

**А. Г. Баиндурашвили,**

**Л. Ф. Каримова**

**ВРОЖДЕННЫЕ  
ПОРОКИ РАЗВИТИЯ  
КОСТЕЙ ГОЛЕНИ У ДЕТЕЙ**



**Санкт-Петербург  
СпецЛит**

Авторы:

*Баиндурашвили Алексей Георгиевич* — доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач РФ, директор НИДОИ им. Г. И. Турнера;  
*Каримова Ляля Фазыловна* — доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения патологии стопы и системных заболеваний, хирург высшей категории

Рецензенты:

*М. П. Конюхов* — доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник НИДОИ им. Г. И. Турнера, заслуженный врач РФ;  
*В. А. Неверов* — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой травматологии и ортопедии СПб МАПО, заслуженный врач РФ

Редакционный совет:

*С. В. Виссарионов* — доктор медицинских наук, доцент;  
*А. В. Овезкина* — кандидат медицинских наук, доцент

**Баиндурашвили А. Г., Каримова Л. Ф.**

Б18 Врожденные пороки развития костей голени у детей : монография / А. Г. Баиндурашвили, Л. Ф. Каримова. — СПб. : СпецЛит, 2012. — 207 с. — ISBN 978-5-299-00485-4

В монографии излагаются результаты многолетних исследований, проведенных в научно-исследовательском детском ортопедическом институте им. Г. И. Турнера. Рассматриваются вопросы клиники, диагностики и лечения врожденных пороков развития костей голени у детей в возрасте от 3 мес. до 15 лет и старше. Описываются новые методики операций, основанные на сберегательной тактике, адекватные различным вариантам порока, позволяющие восстановить форму и функции конечности, тех разновидностей порока развития костей голени, которые до настоящего времени считались неоперабельными и подлежали только ампутации.

Монография предназначена для ортопедов, травматологов и хирургов.

**УДК 616.718.5/6**

# ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>Введение</b> .....	5
<b>Глава 1. Краткие исторические сведения о пороках развития костей голени</b> .....	7
Краткие сведения об оперативном лечении порока развития малоберцовой кости .....	14
Краткие сведения об оперативном лечении порока развития большеберцовой кости .....	17
<b>Глава 2. Клинико-рентгенологическая характеристика больных с пороком развития костей голени</b> .....	19
Клинико-рентгенологическая характеристика больных с пороком развития малоберцовой кости .....	19
Клинико-рентгенологическая характеристика больных с пороком развития большеберцовой кости .....	30
<b>Глава 3. Оперативное лечение детей с пороками развития малоберцовой кости</b> .....	47
Оперативное лечение порока развития малоберцовой кости у детей младшего возраста .....	50
Оперативное лечение порока развития малоберцовой кости у детей старше трехлетнего возраста .....	60
Выравнивание длины нижней конечности .....	64
Удлинение голени при частичной кортикотомии диафиза и последующей закрытой торсионной остеоклазии большеберцовой кости (по: Г. А. Илизаров) .....	65
Удлинение голени методом distractionного эпифизеолиза .....	77
<b>Глава 4. Оперативное лечение детей с пороками развития большеберцовой кости</b> .....	89
Лечение детей с гипоплазией большеберцовой кости .....	90
Оперативное лечение детей с гипоплазией большеберцовой кости в сочетании с искривлением костей голени, с отсутствием вилки голеностопного сустава .....	91
Оперативное лечение детей с гипоплазией большеберцовой кости в сочетании с подколенным птеригиумом .....	93
Оперативное лечение детей с гипоплазией большеберцовой кости в сочетании с искривлением ее в сагиттальной плоскости, резко выраженной эквино-варусной деформацией стопы .....	95
Оперативное лечение детей с врожденным отсутствием большеберцовой кости .....	95

Оперативное лечение детей с врожденным отсутствием дистального и среднего отделов большеберцовой кости. . . . .	105
Оперативное лечение детей с врожденным полным отсутствием костей голени. . . . .	113
<b>Глава 5. Некоторые патофизиологические, биомеханические, патоморфологические исследования и их результаты . . . . .</b>	<b>115</b>
Электрофизиологические исследования . . . . .	115
Реовазографические исследования. . . . .	128
Реографические показатели кровообращения голени у детей с пороком развития малоберцовой кости. . . . .	131
Реографические показатели кровообращения голени при пороке развития большеберцовой кости. . . . .	132
Влияние оперативного лечения на кровообращение голени при пороках развития малоберцовой кости . . . . .	133
Влияние дистракционного метода лечения на состояние кровообращения голени у детей при пороках развития малоберцовой кости . . . . .	135
Влияние оперативного лечения на кровообращение голени при пороке развития большеберцовой кости . . . . .	136
Влияние дистракции на состояние кровообращения голени при пороках развития большеберцовой кости. . . . .	137
Показатели статики и кинематики у детей с врожденным пороком развития костей голени . . . . .	138
Патоморфологические исследования . . . . .	145
Порок развития малоберцовой кости . . . . .	147
Порок развития большеберцовой кости . . . . .	157
Гистологическое исследование. . . . .	166
<b>Глава 6. Отдаленные результаты оперативного лечения . . . . .</b>	<b>172</b>
Отдаленные результаты оперативного лечения детей с пороком развития малоберцовой кости . . . . .	172
Отдаленные результаты оперативного лечения детей с пороками развития большеберцовой кости . . . . .	180
Ошибки и осложнения . . . . .	185
<b>Заключение . . . . .</b>	<b>186</b>
<b>Литература . . . . .</b>	<b>200</b>

## Глава 2

### КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ С ПОРОКОМ РАЗВИТИЯ КОСТЕЙ ГОЛЕНИ

#### Клинико-рентгенологическая характеристика больных с пороком развития малоберцовой кости

Клинико-рентгенологическому исследованию и оперативному лечению подверглись 202 больных с пороками развития малоберцовой кости в возрасте от 5 мес. до 15 лет, в том числе мальчиков было 59,2 % и девочек 40,8 %. Это соответствует литературным данным о преобладании порока развития малоберцовой кости у лиц мужского пола (Карчинов К., 1963; и др.). Одностороннее поражение было у 90 % больных, двустороннее — у 10 %. Всего порок развития малоберцовой кости наблюдали на 222 нижних конечностях, преобладало поражение правой нижней конечности, что также соответствует данным литературы (Farmer A. W., Laurin C. A., 1960; Карчинов К., 1963).

Клиническое обследование заключалось в сборе анамнестических данных, внешнем осмотре по обычной методике, уточнении жалоб больного, неврологическом обследовании. Описательная часть клинического обследования объективизировалась общепринятой антропометрией и фотографированием больных.

Все больные с двусторонним поражением при поступлении в институт на лечение передвигались ползая, опираясь на коленные суставы. Дети старше двух — трех лет с односторонним поражением имели протезно-ортопедические изделия на деформированную конечность, остальные дети ввиду невозможности изготовления протезных изделий на резко деформированные конечности не были протезированы вообще. У детей старше двух — трех лет отмечалась хромота разной степени. Укорочение конечности варьировалось от 10 до 70 %. Функциональное удлинение короткой конечности достигалось компенсаторными приспособлениями. Чаще всего компенсация укорочения достигалась путем наклона таза в сторону больной конечности и сгибания здоровой в тазобедренном и коленном суставах.

Наиболее типичным клиническим признаком была значительная атрофия мягких тканей и костей.

В большинстве наблюдений коленная чашечка (63,9 % от общего числа исследованных больных) была нормальной формы и вели-

чины, в 29,6 % — гипопластична, в 6,5 % — отсутствовала. Коленный сустав в 74 % наблюдений имел правильную форму, нормальную функцию, в 21,3 % отмечена его вальгусная деформация, в 8,3 % она сочеталась со сгибательной контрактурой.

Более тяжелые изменения были на дистальном отделе конечности: у 70 % больных отсутствовала наружная лодыжка, стопа была недоразвита. Наблюдались аномалии развития стопы: дефект пальцев и соответствующих плюсневых костей, дефект V пальца был выявлен в 21 % наблюдений, дефект IV и V пальцев — в 36 %, дефект III, IV, V пальцев — в 10 %. Количество лучей стопы соответствовало норме у трети обследованных. У единичных больных имелись синдактилия, перепончатость и гипофалангия пальцев.

У подавляющего числа больных (76 %) стопа была деформирована в различной степени: от умеренной эквинусной или вальгусной деформации до полного вывиха стопы со смещением ее по оси голени в проксимальном направлении на 1—6,5 см. У четвертой части больных стопа была в положении полного вывиха. При наружном вывихе стопа была смещена и ротирована во фронтальной плоскости до 90°. При заднем вывихе стопа была смещена по оси голени в проксимальном направлении и ротирована в сагиттальной плоскости до 180°. Подвижность в голеностопном и подтаранном суставах при тяжелых поражениях, как правило, отсутствовала или были возможны лишь небольшие качательные движения.

У нелеченных больных старшего возраста с пороками развития малоберцовой кости с возрастом деформация прогрессировала, стопа смещалась вдоль оси голени в проксимальном направлении иногда даже более чем на 6 см, а нагружаемой поверхностью становился дистальный отдел большеберцовой кости; продолжало прогрессировать и искривление большеберцовой кости в сагиттальной или фронтальной плоскостях, прогрессировало и укорочение конечности.

Весь комплекс нарушений анатомического строения и функции дистального отдела конечности неизбежно приводил к резкому нарушению опорной и двигательной функции конечности в целом.

Таким образом, пороки развития малоберцовой кости характеризуются большим разнообразием клинико-анатомических проявлений, тем не менее анализ проведенных нами исследований, а также топографо-анатомические данные, полученные во время операций, позволили выявить четыре разновидности порока развития малоберцовой кости, требующие различных методов лечения:

1. Отсутствие малоберцовой кости, недоразвитие и искривление большеберцовой кости кпереди, эквинусное положение стопы, сочетающееся с подвывихом или вывихом стопы кзади (рис. 2.1, а).

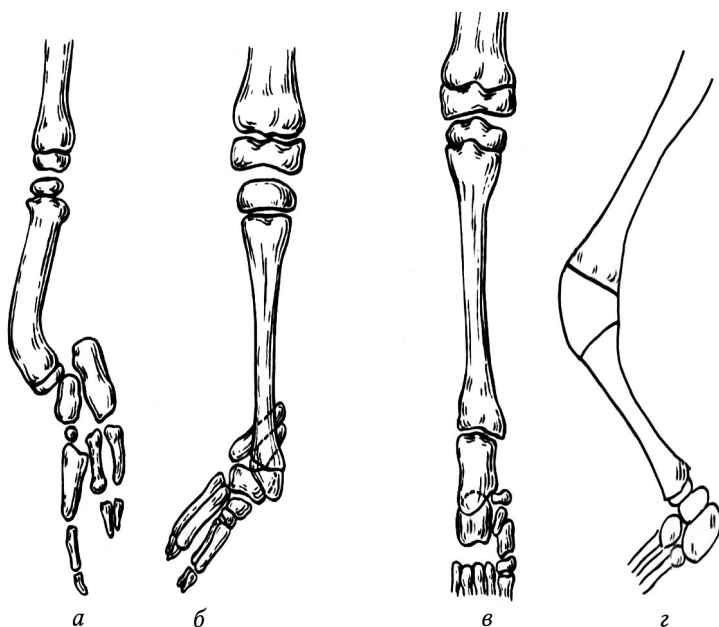


Рис. 2.1. Пороки развития малоберцовой кости (объяснение в тексте)

2. Отсутствие или недоразвитие малоберцовой кости (наличие весьма небольшого дистального фрагмента малоберцовой кости) и вывих стопы кнаружи (рис. 2.1, б).

3. Отсутствие малоберцовой кости или гипоплазия ее, сохранение правильной оси голени без деформации стопы (рис. 2.1, в).

4. Отсутствие малоберцовой кости, недоразвитие бедра, синостоз дистального эпифиза бедра и проксимального эпифиза большеберцовой кости, когда сросшиеся эпифизы имеют трапециевидную форму, обуславливая порочное положение сегментов конечности (голень и бедро располагаются под углом  $100^\circ$ , рис. 2.1, г).

Наиболее информативным методом исследования больных с пороком развития малоберцовой кости является рентгенологический. В процессе исследований нами были использованы различные рентгенологические способы. Для выявления анатомических изменений, встречающихся при данной патологии, осуществлялась рентгенография голени в задней и боковой проекциях, рентгенография стопы в боковой и подошвенной проекциях. На полученных рентгенограммах определялось наличие или отсутствие тех или иных компонентов деформаций, а также их выраженность; степень недоразвития малоберцовой кости (вычислялось соотношение длин

этой кости на больной и здоровой сторонах); особенности формы большеберцовой кости, локализация и направленность изгиба, а также величина его в градусах. Был проанализирован характер оссификаций обоих эпифизов большеберцовой кости, форма и размеры таранной кости, правильность анатомических соотношений в голеностопном и подтаранном суставах, состояние переднего отдела стопы.

Рентгенография с применением искусственного контрастирования суставов нижней конечности дала возможность определить состояние хрящевых эпифизов большеберцовой кости, уточнить истинный характер соотношений в коленном и голеностопном суставах.

Рентгенография после контрастной венографии обеспечила выявление различий строения венозной сети.

Рентгенофункциональное исследование позволило установить наличие нестабильности в коленном, голеностопном и подтаранном суставах, степень ее выраженности.

**Степень недоразвития малоберцовой кости.** Рентгенограммы нижних конечностей больных с пороком развития малоберцовой кости свидетельствуют о различной степени ее недоразвития, чаще всего наблюдается полное отсутствие ее (68,5 %), недоразвитие в виде рудимента или гипоплазия встречаются реже. Гипопластичность малоберцовой кости выражалась в уменьшении общей ее длины от 2 до 8 см.

По нашим данным, у больных с односторонним пороком развития малоберцовой кости укорочение большеберцовой кости составляло от 10 до 70 % ее длины.

Большеберцовая кость имеет различную толщину. Искривление ее в сагиттальной плоскости вызывает увеличение поперечника в передне-заднем направлении. При правильном положении оси большеберцовая кость не деформируется, но наблюдается гипоплазия различной степени. При пороке развития малоберцовой кости часто встречается искривление большеберцовой кости кпереди.

Из всех обследованных больных искривление большеберцовой кости различной степени выявлено в 73,1 % случаев, искривление только в сагиттальной плоскости — в 67 %, в сагиттальной и фронтальной плоскостях — у 7 % больных. Изгиб большеберцовой кости чаще всего локализуется в нижней и средней частях голени с вершиной искривления на границе средней и нижней трети. Искривления с вершиной в верхней трети голени не наблюдались.

Угол искривления большеберцовой кости (угол открыт кзади) находился в пределах от 100 до 170°, наиболее часто отмечалось искривление под углом 120–150°.



Костная структура большеберцовой кости обусловлена ее формой: при искривлении в сагиттальной плоскости определялся резко утолщенный кортикальный слой по задней поверхности большеберцовой кости, при искривлении во фронтальной плоскости кортикальный слой был утолщен по латерально-вогнутой стороне нижней трети голени.

Мы обнаружили определенную зависимость между величиной угла искривления большеберцовой кости кпереди и шириной ее поперечника в передне-заднем направлении: чем больше угол искривления, тем шире поперечник кости в передне-заднем направлении.

Мощный фиброзно-хрящевой тяж, располагающийся по задней поверхности большеберцовой кости, является причиной искривления, он деформирует кость, способствует уплощению ее во фронтальной плоскости и расширению в сагиттальной плоскости. Нарушение формы проксимального эпифиза большеберцовой кости наблюдается, главным образом, по высоте. Недоразвитие касается в основном латеральных отделов, реже задних.

В норме рентгенологическая тень дистального эпифиза большеберцовой кости появляется у ребенка к году. При анализе рентгенограмм больных с пороком развития малоберцовой кости у 30 % детей в возрасте от года до трех лет рентгенологическая тень дистального эпифиза большеберцовой кости отсутствовала. Патология дистального эпифиза большеберцовой кости встречалась приблизительно с той же частотой, что и проксимального, с преобладанием снижения высоты латерально-задних отделов.

**Состояние таранной кости.** Рентгенологическая тень таранной кости видна с момента рождения ребенка. Состояние таранной кости у больных с рассматриваемым пороком развития выглядело так: у пятой части обследованных таранная кость была нормального размера и правильной формы, еще у пятой части обследованных она была в виде рудимента (от  $\frac{1}{5}$  до  $\frac{2}{3}$  нормы).

В ряде случаев у больных с пороком развития малоберцовой кости наблюдалось костное сращение таранной и пяточной костей (9,2 %). Синостоз таранной, кубовидной и пяточной костей был отмечен у 1 % больных (на 3 стопах), в одном случае таранная кость была сращена с пяточной и со всеми костями предплюсны.

**Анатомические соотношения в голеностопном суставе.** Рентгенологическое изображение голеностопного сустава ребенка несколько иное, чем взрослого: на рентгенограмме не видно «вилки» сустава, латеральная часть дистального эпифиза большеберцовой кости несколько снижена по высоте на протяжении трети всего поперечника, высота латеральной и медиальной частей эпифиза выравнивается лишь к 10-летнему возрасту.

При полном отсутствии малоберцовой кости или равномерном ее недоразвитии у 25 % больных голеностопный сустав был стабильным без тенденции к вывиху или подвывиху. Резкое искривление большеберцовой кости кпереди, как правило, сопровождалось вывихом стопы кзади, ось пяточной кости располагалась параллельно оси дистального конца большеберцовой кости.

Задний вывих стопы отмечен у 12 % больных, задний подвывих — у 10,2 % больных.

Вывих стопы кнаружи наблюдался у 13,9 % больных, подвывих стопы кнаружи — у 15,8 %. Анатомическое соотношение в голеностопном суставе было эквинусным, вальгусным или эквино-вальгусным у 8,3 % больных. При резко выраженном вывихе кнаружи стопа смещается по оси конечности в проксимальном направлении, и нагружаемой поверхностью становится дистальный отдел большеберцовой кости. В этом случае рентгенодиагностика не представляет затруднений. Только когда таранная кость отсутствует или ее недоразвитие резко выражено, на рентгенограммах не может быть выявлено истинное взаимоотношение суставных поверхностей. На фронтальной рентгенограмме смещение стопы кнаружи видно отчетливо. Среди обследованных нами больных комбинированный вывих отмечен у 3,7 % больных, а подвывих стопы кзади и кнаружи был выявлен у 9,3 % больных. У двух больных с резким недоразвитием заднего отдела стопы голеностопный сустав фактически отсутствовал.

#### ***Анатомические соотношения в таранно-пяточном суставе.***

При пороке развития малоберцовой кости почти у пятой части обследованных таранная кость отсутствовала, а у 12 % больных она была сращена с пяточной и другими костями предплюсны. Поэтому состояние пяточно-таранного сустава можно рассматривать только у оставшихся больных.

В таранно-пяточном суставе, наряду с изменениями, отмеченными в голеностопном суставе, обнаружены еще вывих и подвывих кпереди. У больных с пороком развития малоберцовой кости были выявлены анатомические изменения на проксимальном отделе конечности. Признаки дисплазии бедренной кости наблюдались у части обследованных больных и выражались преимущественно в виде полной или частичной гипоплазии, в изменении угловых величин проксимального конца бедра, уменьшении дистального эпифиза по высоте.

Анализ нашего материала показал, что порок развития малоберцовой кости сочетался с другой менее тяжелой врожденной патологией верхних или нижних конечностей. Только порок развития

малоберцовой кости наблюдался у 38,9 % больных. Сочетание врожденного порока развития малоберцовой кости с другой врожденной патологией конечностей отмечено у 61,1 % больных, а с двумя другими — у 9,2 % больных.

**Артрографическое исследование.** Артрографические исследования позволяют выявить изменения, невидимые в обычном рентгеновском изображении.

Артрографическое исследование коленных и голеностопных суставов было сделано больным в возрасте от полугода до 12 лет. Искусственное контрастирование полости суставов достигалось введением 30–40 % раствора урографина. Однако в последние годы мы стали применять в качестве контрастирующего вещества воздух, так как при использовании раствора урографина некоторые элементы сустава перекрываются массой контрастного вещества, дающего интенсивную тень. Сустав пунктировали по общепринятой методике. В полость коленного сустава вводили 30–40 см<sup>3</sup> воздуха, в полость голеностопного сустава — 10–20 см<sup>3</sup>. Рентгенографию контрастированных суставов производили в задней и боковой проекциях. Размеры мышелков бедра оказались нормальными у 80 % больных, у 15 % медиальный и латеральный мышелки были одинаковой величины, тогда как в норме медиальный мышелок должен иметь большую высоту, у 5 % больных размеры латерального мышелка были больше. Зависимости частоты вариантов патологических изменений от возраста обнаружено не было.

У 50 % обследованных обнаружены нарушения соотношений с отчетливым преобладанием латеральных подвывихов большеберцовой кости, которые, как показал проведенный корреляционный анализ, не зависят от возраста детей и формы эпифизов.

Преобладание латеральных подвывихов в сочетании с вальгусным отклонением голени является рентгенологическим показателем несостоятельности связок коленного сустава именно с латеральной стороны. У 48 % обследованных больных выявлена патология мениска, причем у четверти из них отмечено тотальное поражение его, а у остальных — гипоплазия или отсутствие одного из менисков. Поражение медиального и латерального мениска выявлялось с одинаковой частотой. Связи состояния менисков с различными соотношениями в коленном суставе выявлено не было.

Патология дистального эпифиза большеберцовой кости выявлена у 40 % обследованных. В основном это деформация, проявляющаяся в том, что суставная поверхность имеет выпуклую форму (рис. 2.2). Зависимости формы дистального эпифиза от возраста обнаружено не было.



Рис. 2.2. Больной 3., 7 лет, врожденное отсутствие левой малоберцовой кости (объяснение в тексте)

Из приведенных сведений видно, что более половины наблюдавшихся нами больных имели ту или иную патологию таранной кости, однако с увеличением возраста ребенка частота патологии уменьшалась, причем к восьми годам происходил резкий скачок. Вместе с тем, известно, что в норме именно к этому возрасту заканчивается оссификация хрящевых моделей и эпифизов. Основываясь на этом, мы склонны считать, что у большинства наблюдавшихся нами больных не было истинной деформации или отсутствия таранной кости, а были нарушены или несколько задержались процессы оссификации. У 25 % изучаемых больных выявлена патология щели голеностопного сустава с преобладанием наклона в медиальном направлении.

В процессе исследований было также установлено, что порок развития малоберцовой кости сопровождается патологией элементов коленного сустава (связок латерального отдела, менисков). Данная патология проявляется латеральными подвывихами большеберцовой кости, которые наблюдались у третьей части обследованных. Кроме того, выявлены гипотрофия или даже полное отсутствие обоих менисков, а также увеличение латерального мышечка бедренной кости. Последнее мы объясняем изменением распределения статической нагрузки.

**Венография нижних конечностей.** Первые рентгеноанатомические исследования сосудов на трупном материале были осуществлены в 1922–1924 гг. (Рейнберг С. А., 1925). В качестве контрастного вещества в них применяли 10 %-ную взвесь висмута в масле, 1 %-ный бромистый калий, растворы солей цинка, меди, железа, марганца и др. Указанные вещества были токсичны и недостаточно контрастны, вследствие чего применение их в клинике не удовлетворяло необхо-

димым требованиям. Наиболее приемлемыми для рентгеновского исследования сосудов оказались органические соединения йода.

Т. Wohlleben (1932), М. Rotschow (1938) использовали непрямой метод венографии: вводили контрастное вещество через артерию. Этот метод не нашел широкого применения из-за недостаточной четкости рисунка вен. Если при прямой венографии контрастное вещество вводится в просвет подкожных вен, то в данной методике контрастное вещество заполняет лишь поверхностные вены, поэтому для изучения глубоких вен непрямой метод венографии непригоден.

Г. Bauer (1945) через подкожный разрез выделял вену, соединяющуюся с малой подкожной и глубокими венами, и вливал в нее контрастный раствор. Г. Н. Raymond, G. T. Adams, S. R. Corriston (1948) применяли низкую и высокую венографии нижней конечности, в первом случае контрастное вещество вводится в вены тыла стопы, во втором — в подкожную вену области колена.

Различные варианты прямого метода венографии не удовлетворяют исследователей ввиду невозможности получать одновременно рисунок всех вен голени, даже основных их стволов.

В 1946 г. V. Drasnar впервые осуществил чрескостную венографию нижних конечностей.

Р. П. Аскерханов (1955) применил венографию нижних конечностей у больных с варикозным расширением вен.

Е. П. Меженина (1974) при ангиографическом исследовании больных с различными пороками развития конечностей выявила нарушения диаметра магистральных сосудов, выразившиеся в очаговых сужениях и расширениях, в проявлении дополнительных коллатералей или, наоборот, в их уменьшении. Были обнаружены «немые» бессосудистые зоны, а в ряде случаев так называемые «озера». Недоразвитие конечности обусловило укорочение сосудов, но в значительно меньшей степени, так как была выявлена извилистая и углообразная их форма.

В наших исследованиях венография была применена у больных в возрасте от 10 мес. до 14 лет. У всех больных производилась венография обеих конечностей.

В качестве контрастного вещества использовали 60 % раствор урографина, концентрацию которого снижали до 30–40–50 % путем добавления новокаина (14 венографий). Кроме того, у семи больных контрастом служил 60 % раствор верографина, концентрация которого уменьшалась до 40–50 % добавлением физиологического раствора. Венографию осуществляли под общим обезболиванием (кратковременный, общий масочный наркоз), на верхнюю

треть бедра накладывался жгут. Контрастное вещество, как правило, вводили в спонгиозу пяточной кости, и только при ее отсутствии — в дистальный эпифиз большеберцовой кости.

Введение контраста через пяточную кость предпочтительнее, потому что в этом случае он заполняет стволы всех подкожных и глубоких вен бедра, тогда как контрастное вещество, введенное через дистальный эпифиз большеберцовой кости, поступает в передние большеберцовые и малоберцовые вены, а в большую подкожную вену — только частично.

Пункцию производили иглой для внутрикостного обезболивания через наружную поверхность пяточной кости так, чтобы конец иглы соответствовал центру губчатого вещества. Контрастную рентгенограмму в двух проекциях выполняли через 2 мин после введения контрастного вещества.

В результате анализа венограмм патология обнаружена в зоне порока — со стороны малоберцовой вены, здесь выявлена не только задержанная редукция, но недоразвитие и даже полное ее отсутствие (рис. 2.3, а, б, в).



Рис. 2.3. Венограммы голени больного Х., 6 лет, гипоплазия малоберцовых костей:

а — фасная венограмма; б, в — профильные венограммы (объяснение в тексте)

На фасной венограмме вены голени имеют сетевидное строение, на дистальном отделе — выраженная извилистость, малоберцовая вена на проксимальной половине голени не выражена.

На профильных венограммах контрастно представлено сетевидное строение вены голени, на крупных и тонких стволах вен отчетливо видны клапаны.

На основании проведенных исследований можно дать общую характеристику анатомических изменений голени и стопы при аномалиях развития малоберцовой кости.

Малоберцовая кость чаще всего полностью отсутствовала, тень ее на рентгенограмме не прослеживалась. Рост большеберцовой кости заторможен в большей или меньшей степени, в большинстве случаев диафиз ее на 20—30 % короче диафиза здоровой большеберцовой кости. Форма большеберцовой кости чаще всего отчетливо изменена за счет уплощения во фронтальной плоскости и расширения в сагитальной, а также за счет изгиба дистальной трети диафиза, как правило, выпуклостью кпереди. Угол искривления у подавляющего большинства больных колебался от 125 до 150°. В 33 % наблюдений форма большеберцовой кости была неизменной. Проксимальный эпифиз ее был сохранен у всех обследуемых больных, однако со значительной частотой отмечалось недоразвитие латерального мыщелка, выраженное в большей или меньшей степени. Дистальный эпифиз был либо полностью не оссифицирован, либо деформирован за счет снижения высоты его в латеральном отделе.

Порок развития костей голени в большинстве случаев сочетается с нарушением развития таранной кости, которая может полностью отсутствовать, однако чаще она представлена рудиментом величиной от  $\frac{1}{5}$  до  $\frac{2}{3}$  нормального размера таранной кости. В коленном суставе наблюдалось вальгусное отклонение большеберцовой кости за счет снижения высоты латерального мыщелка, что было вызвано истинной деформацией или торможением оссификации.

В голеностопном суставе отмечены различные варианты нарушения соотношений, чаще всего наблюдался латеральный подвывих или сочетания задних и латеральных подвывихов. Нередко нарушение соотношений в голеностопном суставе сочеталось с подвывихом в подтаранном суставе.

Артрографические исследования позволили установить, что порок развития малоберцовой кости сопровождается также патологией мягкотканых элементов коленного сустава (связки латерального отдела, мениски), что проявляется латеральными подвывихами большеберцовой кости, гипотрофией и даже полным отсутствием

одного или обоих менисков. Выявлена патология дистального эпифиза большеберцовой кости (в ряде случаев суставная поверхность имела выпуклую форму). Более чем у половины обследованных больных выявлена косая щель голеностопного сустава с наклоном в медиальную сторону.

При контрастной венографии наибольшая патология была обнаружена именно в зоне порока — со стороны малоберцовой кости, где отмечалась как задержанная редукция, так и недоразвитие вены или даже полное ее отсутствие, выявлена патология и со стороны подкожных вен. Передняя и задняя большеберцовые вены, несмотря на признаки диспластического состояния большеберцовой кости, оставались в пределах нормы.

### **Клинико-рентгенологическая характеристика больных с пороком развития большеберцовой кости**

Клинико-рентгенологические исследования и оперативное лечение были проведены у 62 больных с пороком развития большеберцовой кости в возрасте от 6 мес. до 12 лет. Частота порока развития была несколько выше у детей мужского пола. Преобладало одностороннее поражение (преимущественно правой конечности).

Больные, имевшие двустороннее поражение, передвигались ползая. При одностороннем поражении больные могли передвигаться с трудом только при поддержке за руки. Все дети при поступлении в институт не были протезированы, потому что на резко деформированные конечности невозможно было изготовить протезные изделия, а четверем больным было менее года.

При пороке развития большеберцовой кости наблюдаются многообразные формы его проявления как в пораженном отделе конечности, так и в характере сопутствующих деформаций. В силу этого ни одна из существующих классификаций не отражает всего многообразия изменений. Поэтому, основываясь на результатах проведенных нами исследований, мы сделали попытку создать собственную классификацию, при этом учитывали степень тяжести порока развития и сопутствующие деформации, наличие которых существенным образом изменяет характер или последовательность оперативных вмешательств.

**Общее недоразвитие большеберцовой кости.** Гипоплазия большеберцовой кости выражалась в уменьшении общей длины и объема. Нами выявлены шесть разновидностей гипоплазии большеберцовой кости (рис. 2.4).

**Первая разновидность** выражалась в умеренном сокращении общей длины по сравнению со здоровой конечностью, а также



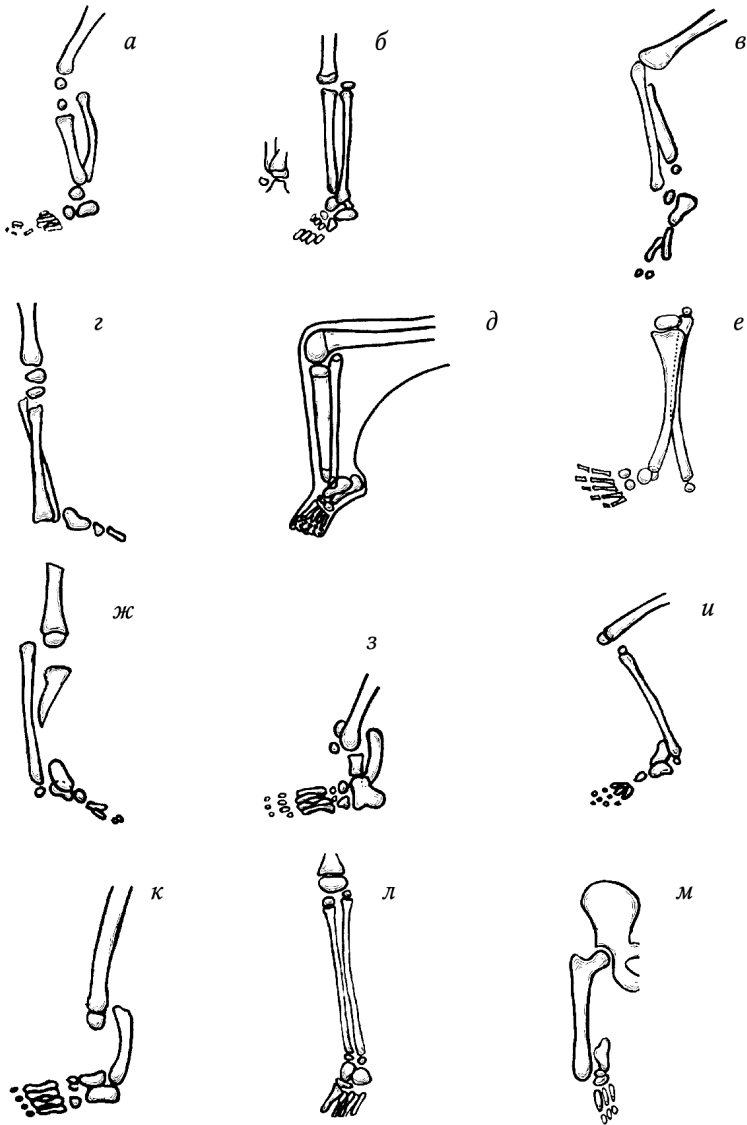


Рис. 2.4. Пороки развития большеберцовой кости (а–м)  
(объяснение в тексте)

в уменьшении объема голени, без деформаций и с правильными соотношениями в коленном и голеностопном суставах (рис. 2.4, а).

**Вторая разновидность** — гипоплазия большеберцовой кости, сопровождающаяся нарушением соотношений только в голеностопном суставе и эквино-варусной деформацией стопы (рис. 2.4, б).

**Третья разновидность** — гипоплазия большеберцовой кости, сопровождающаяся нарушением соотношений в коленном и голеностопном суставах и эквино-варусной деформацией стопы (рис. 2.4, в).

**Четвертая разновидность** — гипоплазия большеберцовой кости — укорочение большеберцовой кости, правильное соотношение в коленном суставе, вывих стопы кзади (рис. 2.4, г).

**Пятая разновидность** — гипоплазия большеберцовой кости в сочетании с подколенным птеригиумом (рис. 2.4, д).

**Шестая разновидность** — врожденное искривление костей голени во фронтальной плоскости в разные стороны с одновременным укорочением большеберцовой кости, отсутствием вилки голеностопного сустава и вывихом стопы кнутри (рис. 2.4, е).

Частичное недоразвитие большеберцовой кости, которая была представлена лишь рудиментом ее проксимального конца, мы условно разделили на две группы: гипотрофическую (седьмая разновидность нашей классификации) и гипертрофическую (восьмая разновидность).

**Седьмая разновидность** — врожденное отсутствие дистальной и средней части большеберцовой кости. Недоразвитый проксимальный фрагмент большеберцовой кости был заострен на конце при отсутствии искривления малоберцовой кости, сочетался с недоразвитием стопы (уменьшение количества пальцев), эквино-варусной деформацией, вывихом кнутри и смещением по оси голени. Конечность гипотрофична, неопорная (гипотрофическая форма) (рис. 2.4, ж).

**Восьмая разновидность** — врожденное отсутствие дистального и среднего отделов большеберцовой кости, конечность утолщена, укорочена, малоберцовая кость искривлена во фронтальной плоскости. Проксимальный фрагмент большеберцовой кости имеет цилиндрическую форму, нижний его конец сочленяется с таранной костью, стопа — в умеренно варусном положении, имеет 2, 3 дополнительных пальца с соответствующими плюсневыми костями, которые располагаются с медиальной стороны. У этих больных конечность является опорной (гипертрофическая форма) (рис. 2.4, з).

Большеберцовая кость — основная опорная кость голени, при полном ее отсутствии, естественно, отсутствуют коленный и голе-

ностопный суставы. В данной разновидности патологии мы также выделили две формы: гипотрофическую (девятая разновидность) и гипертрофическую (десятая разновидность).

**Девятая разновидность** — полное отсутствие большеберцовой кости, голень представлена лишь малоберцовой костью. Отсутствуют коленный и голеностопный суставы, стопа недоразвита и находится в положении вывиха кнутри. Клинически наблюдается значительная гипотрофия конечности, ось малоберцовой кости не изменена, стопа вывихнута, смещена в проксимальном направлении на 2–6 см и ротирована на 90° и более, подошвенная поверхность стопы часто была обращена вверх. Определяется также частичное недоразвитие стопы (дефект нескольких пальцев с соответствующими плюсневыми костями) (рис. 2.4, и).

**Десятая разновидность** — полное отсутствие большеберцовой кости, конечность укорочена и утолщена, малоберцовая кость умеренно искривлена во фронтальной плоскости, стопа в положении умеренного варуса, имеет 2–3 дополнительных пальца с плюсневыми костями, пальцы располагаются с медиальной стороны, поэтому стопа походит на веер (рис. 2.5). Конечность частично опорна (рис. 2.4, к).

**Одиннадцатая разновидность** — отсутствие большеберцовой кости, голень представлена двумя малоберцовыми костями (рис. 2.4, л).

**Двенадцатая разновидность** — полное врожденное отсутствие костей голени, сочетающееся с недоразвитием стопы и смещением ее по оси бедра в проксимальном направлении (рис. 2.4, м).



Рис. 2.5. Больной П., 3 г. Врожденное отсутствие большеберцовых костей