

## 下肢近端缺肢畸形的医学康复研究

# 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

Received: 27.02.2019

Revised: 11.06.2019

Accepted: 09.09.2019

双下肢近端缺肢畸形是最罕见且最严重的发育不全疾病，下肢所有部位受累，越向远端发展，则受损程度越小。笔者对国内外研究进行文献综述，这些文献描述了单足近端发育不全、下肢三处部位全部病变等多种临床和放射学病变。然后分析该类发育不全的命名问题。提出的“近端缺肢畸形”这一名称，最能够体现该病的临床及放射学特征。所有下肢重度残缺且股骨缺如或发育不全的患者，基本都会接受假体植入治疗。在这种情况下，将手术作为假体植入前的准备工作，能够优化植入方案。此外，手术是轻度发育不全患者主要的治疗手段，康复技术则为辅助治疗方法。因此，尽管该病相对罕见，但其严重程度高，具有医学及社会意义，激发了全世界专科医生对其展开研究的兴趣。

**关键词：**近端缺肢畸形；双下肢；先天性髌内翻；海豹肢畸形；肢体畸形；医学康复；肢体缩短；cSF；pFFD。

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.

## 引言

双下肢畸形等骨科疾病，造成患者自主运动受限或无法自主运动，因此是常见的致残病因之一。多种双下肢先天畸形疾病

（伴肢体缩短）的发生率有很大的差异性。不同研究表明，每1000名新生儿的发生率为0.29，换言之，每3500名新生儿中有1例患病[1]。Kuklik和Marzik（1999年）

报道的发生率更高，每1000名居民中，有1.1名患病[2, 3]。尽管如此，股骨发育缺损一般较为罕见，髋关节和股骨发育不全是最常见的双下肢先天性异常，占有肌肉骨骼系统疾病的1.2%[4, 5]。

目前，双下肢近端缺肢畸形等先天性肌肉骨骼系统疾病的病因和发病机制尚不完全明确。该病可能受环境影响，在许多染色体综合征（爱德华兹综合征、欧拜里综合征等）和基因综合征（罗伯茨综合症）中有相关表现。其病理学遗传模式的研究尚不充分[4, 6, 7]。

新生儿先天性肢体发育异常的最常见原因之一就是许多药物产生的致畸性作用。最出名的例子是新生儿西欧沙利度胺胚胎畸形，尤其是在1959年至1963年，德国数千名儿童因母亲在孕期摄入由格兰泰公司于1957年推向市场的镇静剂及安眠药——沙利度胺而出现四肢不全[3, 6, 8]。

## 术语

近端缺肢畸形是最为罕见、最为严重的发育不全疾病，肢体所有部位受累，越向远端发展时，受损程度越小。Shturm在1960年发表的俄语文献中，第一次使用这一术语，描述下肢（股骨）近端缺损，未累及远端部位[9]。放眼国外研究，Henkel和Willert于1969年提出近端缺肢畸形的定义，用于描述相对保留足部和下肢的情况下最为明显的股骨缺损性病变[10]。

在俄罗斯与国外文献中，该病变的其他名称更加常见。其中最为常见的名称是海豹肢畸形（“phocomelia”，phoke表示海豹，“melos”表示“肢体”）。该名称得以应用的原因是发育不全肢体的外观与海豹肢类似。海豹肢畸形的特征是肢体近端或近中段部位缺如，只有远端部位（足）与躯体

连接[11]。Frantz和O’ Rahilly（1961年）发现了三类病变，根据骨骼病变严重程度分为近端型（股骨发育不全）、远端型（小腿骨发育不全）、完全型（所有长管状骨及髋关节发育不全）。完全型病变患者的足部与躯体直接通过关节连结，最严重者表现为单一手指发育不全。该类海豹肢畸形称为四肢不全[4]。

肢体畸形这一名称也十分常见，指缺损畸形。肢体畸形表现为四肢管状骨发育不良或发育不全，从某一部位发育不全到单肢基本缺如[9, 12]。

许多研究者将肢体畸形与先天性股骨颈内翻畸形（髋内翻）加以辨别，后者表现为症候群，包括肢体缩短3~25cm，以及髋关节外旋、内收或屈曲挛缩，通常合并四肢远端损伤[5, 13-15]。

20世纪60年代，国外研究者区分了两种股骨病变——股骨近端局灶性缺损（PFFD）或“局部股骨近端缺损”以及“先天性短股骨”（CSF）或“先天性短股骨”。第一种病变表现为股骨近端、髋臼和膝关节下端病变，而第二种病变的特征是先天性髋关节发育不全伴下肢长度不等，但髋关节和膝关节功能健全[16]。CSF结构正常，但头-颈-骨干角（CCD）角度减小，骨干弯曲，与营养不良性髋内翻最为相关[17]。

因此国际研究分析表明，与仅股骨损伤相比，上述病变的确更为复杂，包括四肢各部位全部缺损。

## 分类

国际研究文献提出了几种类别，大多基于股骨和盆骨缺损的临床及放射学分析，在发育不全疾病数量和细节描述上各不相同。

笔者发现，俄罗斯文献仅提出两种分类。Mezhenina将所有异常分为两类：第一类包括完全缺损疾病，第二组包括髋关节部分缺损疾病。根据股骨的损伤程度，将第二类分为四种亚型[4]。Pozdeev等人根据自身长期经验提出先天性股骨颈内翻畸形分类，并根据CCD角度、骨组织结构和缩短程度归纳出三级损伤[15]。

国外文献提出了众多分类方法；Mauche和Jbos（1928年）是率先提出相关分类的研究者之一，该分类基于解剖学特征和进化特征。这两位研究者将该病分为以下几类：第一类，髋关节各部位缺损，通常可见髋内翻；第二类，骨干发育不全，松果腺分成两半；第三类，松果腺远端缺如或发育不全；第四类，骨骺上部缺如；第五类，股骨近端和远端缺如，骨干发育不全；第六类，股骨缺如[8, 18]。

Reiner（1946年）和Steindler（1950年）提出的分类方法似乎未明确区分肢体畸形部位和类型，因此其分类方法难以应用于临床实践当中。值得注意的是，Reiner（1946年）提出了四类发育不全疾病，但未详细考察髋关节发育不全程度以及髋关节病变与肢体远端的比率[19]。

Aitken提出四类病变（A、B、C、D），这种分类方法根据髋臼和股骨头完整或缺如详细反映了股骨缺损程度[20]（图1）。

Amstutz（1962年）在Aitken的基础上提出了一种新的分类方法，将A类分为两类：第一类包括轻度股骨缩短伴髋内翻；第二类表现为转子下部假关节 [21, 22]。

Fixsen和Lloyd-Roberts在发表的研究中以25例患者（30例肢体）为例，提出患儿一岁以前使用的缺损股骨X线发育预后模型，从而发现三类发育不全疾病[23]。

此外，Henkel与Willert（1969年）也提供了一种分类方法。两位研究者描述了一系列肢体畸形类型，包括缺肢畸形（远端、轴向、近端）、海豹肢畸形和无肢畸形等五类畸形。前三种畸形中，每种都分为三种亚型——短型、中等型、长型。近端缺肢畸形患者的足部和胫骨受损；轴向缺肢畸形患者的股骨也有损伤，但腓骨依旧完好；近端缺肢畸形患者仅表现为股骨损伤，程度不一[10]。

Hamanishi（1980年）提出了五类病变，每类又分为两种亚型，包括髋关节发育不全但骨干完好、髋关节缺如或缺损伴骨化延迟[16]（图2）。

1983年，Pappas提出髋关节发育异常分类，从局部发育不全到股骨轻

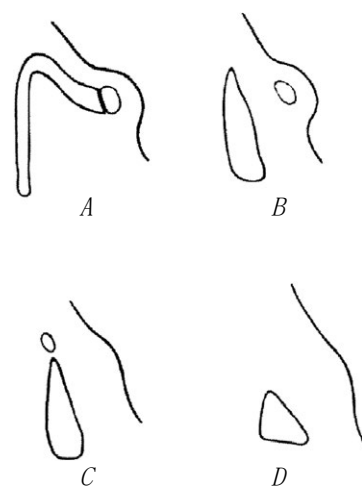


图1. Aitken的分类方法（1959年）

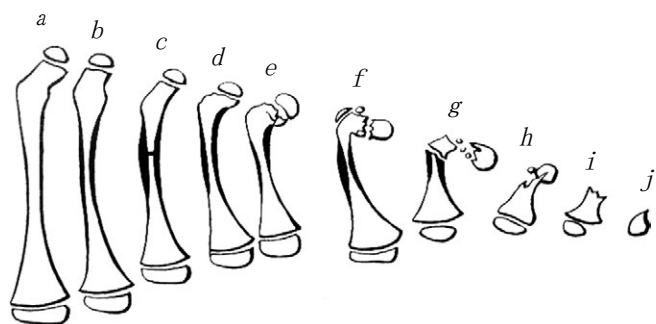


图2. Hamanishi的分类方法（1980年）

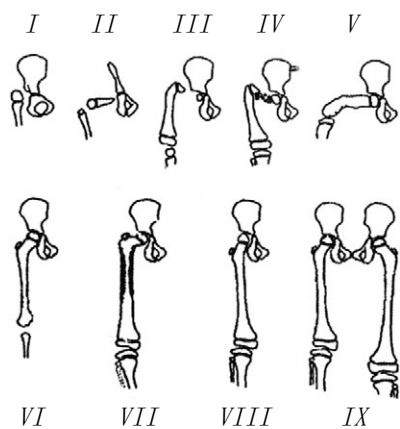


图3. Pappas的分类方法 (1983年)

度缩短 (无畸形), 包括九种畸形: P I 类表示髋关节完全发育不全或仅保有踝部, P IX 表示肢体缩短且无畸形[24] (图3)。

Torode与Gillespie (1991年) 在研究中详细描述了股骨近端发育不全的临床及放射学特征, 根据股骨和整个肢体缩短程度将其分为两类: 第一类 (CSF) 包括下肢缺损20~30%, 第二类 (PFFD) 包括下肢缺损35~50%[25]。

最新的一种分类方法由Paley (1998年) 提出, 根据临床和放射学表现分为四类病变:

1型, 股骨完整, 髋关节和膝关节活动度完整, 股骨近端骨化正常 (a) 或有延迟 (b)。

2型, 近端股骨假关节活动, 膝关节活动度完整, 但股骨头位于髋臼内 (a), 或股骨头缺如或无法在髋臼内活动 (b)。

3型, 股骨骨干发育不全, 伴随膝关节活动度下降, 降幅超过45° (a) 或低于45° (b)。

4型, 股骨远端缺损, 但近端保留, 认为其不属于任何病变[26] (图4)。

当前研究尚未充分探讨双下肢先天性畸形和近端缺肢畸形患者的肌肉电活动状态和血液循环。许多研究者发现缩短肢肌肉的电活动水平相对于对侧下降[27, 28]。对于股骨头颈部缺如患者,

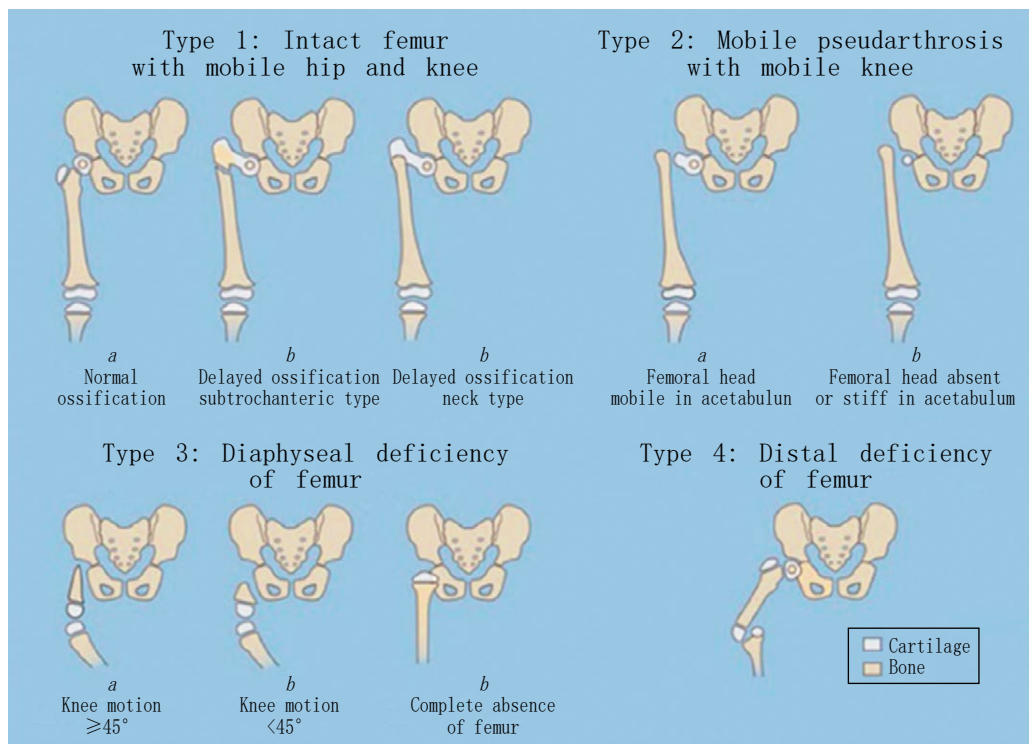


图4. Paley的分类方法 (1998年)

股骨肌肉收缩幅度的下降程度达到完好肢体肌力的60~70%[27]。

外周血管系统也会随着先天性股骨发育不全发生改变。血管流动描记法和血管造影提示病变侧容积血流减少、发育不全和血管分布异常，由于大血管直径不同，血管局灶扩张收缩，功能良好的毛细血管减少，形态异常[3, 28, 29]。

根据缺损的严重程度，下肢近端缺肢畸形的主要医学康复措施分为外科治疗和假体植入。因此，当肢体相对完好时，适合外科治疗，行之有效，此时假体和骨科器械作为辅助手段，在某一阶段实施。相比之下，重度肢体发育不全时，主要方法是安装复杂或特殊假体，而将手术作为准备或优化措施[3, 30, 31]。

## 治疗

外科治疗的主要目标是通过矫正缩短、畸形和挛缩等发育不全的主要表现来恢复肢体的运动功能[30]。外科治疗旨在根治肢体不等长问题，这种方法由Rizzoli于1845年提出。1925年，Deutschlander开始缩短单侧健康肢体的股骨，同时将截掉的股骨用于延长较短的对侧肢体，以根治根治肢体不等长问题[3]。俄罗斯研究者提出，如果先天性肢体缩短患者的肢体长度差异超过10~12cm，就必须采取这种手术。手术采用自体移植或异体移植，分两个阶段实施[3]。许多研究者在手术过程中通过激活骺板功能刺激肢体发育。Zatsepin（1930年）、Moskvin（1951年）和Schneiderov（1965年）提出了一种方法，并对此加以研究，即在骺板周围插入骨针，刺激肢体发育[30]。上述手术方法对现在而言更加具有历史价值，随着Ilizarov法的问世，

这些方法不再适用于临床，而加压牵拉骨接合术成为主流[32]。

1951年，Ilizarov提出了一种加压牵拉仪器设计。其谨遵骨组织再生生物学定律，使先天性和获得性单侧下肢缩短手术取得十分理想的效果，因此不久便投入临床应用[1, 33, 34]。Ilizarov法可用于股骨缺损外科治疗，此时既可单独作为治疗轻度缺损的手术手段，也可作为更严重病变患者复杂多阶段手术的一部分[32, 35, 36]。

Paley根据自己的分类方法提出了一种渐进式手术算法。该研究者认为这种算法最适用于前两类病变的重建手术。治疗措施包括矫正性截骨术，消除股骨颈内翻畸形；骨盆截骨术，以矫正髋臼角度，增加股骨头和髋臼顶的覆盖度；用加压牵拉仪器延长某一部分；对健康对侧肢的一个或多个骨骺施行骺骨干固定术；根治髌骨和胫骨半脱位[36]。

髋关节和肢体单纯性发育不全手术的另一目的，在于矫正关节最明显的畸形和不稳定问题，为假体植入做准备，同时改变肢体的外观与功能，以优化假体置入方案，改善支撑能力和步态模式[30]。部分研究者认为，近端缺肢畸形P1和P2（Pappas分类，即股骨髁缺损病变）最佳的手术方法是髌股骨性结合，使受累肢体与躯体的关节连结更加牢固[3, 35]。转子间假关节或股骨颈假关节患者近端股骨重建的目的，在于治疗P3和P4（Pappas分类）发育异常；因此，该疗法旨在连结分离的骨-软骨折块，增加CCD角度和肢体相对长度[3, 35, 37]。对于12岁以上的儿科患者和青少年，股骨头缺如和髋关节明显内收挛缩是近端股骨重建手术的前提条件，在该手术中股骨相对盆骨形成了额外支撑点[15]。

部分研究者认为，假若先天性股骨缺如或股骨生长明显迟缓患者的受累肢和

健康肢无法对齐，则适合在某一水平行截肢术[38]。值得注意的是，其中一种广为人知的方法便是1842年提出的赛姆(Syme)截肢术，旨在为下肢残肢提供支撑力，后来为患者能够使用下肢假体创造条件[39, 40]。

1930年Borggreve提出使用旋转移植术改善肢体功能，增强术后假体的功能；而后在1950年，Van Nes也提出了这一方法。该手术起初是为了治疗先天性股骨缺损患儿，但后来用于治疗后天性股骨和膝关节缺损。手术时切除膝关节以及部分股骨和胫骨，同时保留后侧胫骨神经血管束；下肢和足部旋转180°后行股骨和胫骨接合术。手术后，受累肢的踝关节水平向对侧肢膝关节近端偏移，而后侧旋转足部与下肢缩短的残肢类似[41, 42]。Kostuik等人分析了20台手术的结果，由于再行手术的概率较高，因此建议12岁以上的患者接受该类手术[43]（图5）。

复杂或特殊假体和骨科产品用于双下肢近端缺肢畸形患者的医学康复治疗。产品的选择取决于肢体缩短的程度和解剖学改变的严重程度，从而相应选用不同设计的矫正鞋、矫正器械、假体 [31, 44, 45]。

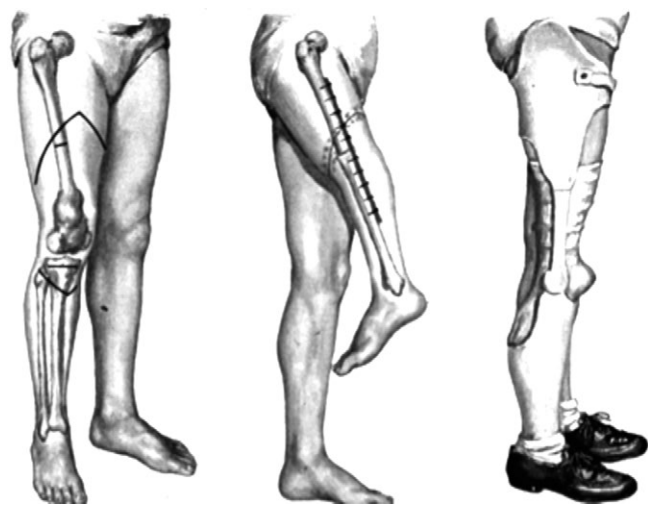


图5. Van Nes手术方案和假体植入结果  
(Frank Henry Netter)

因此，如果缺损程度不大，肢体缩短程度不超过5cm时，建议使用矫正鞋或代偿性矫正器械（夹板）。矫正鞋可能有足弓垫、旋前肌、硬质靴筒、去除根部和足底构件等矫正设计，对足部位置进行部分或完全矫正，固定踝关节区[31]。部分研究者指出，矫正鞋的缺点是无法适用于肢体明显缩短患者，患者行走时矫正鞋有时会造成稳定度下降[31]。就这一点来看，如果缩短超过5cm且相对保留所有部位，便可以在踝关节或整个肢体使用带有后跟内衬的矫正器械[44]。

研究分析表明，肢体发育不全更加严重的患者（缩短 $\geq 8$ cm）应使用完全不同的假体和骨科器械[45, 46]。在这种情况下，应该使用更加复杂的产品，比如带有双层底的髌关节假体，或者使用专门为先天性肢体发育不全患者设计的假体[37]。该类产品的结构特性包括假足位于下肢假体腔远端。假体植入方案取决于膝关节存活性和肢体缺损程度。因此，对于相对保留肢体全部部位的患者，部分研究者使用了金属夹板，连接到股骨和下肢假体，为膝关节提供活动度和侧向稳定性；对于缺损严重者，整侧缩短肢体都置于单个假肢腔中[38]。在髌关节致残或缺如的情况下，假体对坐骨结节具有推力作用，使假体肢近端不负重[31]。

行赛姆截肢术联合膝关节松解术时，方案的简化（即假体腔形状优化、“双层底”设计取消和受累肢膝关节同健康肢膝关节同轴），更有可能改善髌关节假体的行走功能[25, 47, 48]。

与此同时，患者行走时下肢假体能够发挥最大的作用，可用于接受了复杂准备手术和Van Nes旋转移植术的患者[42]。在这种情况下，患者之间的根本差别在于自身“膝关节”与健康肢膝关节水平是否

同齐，进而造成肢体活动度的差异。因此，足部接受后侧旋转术后位于下肢假体腔内，同下肢缩短残肢类似，股骨套能够确保假肢牢固固定[25, 49, 50]。

Alman等人分析了16例双下肢近端缺肢畸形患者的临床表现和X线检查结果，排除了双侧病变或多发性异常、拟通过股骨延长实现双下肢等长的患者。9例患者接受了旋转移植术，7例患者接受了赛姆截肢术联合膝关节松解术。研究者注意到，肢体的外观无显著差异，但接受旋转术后假体行走模式更好[32]。1991年，另一个研究者团队根据肢体发育不全类型提出外科治疗算法：对于CSF患者，研究者建议在腓骨和/或胫骨缺损和足部不稳的情况下接受赛姆截肢术。对于PFFD患者，根据踝关节保留程度及其功能，在多阶段手术的最后一个阶段，一定会选择旋转移植术或赛姆截肢术。这些研究者专门提出了旋转移植术的功能优势[24]。

## 结论

“海豹肢畸形”、“肢体畸形”、“肢体所有部分发育不全”和“轴向缺肢畸形”等最为常见的名称，完整地反映了双下肢严重异常的特征。“海豹肢畸形”这一名称仅仅反映了肢体的外观，但未考虑其解剖学结构；“肢体畸形”体现了肢体发育障碍，表明有必要对肢体形态和功能进行明显改变；其他两个名称体现了双下肢所有部位的发育不全问题，但未阐明发育不全的程度。笔者认为，“近端缺肢畸形”这一术语最为准确地体现了解剖学改变和相应功能改变的本质，是最佳的选择。

俄罗斯及国外文献描述了该病的多种临床及放射学类型，既包括最轻程度的病变（肢体缩短，但股骨相对保留），也涉及最严重的下肢所有部位缺损。大多数研究描述的监测结果仅包括部分

病变和少数患者。只有为数不多的几项研究对较多患者展开了详细的解剖学和功能性分析。

国际文献描述的分类方法无法涵盖所有双下肢近端发育不全类型。但其中一部分已在临床实践中推广使用，包括Aitken（1959年）、Pappas（1983年）、Paley（1998年）提出的分类方法。

对现有文献分析后发现，下肢近端缺肢畸形患者的主要康复方法是外科治疗和复杂假体植入。

如果肢体严重缺损，所有股骨缺如或严重发育不全的患者基本都会接受假体植入治疗。在这种情况下，将手术作为假体植入前的准备工作，能够优化植入方案，换言之，对过度外旋挛缩进行扭转矫正，在肢体关节水平上固定肢体与严重不稳骨盆的关节连结，形成“膝关节”，为提升假体功能创造条件。

发育不全较轻时，手术是主要的治疗手段；在这种情况下，康复技术起到辅助作用，用于在有限的时间内对肢体缩短起到代偿作用，保证肢体在静息和机械负荷下的稳定性。

因此，尽管该病较为罕见，但其严重程度高，具有医学及社会意义，激起了全世界专科医生的兴趣，从而对此展开研究工作，改善治疗方法，上世纪提出的一些方法至今依然发挥作用。

同时，随着假体和骨科行业的迅速发展，对双下肢近端缺肢畸形的进一步研究依旧意义重大，比如对所有发育不全畸形类型进行汇编、详细描述所有发育不全疾病的临床和放射学表现、确立方便临床使用的有效分类法、复杂康复治疗概念的改进工作。

## 其他信息

**经费来源。**本研究无资金支持或赞助。

**利益冲突。**作者声明，不存在与本文发表有关的利益冲突。

## 作者贡献

*V. A. Yakovleva*负责确立本研究的思路 and 结构、收集数据、处理资料、撰写初稿。

*I. V. Shvedovchenko*负责对文稿进行分阶段编辑及最终编辑。

*A. A. Kol'tsov*负责确立本研究的思路 and 结构、撰写初稿、参与分阶段编辑。

## References

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: Zdorov'ya; 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. Vrozhdennaya *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 Davidu 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. Hamanashi 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 opornodvigatel'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/~pffdvsg1/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 3<sup>rd</sup> 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 deformatsiyey 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 zabolovaniyami i deformatsiyami oporno-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 udlinienie ukorochennykh nizhnikh konechnostey u detey. Moscow: Meditsina; 1973. (In Russ.)]
30. Шенк Н.А. Лечебное протезирование в ортопедии. – М.: Медицина, 1975. [Shenk NA. Lechebnoe protezirovanie 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. Uravnivanie dliny nizhnikh konechnostey — istoricheskie rakursy i sovremennye 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: zakonomernosti 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](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. Protezirovanie detey s defektami konechnostey. Moscow: Meditsina; 1981. (In Russ.)]
39. Юсевич М.С. Ампутации и протезирование. – Л.: ГидУВ, 1940. [Yusevich MS. Amputatsii i protezirovanie. Leningrad: GidUV; 1940. (In Russ.)]
40. Steel HH, 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 JI, 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. Hiron 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>.

### Information about the authors

**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.