

МЕДИЦИНСКАЯ АБИЛИТАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ С ПРОКСИМАЛЬНЫМИ ФОРМАМИ ЭКТРОМЕЛИИ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

© В.А. Яковлева, И.В. Шведовченко, А.А. Кольцов

ФГБУ «Федеральный научный центр реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта»
Минтруда России, Санкт-Петербург

Поступила: 27.02.2019

Одобрена: 11.06.2019

Принята: 09.09.2019

Проксимальная эктромелия нижних конечностей — одна из наиболее редких и тяжелых форм недоразвития, при которой затронуты все сегменты нижней конечности, а степень поражения уменьшается в дистальном направлении. Изучены отечественные и зарубежные литературные источники, в которых описаны различные клинично-рентгенологические варианты патологии: от наличия единственной рудиментарной стопы, прилегающей к туловищу, до присутствия всех трех сегментов конечности. Проанализированы используемые терминологические обозначения данного типа недоразвития, предложен термин «проксимальная эктромелия», как наиболее соответствующий клинично-рентгенологическим особенностям патологии. При тяжелой степени редукции конечности, когда бедренная кость отсутствует или резко гипопластична, протезирование проводят практически всем пациентам. Хирургическое лечение в такой ситуации выступает подготовительным этапом с целью оптимизации конструкции будущего протеза. В случае более легкой степени недоразвития оперативное вмешательство является основным методом лечения, в таком случае технические средства реабилитации выполняют вспомогательную функцию. Таким образом, несмотря на относительную редкость данной патологии, ее тяжесть и медико-социальная значимость определяют интерес специалистов мирового сообщества к этой проблеме.

Ключевые слова: проксимальная эктромелия; нижние конечности; врожденная варусная деформация шейки бедра; фокомелия; дизмелия; медицинская абилитация; укорочение конечности.

MEDICAL ABILITATION OF PATIENTS WITH PROXIMAL ECTROMELIA OF THE LOWER LIMBS

© V.A. Yakovleva, I.V. Shvedovchenko, A.A. Koltsov

Federal Scientific Center of Rehabilitation of the Disabled named after G.A. Albrecht,
Saint Petersburg, Russia

For citation: *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2019;7(3):93-102

Received: 27.02.2019

Revised: 11.06.2019

Accepted: 09.09.2019

One of the rarest and most severe variants of underdevelopment is proximal ectromelia of the lower extremities, in which all segments of the lower limb are affected and the degree of damage decreases from proximal to distal direction. A review of the domestic and foreign literature sources that describe the various clinic-radiological variants of pathology was carried out, from the presence of a single rudimentary foot adjacent to the trunk to the presence of all three leg segments. The terminological designations of this type of underdevelopment were then analyzed. The term “proximal ectromelia” is proposed as the most appropriate clinical and radiological features of the pathology. With a severe degree of reduction of the limb, when the femur is absent or sharply hypoplastic, prosthetics is carried out in almost all patients. In this situation, surgical treatment is used as a preparatory stage to optimize the design of the future prosthesis. In addition, surgery is the main method of treatment in cases with a lighter degree of underdevelopment, in which case the technical means of rehabilitation are auxiliary. Therefore, despite the relative rarity of this pathology,

its severity and medical and social significance determine the interest of specialists of the world community in the study of the problem.

Keywords: proximal ectromelia; lower extremities; *coxa vara* congenita; phocomelia; dysmelia; medical abilitation; shortening of limb; congenital short femur; proximal femoral focal deficiency.

Введение

Среди ортопедических заболеваний аномалии нижних конечностей становятся одной из частых причин инвалидности из-за ограничения или отсутствия возможности самостоятельного передвижения. Встречаемость различных врожденных пороков нижних конечностей, сопровождающихся укорочением, значительно варьирует. По данным разных авторов, заболеваемость в популяции составляет 0,29 : 1000 новорожденных или 1 случай на 3500 новорожденных [1]. Более высокие цифры отмечены в работе М. Kuklik и I. Marzik (1999) — 1,1 : 1000 жителей [2, 3]. Несмотря на то что в целом дефекты развития бедренной кости относительно редки, среди всех врожденных аномалий нижних конечностей недоразвития тазобедренного сустава и бедра наиболее распространены и составляют 1,2 % всех патологий опорно-двигательного аппарата [4, 5].

В настоящее время нельзя считать полностью решенными вопросы этиологии и патогенеза врожденных заболеваний опорно-двигательного аппарата, в том числе проксимальных форм эктромелии нижних конечностей. Они могут развиваться вследствие средовых воздействий, наблюдаться при ряде хромосомных (синдромы Эдвардса, Орбели и др.) и генных (синдром Робертса и др.) синдромах. Тип наследования изолированных форм патологии в настоящее время изучен недостаточно [4, 6, 7].

Одна из распространенных причин, приводящих к рождению детей с аномалиями развития конечностей, — тератогенный эффект ряда лекарственных препаратов. Наиболее известным примером подобного воздействия является талидомидная эмбриопатия, проявившаяся рождением в Западной Европе, и в первую очередь в Германии, в 1959–1963 гг. нескольких тысяч детей с грубыми редукциями верхних и нижних конечностей вследствие приема их матерями при беременности талидомида — успокаивающего и снотворного лекарственного препарата, выпущенного в 1957 г. фирмой Грюненталь [3, 6, 8].

Терминология

Проксимальная эктромелия — один из наиболее редких и тяжелых вариантов недоразвития, при котором затронуты все сегменты ко-

нечности, а степень поражения уменьшается в дистальном направлении. Одним из первых данный термин в отечественной литературе использовал В.А. Штурм в 1960 г. для характеристики дефекта проксимальной части нижней конечности (бедра) без повреждения дистального отдела [9]. За рубежом формулировка «проксимальная эктромелия» была предложена L. Henkel, H.G. Willert в 1969 г. и использовалась при описании пациентов с наиболее выраженной редукцией со стороны бедренной кости при относительной сохранности стопы и голени [10].

В отечественной и зарубежной литературе чаще встречаются другие определения, обозначающие данную патологию. Одним из наиболее распространенных терминов является фокомелия (phoke — тюлень, melos — конечность). Название дано по внешнему сходству недоразвитой конечности с ластой тюленя. Фокомелия характеризуется отсутствием проксимального или проксимального и среднего сегментов конечности с прилежанием дистального сегмента (стопы) к туловищу [11]. В зависимости от тяжести поражения скелета С. Frantz и R. O'Rahilly (1961) выделили три типа патологии: проксимальную — аплазия бедренной кости, дистальную — аплазия костей голени и полную — аплазия всех длинных трубчатых костей с тазобедренным суставом. Стопа при полной форме патологии сочленяется непосредственно с туловищем, при наиболее тяжелом недоразвитии представлена единственным недоразвитым пальцем, данную форму фокомелии называют «перомелией» [4].

Достаточно распространен также термин «дизмелия», который используют для определения группы редукционных пороков развития. При дизмелии имеет место гипоплазия или аплазия трубчатых костей конечностей, варьирующая от недоразвития отдельного сегмента до практически полного отсутствия конечности [9, 12].

В рамках дизмелии ряд авторов выделяет врожденную варусную деформацию шейки бедренной кости (*coxa vara*) как симптомокомплекс, включающий в себя укорочение конечности на величину от 3 до 25 см, наружно-ротационную, приводящую или сгибательную контрактуру в тазобедренном суставе, нередко сочетающуюся с поражением дистальных отделов конечностей [5, 13–15].

В 60-х гг. XX в. зарубежные авторы нередко выделяли два варианта патологии бедренной кости: Proximal Femoral Focal Deficiency (PFFD), или «местный дефицит проксимального отдела бедра», и Congenital Short Femur (CSF), или «врожденное короткое бедро». Первый вариант патологии представлен поражением проксимального отдела бедра, вертлужной впадины и неполноценным коленным суставом, в то время как второй вариант характеризуется врожденной гипоплазией бедра с разницей в длине ног, но тазобедренный и коленные суставы функционально полноценны [16]. Врожденное короткое бедро нормальное по строению, но уменьшено в размерах с уменьшением шеечно-диафизарного угла (ШДУ) и искривлением диафиза и больше всего ассоциируется с дистрофической *coxa vara* [17].

Таким образом, из анализа мировой литературы становится понятно, что описываемая патология действительно представляет собой более комплексную проблему, чем поражение только бедренной кости, и включает в себя редукцию всех сегментов конечностей.

Классификации

В мировой литературе предложены несколько классификаций, большая часть из которых основана на анализе клинико-рентгенологической картины редукции бедренной кости и таза и отличается друг от друга количеством вариантов недоразвития и детализацией их описания.

В отечественной литературе мы обнаружили лишь две классификации. Так, Е.П. Меженина разделила все варианты аномалии на две группы: в первую группу были включены пороки с тотальным дефектом, во вторую — с частичным дефектом бедра, при этом во второй группе были выделены четыре подгруппы по уровню поражения бедренной кости [4]. На основании анализа многолетнего опыта работы А.П. Поздеев и др. разработали классификацию врожденной варусной деформации шейки бедренной кости и выделили три степени поражения в зависимости от величины ШДУ, состояния структуры костной ткани и величины укорочения [15].

В зарубежной литературе представлено большее количество классификаций, одна из первых была опубликована Mauche и Jbos (1928) и построена на основании анатомических и эволютивных признаков. Авторы выделили следующие группы: первая — бедро уменьшено во всех размерах, почти всегда отмечается *coxa vara*; вторая — присутствуют недоразвитые диафиз и оба эпифиза, существующие раздельно; третья — отсутствует или

недоразвит дистальный эпифиз; четвертая — отсутствует верхний эпифиз; пятая — отсутствуют проксимальный и дистальный отделы бедренной кости, диафиз рудиментарный; шестая — бедро полностью отсутствует [8, 18].

В классификациях Reiner (1946) и Steindler (1950), с нашей точки зрения, нет четкого разграничения локализаций и типов пороков развития конечности, в связи с чем данные классификации трудны для применения в повседневной практике. В частности, Reiner (1946) выделяет четыре типа недоразвития, при этом детально не рассматривает степень недоразвития бедра и соотношение поражения бедра и дистальных отделов конечности [19].

Классификация Aikken включает четыре класса патологии (A, B, C, D) и позволяет детализировать редукцию бедренной кости на основании наличия или отсутствия вертлужной впадины и головки бедренной кости [20] (рис. 1).

Amstutz (1962) модернизировал вышеизложенную классификацию, разделив класс A на два типа: в первый тип были включены легкие формы укорочения бедра с наличием *coxa vara*; второй тип характеризовался наличием подвертельного ложного сустава [21, 22].

В публикации J.A. Fixsen и G.C. Lloyd-Roberts на примере 25 пациентов (30 конечностей) предложена прогностическая рентгенологическая модель развития порочного бедра у детей первого года жизни и выделено три типа недоразвития [23].

Еще одна классификация разработана L. Henkel и H.G. Willert (1969). Авторы описали тератологический ряд дизмелий, в который включили пять типов: дистальную, аксиальную и проксимальную формы эктроделии, фокомелию и амелию. Каждый из первых трех типов, в свою очередь, был разделен на короткий, промежуточный и длинный подтипы. При дистальной форме на-

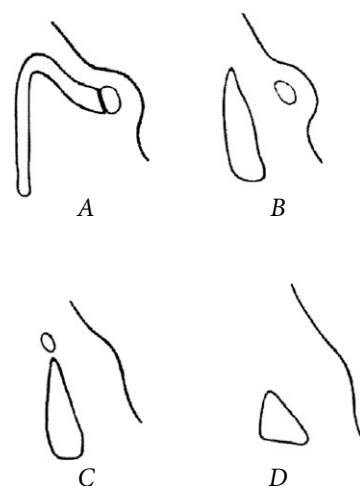


Рис. 1. Классификация G.T. Aitken (1959)

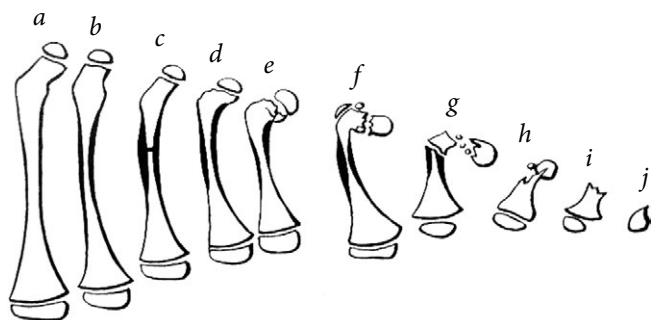


Рис. 2. Классификация С. Hamanishi (1980)

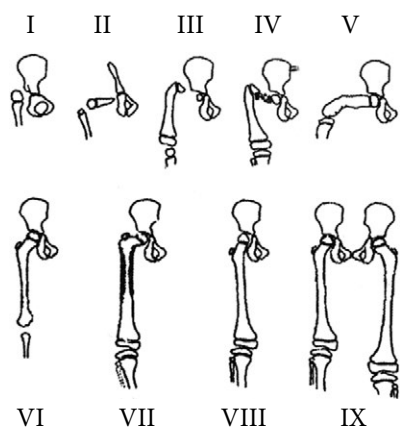


Рис. 3. Классификация А.М. Pappas (1983)

блюдается поражение стопы и большеберцовой кости, при аксиальной — добавляется поражение бедренной кости, но остается нетронутой малоберцовая кость; проксимальная форма характеризуется разной степенью поражения только бедренной кости [10].

С. Hamanishi (1980) предложил классификацию из пяти групп, каждая из которых была разделена на две подгруппы: от гипоплазии бедра с неизменным диафизом до полностью отсутствующего или рудиментарного бедра с задержкой оссификации [16] (рис. 2).

В 1983 г. А.М. Pappas предложил классификацию аномалий развития бедра, состоящую из девяти классов пороков развития — от аплазии сегмента до незначительного укорочения бедра без деформаций: класс Р I — соответствует полной аплазии бедра или при наличии лишь мышечков, а Р IX — укорочению сегментов без деформаций [24] (рис. 3).

В работе I.P. Torode, R. Gillespie (1991) представлено подробное описание клинических и рентгенологических характеристик недоразвития проксимального отдела бедра с делением на две группы в зависимости от степени укорочения бедра и конечности в целом: в первую группу (врожденное короткое бедро, congenital short femur — CSF) включены пациенты с дефицитом нижней конечности 20–30 %, во вторую (дефицит

проксимального отдела бедренной кости, proximal femoral focal deficiency — PFFD) — с дефицитом нижней конечности 35–50 % [25].

Одна из последних классификаций, предложенная D. Paley (1998), включает четыре типа поражения и основана на клинко-рентгенологической картине:

1-й тип — бедренная кость интактна, присутствует полный объем движений в тазобедренном и коленном суставах с нормальной оссификацией проксимальной части бедра (а) или с ее задержкой (b);

2-й тип — подвижный псевдоартроз в проксимальном отделе бедра с полным объемом движений в коленном суставе, при этом головка бедренной кости находится в пределах вертлужной впадины (а) или головка бедренной кости отсутствует или неподвижна в вертлужной впадине (b);

3-й тип — недоразвитие диафиза бедра с уменьшением амплитуды движений в коленном суставе больше 45° (а) или меньше 45° (b);

4-й тип — дефицит дистального отдела бедра при сохранившейся проксимальной части, не относится к группе рассматриваемой патологии [26] (рис. 4).

Состояние электрической активности мышц и кровообращения при врожденных пороках нижних конечностей, а тем более при проксимальных эктромалиях, в литературе освещено недостаточно полно. Ряд авторов отмечает снижение электрической активности мышц на укороченной конечности по сравнению с контралатеральным сегментом [27, 28]. Степень снижения амплитуды сокращений мышц бедра при отсутствии головки и шейки достигает иногда 60–70 % силы мышц сохранный конечности [27].

Измененной при врожденных недоразвитиях бедра оказывается и периферическая сосудистая сеть. Данные реовазографии и ангиографии свидетельствуют как о снижении объемного кровотока, так и о недоразвитии и атипичном расположении сосудов на стороне патологии: диаметр магистральных стволов на их протяжении различен, имеются очаговые расширения и сужения сосудов, количество функционирующих капилляров уменьшено и их форма нарушена [3, 28, 29].

Основными методами медицинской реабилитации пациентов с проксимальными формами эктромалии нижних конечностей в зависимости от степени выраженности порока являются хирургическое лечение и протезирование. Так, при относительно сохранный конечности оперативное лечение считается основным и достаточным методом, а протезно-ортопедическое снабжение ис-

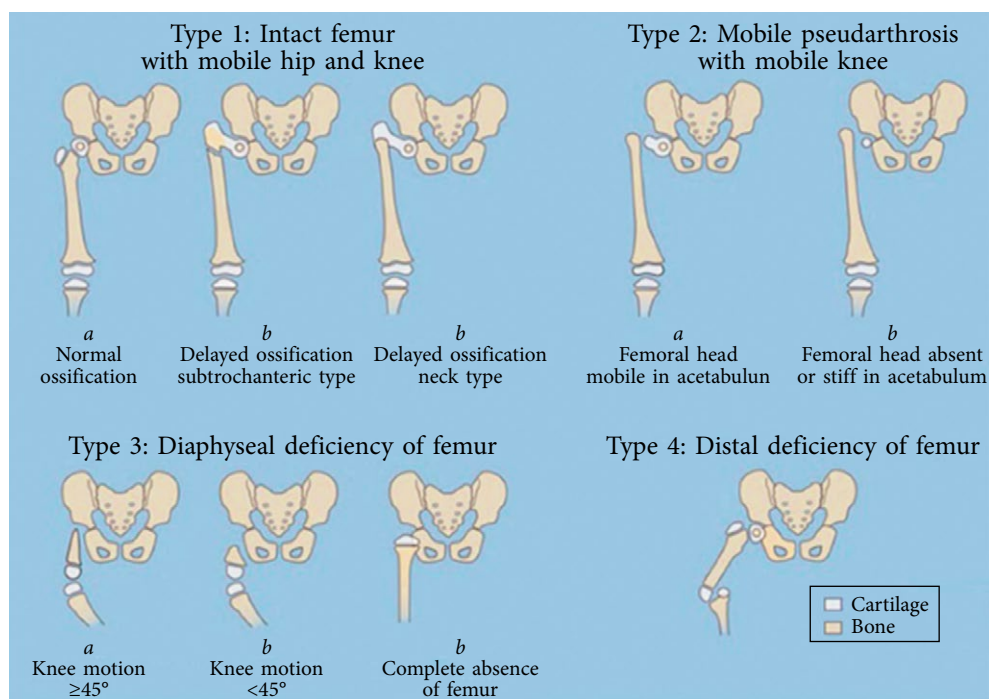


Рис. 4. Классификация D. Paley (1998). См. объяснение в тексте

пользуется в качестве вспомогательного метода на том или ином этапе. С другой стороны, при тяжелых вариантах недоразвития конечностей основным методом является сложное или атипичное протезирование, тогда как хирургические вмешательства направлены на подготовку к нему или его оптимизацию [3, 30, 31].

Лечение

Первая цель хирургического лечения заключается в восстановлении локомоторной функции конечности путем устранения основных проявлений недоразвития — укорочения, деформаций и контрактур [30]. Оперативное вмешательство, направленное на устранение неравенства и длины, первым предложил Rizzoli в 1845 г., а в 1925 г. Deutschlandler с этой же целью стал производить одновременное укорочение бедренной кости здоровой конечности и удлинение короткой с использованием резецированного участка бедра [3]. Отечественные авторы предлагали выполнять данную операцию во всех случаях врожденного укорочения конечностей, если разница в длине превышает 10–12 см. Хирургическое лечение производили с помощью ауто- или аллотрансплантата и выполняли в два этапа [3]. Ряд авторов использовал операции, стимулирующие рост конечности за счет активации функции ростковых зон. Методы стимуляции роста конечности путем введения вблизи ростковых зон костных штифтов разрабатывали и изучали Т.С. Зацепин (1930), В.И. Москвин (1951), З.И. Шнейдеров (1965)

и др. [30]. Вышеперечисленные способы хирургического лечения на данный момент имеют больше историческую ценность, так как с появлением метода Илизарова утратили свою актуальность, а метод компрессионно-дистракционного остеосинтеза занял лидирующую позицию [32].

В 1951 г. Г.А. Илизаров предложил конструкцию компрессионно-дистракционного аппарата. Строгое соблюдение биологических законов регенерации костной ткани позволило достигнуть впечатляющих результатов хирургического лечения при врожденных и приобретенных укорочениях нижних конечностей и быстро внедрить аппарат в практику [1, 33, 34]. Метод Г.А. Илизарова при редукции бедренной кости может быть использован и как самостоятельный метод оперативного вмешательства при легкой степени редукции, и как часть комплексного многоэтапного хирургического лечения при более тяжелой патологии [32, 35, 36].

D. Paley предложил алгоритм этапного хирургического лечения на основе своей классификации. Автор считает наиболее целесообразным прибегать к реконструктивной хирургии при первых двух типах поражения. Лечение включает корригирующую остеотомию с целью устранения варусной деформации шейки бедра, остеотомию таза для коррекции ацетабулярного угла и увеличения степени покрытия крышей вертлужной впадины головки бедренной кости, удлинение сегмента с использованием компрессионно-дистракционного аппарата, эпифизиодез одного или нескольких эпифизов здоровой контрлатеральной

конечности, устранение подвывиха надколенника или большеберцовой кости [36].

Другая цель хирургического лечения больных с грубым недоразвитием бедра и конечности в целом состоит в подготовке к протезированию за счет устранения наиболее выраженных деформаций и нестабильности суставов, изменения внешнего вида и функции конечности для оптимизации схемы протеза, улучшения опорности и стереотипа ходьбы [30]. По мнению ряда авторов, методом выбора при проксимальных экстремелиях P1 и P2 (по Pappas), то есть при наличии рудиментарных мышечков бедра, является формирование илеофemorального синостоза с целью стабилизации конечности в зоне ее сочленения с туловищем [3, 35]. Реконструкцию проксимального отдела бедра при межвертельном псевдоартрозе или псевдоартрозе шейки бедра производят при аномалиях развития классов P3 и P4 (по Pappas), ее цель заключается в соединении разобщенных костно-хрящевых фрагментов, увеличении ШДУ и относительной длины конечности [3, 35, 37]. Отсутствие головки бедра, а также резко выраженная приводящая контрактура в тазобедренном суставе у детей старше 12 лет и подростков служат основанием для реконструктивной операции на проксимальном отделе бедренной кости с формированием дополнительной точки опоры бедра в таз [15].

В тех случаях когда выравнивание длины пораженной и здоровой конечностей при врожденном отсутствии бедренной кости или выраженном ее отставании в росте невозможно, некоторые авторы считают целесообразным выполнять ампутацию на том или ином уровне [38]. В частности, одним из известных методов, направленных на формирование опороспособной культы голени, является операция Сайма, предложенная в 1842 г.

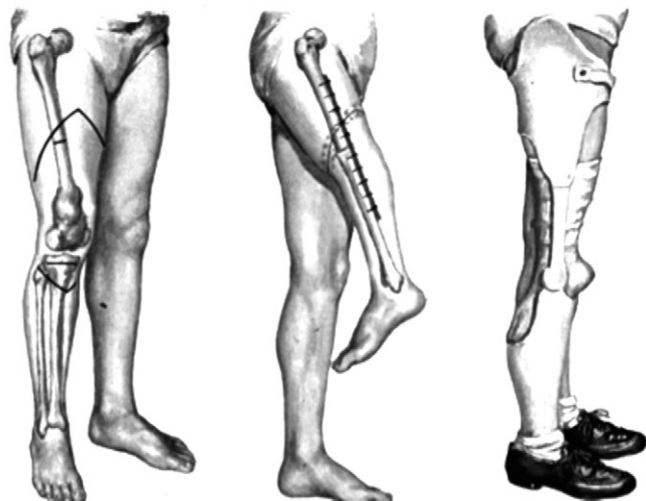


Рис. 5. Схема операции Van Nes и результат протезирования (Frank Henry Netter)

и обеспечивающая в последующем возможность снабжения пациента протезом голени [39, 40].

J. Borggreve в 1930 г. и за ним С. Van Nes в 1950 г. предложили применять ротационную пластику с целью улучшения функции конечности и повышения функциональности последующего протезирования. Изначально операция предназначалась для лечения детей с врожденными дефектами бедра, однако позднее ее стали выполнять и при приобретенных дефектах бедра и коленного сустава. В ходе операции резецируют коленный сустав, части бедренной и берцовых костей с сохранением заднего большеберцового сосудисто-нервного пучка; остеосинтез бедренной и большеберцовой костей осуществляют после ротации голени и стопы на 180°. В результате вмешательства уровень голеностопного сустава пораженной конечности смещают проксимально до уровня коленного сустава контрлатеральной конечности, тогда как ротированная кзади стопа имитирует короткую культю голени [41, 42]. J. Kostuik et al. проанализировали результаты 20 операций и рекомендовали их выполнение у пациентов старше 12 лет в связи с высокой вероятностью повторного оперативного вмешательства [43] (рис. 5).

Сложные или атипичные протезно-ортопедические изделия используют для медицинской абилитации пациентов с проксимальными формами экстремелии нижних конечностей. Выбор изделия определяется степенью укорочения конечности и выраженностью анатомических изменений: применяют ортопедическую обувь, ортезы и протезы различной конструкции [31, 44, 45].

Так, при незначительных степенях редукции при укорочении конечности до 5 см рекомендуют использовать ортопедическую обувь или ортез (тутор) с компенсацией укорочения. Ортопедическая обувь может включать корригирующие элементы — супинатор, пронатор, жесткие берцы, вынос каблука и подошвы, вследствие чего достигается частичная или полная коррекция положения стопы и фиксации области голеностопного сустава [31]. Недостатками ортопедической обуви, по мнению некоторых авторов, являются невозможность ее использования при выраженных укорочениях конечности и в ряде случаев вследствие снижения устойчивости пациента при ходьбе [31]. В связи с этим при величине укорочения более 5 см и относительной сохранности всех сегментов конечности возможно назначение ортезов на голеностопный сустав или всю конечность с коском [44].

Как показал анализ литературы, подход к протезно-ортопедическому снабжению принципиаль-

но меняется при более тяжелых формах недоразвития конечности — с укорочением 8 см и более [45, 46]. В таких случаях назначают более сложные изделия — протезы бедра с двойным следом, иначе называемые протезами на врожденное недоразвитие конечности [37]. Конструктивная особенность данного изделия состоит в наличии искусственной стопы, расположенной дистально по отношению к гильзе голени. Схемы построения протеза различаются в зависимости от состоятельности коленного сустава и степени редукции сегментов конечности. Так, при относительной сохранности сегментов конечности некоторые авторы использовали металлические шины, соединяющие гильзы бедра и голени и обеспечивающие мобильность и боковую стабильность коленного сустава, тогда как при грубых формах редукции вся укороченная конечность погружалась в единую приемную гильзу [38]. При несостоятельности тазобедренного сустава или его отсутствии конструкция протеза включала формирование упора на седалищный бугор для разгрузки проксимального отдела протезируемой конечности [31].

При выполнении ампутации по Сайму с одновременным артродезированием коленного сустава перспективы улучшения функции ходьбы в протезе бедра возрастают в связи с упрощением его схемы: оптимизация формы приемной гильзы, исключение из конструкции «двойного следа», наличие коленного шарнира, соосного коленному суставу здоровой конечности [25, 47, 48].

Вместе с тем наибольшую функциональность при ходьбе обеспечивают протезы голени, снабжение пациента которыми возможно после сложной хирургической подготовки — ротационной пластики по Van Nes [42]. В таких случаях принципиальным отличием является формирование собственного «коленного сустава», расположенного на уровне коленного сустава здоровой конечности, и, тем самым, появление дополнительных степеней подвижности конечности. Таким образом, ротированная кзади стопа размещается в приемной гильзе голени и имитирует короткую культю голени, манжета на бедро обеспечивает стабильную фиксацию протеза на конечности [25, 49, 50].

V.F. Alman et al. проанализировали результаты клинической картины и рентгенологического исследования 16 пациентов с проксимальной формой эктромелии нижних конечностей, при этом из исследования были исключены пациенты с двусторонним поражением или множественными аномалиями, а также те, кому в перспективе возможно было провести удлинение бедра с целью выравнивания длины конечностей. Девя-

ти пациентам была выполнена ротационная пластика и семи пациентам — сочетание ампутации по Сайму с артродезом коленного сустава. Авторы отмечают, что существенной разницы во внешнем виде конечности выявлено не было, однако стереотип ходьбы при протезировании после ротационной пластики был лучше [32]. Другая группа исследователей в 1991 г. предложила алгоритм оперативного вмешательства в зависимости от типа недоразвития конечности: при «врожденном коротком бедре» авторы рекомендовали выполнение ампутации по Сайму в тех случаях, когда наблюдались дефицит малоберцовой и/или большеберцовой костей и нестабильность стопы; при дефиците «проксимального отдела бедренной кости» последним этапом многоэтапного хирургического вмешательства всегда была ротационная пластика или ампутация по Сайму, также в зависимости от сохранности голеностопного сустава и его функциональности. Авторы статьи отметили функциональное преимущество ротационной пластики [24].

Заключение

Таким образом, наиболее распространенные термины («фокомелия», «дизмелия», «недоразвитие всех сегментов конечности», «аксиальная эктромелия») характеризуют целую группу грубых аномалий нижних конечностей. Название «фокомелия» отражает только внешний вид конечности, не учитывая ее анатомического строения; «дизмелия» констатирует нарушение формирования конечности, повлекшее за собой значимое изменение ее формы и функции, тогда как другие две формулировки указывают на наличие недоразвития всех сегментов ног без уточнения их степени. Термин «проксимальная эктромелия», с нашей точки зрения, наиболее точно отражает суть анатомических и соответствующих им функциональных изменений и является оптимальным.

В отечественной и зарубежной литературе встречаются описания различных клинко-рентгенологических форм патологии: от наиболее легких (укорочение с относительно сохранной бедренной костью) до наиболее тяжелой редукции всех сегментов конечности. В большинстве работ приведены результаты наблюдений небольших групп больных с отдельными типами поражения. Лишь в редких публикациях авторы проводят детальный анатомо-функциональный анализ на достаточном количестве пациентов.

Классификации, представленные в мировой литературе, не охватывают весь спектр проксимальных форм недоразвития нижних конеч-

ностей. Вместе с тем ряд из них — классификации G.T. Aitken (1959), A.M. Pappas (1983) и D. Paley (1998) — активно используется в мировой практике.

Анализ доступной литературы показывает, что основными методами абилитации пациентов с проксимальными формами эктромелии нижних конечностей являются хирургическое лечение и сложное протезирование.

При тяжелой степени редукции конечности, когда бедренная кость отсутствует или резко гипопластична, протезирование проводят практически у всех пациентов. Хирургическое лечение в такой ситуации используют как подготовительный этап с целью оптимизации конструкции будущего протеза: деротации конечности при избыточной наружно-ротационной контрактуре, стабилизации конечности на уровне ее сочленения с тазом при выраженной нестабильности, а также формирования «коленного сустава» и обеспечения возможности более функционального протезирования.

При более легкой степени недоразвития оперативное вмешательство выступает основным методом лечения, в таком случае технические средства реабилитации играют вспомогательную роль и используются в течение ограниченного количества времени с целью компенсации укорочения и стабилизации конечности в покое и при нагрузке.

Таким образом, несмотря на относительную редкость данной патологии, ее тяжесть и медико-социальная значимость определяют значимый интерес специалистов мирового сообщества к изучению этой проблемы, совершенствованию методов лечения, при этом некоторые предложенные еще в прошлом веке методы сохраняют свою значимость до настоящего времени.

Вместе с тем дальнейшее изучение проксимальных форм эктромелии нижних конечностей — составление полного тератологического ряда всех форм недоразвития, их детальное клинично-рентгенологическое описание, создание удобной для практического применения рабочей классификации, совершенствование представлений о комплексной абилитации с учетом динамично развивающейся протезно-ортопедической отрасли — является актуальной задачей.

Дополнительная информация

Источник финансирования. Исследование не имело финансового обеспечения или спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие конфликта интересов, связанного с публикацией данной статьи.

Вклад авторов

В.А. Яковлева — концепция и дизайн исследования, сбор информации, обработка материала, написание базового текста статьи.

И.В. Шведовченко — этапное и заключительное редактирование статьи.

А.А. Кольцов — концепция и дизайн исследования, написание базового текста статьи, этапное редактирование статьи.

Литература

1. Попков А.В. Врожденное укорочение нижних конечностей у детей. – М., 2011. [Popkov AV. Vrozhdennoe ukorochenie nizhnikh konechnostey u detey. Moscow; 2011. (In Russ.)]
2. D'Ambrosio V, Pasquali G, Squarcella A, et al. Prenatal diagnosis of proximal focal femoral deficiency: Literature review of prenatal sonographic findings. *J Clin Ultrasound*. 2016;44(4):252-259. <https://doi.org/10.1002/jcu.22306>.
3. Меженина Е.П. Врожденные уродства. – Киев: Здоров'я, 1974. [Mezhenina EP. Vrozhdennye urodstva. Kiev: Zdorovya; 1974. (In Russ.)]
4. Тератология человека. Руководство для врачей / Под ред. Г.И. Лазюка. – М.: Медицина, 1991. [Teratologiya cheloveka. Rukovodstvo dlya vrachey / Ed. by G.I. Lazyuk. Moscow: Meditsina; 1974. (In Russ.)]
5. Соколовский А.М., Соколовский О.А., Гольбман Р.К. Врожденная *coxa vara* // Медицинские новости. – 2006. – № 12. – С. 7–16. [Sokolovskiy AM, Sokolovskiy OA, Gol'bman RK. Vrozhden'naya coxa vara. *Meditsinskie novosti*. 2006;(12):7-16. (In Russ.)]
6. Балахонов А.В. Ошибки развития. – СПб., 2001. [Balakhonov AV. Oshibki razvitiya. Saint Petersburg; 2001. (In Russ.)]
7. Джонс К.Л. Наследственные синдромы по Дэвиду Смиту. Атлас-справочник / Под ред. А.Г. Азова. – М., 2011г. [Dzhons KL. Nasledstvennye sindromy po Devidu Smitu. Atlas-spravochnik. Ed. by A.G. Azov. Moscow; 2011. (In Russ.)]
8. Грацианский В.П. Рентгенодиагностика варусных деформаций шейки бедра. – М.: Медгиз, 1958. [Gratsianskiy VP. Rentgenodiagnostika varusnykh deformatsiy sheyki bedra. Moscow: Medgiz; 1958. (In Russ.)]
9. Штурм В.А. Врожденные заболевания и аномалии развития нижних конечностей: Руководство по хирургии. Т. 12. – М., 1960. [Shturm VA. Vrozhdennye zabolevaniya i anomalii razvitiya nizhnikh konechnostey: Rukovodstvo po khirurgii. Vol. 12. Moscow; 1960. (In Russ.)]
10. Henkel L, Willert HG. Dysmelia. A classification and a pattern of malformation in a group of congenital defects of the limbs. *J Bone Joint Surg Br*. 1969;51(3):399-414.
11. Рухман Л.Е. Основы ортопедии и протезирования у детей. – Л.: Медицина, 1964. [Rukhman LE. Osnovy ortopedii i protezirovaniya u detey. Leningrad: Meditsina; 1964. (In Russ.)]

12. Wiedemann HR. Derzeitiges Wissen uber Exogenese von Miss-bildungen im Sinne von Embryopathien beim Menschen. *Medizinische Welt*. 1962;1:1343.
13. Кречмар А.Н. Оперативное лечение варусных деформаций шейки бедра у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Л., 1964. [Krechmar AN. Operativnoe lechenie varusnykh deformatsiy sheyki bedra u detey. [dissertation] Leningrad; 1964. (In Russ.)]
14. Рейнберг С.А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. – М.: Медицина, 1964. [Reynberg SA. Rentgenodiagnostika zabolevaniy kostey i sustavov. Moscow: Meditsina; 1964. (In Russ.)]
15. Воробьев С.М., Поздеев А.П., Тихомиров С.Л., Кормашев А.Н. Тактика лечения врожденной варусной деформации шейки бедренной кости у детей // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии. – СПб., 2000. – С. 330–332. [Vorob'ev SM, Pozdeev AP, Tikhomirov SL, Kormashev AN. Taktika lecheniya vrozhdennoy varusnoy deformatsii sheyki bedrennoy kosti u detey. In: Aktual'nye voprosy detskoj travmatologii i ortopedii. Saint Petersburg; 2000. P. 330-332. (In Russ.)]
16. Hatanashi CJ. Congenital short femur. *Bone Joint Surgery*. 1980;62:307-320.
17. Резник Б.Я., Запорожан В.Н., Минков И.П. Врожденные пороки развития у детей. – Одесса: АО БАХВА, 1994. [Reznik BY, Zaporozhan VN, Minkov IP. Vrozhdennye poroki razvitiya u detey. Odessa: AO BAKhVA; 1994. (In Russ.)]
18. Фищенко П.Я. Врожденная патология опорно-двигательного аппарата. – Л.: Медицина, 1972. [Fishchenko PY. Vrozhdennaya patologiya опорно-dvigatel'nogo apparata. Leningrad: Meditsina; 1972. (In Russ.)]
19. Баиров Г.А. Хирургия пороков развития у детей. – Л.: Медицина, 1968. [Bairov GA. Khirurgiya porokov razvitiya u detey. Leningrad: Meditsina; 1968. (In Russ.)]
20. myplace.frontier.com [Internet]. Aitken GT. Proximal femoral focal deficiency: definition, classification and management. Washington; 1969;456-476 [cited 14 Jul 2019]. Available from: <http://myplace.frontier.com/~pffdvs1/med-nas69.htm>.
21. Amstutz HC, Wilson PD. Dysgenesis of the proximal femur (*coxa vara*) and its surgical management. *J Bone Joint Surgery*. 1962;44(1):1-23.
22. Thomas VR, Kruger L. Proximal femoral focal deficiency and its treatment. *Orthotics and Prosthetics*. 1975;29(2):37-57.
23. Fixsen JA, Lloyd-Roberts GC. The natural history and early treatment of proximal femoral dysplasia. *J Bone Joint Surgery*. 1974;56(1):86-95.
24. Pappas AM. Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformation: classification and treatment. *J Pediatr Orthop*. 1983;3(1):45-60.
25. Torode IP, Gillespie R. The classification and treatment of proximal femoral deficiencies. *Prosthetics and Orthotics International*. 1991;15:117-126.
26. Paley D. Lengthening reconstruction surgery for congenital femoral deficiency. In: Proceedings of the 3rd Meeting of the A.S.A.M.I. International; Istanbul, 27-29 May 2004. Istanbul; 2004. P. 137-166.
27. Воробьев С.М., Винокурова Т.С., Поздеев А.П. Функциональное состояние нервно-мышечного аппарата и кровоснабжения бедра у детей с врожденной варусной деформацией шейки бедренной кости // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии. – СПб., 2000. – С. 328–330. [Vorob'ev SM, Vinokurova TS, Pozdeev AP. Funktsional'noe sostoyanie nervno-myshechnogo apparata i krovosnabzheniya bedra u detey s vrozhdennoy varusnoy deformatsiyei sheyki bedrennoy kosti. In: Aktual'nye voprosy detskoj travmatologii i ortopedii. Saint Petersburg; 2000. P. 328-330. (In Russ.)]
28. Кузнецихин Е.П., Ульрих Э.В. Хирургическое лечение детей с заболеваниями и деформациями опорно-двигательной системы. – М.: Медицина, 2004. [Kuznechikhin EP, Ul'rikh EV. Khirurgicheskoe lechenie detey s zabolevaniyami i deformatsiyami опорно-dvigatel'noy sistemy. Moscow: Meditsina; 2004. (In Russ.)]
29. Дедкова В.Д., Черкасова Т.И. Оперативное удлинение укороченных нижних конечностей у детей. – М.: Медицина, 1973. [Dedkova VD, Cherkasova TI. Operativnoe udlinenie ukorochennykh nizhnikh konechnostey u detey. Moscow: Meditsina; 1973. (In Russ.)]
30. Шенк Н.А. Лечебное протезирование в ортопедии. – М.: Медицина, 1975. [Shenk NA. Lechebnoe protezirovaniye v ortopedii. Moscow: Meditsina; 1975. (In Russ.)]
31. Кейер А.Н., Рожков А.В. Руководство по протезированию и ортезированию. – СПб., 1999. [Keyer AN, Rozhkov AV. Rukovodstvo po protezirovaniyu i ortezirovaniyu. Saint Petersburg; 1999. (In Russ.)]
32. Соколовский О.А., Сердюченко С.Н., Бродко Г.А. Уравнивание длины нижних конечностей — исторические ракурсы и современные тенденции // Медицинские новости. – 2011. – № 7. – С. 11–19. [Sokolovskiy OA, Serdyuchenko SN, Brodsko GA. Uravnivaniye dliny nizhnikh konechnostey — istoricheskie rakursy i sovremennyye tendentsii. *Meditsinskie novosti*. 2011;(7):11-19. (In Russ.)]
33. Голяховский В., Френкель В. Руководство по чрескостному остеосинтезу методом Илизарова / Под ред. В.М. Лирцмана. – М.; СПб.: Бином: Невский диалект, 1999. [Golyakhovskiy V, Frenkel' V. Rukovodstvo po chreskostnomu osteosintezu metodom Ilizarova. Ed. by V.M. Lirtsman. Moscow, Saint Petersburg: Binom, Nevskiy dialekt; 1999. (In Russ.)]
34. Илизаров Г.А., Имерлишвили И.А., Бахлыков Ю.Н. Особенности репаративного костеобразования при различных условиях дистракционного остеосинтеза по Илизарову // Проблемы чрескостного остеосинтеза в ортопедии и травматологии: закономерности регенерации и роста тканей под влиянием напряжения растяжения: сборник научных трудов. Вып. 8. – Курган, 1982. – С. 27–33. [Ilizarov GA, Imerlishvili IA, Bakhlykov YN. Osobennosti reparativnogo kosteobrazovaniya pri razlichnykh usloviyakh distraktsionnogo osteosinteza po Ilizarovu. In: Problemy chreskostnogo osteosinteza v ortopedii i travmatologii: zakonmernosti regeneratsii i rosta tkaney pod vliyaniem napryazheniya rastyazheniya: sbornik nauchnykh trudov. Vol. 8. Kurgan; 1982. P. 27-33. (In Russ.)]

35. Шевцов В.И., Макушин В.Д. Дефекты костей нижней конечности. – Курган, 1996. [Shevtsov VI, Makushin VD, Defekty kostey nizhney konechnosti. Kurgan; 1996. (In Russ.)]
36. Paley D, Guardo F. Lengthening reconstruction surgery for congenital femoral deficiency. 2015;245-299. https://doi.org/10.1007/978-3-642-55026-3_13.
37. Малахов О.А., Кожевников О.В. Неравенство длины нижних конечностей у детей. – М.: Медицина, 2008. [Malakhov OA, Kozhevnikov OV. Neravenstvo dliny nizhnikh konechnostey u detey. Moscow: Meditsina; 2008. (In Russ.)]
38. Филатова В.И. Протезирование детей с дефектами конечностей. – М.: Медицина, 1981. [Filatova VI. Protezirovaniye detey s defektami konechnostey. Moscow: Meditsina; 1981. (In Russ.)]
39. Юсевич М.С. Ампутации и протезирование. – Л.: ГидУВ, 1940. [Yusevich MS. Amputatsii i protezirovaniye. Leningrad: GidUV; 1940. (In Russ.)]
40. Steel NH, Lin PS, Betz RR, et al. Iliofemoral fusion for proximal femoral focal deficiency. *J Bone Joint Surg Am.* 1987;69(6):837-843. <https://doi.org/10.2106/00004623-198769060-00007>.
41. Van Nes CP. Rotation-plasty for congenital defects of the femur: making use of the ankle for the shortened limb to control the knee joint of the prosthesis. *J Bone Joint Surg Br.* 1950; 32(1):12-16.
42. Ackman J, Altiok H, Flanagan A, et al. Long-term follow-up of Van Nes rotationplasty in patients with congenital proximal focal femoral deficiency. *Bone Joint J.* 2013;95-B(2):192-198. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.95B2.30853>.
43. Kostuik JP, Gillespie R, Hall JE, Hubbard S. Van Nes rotational osteotomy for treatment of proximal femoral focal deficiency and congenital short femur. *J Bone Joint Surg Am.* 1975;57(8):1039-1046. <https://doi.org/10.2106/00004623-197557080-00001>.
44. Рожков А.В., Шатилов О.Е. Протезирование детей // Руководство по протезированию / Под ред. Н.И. Кондрашина. – М.: Медицина, 1988. – С. 512–538. [Rozhkov AV, Shatilov OE. Protezirovaniye detey. In: Rukovodstvo po protezirovaniyu. Ed. by N.I. Kondrashin. Moscow: Meditsina; 1988. P. 512-538. (In Russ.)]
45. Копылов Ф.А., Певзнер М.С. Медицинские основы протезирования. – Л.: Медгиз, 1962. [Kopylov FA, Pevzner MS. Meditsinskie osnovy protezirovaniya. Leningrad: Medgiz; 1962. P. 134-138. (In Russ.)]
46. Волков М.В., Дедова В.Д. Детская ортопедия. – М.: Медицина, 1980. [Volkov MV, Dedova VD. Detskaya ortopediya. Moscow: Meditsina; 1980. (In Russ.)]
47. Alman BA, Krajchich JJ, Hubbard S. Proximal femoral focal deficiency: results of rotationplasty and Syme amputation. *J Bone Joint Surg Am.* 1995;77(12):1876-1882. <https://doi.org/10.2106/00004623-199512000-00012>.
48. Витковская А.Н., Жуковская Т.С., Поляков Э.И. Организация протезно-ортопедической помощи детям. Протезирование детей с врожденным недоразвитием нижних конечностей. – М., 1978. [Vitkovskaya AN, Zhukovskaya TS, Polyakov EI. Organizatsiya protezno-ortopedicheskoy pomoshchi detyam. Protezirovaniye detey s vrozhdenным nedorazvitiem nizhnikh konechnostey. Moscow; 1978. (In Russ.)]
49. Воскобойникова Л.М., Кондрашин Н.И. Хирургическая подготовка к протезированию больных с аномалией развития нижних конечностей: методические рекомендации. – М., 1982. [Voskoboynikova LM, Kondrashin NI. Khirurgicheskaya podgotovka k protezirovaniyu bol'nykh s anomaliey razvitiya nizhnikh konechnostey: metodicheskie rekomendatsii. Moscow; 1982. (In Russ.)]
50. Hirons RR, Williams KB, Amor RF, Day HJ. The prosthetic treatment of lower limb deficiency. *Prosthet Orthot Int.* 1991;15(2):112-116. <https://doi.org/10.3109/03093649109164645>.

Сведения об авторах

Вероника Анатольевна Яковлева* — врач травматолог-ортопед, ФГБУ «ФНЦРИ им. Г.А. Альбрехта» Минтруда России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0000-0001-6534-1760>. E-mail: yak_vero@mail.ru.

Игорь Владимирович Шведовченко — д-р мед. наук, профессор, научный руководитель ФГБУ «ФНЦРИ им. Г.А. Альбрехта» Минтруда России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0000-0003-4618-328X>. E-mail: schwed.i@mail.ru.

Андрей Анатольевич Кольцов — канд. мед. наук, заведующий первым детским травматолого-ортопедическим отделением ФГБУ «ФНЦРИ им. Г.А. Альбрехта» Минтруда России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0000-0002-0862-8826>. E-mail: katandr2007@yandex.ru.

Veronika A. Yakovleva* — MD, Orthopedic and Trauma Surgeon of the Federal Scientific Center of Rehabilitation of the Disabled named after G.A. Albrecht, Saint Petersburg, Russia. <https://orcid.org/0000-0001-6534-1760>. E-mail: yak_vero@mail.ru.

Igor V. Shvedovchenko — MD, PhD, D.Sc., Professor, Scientific Supervisor of the Federal Scientific Center of Rehabilitation of the Disabled named after G.A. Albrecht, Saint Petersburg, Russia. <https://orcid.org/0000-0003-4618-328X>. E-mail: schwed.i@mail.ru.

Andrey A. Koltsov — MD, PhD, Orthopedic and Trauma Surgeon, Head of the First Child's Traumatology-Orthopedic Department of the Federal Scientific Center of Rehabilitation of the Disabled named after G.A. Albrecht, Saint Petersburg, Russia. <https://orcid.org/0000-0002-0862-8826>. E-mail: katandr2007@yandex.ru.