

результаты лечения ЗКМОП, отдаленные результаты остаются неутешительными, что обусловлено морфологической структурой этих агрессивных по клиническому течению опухолей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алоян А.И. Первичные опухоли и опухолеподобные заболевания шейного отдела позвоночника: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 1994. — С. 18.
2. Андрианов В.Л., Волков М.В. //Опухоли позвоночника у детей. — М., 1977. — С. 5-10.
3. Бизер В.А., Елашов Ю.Г. //Опухоли опорно-двигательного аппарата. — М., 1981. — С. 51-58.
4. Бизер В.А. //Съезд травматологов-ортопедов, 4-й: Труды. — М., 1982. — С. 154-157.
5. Бизер В.А., Тимухина В.Н. //Вопр. онкол. — 1982. — Т. 28, N 7. — С. 45-49.
6. Бурдыгин В.Н. //Международный симпозиум по пластической и реконструктивной хирургии в онкологии, 1-й. — М., 1997. — С. 28.
7. Воронович И.Р., Пашкевич Л.А. //Съезд травматологов-ортопедов, 4-й: Труды. — М., 1982. — С. 149-153.
8. Двойрин В.В. //Вопр. онкол. — 1982. — Т. 28, N 12. — С. 29-37.
9. Зацепин С.Т. //Международный симпозиум по пластической и реконструктивной хирургии в онкологии, 1-й. — М., 1997. — С. 29-30.
10. Козлова А.В. //Мед. радиол. — 1965. — N 11. — С. 9-15.
11. Корж А.А., Хвостюк Н.И. //Комплексное лечение опухолей костей. — Киев, 1979. — С. 177-190.
12. Корж А.А., Продан А.И. //Ортопед. травматол. — 1989. — N 3. — С. 1-4.
13. Корнилов Б.М., Овчинников О.Д., Шелепов С.В. //Научно-практическая конференция "Настоящее и будущее костной патологии": Тезисы докладов. — М., 1997. — С. 49-50.
14. Ланцман Ю.В. //Опухоли костей: клиника, диагностика. — Томск, 1990. — С. 15-45.
15. Марицкий С.В. Комплексное рентгенологическое исследование при опухолях позвоночника: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Томск, 1989.
16. Махсон А.Н. //Всероссийская научно-практическая конференция ортопедов и травматологов: Тезисы докладов. — Рязань, 1995. — С. 61-62.
17. Позднухов Л.Г., Валиева Р.К. //Здравоохр. Казахстана. — 1981. — N 12. — С. 37-40.
18. Anract Ph., Ouknait M., Vinh T.S. et al. //The First International Symposium Plastic and Reconstructive Surgery in Oncology. — М., 1997. — С. 33.
19. Kaplan E.L., Meier P. //J. Am. Stat. Ass. — 1958. — Vol. 53. — P. 457-481.
20. Papillon J., Chassara J.L. //Radiol. Electrol. Med. Nucl. — 1971. — Vol. 52, N 1-2. — P. 62-78.
21. Pelepich M.V., Vietti T.Z. //Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys. — 1981. — Vol. 7, N 1. — P. 27-31.
22. Poitout D., Tropiano P., Moulene J.F. //The First International Symposium Plastic and Reconstructive Surgery in Oncology. — М., 1997. — С. 32.

COMBINED TREATMENT OF MALIGNANT MEDULLAR SPINE TUMORS

V.A. Bizer, G.T. Kudryavtseva, A.L. Zubarev

Twenty four patients with malignant medullar spine tumors were reviewed. Sacrum was involved in 67% of cases. Combined methods including chemotherapy and

radiation therapy as well as complex methods including distant gamma-therapy, surgical management and chemotherapy were used. After chemotherapy and radiation therapy 58.3% of patients survived for at least 1 year, 41.7% of patients - 3 years and 33.3% - 5 years. In the most of those patients radical operation was impossible to perform, so chemotherapy and radiation therapy to decrease compression of spinal cord and increase of life time should be considered as an adequate method.

© Коллектив авторов, 1999

Л.К. Михайлова, М.Б. Цыкунов, И.С. Косов, М.А. Еремушкин

ТЕОРЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ РЕАДАПТАЦИИ ДЕТЕЙ С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СКЕЛЕТА

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

Авторами дано теоретическое обоснование принципиально нового подхода к лечебной тактике при наследственных заболеваниях скелета — реадaptации. Рассматриваются патофизиологические, анатомо-функциональные и методологические аспекты формирования компенсаторно-приспособительных механизмов при патологически измененных двигательных стереотипах у больных с данной патологией. Формулируются и обосновываются главные принципы реадaptации детей с наследственными заболеваниями скелета. Предлагается лечебно-диагностический алгоритм построения реадaptационных мероприятий.

В последние десятилетия отмечается тенденция к изменению структуры патологических состояний в детской ортопедии — увеличивается число больных с наследственными заболеваниями скелета (НЗС). Сегодня из общего числа обращений в детские поликлиники по поводу ортопедической патологии до 90% связаны с болезнями, имеющими наследственно детерминированный характер.

Сложность и многоплановость задачи лечения детей с НЗС обусловлены их прогрессирующим течением, разнообразием поражения и заинтересованностью всех отделов опорно-двигательного аппарата. Методы классической ортопедии не всегда приемлемы для лечения детей с наследственной патологией, нужны новые, нестандартные подходы в оказании им специализированной помощи.

Как известно, в процессе онтогенеза человеческий организм постоянно приспосабливается, адаптируется к условиям окружающей среды в соответствии с его собственной наследственной программой, контролирующей реализацию генотипа в фенотип. При относительно здоровом генотипе и адекватных условиях внешней среды весь цикл индивидуального развития проходит в рамках физиологической нормы. В случае поломки носителей наследственной информации те

же внешние условия начинают восприниматься организмом как экстремальные, в результате возникает процесс, обратный адаптации, — дезадаптация. В свою очередь срыв адаптации приводит к дисфункции, что может быть сопряжено с инвалидизацией индивидуума и даже с летальным исходом (см. рисунок). Любая форма приспособления организма в таком случае окажется нерациональной, непригодной для полноценной жизнедеятельности и в итоге только ухудшит состояние функциональных систем.

Единственным выходом из такого рода ситуации является реадаптация — формирование новых компенсаторных механизмов, способных заместить нерациональные формы приспособления организма к действию физических факторов более рациональными.

Приспособления к среде могут совершаться на разных морфологических уровнях — от молекулярного и субклеточного до организменного. Чем ближе уровень приспособления к молекулярному, тем более генерализован его механизм, тем оно эффективнее, «надежнее» [4]. Однако новые компенсаторные приспособления при наследственной патологии возникают фенотипически, т.е. не наследуются. Поэтому процесс адаптации проходит вначале поведенческий, затем гомеостатический и только в заключение — метаболический уровень своего развития.

Двигательные дефекты, характерные для тех или иных наследственных заболеваний, начинают проявляться на разных этапах психомоторного развития ребенка. Без их адекватной коррекции у пациента не только вырабатываются извращенные двигательные навыки, но и возникают отклонения психоземotionalного состояния. Лишь раннее начало создания рациональных форм приспособления может предотвратить эти нарушения.

Характерной чертой компенсаторных приспособлений является их обратимость и ограниченность [5]. Это диктует необходимость длительного систематического проведения реадаптационных мероприятий.

Формирование новых компенсаторных приспособлений при наследственных заболеваниях но-

сит, как правило, активный характер и происходит по резистентному типу. С помощью специфических механизмов организм ребенка приучается сопротивляться воздействию внешних факторов, тем самым сохраняя относительное постоянство своей внутренней среды.

Таким образом, основными принципами реадаптации при наследственной патологии являются:

- 1) формирование новых компенсаторных приспособлений на поведенческом уровне;
- 2) создание рациональных форм приспособления на ранних этапах жизни ребенка;
- 3) длительное систематическое проведение мероприятий, способствующих развитию компенсаторных механизмов;
- 4) активный характер вырабатываемых приспособлений, помогающий организму сопротивляться экстремальным для него условиям окружающей среды.

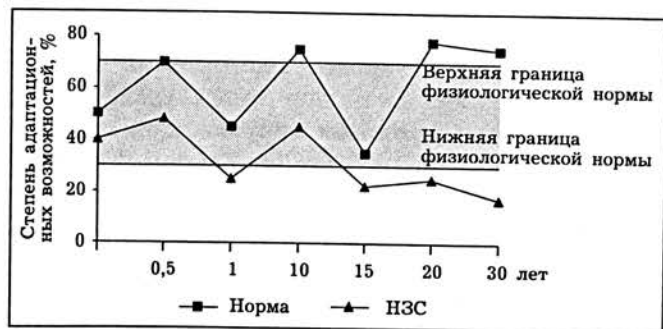
Следует заметить, что все функциональные системы организма на ранних стадиях развития взаимосвязаны и в той или иной степени включают в свои структуры опорно-двигательный аппарат. Значит, что и НЗС уже только по этой причине представляют собой патологию всего организма. Извращение наследственной регуляции приводит не только к локальным порокам структуры отдельного органа и нарушению его функции, но, изменяя всю систему гомеостаза, формирует качественно новый организм с генетически детерминированными разнообразными рациональными и нерациональными формами приспособления к внешним условиям.

Функциональное приспособление пациента к окружающей среде и приспособление внешних условий к функциональным возможностям пациента — вот основные задачи, успешно решить которые позволяют проводимые реадаптационные мероприятия.

Под термином «реадаптация» (от лат. ге — вновь, adaptatio — приспособление) подразумевается комплекс мер, принимаемых с целью формирования у лиц с ограниченными функциональными возможностями новых компенсаторных приспособлений, которые позволят улучшить качество жизни и обеспечат условия для адекватной социальной активности [1].

Реоадаптационные мероприятия складываются из следующих видов: медицинских, социальных, психологических, педагогических, технических. Каждый из этих видов в свою очередь имеет набор собственных специфических средств воздействия, подчиненных, однако, единому, общему правилу реадаптации: повышение функциональных возможностей пациента, а не косметическая коррекция анатомических дефектов.

Формирование компенсации всегда связано с поиском модели соответствующего механизма, необходимого для замещения нарушенной двига-



Адаптационные возможности организма человека в норме и при НЗС.

тельной функции [2]. Этот процесс проходит следующие этапы: 1) начальное обучение; 2) углубленное, детализированное разучивание; 3) закрепление и дальнейшее совершенствование.

Компенсация функций при НЗС обеспечивается за счет, во-первых, оставшихся сохранными элементов поврежденных структур опорно-двигательного аппарата, во-вторых, структур, близких в функциональном отношении к патологически измененным, в-третьих, дополнительных структурных элементов и механизмов. Заместительные механизмы, в которые вовлечены эти три группы структурных элементов, могут выступать в компенсаторном двигательном акте содружественно, но чаще происходит их последовательное включение.

Все формы компенсаторных процессов, представляющих собой реакцию организма на дефицит той или иной ткани или функции, заключаются в их гиперплазии, гипертрофии и гиперфункции, направленных на восполнение этой недостаточности. К примеру, основным субстратом компенсации функциональных нарушений при отдельных формах наследственных системных заболеваний скелета (ахондроплазия, псевдоахондроплазия, синдром Ларсен и др.) является близкая в функциональном отношении к костным и связочным структурам мышечная ткань. Именно она, гипертрофируясь и «переучиваясь», берет на себя функцию генетически измененных соединительнотканых структур. Вследствие этого для больных с данной патологией существует два основных направления формирования компенсаторных механизмов в зависимости от состояния, вызвавшего те или иные нарушения функции опорно-двигательного аппарата: мобилизация (контрактуры крупных и мелких суставов) и стабилизация (вывихи, подвывихи). Исходя из этих состояний складывается весь комплекс используемых средств и методик реадaptации, из которых ведущими являются те, которые влияют на состояние мышечной ткани [3].

Реадаптационная тактика на разных этапах формирования компенсаторных механизмов при НЗС может существенно меняться в зависимости от того, какой из ее основных элементов является главным на данной стадии течения патологического процесса [6].

Щажение пострадавшей функции вплоть до полного исключения специфической функциональной нагрузки бывает необходимо в стадии формирования компенсации во избежание гибели компенсирующих структур до того, когда в них разовьются процессы, которые обеспечат в последующем долговременную адаптацию. Так, при ахондроплазии, метатропической, спондилоэпифизарной дисплазии и других формах остеохондродисплазий в первые годы жизни ребенка рекомендуется специальный режим с ограничени-

ем ранней осевой нагрузки на суставы нижних конечностей и пребыванием больного большую часть времени в положении на животе, перемещение разрешается только на четвереньках.

Стимуляция компенсаторных процессов происходит при специфической нагрузке такой величины, при которой адекватная ей реакция сохранных структур пострадавшего органа может быть обеспечена только путем их гиперфункции. Этим обосновывается рациональность включения в лечебные комплексы стимуляции компенсаторных процессов специфическими нагрузками возрастающей величины и сложности. Но при этом недопустимы как перенапряжение вырабатываемых функций, так и излишне осторожный темп стимуляции, при котором становление устойчивой компенсации замедляется.

Энергетическое и пластическое обеспечение компенсаторных процессов — важный элемент реадаптационной тактики в тех случаях, когда гиперфункция компенсирующих структур требует существенных дополнительных затрат энергии и сопровождается интенсификацией обмена веществ. В связи с этим необходимо учитывать функциональные резервы систем дыхания, кровообращения, пищеварения, поскольку к ним по мере формирования новых для организма замещающих приспособлений могут быть предъявлены дополнительные требования. К примеру, больным с хондроктодермальной дисплазией, которой часто сопутствует врожденный порок сердца, до назначения соответствующего лечения необходима консультация кардиолога.

Коррекция течения компенсаторных процессов предполагает воздействие на их развитие с целью предотвращения или уменьшения прогнозируемых неблагоприятных последствий отдельных компенсаторных реакций, максимальной реализации эффективных приспособлений и совершенствования качества достигнутой компенсации. Качественное совершенствование замещения функционального дефекта возможно только путем тренировки компенсирующих структур по специально разработанным для каждого конкретного случая, индивидуальным методикам.

Контроль становления и стабилизации компенсации необходим для оперативных изменений тактики реадаптации, а также для прогноза трудоспособности и социальной активности больного.

Таким образом, весь процесс реадаптации при НЗС строится в соответствии со следующим лечебно-диагностическим алгоритмом [7]:

— диагностический этап, предусматривающий формирование общего заключения о состоянии локомоторной системы пациента;

— реадаптационный этап, заключающийся в непосредственном формировании новых и поддержании имеющихся рациональных компенсаторных приспособлений;

— профилактический этап, преследующий цель сохранения созданных адаптивных механизмов.

Принимая во внимание полиморфизм проявлений функциональной несостоятельности двигательного аппарата у детей с НЗС, средства для достижения указанных целей следует подбирать индивидуально для каждого ребенка. Особо решается и вопрос о перспективности коррекции, устранения структурных и функциональных нарушений для каждой нозологической формы НЗС.

Необходимыми условиями достижения устойчивости вырабатываемых компенсаций при НЗС являются:

— комплексность воздействия: одновременное использование не одного, а нескольких лечебных факторов (кинезотерапия, физиотерапия, оперативная коррекция);

— перестройка мотивационно-поведенческого стереотипа: использование рациональных заместительных двигательных актов в повседневной деятельности;

— психокоррекция: воспитание адекватного отношения к имеющимся нарушениям опорно-двигательного аппарата у самого больного и его окружения.

Очевидно, что по мере роста ребенка с НЗС функциональные показатели опорно-двигательного аппарата меняются. В ряде случаев создаются условия для повышения уровня адаптивных возможностей. Учитывая это, рекомендуется систематическое повторение курсов реедаптационных мероприятий.

Только своевременно начатое лечение детей с НЗС, основанное на предложенных принципах,

т.е. этапная медицинская, социальная и психологическая реедаптация, позволяет снизить тяжесть инвалидности, повысить функциональную состоятельность, а самое главное — улучшить качество жизни больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бережный А.П., Цыкунов М.Б., Косов И.С., Еремушкин М.А. //Всероссийская научно-практическая конференция «Наследственные заболевания скелета»: Материалы. — М., 1998. — С. 116.
2. Коган О.Г., Найдин В.Л. Медицинская реабилитация в неврологии и нейрохирургии. — М., 1988.
3. Михайлова Л.К. Реабилитация детей с наследственными системными заболеваниями скелета: Пособие для врачей. — М., 1997.
4. Морфология человека: Учебное пособие, 2-е изд. /Под ред. Б.А. Никитюка, В.П. Чтецова. — М., 1990.
5. Основы физиологии человека /Под ред. Б.И. Ткаченко. — СПб, 1994. — Т. 1.
6. Саркисов Д.С., Жмуркин В.П. Малая медицинская энциклопедия, 2-е изд. — М., 1991. — Т. 2. — С. 482-484.
7. Цыкунов М.Б., Котов В.Л., Еремушкин М.А. //Всероссийская научно-практическая конференция «Наследственные заболевания скелета»: Материалы. — М., 1998. — С. 68.

THEORETICAL ASPECTS OF READAPTATION OF CHILDREN WITH HEREDITARY SKELETON DISEASES

L.K. Mikhailova, M.B. Tsykunov, I.S. Kosov, M.A. Eryemushkin

Theoretical ground of a new approach to the treatment tactics of patients with hereditary skeleton diseases, named readaptation is given. Pathophysiologic, anatomic as well as functional bases for readaptation are considered in point of the compensatory mechanisms development of pathologically changed motor stereotypes in these patients. Main principles of readaptation are formulated. Algorithm for the diagnosis and treatment of readaptation programs is suggested.

ЭВРИКА !

© В.И. Симаков, А.С. Зелянин, 1999

В.И. Симаков, А.С. Зелянин

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ОРИГИНАЛЬНОГО РЕПОЗИЦИОННОГО АППАРАТА

Научный центр хирургии РАМН, Москва

Проблема точной репозиции отломков актуальна при лечении как свежих, так и неправильно сросшихся, несросшихся переломов и ложных суставов. Чрескостный остеосинтез аппара-



тами типа Илизарова сегодня повседневный, обычный метод лечения свежих и застарелых переломов костей метадиафизарной локализации. Преимущества его широко известны — это прежде всего хорошая стабильность, высокая функциональность и возможность влияния на репаративную регенерацию кости [4].