

3. Бутко В. С. // Уровская болезнь в Забайкалье.— Иркутск, 1974.— Вып. 1.— С. 83—88.
4. Зайчик В. Е. // Мед. радиология.— 1987.— № 9.— С. 47—50.
5. Зайчик В. Е., Цисляк Ю. В. // Лаб. дело.— 1981.— № 2.— С. 100—101.
6. Корело А. М., Квасов В. И., Зайчик В. Е. // Ядерные методы анализа вещества.— М., 1977.— С. 288.
7. Москалев Ю. И. Минеральный обмен.— М., 1977.
8. Ньюман У., Ньюман М. Минеральный обмен кости: Пер. с англ.— М., 1961.
9. Человек: Медико-биологические данные: Пер. с англ.— М., 1977.
10. Bratter P., Gawlik D., Lausch J. et al. // J. Radioanal. Chem.— 1977.— Vol. 37.— P. 393—403.
11. Comar D., Riviere R., Raynard C. et al. // Radioactive Isotope in Klinik und Forschung.— 1968.— Vol. 8.— P. 186—196.
12. Horilum F., Marin C. // J. Pediatr.— 1977.— № 1.— P. 56—60.
13. Iyenger G., Kollemer W., Bowen H. // The elemental composition of human tissues and body fluids.— New York, 1978.— P. 151.
14. Tothill P. // In vivo body composition studies.— New York, 1990.— P. 107—116.
15. Woodard H. // Health Phys.— 1962.— Vol. 8, N 5.— P. 513—517.
16. Woodard H., White D. // Br. J. Radiol.— 1986.— Vol. 59, № 708.— P. 1209—1218.

ESTIMATION OF BONE TISSUE COMPOSITION IN CHILDREN WITH GENETICALLY CAUSED TYPES OF RICKETS DURING THE TREATMENT

A. P. Berezniy, A. I. Snetkov, V. E. Zaichik

Before and after drug therapy the absolute concentration and concentration correlations of Ca, P, Mg, Na, K, Cl in bioplate of the upper flaring portion of the ileum were determined in 20 children with genetically caused types of rickets (GCTR) as well as in 30 healthy children (control group) using neutron activating analysis. It was shown that in children with GCTR the contents of Ca, P, Na were statistically reliably decreased on average 25—30 % in comparison with healthy children, Mg content — on more than 45 %. The changes in concentration correlations of Ca:Mg, Ca:Na, P:Na were observed. In most children with GCTR the drug therapy resulted in normalization of all tested parameters except Mg. Mg deficit was noted both in its absolute concentration and in Ca:Mg concentration correlation. Possibly, it was the indication of the necessity to include Mg containing drugs into the complex treatment.

© Коллектив авторов, 1994

О. А. Малахов, А. А. Беляева, А. В. Блинов

ПРЕДОПЕРАЦИОННОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ С ПРИМЕНЕНИЕМ ДИСТРАКЦИОННОГО АППАРАТА ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ КИСТИ У ДЕТЕЙ

Центральный институт травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова, Москва

Проведено оперативное лечение 66 детей с различными пороками развития кисти. Показано важное значение серийной ангиографии кисти и предплечья в предоперационном обследовании больных. Применение метода distraction с использованием разработанного в отделении аппарата дало возможность увеличить объем местных пластических ресурсов при синдактилии и рубцовых деформациях кисти, а также позволило удлинить недоразвитые костные сегменты при тяжелых пороках развития кисти. У большинства больных получены хорошие и удовлетворительные результаты.

За период с 1987 по 1992 г. в отделении детской ортопедии ЦИТО находились 66 больных с различными пороками развития кисти, которым было проведено лечение с применением разработанного в клинике distractionного аппарата. По диагнозам больные распределялись следующим образом: эктродактилия — 9 человек, брахидактилия — 12, амниотические деформации — 22, простая синдактилия — 8, клинодактилия — 5, рубцовые деформации кисти — 8, центральная полидактилия — 2. Приведенные данные свидетельствуют о том, что у большинства пациентов была тяжелая врожденная патология кисти.

Основными методами обследования больных в предоперационном периоде являлись общеклинический, рентгенологический, рентгеноангиографический. По данным литературы [1, 2], ангиографические исследования верхней конечности, проведенные при различных пороках развития кисти, выявили значительные нарушения формирования сосудистой системы. Опасность оперативных вмешательств в условиях измененной анатомии магистральных сосудов возрастает, незнание ее особенностей может привести к тяжелым осложнениям.

Анализ результатов ангиографии, проведенной у 22 наших больных (23 исследования), позволил обнаружить серьезные нарушения формирования артериальной и венозной сети недоразвитых конечностей. У большинства больных, помимо общего обеднения кровоснабжения пораженной конечности, имелись такие отклонения, как высокое деление плечевой артерии, гипоплазия мелких сосудов предплечья: присутствовала, как правило, одна недоразвитая межкостная артерия, дающая небольшое количество мышечных ветвей (в норме должно быть 2—3 межкостных артерии). Отмечались также незамкнутость или отсутствие ладонных артериальных дуг, гипоплазия общих ладонных пальцевых артерий, особенно питающих пораженные сегменты, гипоплазия, а в некоторых случаях и аплазия собственных ладонных пальцевых артерий, кровоснабжающих недоразвитые пальцы. При поражениях, сопровождавшихся синдактилией, обнаруживалось также низкое деление общих ладонных пальцевых артерий на собственные пальцевые артерии, что имеет важное значение при проведении оперативных вмешательств. У большинства больных венозный отток осуществлялся только по поверхностным венам, отмечалась гипоплазия глубоких вен кисти и предплечья. Все это создавало условия для неадекватного кровоснабжения в месте будущей операции — снижения его с развитием элементов недостаточности по артериовенозному типу.

Данные ангиографии учитывались нами при проведении операций на кисти, знание анатомии сосудистой сети позволило в предоперационном периоде определить возможность и объем оперативного вмешательства.

У ряда больных ангиографическое исследование предплечья и кисти проводили перед операцией и через 2—3 года после нее. После операции отмечалось улучшение кровоснабжения недоразвитых сегментов: увеличивался просвет общих

и собственных ладонных пальцевых артерий, возрастало число капилляров.

В общей сложности больным с пороками развития кисти было проведено 172 операции. В большинстве случаев требовались неоднократные вмешательства, особенно при амниотических деформациях кисти, эктродактилии, а также при пороках развития, сопровождавшихся различными вариантами синдактилии.

Как отмечалось выше, в лечении рассматриваемого контингента больных использовался разработанный в нашей клинике distractionный аппарат. Он имеет distractionные узлы, выполненные в виде дуг, на концах которых расположены Г-образные пластины с отверстиями под спицы, и в виде скоб, также с отверстиями под спицы. Distractionные узлы соединены между собой резьбовыми стержнями с шарнирами. Аппарат позволяет исправлять многоплоскостные деформации, так как он состоит из нескольких distractionных блоков и distraction может проводиться в любой нужной плоскости. Аппарат прост в обращении, портативен, удобен для работы с детской кистью, предусматривает возможность перекомпоновки distractionных узлов в соответствии с заданной целью. Благодаря небольшой массе он не обременяет ребенка.

Аппарат применяется с целью удлинения недоразвитых фаланг пальцев и пястных костей, создания дополнительной кожной складки при синдактилии кисти и рубцовых сгибательных контрактурах пальцев (для последующей кожной пластики местными тканями), с целью выведения кисти в физиологическое положение и растяжения первого межпальцевого промежутка при различных вариантах косорукости и аплазии I пальца (для более успешного проведения в последующем реконструктивных операций на предплечье и кисти).

Аппарат применяется следующим образом. Предварительно клинически и рентгенологически определяют в каждом конкретном случае расстояние между спицами. Спицы проводят в специальные отверстия в скобах и пластинах. После проведения натягивают их зажимом, пригибают по наружной поверхности скоб и пластин и скрепляют кусачками. Дозированную distraction производят путем вращения гаек, а поскольку все шарниры выполнены одноплоскостными, distraction осуществляется в строго заданной плоскости. Вокруг спиц мы прокладываем асептические повязки, на кисть надеваем стерильный мешочек, который меняем ежедневно.

Операции по поводу различных форм синдактилии были произведены 49 детям.

Как видно из представленной таблицы, при таких пороках развития, как клинодактилия, амниотические деформации кисти, синдактилия чаще поражала обе кисти, а при эктродактилии и брахисиндактилии поражение преимущественно носило односторонний характер. Изолированная синдактилия во всех случаях была односторонней. Мы обратили также внимание на то, что брахисиндактилия и амниотические деформации сопровождались синдактилией у большинства больных, тогда как при эктродактилии сращение пальцев встречалось реже.

Распределение больных с синдактилией в зависимости от сочетания ее с другими пороками развития кисти

Тип порока развития	Число больных	Число пораженных кистей
Эктросиндактилия	4	6
Брахисиндактилия	7	8
Синдактилия с клинодактилией	5	9
Рубцовая синдактилия	8	11
Амниотическая синдактилия	17	24
Изолированная синдактилия	8	8
Всего...	49	66

При лечении синдактилии применялся метод создания дополнительной двухслойной кожной складки путем растяжения сращенных фаланг в аппарате. По окончании distraction и создания необходимого запаса кожи аппарат демонтировали и производили кожную пластику формируемого межпальцевого промежутка местными тканями. Оптимальным возрастом для лечения синдактилии мы считаем 4—5 лет и старше. В более раннем возрасте операцию производили при угрозе нарушения кровообращения в пальцах кисти, а также в случаях, когда в процессе роста выявлялась тенденция к образованию грубой деформации с нарушением функциональных показателей кисти.

Distraction начинали на 3-и сутки после наложения аппарата, режим ее составлял 2 мм в сутки.

При формировании межпальцевого промежутка применяли Z-образные разрезы кожи с созданием в последующем треугольных кожных лоскутов. Формирование межпальцевого ложа производили с использованием тыльно-ладонных треугольных лоскутов. Подобная техника оперативного вмешательства представляется нам наиболее рациональной, так как она способствует предотвращению нарушений кровообращения в послеоперационном периоде, образования в процессе роста ребенка рубцовых деформаций пальцев.

Рубцовые сгибательные контрактуры пальцев устраняли по разработанной в отделении методике путем distraction за рубец в аппарате с предварительным введением в толщу рубца спицы Киршнера. Вторым этапом производили кожную пластику.

Швы снимали на 12-е сутки после операции. В последующем проводили различные реабилитационные мероприятия, направленные на разработку движений в суставах кисти, предупреждение образования грубых рубцов.

С целью восстановления длины недоразвитых фаланг пальцев и пястных костей применяли два вида distraction: 1) удлинение сегмента начиная со 2—3-х суток после остеотомии; 2) удлинение сегмента после остеотомии и образования первичной костной мозоли. В основном производили удлинение I и II пястных костей и основных фаланг II—V пальцев кисти. Режим distraction составлял 0,5 мм в сутки при удлинении фаланг пальцев и 1 мм в сутки при удлинении пястных костей. Фаланги удлиняли на 50—70 % от исходной длины, пястные кости — на 50—150 %.

При сложных пороках развития кисти, когда недоразвитие костных сегментов сочеталось с синдактилией, первым этапом производили удлинение недоразвитых фаланг в аппарате, а в последующем — растяжение межпальцевого промежутка и кожную пластику.

У большинства больных получены хорошие и удовлетворительные результаты. Из осложнений отмечались нагноение операционной раны — у 1 больного, расхождение швов — у 2, острое нарушение кровообращения — у 2, рубцовые контрактуры — у 3.

Нужно отметить, что у больных, которым было проведено ангиографическое исследование, сосудистых осложнений не выявлено.

Таким образом, применение метода distraction при лечении врожденных пороков развития кисти позволяет создавать необходимый запас кожи для кожной пластики местными тканями, а также производить удлинение фаланг пальцев и пястных костей с последующим улучшением функции и сохранением всех видов чувствительности.

ЛИТЕРАТУРА

1. Беляева А. А. Ангиография в клинике травматологии и ортопедии. — М., 1993. — С. 123—129.
2. Hadidi A. T. // J. Hand Surg. [Br.]. — 1990. — Vol. 15. — P. 171—180.

CONGENITAL HAND MALFORMATIONS IN CHILDREN. PREOPERATIVE EXAMINATION AND SURGICAL TREATMENT USING DISTRACTION DEVICES

O. A. Malakhov, A. A. Belyaeva, A. V. Blinov

66 children with various defects of hand were treated surgically. Important significance of serial angiography of hand and forearm was shown. Application of distraction using the device worked out at clinic allowed to increase the volume of local plastic sources in syndactylia and scarry hand deformities as well as to lenthen the underdeveloped osseous fragments in severe hand anomalies. Good and satisfactory results were obtained in the most of patients.

© О. Л. Нечволодова, Л. К. Михайлова, 1994

О. Л. Нечволодова, Л. К. Михайлова

К ВОПРОСУ О КЛАССИФИКАЦИИ СПОНДИЛОМЕТАФИЗАРНЫХ ДИСПЛАЗИЙ: СПОНДИЛО-ФИЗАРНО-МЕТАФИЗАРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Центральный институт травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова, Москва

Проведен клинко-рентгенологический анализ 107 случаев наследственных системных заболеваний скелета с преимущественным поражением ростковой (физарной) и метафизарной зоны, которые объединены в группу «спондило-физарно-метафизарная дисплазия». Изменения скелета прослежены в динамике, возраст наблюдавшихся больных от 1 года до 16 лет. В зависимости от степени поражения физарной и метафизарной зон и его преимущественной локализации выделено три типа спондило-физарно-метафизарной дисплазии: А (с преимущественным поражением тазобедренных суставов), В (с преимущественным поражением позвоночника) и С (с равномерным поражением позвоночника и длинных костей).

В 1983 г. на состоявшемся в Париже Международном симпозиуме по наследственным заболеваниям скелета ведущими специалистами в

этой области была принята классификация скелетных дисплазий, в том числе метафизарных, которая впоследствии получила название Парижской. Спустя 5 лет после ее принятия R. Lachman, D. Rimoin, J. Spranger опубликовали работу [3], в которой указали на гетерогенность спондилометафизарных дисплазий (СМД). Ретроспективный анализ литературы позволил им сделать вывод, что большинство заболеваний, диагностированных как болезнь Шмида [6], на самом деле относятся к другой группе скелетных дисплазий. Тремя годами позже P. Maroteaux и J. Spranger [5] высказали сомнение в точности Парижской классификации и предложили свою, объединив ранее разрозненные формы метафизарных остеохондродисплазий в одну группу и выделив в ней 3 типа. Таким образом, клинический полиморфизм остеохондродисплазий, особенности проявления и течения заболеваний у детей в разные возрастные периоды заставляют исследователей вновь возвращаться к вопросам классификации наследственных заболеваний скелета, в частности СМД.

Целью настоящей работы было изучение клинических и рентгенологических характеристик СМД и определение клинко-рентгенологических особенностей проявления этих заболеваний у детей в зависимости от возраста.

С 1975 по 1993 г. в Центральном институте травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова наблюдались 138 больных с СМД (71 мальчик и 67 девочек). Возраст пациентов при первом обращении в институт колебался от 1 года до 8 лет. Предварительное изучение историй болезни выявило, что в 31 случае рентгенологическое обследование костной системы было неполным, поэтому эти истории болезни из дальнейшего анализа исключены. Таким образом, в основу работы положены данные клинического и рентгенологического обследования 107 больных с СМД. 30 % больных наблюдались в динамике, средний срок наблюдения 12 лет. Диагнозы при поступлении были следующими: у 42 больных — врожденная спондилоэпифизарная дисплазия, у 10 — метафизарная хондродисплазия Шмида, у 16 — спондилометафизарная дисплазия Козловского, у 6 — спондилоэпиметафизарная дисплазия и у 33 — недифференцированная форма системного наследственного заболевания скелета.

Изучение рентгенологической картины костной системы у этих больных в динамике позволило нам сделать вывод, что общим для всех случаев является наличие врожденного дефекта ростковой (физарной) и метафизарной зон. Это приводит к поражению всех костей скелета, в том числе и позвоночника. Однако степень и преимущественная локализация поражения этих двух зон может быть различной, что обуславливает различие клинических проявлений заболевания. Объединив всех больных в одну группу — «спондило-физарно-метафизарная дисплазия» (СФМД), мы на основании особенностей клинической картины и рентгенологических проявлений выделили 3 типа болезни: А, В, С. Клинко-рентгенологическая характеристика изучалась в динамике в трех возрастных группах: до 3 лет (первая группа), 4—8 лет (вторая) и 9—16 лет (третья).