebenyuk, M.S. Sayfutdinov, T.V. Sizova

Russian Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics n.a. Acad. G.A. Ilizarov, Kurgan

У 39 пациентов в возрасте 4–18 лет при оперативном лечении врожденных аномалий развития предплечья проанализированы результаты комплексной оценки структурно-функционального состояния верхней конечности, выявлен ряд отклонений в функциональном статусе и морфофункциональных параметрах структур пораженного сегмента. Показана информативность предлагаемого алгоритма обследования на протяжении лечения и целесообразность его применения для оценки достигнутых результатов лечения. Использование современных диагностических методов изучения структурно-функционального состояния пораженной верхней конечности как единой биомеханической системы существенно расширяют представления об особенностях вовлечения мягких тканей в патологические процессы, связанные с врожденными аномалиями роста и развития конечности.

**Ключевые слова:** врожденная аномалия развития верхней конечности, электромиография, эхография, скелетные мышцы, оперативное удлинение, аппарат Илизарова.

The results of complex structural and functional upper limb assessment in 39 patients aged 4–18 years, who underwent surgical treatment due to congenital forearm anomaly, have been investigated. Certain structural and functional deviations have been found in involved limbs. Descriptiveness and expediency of the diagnostic algorithm has been shown. The usage of modern diagnostic techniques to investigate structural and functional condition of involved limb as a complete biomechanical system significantly widen our knowledge about the soft tissues involvement in congenital anomaly of the limb.

**Key words:** congenital upper limb anomaly, electromyography, echography, skeletal muscles, limb lengthening, Ilizarov frame.

### Введение

Социальная адаптация больных с врожденной патологией предплечья ограничена из-за наличия серьезного анатомо-функционального дефекта. Укорочение и деформация предплечья при врожденной аномалии развития (ВАР) проявляются с рождения и усугубляются с ростом ребенка, обуславливая у таких больных тяжелые функциональные и косметические дефекты. Сроки лечения таких пациентов остаются длительными. Среди врожденных аномалий развития предплечья, по данным В.Л. Адрианова, В.Л. Дедовой, выделяют следующие: врожденную косорукость, деформацию Маделунга, врожденный вывих головки лучевой кости, врожденный радио-ульнарный синостоз. Врожденные аномалии конечностей нередко сочетаются с аномалиями развития других органов. В 5% случаев ВАР верхних конечностей являются клиническими проявлениями различных синдромов: Holt–Oram, VATER, Фанкони, TAR, Aase, Nager, Roberts. Описано, в частности, что Holt–Oram-синдром характеризуется дефектами межпредсердной или межжелудочковой перегородки сердца и аномалиями развития верхних конечностей – двусторонним отсутствием лучевых костей и боль-

шого пальца. Гипоплазия или отсутствие костей и значительное поражение мышечно-связочного аппарата верхней конечности у данного контингента больных создают определенные трудности в их лечении [3–5]. У таких пациентов может также отсутствовать лучевая артерия, в патологический процесс вовлекаются и другие мягкотканые структуры – мышечно-связочный аппарат, нервы, кожа. Отсюда вытекает актуальность углубленного изучения структурно-функционального состояния пораженной конечности [2, 6].

В проведенных нами ранее исследованиях было показано, что изменения биоэлектрической активности мышц конечностей у больных с диспластическими изменениями соединительной ткани проявляются в ощущении повышении вариативности ее статистических характеристик [1].

Цель работы – анализ с позиций системного подхода структурно-функционального состояния верхних конечностей в процессе реконструктивно-восстановительного ортопедического лечения больных с врожденными аномалиями роста и развития (ВАР) верхних конечностей.

## Материал и методы

У 39 больных возрасте 4–18 лет с ВАР предплечья проведено комплексное обследование при оперативном лечении по методу Илизарова. В предоперационном периоде и в процессе контроля полученных результатов лечения были использованы следующие методы:

- 1) электромиография (ЭМГ) (с помощью цифровой ЭМГ-системы "DISA-1500", Dantec, Дания) при максимальном произвольном напряжении разгибателей и сгибателей запястья;
- 2) кистевая динамометрия;
- 3) ультразвуковое (УЗ) исследование мышц предплечья (использовали УЗ сканеры Sonoline SI-450 (Siemens) и эхокамеру Aloka SSD-630 (датчик 7,5 МГц));
- 4) оценка сократительных свойств мышц с применением функциональной пробы – тест на контрактильную активность, состоящий в сравнении структурных параметров (толщины тестируемых мышц, анализе хода мышечных пучков, показателей экзогенности) при максимальном произвольном сокращении;
- 5) УЗ визуализация фиброзного хряща при аплазии или гипоплазии лучевой кости, определение его продольных и поперечных размеров;
- 6) УЗ доплерография периферических сосудов верхних конечностей;
- 7) при необходимости визуализировали ямку локтевого отростка пораженной и контралатеральной конечности.

Обследования проводили до операции, в период distraction и фиксации и в сроки до двух лет после снятия аппарата. Отведение ЭМГ осуществляли с помощью bipolarного кожного электрода с площадью поверхностей 8 мм и межэлектродным расстоянием 10 мм. Больные находились в положении сидя. Тестовое движение выполнялось после предварительной инструкции, плавно и с максимальным усилием, длительность которого не превышала 3 с. Измеряли наиболее важные количественные характеристики ЭМГ: амплитуду (А) "от пика до пика", выраженную в микровольтах (мкВ), и частоту (f) колебаний в секунду; вычисляли следующие статистические параметры: среднее арифметическое (M), медиану (Me) и моду (Mo), ошибку среднего арифметического (m). Оценивали подчинение выборочной совокупности данных закону нормального распределения; использовали непараметрические (критерий Вилкоксона) и параметрические методы проверки достоверности различий (критерий Стьюдента).

Средняя величина удлинения предплечья составила  $6,4 \pm 1,0$  см (от 5,5 до 8 см). Использовали методики монолокального и биллокального

дистракционного остеосинтеза с применением аппарата Илизарова.

## Результаты и обсуждение

В различных возрастных группах до лечения показатель кистевой динамометрии пораженного сегмента у больных детей 3–12 лет достигал 6,7 кг, что на 41,1% ниже значений интактного предплечья ( $p < 0,01$ ); у пациентов 13–17 лет – сила мышц была снижена на 49,1%. По данным ЭМГ, до операции активационная способность мышц предплечья на пораженной конечности у больных с ВАР в предоперационном периоде зависела от особенностей патологии скелета. В большей степени она была снижена при нарушении развития (аплазии или гипоплазии) лучевой кости, а при наличии укорочения предплечья без дефектов его костей – снижение биоэлектрической активности было минимальным (таблица).

При анализе антропометрических и эхографических параметров пациентов с врожденной лучевой косорукостью в предоперационном периоде установлено, что величина окружности пораженного предплечья в средней трети составила 14,9 см, а для контралатерального – 17,9 см, т.е. на 17% меньше ( $p < 0,05$ ).

Различий в высоте подкожной клетчатки не было выявлено. Указанный параметр был одинаков и составлял  $2,6 \pm 0,8$  мм.

Мышечная ткань пораженного предплечья у всех пациентов, в отличие от нормальной УЗ картины (в виде исчерченности в соответствии с ходом под определенными углами мышечных пучков), представляла собой гипохогенный или эхопозитивный субстрат диффузного характера, ход пучков не определялся. Толщина мышечного слоя лучевой группы мышц на пораженной стороне в группе больных с лучевой косорукостью составила

Таблица

**Параметры ЭМГ мышц предплечья при максимальном произвольном напряжении у больных с аномалиями развития верхних конечностей в дооперационном периоде,  $M \pm m$**

| Тестируемые мышцы     | Конечность        | N  | $M \pm m$      | Me  | Mo   |
|-----------------------|-------------------|----|----------------|-----|------|
| <b>Амплитуда:</b>     |                   |    |                |     |      |
| M. Extensor digitorum | Пораженная        | 37 | $774 \pm 83$   | 500 | 500  |
|                       | Контралатеральная | 25 | $815 \pm 90$   | 700 | 500  |
| M. Flexor c. radialis | Пораженная        | 26 | $540 \pm 62^*$ | 500 | 500  |
|                       | Контралатеральная | 16 | $781 \pm 77$   | 750 | 1000 |
| M. Flexor c. ulnaris  | Пораженная        | 14 | $621 \pm 103$  | 500 | 500  |
|                       | Контралатеральная | 9  | $578 \pm 60$   | 600 | 600  |
| <b>Частота:</b>       |                   |    |                |     |      |
| M. Extensor digitorum | Пораженная        | 37 | $221 \pm 11$   | 200 | 180  |
|                       | Контралатеральная | 25 | $224 \pm 9$    | 210 | 200  |
| M. Flexor c. radialis | Пораженная        | 26 | $251 \pm 11$   | 255 | 200  |
|                       | Контралатеральная | 16 | $237 \pm 12$   | 240 | 190  |
| M. Flexor c. ulnaris  | Пораженная        | 14 | $251 \pm 20$   | 255 | 270  |
|                       | Контралатеральная | 9  | $286 \pm 17$   | 280 | 350  |

Примечание:  $M \pm m$  – средняя арифметическая и ошибка средней, Me – медиана, Mo – мода.

Звездочкой отмечены статистически значимые ( $p < 0,05$ ) различия ЭМГ-параметра между пораженной и контралатеральной стороной. Амплитуда ЭМГ – микровольты, частота ЭМГ – число колебаний в секунду.

15,4±1,3 мм, на интактном предплечье – 14,0±2,6 мм; при локтевой косорукости – 13,2±2,9 мм (у части больных с лучевой косорукостью имела место двусторонняя ВАР сегмента). Более четкий характер мышечной структуры определялся в состоянии максимального произвольного сокращения.

Актуальность изучения функции мышц при врожденных аномалиях развития верхней конечности не вызывает сомнений в контексте предоперационной оценки их морфофункционального состояния, когда выполнение движений у ряда пациентов существенно затруднено, что делает их практически полностью беспомощными и требующими постоянного ухода и опеки.

Изучая макропрепараты 16 мышц верхней конечности при аплазии лучевой кости мертворожденных и умерших новорожденных с лучевой косорукостью, Швед И.А. с соавт. (1990) установили, что отсутствуют следующие мышцы предплечья: длинная ладонная, лучевой сгибатель запястья; а при аплазии первого пальцевого луча – мышцы thenar, сгибатели и разгибатели первого пальца [3]. Многие сформированные мышцы предплечья (локтевой сгибатель запястья, поверхностный и глубокий сгибатели, а также разгибатели пальцев) резко укорочены и смещены латерально. Описанные патологические изменения мышц пораженного предплечья свидетельствуют о тяжелом поражении не только костей верхней конечности, но и ее мягкотканых компонентов, прежде всего мышц. В этой связи необходимо использовать имеющиеся современные неинвазивные методы визуализации мягких тканей. В условиях чрескостного дистракционного остеосинтеза по Илизарову, как показал опыт, ценную информацию о сократительной активности мышц удлиняемого сегмента дает эхография. Однако до настоящего времени возможности интегрированного подхода на основе ЭМГ, эхографии, кистевой динамометрии, визуализация некоторых структур локтевого сустава реализовывались недостаточно.

Оперативное вмешательство и последующий процесс трансформации конечности являются мощным неспецифическим фактором воздействия, унифицирующим реакцию нервно-мышечных структур при разных вариантах врожденной патологии предплечья. Эта реакция сводится к значительному угнетению ЭМГ при попытке максимального произвольного напряжения мышц за счет охранительного центрального торможения, вызванного мощной интероцептивной (в том числе и ноцицептивной) афферентацией из области оперативного вмешательства. При этом на протяжении оперативного лечения в мышцах подверженного дистракции сегмента отмечается большое разнообразие низкоамплитудных паттернов ЭМГ, среди которых мы выделяем низкоамплитудную интерференционную ЭМГ, представляющую собой непрерывную кривую сложного характера со средней амплитудой, не превышающей 100 мкВ. Встречается также редуцированная ЭМГ, запись которой представляет участки интерференционной ЭМГ, чередующиеся с “периодами молчания”.

Обнаруженное нами угнетение произвольной ЭМГ мышц предплечья в процессе оперативного лечения обусловлено механизмами защитного тонического рефлекс-

са, тормозящего активацию основной массы быстрых двигательных единиц, с параллельным повышением тонуса части медленных мотонейронов. Разнообразие паттернов низкоамплитудной ЭМГ мышц удлиняемого сегмента у данных больных отражало многообразие механизмов адаптации двигательных единиц в условиях дистракционного остеосинтеза.

Через 6–12 мес. и в более отдаленные сроки после оперативного лечения ход мышечных пучков оперированного предплечья определялся удовлетворительно, контрактильная реакция сопровождалась увеличением угла хода мышечных пучков. Показатель эхоплотности мышц удлинённого предплечья при проведении теста на контрактильную активность у пациентов умеренно снижался (от 3,1 до 12,6%), что свидетельствовало о постепенном восстановлении сократительных свойств мышц пораженной конечности. При этом средние значения параметров произвольной ЭМГ возвращались к дооперационному уровню. Все это отражает удовлетворительный уровень резервных возможностей мышц удлинённого сегмента и указывает на то, что коррекция оси конечности, восстановление правильных межсегментарных взаимоотношений являются необходимыми предпосылками для роста и развития мышц в процессе онтогенеза.

## Выводы

При аномалиях роста и развития верхней конечности (лучевой и локтевой косорукости, врожденных укорочениях сегментов) использование современных диагностических методов изучения структурно-функционального состояния пораженной конечности как единой биомеханической системы существенно расширяют представление об особенностях вовлечения мягких тканей в патологические процессы, связанные с врожденными аномалиями сегментов.

В предоперационном периоде активационная способность мышц предплечья, по данным ЭМГ, на пораженной конечности при аномалии развития зависит от особенностей патологии скелета. В большей степени она снижена при аплазии или гипоплазии лучевой кости. При наличии укорочения предплечья, не сопровождающегося дефектами его костей, снижение способности к произвольной активации мышц предплечья минимально. Разнообразие паттернов низкоамплитудной ЭМГ мышц удлинённого предплечья у больных с аномалиями развития верхних конечностей отражает многообразие процессов адаптации и дезадаптации периферических структур двигательных единиц в условиях дистракционного остеосинтеза.

Мышечная ткань пораженного предплечья у всех пациентов, по данным эхографии, представляет собой гипоэхогенный или эхопозитивный субстрат диффузного характера, ход пучков не дифференцируется. Через 6–12 мес. и в более отдаленные сроки после лечения ход мышечных пучков оперированного предплечья прослеживается удовлетворительно, контрактильная реакция сопровождается увеличением угла хода мышечных пучков. Прослеживается положительная динамика возрастания силовых параметров при кистевой динамометрии.

## Заключение

Арсенал методик для комплексной оценки структурных и функциональных возможностей верхней конечности в условиях лечения по Илизарову динамично развивается вслед за внедрением в клиническую практику современных методов диагностики. Актуальность их внедрения в ортопедическую клинику определяется необходимостью совершенствования методик лечения с использованием аппарата Илизарова, т.к. лечение врожденных аномалий развития верхней конечности остается серьезной и полностью нерешенной проблемой в современной ортопедии.

При выраженной диспропорции продольных размеров предплечья у пациентов с врожденной аномалией развития сегмента достижение планируемой величины удлинения может лимитироваться состоянием мягкотканых структур. Поэтому в диагностический алгоритм обследования таких больных как до, так и после оперативного лечения целесообразно включать такие методы, как эхографию мягких тканей, электромиографию, УЗ доплерографию, с помощью которой при необходимости определяют ход сосудов предплечья и маркируют его на коже; визуализацию фиброзного тяжа при аплазии лучевой кости и локтевую ямку локтевого отростка, кистевую динамометрию. В случае иссечения фиброзного тяжа целесообразно проведение его морфологического исследования. Для выявления уровня структурно-функционального восстановления мышц пораженной верхней конечности целесообразно проводить тест на сократительную способность мышц (тест на контрактильную активность), информативность которого особенно ценна при отсутствии хватательной функции кисти ввиду недоразвития или отсутствия первого пальца.

Нами установлено, что до лечения активационная способность мышц пораженного предплечья у больных с

аномалиями развития зависела от особенностей патологии скелета. В большей степени она снижена при нарушении развития лучевой кости, а при наличии укорочения предплечья без дефектов его костей – снижение минимально. Угнетение произвольной ЭМГ мышц предплечья в процессе оперативного удлинения обусловлено механизмами защитного тонического рефлекса, тормозящего активацию основной массы быстрых двигательных единиц с параллельным повышением тонуса части медленных мотонейронов. ЭМГ-контроль мышц верхней конечности в процессе оперативного лечения обеспечивает отслеживание возможных тракционных и компрессионно-ишемических повреждений нервных стволов.

## Литература

1. Буравцов П.П., Сизова Т.В., Сайфутдинов М.С. Взаимосвязь врожденного вывиха надколенника с общими диспластическими изменениями в опорно-двигательной системе // Гений ортопедии. – 2007. – № 2. – С. 26–29.
2. Тяжелков А.Л. Ангиографические особенности кровоснабжения кисти при врожденных пороках развития // Заболевания и повреждения верхней конечности у детей: сб. науч. трудов. – Л., 1988. – С. 31–39.
3. Шведовченко И.В., Корюков А.А., Кольцов А.А. Ближайшие результаты хирургического лечения ребенка с множественными пороками развития верхних конечностей // Вестник Всероссийской гильдии протезистов-ортопедов. – 2006. – № 3–4 (25–26). – С. 14–18.
4. Шведовченко И.В., Прокопович В.С. Оперативное лечение проксимальных форм врожденной эктродимии верхних конечностей у детей // Вестн. травматол. и ортопедии им. Н.Н. Приорова. – 2002. – № 4. – С. 73–76.
5. Maschke S.D., Seitz W., Lawtron J. Radial longitudinal deficiency // J. AAOS. – 2007. – Vol.15, No.1. – P. 41–52.
6. Mihran O. Tachdjian Pediatric orthopedics. – Philadelphia [et al.]: W.B. Saunders Company, 1990. – Vol. 1 – P. 189–198.

Поступила 15.06.2011