

Таким образом, клинико-рентгено-лабораторные методы исследования играют ведущую роль в диагностике ГОФР. Они позволяют оценивать активность патологического процесса, прогнозировать течение заболевания и помогают в выборе адекватных методов лечения детей с данной патологией.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бабарыкин Д.А. и др. //Регуляция фосфорно-кальциевого обмена в норме и патологии. — Рига, 1987. — С. 146—160.
2. Братанов Б. Клиническая педиатрия. София, 1987. — Т. 1. — С. 440—450.
3. Герасимов А.М., Фурцева Л.Н. Биохимическая диагностика в травматологии и ортопедии. — М., 1986.
4. Новиков П.В. Клинико-биохимические варианты фосфат-диабета и витамин D-зависимого рахита у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1982.
5. Снетков А.И., Новиков П.В. //Организация и лечение детей с ортопедическими заболеваниями и травмами. — Л., 1990. — С. 114—115.
6. Сторожев В.Л. //Теоретическая медицина и педиатрическая практика. — М., 1981. — Вып. 16. — С. 98—104.
7. Beer S. et al. //Clinic. Endocrinology. — 1981. — Vol. 14. — P. 395—402.
8. Blisiotes M. et al. //J. Clinic. Endocrinol. Metabol. Copyr. — 1988. — Vol. 66, № 2. — P. 294—300.
9. Lawson M. et al. Aspects of the metabolism and function of vitamin D-Vitam. and Horm. adv. res. and appl. New York, 1979. — Vol. 37. — P. 1—67.
10. Liberman V. //Lancet. — 1980. — № 1. — P. 504—507.
11. Marie P. et al. //Metabol. Bone Disecas. — 1981. — № 3. — P. 159—164.
12. Nicar M. et al. //Urology. — 1983. — Vol. 21, № 1. — P. 8—14.
13. Nikiforue S. et al. //Metab. Bone Dis. Relat. Res. — 1979. — Vol. 2, № 1. — P. 17—30.

DIAGNOSIS OF GENETIC FORMS OF RICKETS IN CHILDREN

A.I. Snetkov

Results of examinations of 121 children with genetic forms of rickets were used to develop criteria for the diagnosis and differential diagnosis of vitamin D-resistant and vitamin D-dependent rickets, renal tubular acidosis, and de Toni—Debre—Fanconi's disease. The severity of genetic forms of rickets was found related to manifestation of metabolic disorders. Triggering mechanisms of mineral metabolism disorders in a child's body were revealed, which were related to abnormal vitamin D metabolism in cases with vitamin D-resistant and negative rickets and to genetic defects of the proximal and distal renal canaliculi. Roentgenography of skeletal bones helped detect a number of important symptoms characteristic of osteomalacia, osteoporosis, osteosclerosis, and combinations thereof. Roentgenography of the hand with magnification x3—4 demonstrated a high informative value of the method and confirmed the similarity of structural disorders in the bones of the hand and other skeletal zones.

© А.Н. Махсон, 1994

А.Н. Махсон

РЕЗЕКЦИЯ СЕГМЕНТА КОНЕЧНОСТИ КАК ОСОБЫЙ ТИП ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА У БОЛЬНЫХ СО ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ ОПУХОЛЯМИ

Московская городская онкологическая больница № 62

Разработано оперативное вмешательство, названное резекцией сегмента конечности. Операция заключается в удалении целого сегмента конечности (включая кости, сустав, мышцы и кожу) после предварительного выделения на всем его протяжении магистральных сосудов и нервов, которые сохраняются. При локализации опухоли в костях, формирующих коленный сустав, операция заканчивается наложением аппарата внешней фиксации для достижения консолидации бедренной и большеберцовой костей. В последующем производится остеотомия на одном или двух уровнях и удлинение конечности в аппарате. На руке, где укорочение в меньшей степени сказывается на функции, после резекции сегмента конечности с локтевым суставом дефект кости может быть замещен эндопротезом. По данной методике оперировано 8 больных с разными злокачественными опухолями.

Сохранение конечности у больного со злокачественной опухолью кости или мягких тканей допустимо при обязательном условии — операция должна быть выполнена так, чтобы не возник рецидив опухоли. Хорошо известно, что рецидивная опухоль морфологически более анаплазирована, а по клиническому течению более агрессивна — это проявляется выраженной склонностью к отдаленному метастазированию и ускорению темпа роста опухоли. Основой оперативного вмешательства в онкологической хирургии является требование, сформулированное Н.Н. Петровым и обозначенное им как «абластика». Развивая этот основополагающий принцип, А.И. Раков дополнил его представлением о футлярности и зональности оперативного вмешательства. Злокачественная опухоль в начальных фазах роста распространяется в пределах мышечно-фасциального влагалища, в котором она возникла, а в более запущенных стадиях способна разрушать фасцию и распространяться на соседний «футляр». Следовательно, полноценная абластика может быть достигнута при удалении опухоли вместе со всем мышечно-фасциальным влагалищем, в котором она распространяется. Иными словами, разрезы должны проходить так, чтобы фасции, ограничивающие это влагалище, оказывались в удаляемом препарате ненарушенными, а мышцы иссекались с обоими точками их прикрепления. Подобное оперативное вмешательство в полной мере соответствует представлению о футлярности. Но такого рода операции осуществимы только при некоторых локализациях опухолевого процесса. К таким локализациям относится плечелопаточная область. При опухоли лопатки или проксимального метаэпифиза плечевой кости принцип футлярности реализует операция Тихова—Линдберга, предусматривающая удаление единым блоком

лопатки, плечевого сустава, проксимального метаэпифиза плечевой кости и мышц с обоими точками их прикрепления — на лопатке и на плечевой кости. Приведенные теоретические представления подтверждаются нашим 30-летним клиническим опытом. При выполнении подобных операций у 57 больных со злокачественными опухолями различного генеза рецидив развился только у одного больного.

При других локализациях опухолей опорно-двигательного аппарата принцип футлярности в полной мере практически неосуществим. В таких ситуациях используется принцип зональности по А.И. Ракову. Мышечно-фасциальный футляр иссекается в хирургически доступной области, и это может быть одна или две, редко три его стенки, а в других отделах удаляется целая зона на вид здоровых мягких тканей, окружающих опухоль. Трудности возникают при определении величины подлежащей удалению вместе с опухолью зоны как бы здоровых мягких тканей. Решение принимается на основе личного опыта оперирующего хирурга, т.е. всегда субъективно.

Наиболее принятым в современной клинической практике типом сохранных операций является резекция суставного конца длинной кости с окружающими ее мягкими тканями; образующийся костный дефект замещается эндопротезом или консервированным аллотрансплантатом. При опухолях мягких тканей производится так называемое широкое иссечение опухоли. Частота рецидивов при таких типах сохранных операций остается высокой, достигая при некоторых нозологических формах опухолей 50%. Опасность возникновения рецидивов связана с тем, что при этих оперативных вмешательствах не могут быть в полной мере соблюдены принципы футлярности и зональности.

Нами предложен особый тип оперативного вмешательства — резекция целого сегмента конечности. Операция основана на идее Н.А. Богораза, заключающейся в выделении сосудисто-нервного пучка на протяжении конечности в зоне роста опухоли и удалении всех мягких тканей и кости с их циркулярным пересечением на двух уровнях. Опилы костей сближают и производят иммобилизацию с расчетом на их консолидацию. Первое такое оперативное вмешательство Н.А. Богораз выполнил в 1913 г. Однако дальнейшего распространения этот способ не получил — вероятно, в связи с недостаточной разработкой техники операции, а главное — из-за большого укорочения конечности и, следовательно, резкого нарушения ее функции.

Современные достижения хирургии и развитие методов пластического замещения дефектов, в частности с использованием аппаратов внешней фиксации, позволили нам разработать иной тип оперативного вмешательства. Операция выполняется следующим образом. При локализации злокачественной опухоли в дистальном отделе бедренной кости или мягких тканях бедра производят два циркулярных разреза кожи. Первый разрез делают на бедре,

отступая от края опухоли на расстояние, равное ее размеру по длине (при агрессивной, быстро растущей опухоли) или половине ее длины (при менее агрессивных и медленно растущих опухолях). Вторым разрез производят в области эпифиза большеберцовой кости, так как коленный сустав со всеми его элементами (капсулой, связками и др.) удаляется в едином блоке с препаратом. Между этими двумя разрезами выделяют магистральные сосуды и нервы. Все мягкие ткани и бедренную кость в верхнем отделе раны и метафиз большеберцовой кости с головкой малоберцовой кости пересекают пилой Джильи поперечно. Бедренную и большеберцовую кости сближают и производят остеосинтез в аппарате внешней фиксации. Обычно укорочение после таких резекций достигает 20—22 см. Консолидация костей, как правило, наступает через 3—4 мес. Затем больному производится удлинение конечности в аппарате внешней фиксации.

При локализации опухоли в проксимальном отделе большеберцовой кости или на плече операция выполняется по такому же принципу. Обязательным элементом оперативного вмешательства мы считаем удаление близлежащего сустава. Этот хирургический прием является одним из существенных отличий предлагаемого оперативного вмешательства от резекции суставного конца. Последняя предусматривает вскрытие полости сустава, пересечение его капсулы и синовиальной оболочки. Опасность нарушения абластичности при резекции суставных концов значительно выше, чем при резекции сегмента конечности, при которой в наибольшей степени реализуется принцип футлярности и зональности. Важно также, что при резекции сегмента конечности есть критерий для определения величины удаляемой зоны мягких тканей, соотношенный с распространенностью опухоли (ее размером по длине). Предлагаемый показатель основан на исследовании R. Mikami (1964) и нашем клиническом опыте.

Всего нами произведено 8 оперативных вмешательств такого типа: при остеогенной саркоме (3 больных), злокачественной фиброзной гистiocитоме (2), злокачественной остеобластокластоме, синовиальной саркоме и рабдомиосаркоме (по одному больному). Процесс локализовался в дистальном отделе бедренной кости у 5 больных, в проксимальном отделе большеберцовой кости у 2 и в области локтевого сустава у 1.

У больной с остеогенной саркомой дистального отдела бедренной кости уже в первое полугодие после операции развились рецидив опухоли и метастазы в легкие. При поступлении опухоль распространялась у нее до границы средней и верхней трети бедра. От экзартикуляции бедра больная категорически отказывалась, а резекция сегмента конечности оказалась недостаточно радикальным вмешательством. У другой больной — с повторными рецидивами синовиальной саркомы после ее нерадикального иссечения — через год после резекции сегмента конечности появились множественные метастазы в лег-

ких при отсутствии рецидива. Остальные больные живы без рецидива и метастазов при сроках наблюдения от 1 года до 14 лет.

Больная Ш., 39 лет, поступила 5.01.92. В конце 1990 г. у нее была выявлена деструкция дистального метаэпифиза правой бедренной кости. В одной из областных больниц процесс ошибочно расценен как сосудистая доброкачественная опухоль и 7.05.91 произведена краевая резекция, а 7.10.91 у больной произошел патологический перелом бедренной кости. При обследовании в Московской городской онкологической больнице № 62 диагностирована злокачественная фиброзная гистиоцитома (верифицирована морфологически). Коленный сустав резко утолщен за счет опухолевого образования, занимающего переднюю, внутреннюю и наружную поверхности бедра. Размер опухоли 25×20 см. На рентгенограммах определяется литический очаг деструкции, занимающий весь дистальный метаэпифиз бедренной кости и распространяющийся на диафиз. Кортикальный слой истончен и местами разрушен. Перелом медиального мыщелка. На уровне нижней трети бедра — мягкотканый компонент по переднемедиальной поверхности (см. рис. 1 на вклейке).

В предоперационном периоде больной проведен курс гамма-терапии методом среднего фракционирования. Очаговая доза 28 Гр. Клинический эффект выражался в уменьшении болей.

22.02.92 произведена операция — резекция сегмента конечности (22 см). Операция закончена наложением аппарата внешней фиксации. Циркулярная кожная рана зажила первичным натяжением. В послеоперационном периоде проведен курс химиотерапии: циклофосфан 2800 мг, винкристин 2 мг, дитисен 200 мг. В последующем в течение 5 мес больная раз в месяц получала повторные курсы химиотерапии.

Консолидация костных фрагментов наступила через 3 мес (см. рис. 2 на вклейке). Аппарат был снят и наложена гипсовая лонгета.

4.10.92 произведена вторая операция — остеотомия на двух уровнях: в верхней трети бедра и в проксимальном отделе голени. Наложены штатфетовой аппарат внешней фиксации и через 2 нед начата дистракция по 1 мм в сутки на двух уровнях. Регенераты формировались на обоих уровнях. Постепенно у больной развивалась эквинусная деформация стопы. 28.09.93 выполнена закрытая ахиллотомия. Через 14 мес достигнуто удлинение конечности на 21 см (14 см на бедре и 7 см на голени). На обоих уровнях сформировались регенераты (см. рис. 3 на вклейке). Аппарат снят и наложена кокситная гипсовая повязка на 2 мес для уплотнения регенератов.

Через 2 года после начала комбинированного лечения у больной нет признаков рецидива и отдаленных метастазов. Достигнуто уравнивание длины конечностей, неврологических расстройств нет. Чувствительность и движения в стопе сохранены в полном объеме.

EXTREMITY SEGMENT RESECTION AS A SPECIAL TYPE OF SURGICAL INTERVENTION IN PATIENTS WITH MALIGNANT TUMORS

A.N. Makhson

A surgical intervention called extremity resection was developed. It consists in removal of the entire segment of the extremity (including bones, joints, muscles and skin) after preisolation throughout its extension of great vessels and nerves which are preserved. With a tumor in the bones forming a knee joint, the operation ends with the application of the exterior fixation apparatus to achieve consolidation of the femur and the tibia. Then osteotomy is performed at one or two levels and the extremity is extended in the apparatus. A bone defect may be replaced by an endoprosthesis on the arm where shortening lesser affects the function after resection of an extremity segment with the ulnar joint. Eight patients with various malignant tumors were operated on in accordance with this procedure.

© Коллектив авторов, 1994

А.М. Мытшиков, Л.Б. Иванов,
Г.С. Эшанкулов, П.И. Золкин, В.В. Кораблев,
С.Ю. Щедрина

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОСТТРАВМАТИЧЕСКИХ ДЕФЕКТОВ ЧЕРЕПА У ДЕТЕЙ

Московский институт педиатрии и детской хирургии

Представлен многолетний опыт лечения детей с посттравматическими дефектами и вдавненными переломами костей свода черепа и анализ результатов различных краниопластических операций у 141 ребенка в возрасте от 1 мес до 15 лет. Проведен сравнительный анализ различных методов краниопластики с использованием разнообразных пластических материалов. Лучшие результаты в отдаленные сроки отмечены при пластике компрессионным методом аутокостью, аллотрансплантатами и углеродными эксплантатами.

С увеличением частоты тяжелых черепно-мозговых повреждений и соответственно числа оперативных вмешательств увеличивается число детей с дефектами костей свода черепа. Восстановительное лечение у детей, перенесших черепно-мозговую травму, не приводит к полной реабилитации, если остаются костные дефекты. Вопросы пластического замещения дефектов костей свода черепа продолжают вызывать дискуссию. Исход костно-пластической операции зависит от реактивности организма на момент вмешательства, степени восстановления функции головного мозга в посттравматическом периоде, вида трансплантата, методики оперативного вмешательства.

В настоящее время для краниопластики применяют аутопластические (реплантация, аутопластика, пластика временно удаленным и консервированным костным лоскутом черепа), аллопластические и небиологические пластические материалы (эксплантаты). Рецидив костного дефекта после пластической операции вследствие осложнений (нагноение раны, некроз мягких тканей, остеомиелит и рассасывание трансплантата) возникает, по данным разных авторов, в 0,7—4% и даже в 10—33% случаев.

Неудовлетворительные результаты краниопластики при лигатурной фиксации трансплантата во многом связаны с его нестабильностью и недостаточно плотным прилеганием к воспринимающему ложу. В результате нарушается нормальный процесс лизиса трансплантата и новообразования кости, что приводит к рецидиву дефекта [1, 2].

Компрессионная методика краниопластики предпочтительнее. Однако до последнего времени была известна единственная методика такого рода — посадка трансплантата прямоугольной формы, примененная только в эксперименте. Отсутствие четких методических рекомендаций по ее выполнению препятствовало внедрению в практику [3]. Нами разработана и с 1984 г. используется оригинальная методика компрессионной аллокраниопластики посттрав-