

9496

ЛЕНИНГРАДСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

Доцент В. А. ШТУРМ

**ВРОЖДЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ  
И АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ  
КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА У ДЕТЕЙ  
И ИХ ЛЕЧЕНИЕ**



Ленинград  
1964

ЛЕНИНГРАДСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

Доцент В. А. ШТУРМ

ВРОЖДЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ  
И АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ  
КОСТНО-СУСТАВНОГО АППАРАТА У ДЕТЕЙ  
И ИХ ЛЕЧЕНИЕ

Доклад по материалам опубликованных работ,  
представленных к защите на соискание ученой степени  
доктора медицинских наук

Ленинград  
1964

КУРС ОРТОПЕДИИ КАФЕДРЫ ХИРУРГИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА  
ЛЕНИНГРАДСКОГО ПЕДИАТРИЧЕСКОГО  
МЕДИЦИНСКОГО ИНСТИТУТА

Официальные оппоненты:

профессор В. И. Корхов,  
профессор М. И. Куслик, заслуженный деятель науки,  
профессор Д. А. Новожилов, заслуженный врач РСФСР.

Защита состоится «    »    196 г. в заседании Ученого Совета  
Ленинградского педиатрического медицинского института (Литовская ул.,  
дом № 2).

Доклад разослан « 29 » декабря 1964 г.

Проблема антенатальной патологии представляет большую актуальность. Изучение причин возникновения и практическое значение врожденных заболеваний выходит далеко за пределы компетенции какой-либо одной специальности, представляя собой широкую медико-биологическую проблему, затрагивающую целый ряд теоретических и, по существу, все клинические дисциплины современной медицины.

Актуальность затрагиваемой проблемы подчеркивается тем, что смертность от врожденных заболеваний и пороков развития составляет третье место в общей структуре смертности детей на первом году жизни после родовых травм и болезней новорожденных. Врожденные поражения занимают большое место в патологии детского возраста и в течение последующего периода развития детей, являясь во многих случаях причиной более или менее выраженной анатомической и функциональной неполноценности, часто неизгладимой до конца жизни.

Установлено, что у 25% мертворожденных и у 10% новорожденных, умерших в течение первого года жизни, смерть была обусловлена грубыми анатомическими изменениями.

По наблюдениям Эрата, собранным им за 20 лет, на 49 539 рождений было выявлено 441 неправильность развития, что составляет в среднем 0,89%. Такую же, приблизительно, частоту врожденных заболеваний и пороков развития приводят и другие авторы. Наши собственные материалы, касающиеся 51 042 детей, родившихся в Акушерской клинике Ленинградского педиатрического медицинского института с 1941 по 1960 гг., также свидетельствуют о значительной частоте врожденных заболеваний и аномалий развития.

Как показывают материалы наших наблюдений, наибольшее число врожденных заболеваний и аномалий развития падает на верхние и нижние конечности. Вместе с аномалиями развития позвоночника и некоторыми системными заболе-

ваниями костно-суставного аппарата они составляют более половины всех врожденных заболеваний и пороков развития у детей (табл. 1).

Таблица 1

Область поражения	%
Системные поражения	4,95
Череп	2,47
Лицо	15,50
Шея	4,91
Грудь	3,70
Живот	2,47
Мочеполовые органы	8,80
Позвоночник	8,65
Таз	4,93
Верхние конечности	13,12
Нижние конечности	30,50

Изучение тератогенетического действия различных агентов началось еще в середине XIX столетия. Из исследований последнего времени надо отметить работы П. Г. Светлова, В. И. Бодяжиной, А. П. Дыбана, Грегга, Мёрфи, Варкани, Инголлса, Дурайсвами, Фламма и др.

Для познания формального и каузального генеза врожденных заболеваний, аномалий развития, ранней гибели зародыша и перинатальной смертности, прежде всего необходимо знание общих закономерностей внутриутробного развития человека и тератогенетического действия повреждающих факторов.

До рождения организм проходит решающий этап своей жизни. Скорость развития организма особенно велика в первые 8—12 недель, когда зародыш постепенно превращается в эмбрион и плод. Наибольшей чувствительностью к повреждающим агентам развивающийся зародыш обладает в период имплантации и плацентации. Изменения в одних случаях имеют характер задержки или остановки развития, в других стимуляции роста, извращения, разрушения или дистрофических изменений вначале правильно сформированных органов

и тканей. И, наконец, в ряде случаев происходит гибель развивающегося организма, его резорбция или изгнание.

Как показали наши собственные исследования и исследования других авторов, тератогенетическим действием и причиной гибели развивающегося организма может быть целый ряд факторов. Они разделяются на экзогенные, эндогенные и генетические. Из них лучше всего изучены экзогенные влияния.

## 1. ЭКЗОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ

Теория механического происхождения пороков развития была выдвинута еще Гиппократом. Она получила широкое признание не только в прошлом; многие из современных авторов по-прежнему придерживаются этой теории.

Значение механических факторов в тератогенезе, несомненно, переоценивалось. За небольшим исключением механический фактор не может играть существенной роли в происхождении врожденных пороков развития, особенно в ранних стадиях эмбриогенеза. Легкая однократная травма в виде падения или ушиба, если она не вызвала отслойки плаценты, не в состоянии оказать влияния на развитие эмбриона или плода. Большее значение имеет непосредственное механическое повреждение эмбриона, водной оболочки или плода при неудачных вмешательствах с целью прерывания беременности.

Значительную роль играет родовая травма. Она является следствием не только механического давления, неправильного ведения родов или акушерских пособий. Внутричерепные кровоизлияния могут также обуславливаться патологическим состоянием самого плода и заболеваниями матери.

Неблагоприятное действие физических факторов на развитие зародыша, эмбриона и плода было широко испытано в эксперименте. Особенно хорошо изучено влияние термических факторов.

Из актинических факторов мощным тератогенетическим действием обладают рентгеновые лучи, эманация радия, радиоактивный стронций и другие ионизирующие излучения.

Исследования над влиянием рентгеновых лучей и радия на дрозофилу стали классическими. Особенно высокая чувствительность к действию рентгеновых лучей наблюдается в ранние периоды беременности. Облучение мыши в первые несколько дней беременности приводит к гибели почти всех эмбрионов. Опасность радиоактивных веществ заключается

кроме того в мутагенном их действии и передаче по наследству возникающих пороков развития.

Исследование женщин, оказавшихся в период беременности в районе взрывов атомных бомб в Хиросима и Нагасаки, показало увеличение перинатальной смертности, большую частоту самопроизвольных аборт, выкидышей и рождения детей с микроцефалией.

Действие химических веществ хорошо доказывается в опытах на животных. При воздействии алкоголя, сернокислого эзерина, сульфамидов, солей таллия, триацетилпиридина, солей лития, магнезия и др. можно получить у животных самые разнообразные пороки развития, например циклопию и другие дефекты глаз, аномалии внутренних органов, изменения формы и развития костей, напоминающие хондродистрофию. Такое же действие оказывают кобальт и йод. При введении трипановой сини крысам на 12-й день возникает симптом обрубленного хвоста. Глубокая перетяжка и отмирание дистальной его части создают картину амниотического порока развития. Кормление кур зерном, содержащим соли селения, вызывает у цыплят пороки развития, также напоминающие хондродистрофию. Подобное действие указанных веществ наблюдается у многих млекопитающих. Таким же действием обладают некоторые контрацептивные вещества и abortирующие средства, если они не достигают своей цели. Некоторые новые снотворные средства, применяющие на Западе, например талидомид, при приеме их внутрь беременными женщинами являются причиной тяжелых уродств конечностей. С помощью аноксии можно создать почти все пороки развития у животных.

Особого внимания заслуживает вопрос об инфекционных заболеваниях в пренатальном периоде. Считалось, что плацента представляет барьер для перехода инфекционных возбудителей на плод. Однако, вспыхнувшая в Австралии в 1941—1942 гг. эпидемия краснухи поколебала это мнение, показав большую опасность для развивающегося зародыша вирусных инфекций. Таким образом, эпидемия краснухи явилась как бы массовым экспериментом для доказательства проходимости плацентарного барьера и влияния вирусной инфекции на развивающийся зародыш в ранние сроки беременности. Инфекция оказалась наиболее опасной в первый триместр беременности. Такую же роль могут, по-видимому, играть другие вирусные заболевания, например эпидемический паротит, корь, грипп и др.

Из других инфекционных заболеваний, имеющих отношение к порокам развития, следует указать на токсоплазмоз, листериоз и некоторые другие протозоа. Что касается сифилиса, то его роль в тератогенезе расценивается различно.

Роль недостаточного питания в развитии врожденных заболеваний и локализованных пороков развития была давно отмечена целым рядом авторов. Путем устранения из рациона беременных самок крыс некоторых ингредиентов пищи, как например лактофлавина, можно добиться рождения детенышей с дефектами строения лап типа синдактилии. В отличие от действия рентгеновых лучей, деформации лап, возникающие при отсутствии лактофлавина, по наследству не передаются.

Нутритивные расстройства играют большую роль в неправильном формировании организма и его жизнеспособности. Однако, они не вызывают необратимых или стойких изменений со стороны генетического аппарата клеток.

## II. ЭНДОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ

На эмбриональное развитие, формирование плода и исходы беременности решающее влияние могут оказать различные патологические изменения матки.

В первые же месяцы беременности могут происходить патологические изменения амниона с их многообразным влиянием на формирование отдельных частей тела, в частности на развитие конечностей.

В патологии беременности известную роль играют различные функциональные расстройства матки, так называемые метропатии, связанные с конституциональными нарушениями, эндокринной дисфункцией, расстройствами вегетативной нервной системы и др. Большое значение в патологии беременности имеют также токсикозы, особенно ранние.

Значительное влияние на эмбриональное развитие, течение беременности и ее исход оказывают общие заболевания матери. Из этих заболеваний надо указать на гипертоническую болезнь. Подобное влияние могут оказывать ревматические пороки сердца.

Большую роль среди тератогенетических факторов играют гормональные расстройства. Их действие хорошо изучено в эксперименте и клинике.

Введение инсулина взрослым голубям вызывает разнообразные нарушения развития оплодотворенного яйца и эм-



бриона. Беременная крольчиха после впрыскивания инсулина абортует или рождает меньшее число детенышей вследствие смерти части плодов и их резорбции. При инъекции адреналина беременным крысам часто наблюдается недоразвитие конечностей у плодов. Введение кортизона, в зависимости от дозы, вызывает у мышей или пороки развития, или гибель и резорбцию плодов.

У женщин, страдающих диабетом, часто отмечаются аменорея, бесплодие, аборт и выкидыши. Из врожденных дефектов развития, наблюдающихся у детей, можно отметить те же аномалии, что и при действии других тератогенетических факторов. При атиреозе или гипотиреозе у женщин часто наступают аборт. Лечение кортизоном в период беременности может вызвать ее перерыв или неправильности развития плода.

Тератогенетическим действием обладает еще один фактор, который, по-видимому, также играет роль в возникновении пороков развития. Этот фактор — старение организма.

Гибель зародыша, неправильности развития и различные заболевания плода могут также обуславливаться неблагоприятными иммунобиологическими отношениями, складывающимися между организмом матери и плода, тканевой и особенно изосерологической несовместимостью крови (АВО, резус-фактор, Келл, Кеффи и др.).

### III. ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ

Одной из причин врожденных заболеваний и аномалий развития является передача по наследству патологических признаков родителей. В основе такой передачи лежат дефекты наследственного аппарата организма, в частности нарушение кода наследственной информации.

Многочисленные примеры врожденных заболеваний костно-суставного аппарата у нескольких членов семьи были описаны в периодической печати и учебниках по ортопедии и хирургии. Мы также можем привести факты нередкой наследственной передачи косолапости, синдактилии и некоторых других аномалий развития от матери или отца нескольким детям. Врожденную ломкость костей, например, мы установили в пяти генерациях, хондродистрофию в трех поколениях. В нашем распоряжении имеются сведения о большом числе врожденных вывихов бедра, очевидно передающихся по наследству.

К числу заболеваний, имеющих в своей основе неправильности развития хромосомного аппарата, относятся болезнь Дауна, являющаяся следствием развития организма из аберрантной трисомной зиготы с лишней хромосомой № 21, болезнь Шерешевского — Тёрнера с нехваткой х-хромосомы, болезнь Клайнфельтера с половыми хромосомами XXУ и другие хромосомные болезни. При лишней хромосоме, например из группы №№ 13—15 или 17—18, возникают тяжелые неправильности развития костей. Сущность многих из перечисленных выше экзогенных и эндогенных факторов заключается, по существу, в их мутагенном влиянии на клетку.

Таким образом, тератогенетические факторы, вызывающие различные заболевания и аномалии развития, могут быть представлены в виде следующей таблицы (см. табл. 2).

Таблица 2

Тератогенетические факторы		
Экзогенные	Эндогенные	Генетические
1. Механические	1. Местные	1. Нарушения хромосомного комплекса
2. Физические	2. Общие	2. Нарушения обмена веществ
3. Актинические	3. Эндокринные заболевания	3. Мутации
4. Химические	4. Инволютивные	
5. Инфекционно-токсические	5. Аутоксические и изо-серологические изменения	
6. Нутритивные воздействия		

Хотя роль перечисленных выше факторов в этиологии врожденных заболеваний и аномалий развития устанавливается при экспериментальных исследованиях с большой частотой и постоянством, однако доказать значение и частоту каждого из них в клинике возможно далеко не во всех случаях.

По материалам наших собственных исследований, экзогенные факторы составляют 10—12%, эндогенные 12—15%, генетические (наследственные) не более 4—6%. В остальных случаях причины заболеваний и аномалий развития оставались невыясненными. Причины спонтанных абортсв и ранней гибели плода не учитывались.

Как известно, врожденными заболеваниями и аномалиями развития принято называть неправильности формы, внешнего и внутреннего строения, а также функции отдельных органов, тканей и систем тела, возникающих в период внутриутробного развития. Общепринятый для этих поражений термин «врожденный» имеет чисто формальный характер. Этот термин включает как анатомо-морфологическое, так и функциональное содержание.

Принятые в медицинской номенклатуре названия для определения разнообразных врожденных изменений, например врожденная неправильность или аномалия развития, врожденный порок или дефект развития, врожденная деформация и т. п., следует применять лишь для обозначения локализованных изменений формы, величины, числа, внутреннего строения и функциональных отклонений от нормы отдельных органов и частей тела. К ним относятся врожденная косолапость, кривошея, вывих бедра, синдактилия, частичный гигантизм, эктромелии отдельных костей и др. Для этих поражений предпочтения заслуживает термин аномалия развития.

В отличие от последних врожденными заболеваниями следует называть множественные системные поражения различных органов и тканей. К их числу относятся несовершенный остеогенез, хондродистрофия, различные виды энхондрального дизостоза, артрогрипоз, врожденные эндокринные нарушения роста и развития костно-суставного аппарата, миопатии и др.

Термин врожденное уродство следует сохранить лишь для обозначения тяжелых обезображиваний, лишаящих человека его нормального облика. К ним относятся анэнцефалия, циклопия, массивная, несовместимая с жизнью эвентрация внутренних органов, симмелия, амелия или агенезия конечностей и т. п. В отношении первых двух групп врожденных поражений термин «уродство» не должен применяться и по деонтологическим соображениям.

В связи с выяснением формального и в значительной части случаев каузального генеза врожденных заболеваний и аномалий развития возникает вопрос — можно ли предотвратить их развитие?

Исходя из знания физиологических закономерностей эмбрионального развития, средовых условий, создаваемых материнским организмом, и природы повреждающих факторов, на этот вопрос в известной мере можно ответить утвердительно.

В настоящее время открыты широкие перспективы для познания, профилактики и лечения врожденных заболеваний. Все женщины должны диспансеризоваться в женских консультациях с самого начала беременности. Необходима широкая санитарно-просветительная работа среди женщин в отношении влияния тератогенетических факторов, вреда немедических абортот и некоторых противозачаточных средств, соблюдения личной гигиены и гигиены брака, борьбы с инфекциями и другими заболеваниями. Большое внимание должно быть уделено рациональному питанию и улучшению общих условий жизни будущей матери. Изучение наследственных заболеваний и их ранняя диагностика имеют большое значение в борьбе с врожденными заболеваниями. В настоящее время их профилактика и лечение стали вполне реальными.

Таким образом, настало время для планомерной антенатальной охраны ребенка и организации антенатальной педиатрической службы.

Одним из основных условий успешной борьбы с врожденными заболеваниями и родовыми повреждениями двигательного аппарата является раннее их выявление и лечение.

Новорожденные дети должны быть осмотрены в отношении физического их развития в родильных домах ортопедами или инструкторованными ими врачами-педиатрами. В дальнейшем эти осмотры должны проводиться систематически. Дети с выявленными патологическими изменениями должны направляться в специальные ортопедические учреждения.

Ввиду невозможности осмотра всех новорожденных детей врачами-ортопедами из-за небольшого их числа необходимо широкое ознакомление акушеров и врачей педиатров с методикой исследования и клинической диагностикой разнообразных форм врожденной патологии костно-суставного аппарата у детей.

Необходима также санитарно-просветительная работа среди матерей и широких слоев населения.

Частота и практическое значение врожденных неправильностей развития костно-суставного аппарата хорошо иллюстрируется картиной обращаемости детей за ортопедической помощью в возрасте от нескольких дней после рождения до 14—15 лет.

За период времени с 1942 по 1963 гг. в ортопедический кабинет поликлиники ЛПМИ обратилось 33 281 больных.

Первичных больных было 9566. Из этого числа врожденными заболеваниями и аномалиями развития страдало 4485 или 46,9% больных и прочими заболеваниями костно-суставного аппарата 5081 или 53,1%. Таким образом, почти половину всех заболеваний костно-суставной и мышечной системы составляли врожденные поражения. Госпитализировано было 2726 детей.

Наиболее частая локализация врожденных заболеваний и аномалий развития представлена на следующей таблице (см. табл. 3).

Таблица 3

Название заболеваний и аномалий развития	Общее число	в %
Косолапость . . . . .	880	19,64
Вывих бедра . . . . .	876	19,53
Кривошея . . . . .	691	15,40
Приведенная стопа . . . . .	362	8,07
Сколиоз . . . . .	236	5,26
Артрогрипоз . . . . .	145	3,23
Варусные искривления шейки бедра . . . . .	111	2,47
Амниотические пороки развития . . . . .	107	2,38
Продольные эктромелии длинных трубчатых костей (включая лучевую) . . . . .	79	1,71
Синдактилии (не считая амниотических) . . . . .	75	1,66
Генотипические хондродистрофии . . . . .	62	1,38
Несовершенный остеогенез . . . . .	24	0,53
Другие врожденные заболевания и аномалии развития мышц, костей и суставов . . . . .	837	18,66
ИТОГО . . . . .	4485	100,00

В предвоенный период врожденные заболевания и аномалии развития костно-суставного аппарата составляли одну треть и приобретенные — две трети всех его поражений у детей. По современным данным, собранным в различных странах, врожденные неправильности развития костно-суставной и мышечной системы занимают по частоте второе-третье

место после травматических поражений. Удельный вес врожденных заболеваний возрастает не только вследствие уменьшения числа костно-туберкулезных заболеваний и полиомиелита, но, как свидетельствуют многие авторы, за счет абсолютного увеличения числа больных с врожденной патологией.

При сопоставлении числа ортопедических больных с числом развернутых коек обращает на себя внимание несоответствие числа этих коек потребностям детского населения в стационарной ортопедической помощи, особенно для детей младшего возраста.

Одновременно с расширением профилактических мероприятий и лечебной ортопедической помощи детям возникает необходимость подготовки кадров ортопедов. В настоящее время подготовка врачей по этой специальности в системе высшего медицинского образования, в частности в Педиатрическом институте и на педиатрических факультетах, поставлена недостаточно.

Между тем перспективный план развития охраны и улучшения здоровья населения, намеченный Партией и Советским правительством, настоятельно требует не только расширения профилактических мероприятий, но и удовлетворения больных всеми видами специализированной стационарной помощи.

Помимо вопросов общей патологии врожденных заболеваний и аномалий развития, их классификации и частоты, а также организации учебно-профилактической помощи ортопедическим больным и преподавания ортопедии, нами разрабатывались следующие научно-практические вопросы, относящиеся к проблеме врожденных заболеваний и их лечению у детей.

Множественные врожденные заболевания костей встречаются довольно часто. Многие из этих заболеваний имеют строго очерченную картину изолированного поражения костей. При других заболеваниях патологические изменения касаются не только высших образований соединительной ткани — хрящевой и костной, но в форме более или менее значительных изменений распространяются на всю соединительную ткань в целом. И наконец, при многих заболеваниях, наряду с поражением костного аппарата и других соединительнотканых образований, происходят изменения со стороны ряда других органов и систем, не относящихся к скелетогенным тканям.

К таким комбинированным поражениям относятся синдром Барде—Бидла, выражающийся в полидактилии, ба- шенной форме черепа, ожирении, пигментном ретините, гипогенитализме и понижении интеллекта, далее синдром Марче- сани, состоящий в брахидактилии, низком росте и понижении зрения, синдром Иллис ван Кревельда, проявляющийся в хондродесмальной дисплазии, полидактилии, аномалии ко- стей запястья, карликовом росте и пороке сердца, синдром Олбрайта, характеризующийся односторонней дисплазией костей, крупными пигментными пятнами кожи и ранним по- ловым созреванием. В настоящее время известно более 100 различных синдромов с нарушением внешнего облика детей, поражением костного аппарата и заболеванием других орга- нов и систем тела.

Из множественных заболеваний, захватывающих различ- ные органы и ткани, нами подробно изучен синдром Апера, известный под названием акроцефалосиндактилии или макро- брахицефалополисиндактилии, как мы его назвали до зна- комства с оригинальной работой автора.

Заболевание встречается сравнительно редко, но имеет большое практическое значение из-за тяжелого поражения рук. В мировой литературе описано около 50 случаев заболе- вания. В отечественной литературе оно не привлекло к себе внимания.

Клиническая картина заболевания поражает своим удиви- тельным сходством явлений у всех бывших под нашим на- блюдением 8 больных, что указывает на общий механизм развития патологических изменений. При первом взгляде на лицо ребенка создается впечатление как бы происшедшей на 1—2 месяце остановки внутриутробного развития, оказавшей влияние на последующий облик ребенка.

При осмотре больных обращает на себя внимание боль- шой, непропорциональных размеров череп с выступающей кверху открытой и особенно волосистой частью лобной кости, соответствующей месту соединения коронарного и сагитталь- ного швов (брегма). Поперечный диаметр черепа расширен, передне-задний несколько укорочен. Затылок уплощен. Лицо плоское расширенное, с широко расставленными на выкате глазами и явлениями расходящегося страбизма. Большие от- топыренные уши расположены низко. Кончик маленького носа загнут в виде крючка. Рот полуоткрыт с приподнятой верхней губой, язык приближен кпереди или слегка высунут. Небо высокое сводчатое, у некоторых больных расщеплено в

заднем отделе. Одонтогенез нарушен. У всех детей отмечалось обильное выделение слизи из носа и затрудненное носовое дыхание из-за аденоидных разрастаний. При малейшем волнении возникала выраженная потливость. Дети робки и застенчивы. Интеллект у некоторых из них понижен.

Причиной своеобразной формы головы и лица при этом заболевании является преждевременное закрытие сагиттального и ламбдовидного швов с повышением внутричерепного давления. Извилины мозга сглаживаются и атрофируются, зрение понижается.

У всех больных, страдающих описываемым заболеванием, отмечаются строго локализованные изменения со стороны скелета верхних и нижних конечностей. Кисти рук похожи на узкие деревянные ложки из-за тотальной синдактилии и синфалангии пальцев. У сросшихся пальцев обычно одна общая ногтевая пластинка. Пальцы спаяны между собой костной тканью на уровне концевых и часто средних фаланг. Межфаланговые суставы не выражены. Суставной щели нет. Кожа, покрывающая пальцы, туго натянута и блестит. Со стороны других костей кисти наблюдаются явления симметкарпии и аномалии развития костей запястья. Такие же явления отмечаются и со стороны стоп, дистальные отделы которых имеют вид плавников или лопаточек, разделенных мелкими неглубокими бороздками вместо межпальцевых промежутков. Большие пальцы могут быть отделены от остальных. Мышцы, двигающие пальцы кистей и стоп, недоразвиты, атрофичны. На секции у одной больной 5 лет было обнаружено незаращение овального отверстия и гиперплазия яичников, близкая к предпубертатной.

Заболевание является следствием расстройства формирования скелета в ранней стадии эмбриогенеза, возникающего, по-видимому, под влиянием инфекционно-токсических агентов. Наследственная передача не установлена.

Лечение должно состоять в краниотомии. Синдактилия устраняется по предложенному нами способу или со свободной пересадкой кожи (см. ниже).

Среди врожденных системных заболеваний костей нами подробно изучена довольно большая группа так называемых генотипических хондродистрофий, обусловленных нарушением энхондрального окостенения.

В основе генотипических хондродистрофий лежат различные заболевания хондробластической системы, которые в зависимости от повреждения тех или иных элементов этой си-



стемы и самого характера поражения дают различную патоморфологическую, клиническую и рентгенологическую картины. Наследственные генетические факторы не являются единственной причиной хондродистрофий.

Генотипические хондродистрофии встречаются в детской практике довольно часто и поэтому имеют большое практическое значение. Диагностика этих заболеваний из-за большого числа нетипичных и переходных форм представляет большие затруднения. Классификация недостаточно разработана. Лечение трудно.

Из относящихся к этой группе заболеваний нами подробно изучены фетальная хондродистрофия, дисхондростеоз, выделенная нами фетальная хондропондилодистрофия с типичной для хондродистрофии деформацией черепа и без нее, далее метифизарный дизостоз, дисхондроплазия с множественными ангиомами и без них, множественный экзостоз и энхондральный дизостоз с тремя типичными его формами — пропорциональной без нарушения обмена веществ (тип Риббинг — Мюллера), непропорциональной также без нарушения обмена (тип Моркио — Браилсфорда) и непропорциональной с нарушением обмена веществ соединительной ткани, получившей название гаргонизма (тип Пфаундлера — Гурлер).

Следует указать, что если при первых из шести перечисленных заболеваний главную роль играет поврежденный эпиметафизарный хрящ и расстройство костеобразования в прилежащем к нему метафизе, то при энхондральном дизостозе патологические изменения заключаются в расстройстве роста самого эпифиза и покрывающего его суставного хряща.

Рентгенологическая картина весьма характерна и патогномонична для каждого из указанных заболеваний.

При общей физической слабости и замедленном костеобразовании лечение должно состоять в общеукрепляющих мероприятиях. Попытки усилить рост костей в длину путем введения гормона передней доли гипофиза (соматотропин) или метиландростендиола должны быть сделаны в каждом случае заболевания. Стимуляция роста с помощью костных штифтов, вводимых в метафизы длинных трубчатых костей вблизи росткового хряща, малоэффективна. Укороченные длинные трубчатые кости нижних конечностей могут быть удлинены механическим путем.

Ввиду постепенного развития контрактур и деформаций большую роль играет их профилактика. Развившиеся контрактуры и деформации устраняются консервативным или

оперативным путем. Затрудняющие движения и обезображивающие экзостозы иссекаются у своего основания. Очаги скопления хрящевых масс при дисхондроплазии удаляются в пределах неизменной кости, а остающиеся полости замещаются костной тканью.

Из врожденных множественных заболеваний костно-суставного аппарата наибольшее значение по частоте и тяжести поражений имеет артрогрипоз.

В основе заболевания лежат дегенеративно-дистрофические изменения тканей всего моторного блока, преимущественно мышц и капсулярно-связочного аппарата, с развитием множественных контрактур и деформаций суставов. Изменения тканей обуславливаются, по-видимому, кислородным их голоданием в ранний период эмбрионального развития.

Различаются генерализованные формы с поражением мышц и суставов челюстей, шеи, туловища и всех конечностей, далее поражения верхних и нижних конечностей с соответствующими им плечевым и тазовым поясами, поражения только верхних или нижних конечностей и наконец поражения какой-либо одной верхней или нижней конечности.

Контрактуры суставов могут быть сгибательные или разгибательные, отводящие или приводящие, ротационные и комбинированные. Нередко они сопровождаются вывихами или подвывихами костей, деформациями или дефектом развития некоторых из них, агенезией или аплазией мышц и сухожилий, ангиомами, амниотическими рубцами, сращениями, птеригиями и другими изменениями эктодермального происхождения. Костные анкилозы не наблюдаются.

Лечение артрогрипоза трудно и продолжительно. Несмотря на тяжесть анатомических и функциональных изменений у большинства больных при методически правильном и систематическом лечении удается восстановить нормальную форму и в значительной степени функциональную способность суставов, дающих возможность больным хорошо передвигаться, посещать школу и получать профессиональное образование.

Как было указано выше, всего под нашим наблюдением находилось 145 больных различного возраста, начиная с первых недель жизни. Из них 108 больных было выписано с полным исправлением контрактур и деформаций и в значительной степени восстановлением функции суставов. У остальных больных лечение было прервано по разным причинам. Все частные методики лечения контрактур суставов, косорукости,

косолапости, вывихов бедра, деформаций костей и сколиоза при атрогрипозе разработаны нами (см. ниже).

Наилучшей организационной формой лечения больных с артрогрипозом является физиоортопедический санаторий, оборудованный всеми средствами для консервативного и оперативного лечения, со школой и производственными мастерскими.

При некоторых конституциональных заболеваниях с поражением костной системы нередко наблюдаются своеобразные изменения позвонков, получившие название платиспондиллии.

Термин платиспондиллия был предложен Путти для обозначения врожденных аномалий развития позвоночника, выражающихся в уплощении тел позвонков, расширении их поперечных размеров и расщеплении дужек в виде *spina bifida*. Впоследствии это понятие платиспондиллии было расширено и стало применяться для обозначения самых разнообразных пороков развития позвоночника, заключающихся в изменении формы позвонков, расщеплении их в переднем и заднем отделах, образовании дополнительных или асимметрических позвонков, их конкресценции и других изменениях.

Некоторые из подобных пороков развития позвоночника сопровождаются глубокими нервно-трофическими расстройствами.

Патологической основой для этих нервно-трофических расстройств служат не только аномалии строения позвонков, но и неправильность развития спинного мозга, его оболочек, так называемая *metabasis cephalica*, и наступающая с возрастом диспропорция между быстро растущим позвоночником и отстающим от него спинным мозгом, фиксированным соединительнотканью тяжами. Последние явления вместе с другими дефектами физического развития входят в понятие *status dysgraphicus* (Бровер, С. Н. Давыденков, Д. А. Шамбуров и др.), которое должно быть отделено от понятия платиспондиллии в узком смысле этого слова. В понятие платиспондиллии, по нашему мнению, следует включать только уплощение тел позвонков на более или менее значительном протяжении, как при энхондральном дизостозе и некоторых других поражениях позвоночника.

При энхондральном дизостозе наряду с платиспондиллией нередко наблюдается клиновидная деформация с языкообразным вытягиванием нижнего угла или середины тела XII грудного или чаще I—II поясничных позвонков. Эту форму изменения позвонков, вызывающих образование более или менее

значительного кифотического искривления позвоночника, как при болезни Моркио или гаргойлизме, следует называть клиноспондиллией. Происходящее при этом наклонение и некоторый сдвиг вышележащих позвонков кпереди дает картину спондилолистеза, зависящего в данном случае от задержки или дефекта развития суставных отростков задних суставов позвонков.

К числу врожденных мало изученных аномалий развития позвоночника, привлечших наше внимание, относится спондилолистез V поясничного позвонка.

В детском возрасте спондилолистез наблюдается редко. В мировой литературе число описанных наблюдений у детей и подростков до 15—16 лет не превышает 12—14 случаев. В отечественной литературе спондилолистез у детей описан нами впервые.

Всего под нашим наблюдением находилось трое больных в возрасте 10—12 лет. У двух из них отмечались явления частичного соскальзывания V поясничного позвонка (1—2 степени по Мейердингу), у третьего больного произошло полное смещение последнего поясничного позвонка в полость малого таза (спондилоптоз). В основе спондилолистеза лежит незаращение дужки V поясничного позвонка (спондилолиз), подтвержденное у наблюдавшихся нами больных не только рентгенологически, но и на операции при остеопластической фиксации позвоночника.

Клиническая симптоматология спондилолистеза в детском возрасте, за исключением спондилоптоза, сравнительно бедна, что и является, по-видимому, причиной редкой его диагностики. Спондилолистез у детей проявляется в форме неопределенных болевых ощущений в пояснично-крестцовой области, небольшом выступании остистого отростка V поясничного позвонка, незначительной местной болезненности при давлении и прощупывании края позвонка через брюшные покровы. Кроме того нами отмечена патологическая подвижность остистого отростка V поясничного позвонка при его покачивании, что является новым патогномоническим признаком спондилолистеза.

При спондилоптозе происходит телескопическое укорочение туловища, вертикальное положение крестца, выступание лобка, лордоз поясничного отдела позвоночника и более заметное vystояние остистого отростка V поясничного позвонка, как при спондилолистезе у взрослых. При пальцевом ректальном исследовании в полости малого таза определяется

нижняя площадка тела V поясничного позвонка. Спондилопоз, по нашим наблюдениям, может сопровождаться выраженными нервно-трофическими изменениями в виде цианоза и сухости кожи, шелушения эпидермиса и образования язв. Нарушение иннервации мышц может привести к образованию патологических установок стоп.

Консервативное лечение безуспешно. Для предотвращения дальнейшего соскальзывания позвонка необходима оперативная фиксация пояснично-крестцового отдела с последующим длительным ношением корсета.

Одной из самых актуальных и далеко не разрешенных проблем ортопедии является сколиоз. Возникая в виде бокового искривления в период внутриутробного развития вследствие неправильного формирования позвоночника или в течение последующего периода жизни ребенка под влиянием нарушенного динамического равновесия мышц, неправильной или чрезмерной статической нагрузки или других причин, сколиоз при отсутствии соответствующего лечения и вне зависимости от его этиологии вскоре превращается в сложную деформацию с тяжелыми структурными изменениями. Искривление позвоночника происходит в трех различных плоскостях — фронтальной, горизонтальной и сагиттальной.

По современной классификации все сколиозы по тяжести искривления разделяются на четыре степени. В отличие от этой классификации к IV степени мы относим не наибольшую степень фиксации или деформации, как это предусматривается указанной классификацией, а искривление в сагиттальной плоскости, т. е. образование кифоза и лордоза, помимо боковых искривлений и торсии, происходящих при I, II и III степенях сколиоза во фронтальной и горизонтальной плоскостях. Как известно, тяжелые формы сколиоза сопровождаются искривлениями черепа, лица, грудной клетки и тазового кольца.

Лечение сколиоза должно быть ранним и основываться на трех основных принципах: активной и пассивной мобилизации искривленного позвоночника, его коррекции и стабилизации.

Для лечения сколиоза у детей нами предложена боковая гипсовая кровать, которая при раннем и длительном ее применении позволяет выполнить все три указанные выше задачи. Гипсовая корригирующая кровать накладывается в положении на боку с коррекцией искривленного отдела позвоночника во всех трех плоскостях. Боковое искривление исправляется с помощью мешка с песком. Ротация, герп. тор-

сия, позвоночника устраняется соответствующим поворотом туловища с установкой плечевого и тазового поясов в разных плоскостях. Одновременно исправляется кифоз и лордоз путем отклонения туловища вперед или назад. Степень коррекции проверяется рентгеновским снимком в передне-заднем направлении в положении на боку.

Сфера применения боковой корригирующей гипсовой кровати очень разнообразна. Она применяется как самостоятельный стационарный метод лечения и в комбинации с другими консервативными методами, например корригирующей гимнастикой, массажем, ношении корсета и проч. Длительное применение гипсовой корригирующей кровати позволяет растянуть контрагированные на вогнутой стороне мышцы и связки, исправить кривизну или значительно уменьшить ее и направить рост и развитие позвоночника в необходимом направлении.

Корригирующая гипсовая кровать может также служить в качестве подготовительного этапа лечения перед операцией остеопластической фиксации позвоночника, заменяя вытяжение и дистракторы. По сравнению с последними корригирующая кровать имеет значительные преимущества по простоте ее применения, более легкой выносимости больными и большей эффективности действия.

Укладка больных в боковую корригирующую кровать после пластической резекции ребер по поводу большого реберного горба при стабилизированном позвоночнике позволяет исправить деформацию и предотвратить возможность рецидива при регенерации ребер. И, наконец, укладка больных в такую кровать после резекции ребер, дужек и клиновидного иссечения тел позвонков при тяжелых врожденных и приобретенных формах сколиоза позволяет устранить реберный горб и постепенно корригировать кривизну позвоночника без риска осложнений со стороны спинного мозга.

Среди различных врожденных неправильностей развития костей значительную группу составляют аномалии развития тазового кольца.

Аномалии развития тазовых костей отличаются большим разнообразием по своему происхождению, локализации, форме, клиническому проявлению, функциональным нарушениям и практическому значению.

Из врожденных аномалий развития тазового кольца большой интерес по своей клинике и течению представляет полное или частичное недоразвитие крестца и копчика.

При полном отсутствии крестца и копчика происходит соприкосновение подвздошных костей в их заднем отделе с образованием продольно суженного таза. Одновременно наблюдаются различной формы неправильности развития поясничных позвонков, нарушение иннервации сфинктеров пузыря и прямой кишки, различной степени трофические расстройства и патологические установки стоп, обычно в виде косолапости. Несмотря на тяжесть анатомических изменений функция нижних конечностей страдает сравнительно мало. Лечение состоит в устранении порочных установок стоп и попытке создания сфинктеров пузыря и прямой кишки.

Из врожденных аномалий развития конечностей наше внимание как в теоретическом, так и практическом отношениях привлечен врожденный гигантизм.

Врожденный гигантизм бывает истинный и ложный. В основе истинного гигантизма лежит особая способность клеток различных тканей к повышенному пролиферативному росту, причем все ткани конечности, включая кости, более или менее равномерно увеличиваются в размерах. Явления гигантизма обычно обнаруживаются при рождении и затем быстро прогрессируют по мере роста ребенка. Ложный гигантизм наблюдается при врожденной аномалии развития сосудистой сети, например при аневризме или ангиоме сосудов, лимфангиоме или семейном трофическом отеке Мейджа, ограниченном наследственном отеке Мильроя, нейрофиброматозе или стойком лимфатическом отеке, развивающемся ниже глубокой амниотической борозды или странгулирующего рубца.

При лечении истинного гигантизма конечностей нами применяются перевязка магистральных сосудов или их крупных ветвей, рентгенизация или иссечение избыточных мягких тканей в косом или продольном направлениях. При удлинении конечности производится временный или постоянный эпифизезодез длинных трубчатых костей или резекция костей на протяжении, включая ростковые зоны. У детей младшего возраста кроме того применяется экскохлеация коротких губчатых костей. При изолированном гигантизме отдельных пальцев показана резекция эпифизарных пластинок или суставных концов отдельных фаланг. В том случае, если отдельные пальцы вместе с относящимися к ним пястными или плюсневыми костями настолько обезображены, что их форма и размеры не могут быть исправлены с помощью паллиативных операций, показано их вычленение. В большинстве случаев такими вмешательствами удается значительно улучшить фор-

му и функцию отдельных частей конечностей и избежать ампутаций, рекомендуемых многими авторами.

Большой теоретический и практический интерес представляют продольные экстремелли длинных трубчатых костей, вызывающие разнообразные деформации конечностей. Из них особого внимания заслуживают экстремелли лучевых, бедренных и берцовых костей.

При экстремеллиях может наблюдаться полное отсутствие всей кости в целом, отсутствие верхней, средней или нижней трети, а также задержка или остановка развития кости на хрящевой или соединительнотканной стадии эмбрионального развития. При задержке остеогенеза вначале также возникает картина полной или частичной экстремеллии, однако через несколько лет после рождения на месте кажущегося дефекта появляются очаги оссификации, после чего начинается более или менее быстрое окостенение с восстановлением непрерывности кости. В процессе восстановления костной ткани могут возникать явления недоразвития, вывиха, картина псевдоартроза, варусного искривления костей, инкурвации и проч. В других случаях костеобразования не происходит. При этом на месте кости обнаруживается соединительнотканый тяж, лишенный остеогенетических свойств.

Нарушение процесса остеогенеза длинных трубчатых костей, характеризующегося недостаточным, запоздалым или полным отсутствием окостенения на ограниченном участке при наличии примордиального хряща или соединительной ткани, названо нами *osteogenesis incompleta*. Насколько нам известно, это явление не было отмечено в литературе. Неправильная трактовка указанных явлений, как отсутствие кости, псевдоартроз и др., может привести к нежелательным или неоправданным вмешательствам. Развитию так называемого врожденного псевдоартроза костей голени, по-видимому, предшествует неполноценное или неполное окостенение предобразованных хрящом или соединительной тканью костей.

Для стимуляции остеогенеза в таких случаях рекомендуется дрелирование хрящевого остова кости, подсадка бокового костного ауто трансплантата или пересадка его как при псевдоартрозах.

При отсутствии лучевой кости применяется ауто трансплантация верхней части малоберцовой кости с головкой и ростковым хрящом. У детей старшего возраста производится пересадка гомохладокости или стабилизация кисти по предложенному нами или другими авторами способам.



В случаях значительного укорочения бедра можно произвести удлинение его с помощью Т-образной остеотомии и скелетного вытяжения большими грузами по выработанной нами методике\* или какому-либо другому способу. Варусные искривления шейки бедренной кости, в зависимости от угла склонения шейки, также исправляются по предложенному нами или другими авторами способам.

Лечение эктроделии берцовых костей зависит от пораженной кости и уровня дефекта.

Полное отсутствие малоберцовой кости не требует никакого вмешательства за исключением случаев с вальгусной установкой стопы (деформация Фолькмана). При этой установке стопы применяется наружный артрориз с вбиванием костной пластинки в пяточную кость.

Дефект верхнего конца большеберцовой кости замещается гомохладокостью соответствующей формы. При дефекте средней трети большеберцовой кости производится пересадка фигурного аутотрансплантата по предложенному нами или какому либо другому способу, как при врожденных псевдоартрозах голени. В случае отсутствия нижнего конца применяется аутотрансплантат из верхней трети малоберцовой кости или гомохладокости, перемещение книзу высеченной из вышележащей части кости пластинки по типу задвижки или, наконец, создание синостоза между большеберцовой и малоберцовой костями с внедрением конца наружной лодыжки в пяточную или таранную кость. При полном отсутствии большеберцовой кости производится пересадка соответствующей формы и размеров гомохладокости или концы малоберцовой кости внедряются между мышелками нижнего конца бедра и в блок тарана.

Врожденный вывих бедра представляет одну из самых частых аномалий развития костно-суставного аппарата.

В основе врожденного вывиха бедра лежит неправильность развития или дисплазия тазобедренного сустава. Дисплазия развивается в ранние стадии эмбриогенеза под влиянием различных тератогенетических факторов, упоминавшихся выше. Она заключается в недоразвитии всех элементов сустава — вертлужной впадины, верхнего конца бедра, капсулы и связок. Эти изменения при благоприятных условиях могут спонтанно или под влиянием лечебных мероприятий полностью излечиться или при отсутствии лечения и нарастающей скошенности крыши впадины привести к подвывиху, а затем вывиху бедра. В этой миграции головки важную роль играют

динамические силы мышц и статическая нагрузка. В некоторых случаях, например, при артрогрипозе, вывихи бедра формируются еще в период внутриутробного развития, что дает основание называть их тератологическими в отличие от так называемого врожденного вывиха бедра, развивающегося после рождения.

В настоящее время клинико-рентгенологическая картина дисплазии и смещения бедра в самом начале его развития еще недостаточно хорошо изучены, что приводит к их слишком частой диагностике и неоправданному лечению. Очень важное значение для диагностики и лечения имеет правильная оценка клинической симптоматики и интерпретации рентгенограмм у новорожденных и детей грудного возраста. В этом направлении нами произведены специальные исследования по проверке диагностического значения отдельных клинических признаков и влияния различных положений конечностей на рентгенологическую картину тазобедренных суставов.

Лечение дисплазии тазобедренного сустава надо начинать с первых дней или недель после рождения. Оно состоит в наложении между ножками простроченной в несколько слоев плотной холщевой полосы для отведения конечностей, стремян, отводящих шин или аппаратов, допускающих некоторую подвижность всех суставов нижних конечностей при сохранении отведения бедер. Срок лечения при начале его в первую половину года растягивается на 3—4 месяца, при начале лечения во вторую половину года — на 5—7 месяцев. Преимущества раннего функционального лечения заключаются не только в меньшей его продолжительности, но и в предотвращении ряда осложнений, часто наступающих при вправлении под общим обезболиванием с последующим наложением неподвижной гипсовой повязки.

Из 224 больных, обратившихся в клинику в возрасте до одного года, у 80% было отмечено благоприятное течение в период лечения и полное выздоровление после его окончания. У остальных больных отмечались явления легко выраженной дистрофии или небольшой скошенности крыши впадины при хорошей центрации головки. В дальнейшем клинически и рентгенологически отмечалось полное восстановление формы и функции сустава. Таким образом, раннее лечение в первые дни, недели или месяцы после рождения обеспечивает полное выздоровление к концу первого же года жизни ребенка.

У детей, начиная с конца первого года до 6 лет, нами применялось закрытое вправление под общим обезболиванием с мышечными релаксантами по способу Лоренца или Шанца с последующей фиксацией конечности циркулярной гипсовой повязкой в трех положениях. Первая повязка накладывалась не типично по Лоренцу, а в несколько аксиллярном положении. Срок фиксации в зависимости от возраста больных колебался в пределах от 6—7 до 8—9 месяцев. После окончания срока фиксации накладывалась задняя гипсово-желатиновая кровать для применения тепловых процедур, массажа, лечебной физкультуры и проч. до восстановления тонуса мышц, ликвидации атрофии мягких тканей и явлений остеохондропатии, возникавшей у некоторых больных в процессе лечения. Под влиянием этих процедур все дистрофические явления обычно исчезали, движения восстанавливались. Антеверсия и вальгусное отклонение шейки бедра к концу лечения уменьшались, не требуя за небольшим исключением оперативного их исправления.

В последние годы вместо однократного закрытого вправления мы стали пользоваться постоянным вытяжением в течение 4—5 недель для постепенного низведения головки до уровня впадины. Вправление удается сравнительно легко, а при хорошей впадине и правильной форме верхнего конца бедра может вполне заменить открытое вправление, даже у детей 10—12-летнего возраста.

Общее число благоприятных результатов при консервативном лечении врожденного вывиха бедра по способу Лоренца с последующей фиксацией циркулярной гипсовой повязкой в трех положениях достигает 70—75%. У остальных больных были отмечены различной степени дистрофические изменения в виде остеохондропатии или остеопороза, умеренная варусная или вальгусная деформация шейки бедра и у некоторых больных торсия или незначительная латеропозиция головки вследствие скошенности крыши впадины. Деротационная остеотомия, наложение повторной гипсовой повязки в положении отведения и внутренней ротации и ходьба на костылях с высокой подошвой под здоровую конечность или удлиненный срок пребывания в гипсово-желатиновой кровати в том же положении значительно улучшали адаптацию и форму суставных концов.

При невозможности закрытого вправления вывиха бедра вследствие значительных анатомических изменений у детей старшего возраста или непреодолимого препятствия со сто-

роны суженной суставной капсулы у более младших детей нами производилось открытое вправление по разработанной нами методике (см. ниже).

Фиксация в циркулярной гипсовой повязке после открытого вправления продолжается 3 недели, после чего она заменяется гипсовой кроватью и вытяжением. Активные и пассивные движения с нарастающей амплитудой движений, массаж, ванны, различные виды тепла и другие физиотерапевтические процедуры продолжают в течение приблизительно трех месяцев, после чего разрешается стояние и ходьба на костылях с высокой подошвой под здоровую конечность.

Из 50 оперированных нами больных, у которых закрытое вправление было не показано или не дало эффекта, отличные и хорошие результаты были получены у 45 больных, остеохондропатия у 2 человек, частичное рассасывание головки после деротационной и укорачивающей остеотомии с фиксацией отломков металлическим стержнем у одного больного, латеропозиция у одного больного и тугоподвижность сустава также у одного больного. У некоторых больных была произведена деротационная resp. деторсионная, остеотомия в области нижнего конца бедра по предложенному нами способу до или после открытого вправления.

Следует отметить, что значительная часть отклонений головки и шейки бедра в виде антеверсии или антеторсии у детей более младшего возраста самостоятельно исправляется в период ретенции бедра в гипсовой повязке или кровати после закрытого или открытого вправления, что было отмечено выше.

Врожденная косолапость наряду с врожденным вывихом бедра представляет одну из самых частых аномалий развития.

Как показали наши исследования с послойной препаративной тканью свежих нефиксированных препаратов голени и стопы, взятых в первые часы у умерших от разных причин детей грудного возраста, в основе врожденной косолапости лежит контрактура мягких тканей, начиная от кожи до капсулярно-связочного аппарата на внутренней и подошвенной стороне стопы, а также внутренней и задней стороне голени и голеностопного сустава, что позволяет рассматривать ее как дермо-, десмо-, мио- и артрогенную контрактуру. Развитие скелета стопы у детей младшего возраста, как показали наши исследования, не претерпевает существенных изменений за

исключением подвывихов ладьевидной, кубовидной и таранной костей, а также некоторого отставания роста стопы вследствие недостаточной или неправильной функциональной нагрузки. Деформирование костей предплюсны, хотя и начинается при нелеченной косолапости довольно рано, однако значительной степени, препятствующей коррекции, оно достигает лишь у подростков.

Таким образом на протяжении всего детского возраста основное препятствие для коррекции косолапости представляют мягкие ткани.

Основным принципом лечения врожденной косолапости у детей является возможно раннее ее устранение, — начиная с двух-трех недельного возраста. Из всех видов корригирующих сил и способов их применения наибольшего предпочтения заслуживает ручное исправление, производимое этапно, без наркоза и применения грубой силы, с фиксацией исправленного положения с помощью гипсовой шины или гипсовой повязки. Коррекция контрактур и смещений отдельных костей должна проводиться в строгом соответствии с осями и направлением движений в каждом отдельном суставе, начиная с дистального отдела.

Исходя из возраста больных и тяжести анатомических изменений, нами выработаны следующие методики лечения косолапости:

## 1. Этапная коррекция

Этапная коррекция применяется у детей, начиная с 2—3 недельного возраста до 2—3 лет. Она заключается в последовательном ручном исправлении всех компонентов патологической установки, начиная с дистальных отделов, с последующей фиксацией стопы и голени сначала гипсовой шиной, затем, по мере перевода стопы в тыльное положение, циркулярной гипсовой повязкой. Вначале устраняются аддукция, супинация и инфлексия в суставах предплюсны, затем подошвенное сгибание в голеностопном суставе. Лечение проводится амбулаторно. Коррекция повторяется через каждые 7—10 дней и заканчивается через 2,5—3 месяца от начала лечения. После исправления патологической установки стопы накладывается циркулярная гипсовая повязка сроком до одного года. В этой повязке дети начинают ходить. После снятия гипсовой повязки назначается ортопедическая обувь, ночная шина, физиотерапия и лечебная гимнастика.

## 2. Этапная сегментарная коррекция

При нелеченных или стойких формах косолапости у детей старше 2—3 лет применяется этапная сегментарная коррекция. Сущность ее заключается в последовательном, строго направленном ручном исправлении отдельных компонентов косолапости по сегментам, начиная с дистальных отделов, с помощью двойной гипсовой повязки. Первая повязка накладывается от сустава Лисфранка до верхней трети голени, вторая — от пальцев до нижней трети голени, отчасти покрывая первую повязку. Вначале исправляется приведение в суставе Лисфранка, затем приведение, супинация и инфлексия в суставах предплюсны и наконец подошвенное сгибание в голеностопном суставе. При каждой коррекции дистальная часть повязки снимается, проксимальная укорачивается до подлежащего исправлению сустава (см. ниже).

Этапная сегментарная коррекция производится через каждые 10—14 дней без наркоза и применения грубой силы. Процесс коррекции длится 3—3,5 месяца. Лечение проводится амбулаторно.

После полного исправления всех компонентов косолапости на 6 месяцев накладывается циркулярная гипсовая повязка, в которой дети свободно ходят, полностью нагружая стопу. После снятия повязки назначаются теплые ванны, массаж, гимнастика, ночная шина и ортопедическая обувь.

## 3. Тенолигаментокапсулотомия

При невозможности исправления косолапости консервативным путем применяется открытое рассечение всех «ключей» капсулярно-связочных сопротивлений. Операция производится из двух разрезов: внутреннего дугообразного от внутренней лодыжки до сустава Лисфранка и задненаружного также дугообразного разреза между краем ахиллова сухожилия и наружной лодыжкой.

После рассечения мягких тканей, удлинения сухожилий берцовых мышц и ахиллова сухожилия, а также рассечения капсулярно-связочного аппарата суставов предплюсны на внутренней и задней стороне стопы производится полное закрытие обеих ран с последующим наложением циркулярной гипсовой повязки сроком на 6 месяцев. Нагрузка стопы решается через 1,5 месяца после операции. В последующем назначается массаж, теплые ванны, активные и пассивные движения, ночная шина и ортопедическая обувь (см. ниже).

#### 4. Множественная остеотомия костей стопы

При невозможности полного устранения патологической установки стопы из-за развившейся деформации костей предплюсны применяется реконструкция таранной кости или линейные остеотомии таранной, пяточной и кубовидной костей с последующей коррекцией патологической установки и наложением циркулярной гипсовой повязки сроком на 3—4 месяца. Остеотомии производятся во время операции тенолигаментокапсулотомии или как самостоятельная операция после нее.

При лечении врожденной косолапости у детей отличные результаты были получены нами в 38,2%, хорошие в 43,6%, удовлетворительные в 11,4%.

При врожденных аномалиях развития стопы нередко наблюдается приведение переднего отдела стопы в суставе Лисфранка не только как отдельный компонент врожденной косолапости, но и как самостоятельная аномалия развития, называемая приведенной стопой (*metatarsus varus*).

Различаются легкая, средняя и тяжелая формы приведения стопы. В тяжелых случаях помимо приведения и супинации плюсневых костей происходит вторичная их деформация и нередко пронаторная установка пятки, обусловленная измененной статикой стопы.

Лечение состоит в этапной или этапной сегментарной коррекции переднего отдела стопы, как при врожденной косолапости. При фиксированных формах применяется тенолигаментокапсулотомия в области внутренней стороны сустава Лисфранка с удлинением передней большеберцовой мышцы, косым рассечением отводящей мышцы большого пальца, а также рассечением капсулярно-связочного аппарата на тыльной, внутренней и подошвенной стороне I и II клино-плюсневых суставов. Смещенная кнутри и в подошвенную сторону I клиновидная кость репонирована.

При деформации плюсневых костей, помимо тенолигаментокапсулотомии, производится косая или углообразная их остеотомия. Пронаторная установка пятки устраняется с помощью наружного артрориза или артрореза подтаранных суставов.

Одной из наиболее частых врожденных аномалий развития конечностей является синдактилия пальцев кисти. Синдактилии, согласно нашей классификации, разделяются по локализации на единичные и множественные, по протяженно-

сти на базальные, интермедиарные, терминальные и тотальные и по форме на подвижные (кожные), тугоподвижные (фиброзные) и неподвижные (костные). По положению их следует разделять на боковые, тыльные и ладонные с косым или поперечным расположением отдельных фаланг или целых пальцев.

Разъединение пальцев при синдактилии преследует три задачи: создание нормальной межпальцевой складки, полное покрытие пальцев здоровой кожей и восстановление подвижности суставов.

Для осуществления этих задач предложено много различных способов. Нами предложен новый способ оперативного лечения синдактилии, состоящий из двух разрезов дугообразной и трапециевидной формы у основания пальцев для создания ладонно-пальцевой складки и двух продольных дугообразных разрезов для разъединения и закрытия обнаженных поверхностей пальцев (см. ниже).

При недостатке местных тканей применяются множественные насечки кожи или свободная пересадка. Местная пластика и свободная пересадка кожи должны не конкурировать, а при необходимости дополнять друг друга.

Утвердившееся в хирургии мнение о недопустимости оперативных вмешательств по поводу синдактилии кисти у детей до 14—16-летнего возраста надо считать неправильным и устаревшим. Как общее правило, синдактилия должна быть устранена до поступления детей в школу. При некоторых формах синдактилии, например при концевых, поперечных, косых и некоторых других видах сращений, операции следует применять раньше, чтобы направить рост и развитие пальцев в нормальном направлении.

Хордомы представляют собой врожденные опухоли, растущие из остатков клеток спинной струны. Возникновение хордом тесно связано с полнотой обратного развития хорды, начиная от турецкого седла и ската Блуменбаха до копчика. Хордомы могут происходить как из нормально расположенных, так и эктопических или гетеротопических нередуцированных скоплений клеток, лежащих за пределами эмбрионального расположения хорды. Утрачивая свое функциональное значение, но сохраняя потенциальную энергию роста, эти скопления клеток могут служить основанием для развития опухолей, относящихся к группе пролиферирующих эмбриоплазий. Они могут иметь доброкачественное и злокачественное течение. Опухоль мало изучена.



В соответствии с первичным расположением хорды и возникающими из ее остатков опухолями хордомы принято разделять на краниальные, вертебральные и каудальные. Чаще всего опухоли развиваются на обоих концах хорды, т. е. в краниальном и каудальном ее отделах, что объясняется большей частотой выхождения хорды за пределы скелета и более поздней редукцией ее клеток в этих отделах. Позвоночные хордомы встречаются значительно реже, особенно в детском возрасте. В отечественной литературе хордомы позвоночника у детей описаны нами впервые.

Клиника хордом не типична и имеет черты, сходные с многими другими опухолями. Рентгенологически определяется ослабление контуров костей, очаги резкого остеопороза, ячеистые полости, иногда в виде сот, вздутие костей и тень опухоли в мягких тканях.

Длительность течения различна — от нескольких месяцев при локализации опухоли вблизи жизненно важных центров до многих лет. За исключением небольших отграниченных опухолей, доступных для радикального удаления, прогноз неблагоприятен.

Диагностика хордом очень трудна. Пункция опухоли, миело- и энцефалография, проба Квекенштедт-Стуккея, Гесто-Ризера и др. помогают установлению диагноза и уточнению локализации опухоли. Микроскопическая диагностика также трудна. Решающим в диагностике является нахождение типичных клеток физалифор в ткани или пунктате опухоли.

Методом выбора при лечении хордом является возможно раннее и радикальное удаление опухоли в пределах здоровых тканей. Облучение лучами Рентгена и радия не дает заметного эффекта.

Кроме клиники и лечения упомянутых выше и ряда других еще не опубликованных в печати врожденных заболеваний и аномалий развития костно-суставного аппарата нас интересовали некоторые методические вопросы, касающиеся исследования ортопедических больных, а также функционального приспособления в норме и патологии.

Принятые в общей ортопедии, травматологии и хирургии системы измерения движений в суставах значительно отличаются друг от друга не только в отношении методики и определения амплитуды движений, но главным образом в отношении исходного или, как принято называть, нейтрального положения суставов или базальной линии. Номенклатура движений очень разнообразна, что при отсутствии обще-

принятой системы измерения движений суставов затрудняет понимание, учет и сравнение наблюдаемых явлений.

Методика исследования движений в суставах должна быть унифицирована. По нашему мнению, при определении движений в суставах конечностей следует исходить из того типичного положения, которое занимают все крупные суставы конечностей перед рождением ребенка. Таким положением является согнутое или сгибательное положение суставов. Если продольные оси проксимального и дистального сегментов конечности накладываются друг на друга, т. е. полностью совпадают, как бранши сложенного угломера, такое положение надо считать исходным, равным  $0^\circ$ . В том случае, когда продольные оси обоих сегментов представляют продолжение одна другой, как при полном разгибании локтевого или коленного суставов, то угол, образованный ими, надо считать равным  $180^\circ$ .

Этот принцип определения движений должен относиться к движениям как во фронтальной, так и сагиттальной плоскостях. В отношении плечевого и тазобедренного суставов проксимальным сегментов надо считать туловище, гесп. позвоночник, вокруг которого происходят движения плеча и бедра в виде сгибания, разгибания, отведения и приведения. Что же касается движений в горизонтальной плоскости, гесп. вращательных движений вокруг вертикальной оси, то исходным положением, равным  $0^\circ$ , надо считать такое положение, когда большие пальцы кистей и коленные чашечки обращены прямо кпереди.

Номенклатура движений также должна быть унифицирована.

Приспособление различных органов и тканей к новой, несвойственной им функции при выпадении или ослаблении их основной физиологической деятельности представляет чрезвычайно интересное биологическое явление, имеющее большое теоретическое и практическое значение.

Одним из примеров такого функционального приспособления является подмеченный нами феномен возникновения тыльно-подошвенного сгибания в пяточно-кубовидном, таранно-ладьевидном и подтаранных суставах стопы при анкилозах голеностопного сустава. Впервые этот феномен был установлен нами при анкилозах голеностопного сустава, вследствие инфекционного и туберкулезного поражения. Амплитуда этих движений достигала  $50^\circ$  и в значительной мере заменяла выпавшую функцию голеностопного сустава. Впоследствии это

явление было отмечено нами при некоторых врожденных пороках развития и использовано при ряде операций на стопе и голеностопном суставе.

Нами предложены следующие оперативные способы лечения:

### **1. Новая модификация остеотомии бедра**

Операция состоит в межвертельной остеотомии бедра в косо фронтальной плоскости в направлении сверху снаружи вниз и кнутри с последующим перемещением и вставлением заостренного дистального отломка в предварительно высеченную на задней стороне проксимального конца бедра ямку. Операция применяется при анкилозах и фиксированных под прямым или острым углом сгибания контрактурах тазобедренного сустава. Субспинальные мышцы предварительно удлиняются.

### **2. Косая межвертельная остеотомия — транспозиция при варусных искривлениях шейки бедра**

Операция состоит в косом межвертельном рассечении бедренной кости в направлении снаружи снизу кнутри и кверху, перемещении и вставлении заостренного дистального конца в предварительно высеченную на наружной стороне верхнего конца бедра ямку. Операция применяется при варусных искривлениях шейки бедра, а также фиксированных контрактурах и анкилозах тазобедренного сустава под большим углом приведения. Приводящие мышцы бедра перед операцией подкожно рассекаются.

### **3. Т-образная остеотомия для удлинения бедра**

Операция состоит в продольном рассечении диафиза бедра в сагиттальной плоскости с образованием свободного наружного полуцилиндра длиной в 12—18 см. Надкостница косо рассекается на всем протяжении диафиза бедра. На уровне середины бедра внутренний его полуцилиндр поперечно пересекается, после чего на нижний отломок накладывается скелетное вытяжение для удлинения кости. При удлинении свободный отломок перекрывает место поперечного сечения и расхождения отломков, предупреждая образование псевдоартроза или замедленной консолидации. Перед остеотомией предварительно производится удлинение сухожилий сгибателей коленного сустава и широкой фасции бедра.

#### 4. Продольная отсекающая остеотомия

Операция применяется для исправления деформаций костей. Она состоит в продольном отсечении костного сегмента из выпуклой части диафиза на месте наибольшего его искривления при дугообразных или углообразных изгибах костей во фронтальной или сагиттальной плоскости. Отсеченный сегмент переносится на вогнутую сторону под надкостницу, которая плотно сшивается над ним. Кость при этом становится прямой. Необходимость поперечного или другого вида рассечения кости, как при обычных корригирующих остеотомиях, исключается.

#### 5. Зубчатая деротационная остеотомия бедра

Операция применяется для деротации или деторсии бедра, главным образом при врожденных вывихах. Она состоит в поперечной остеотомии бедренной кости на границе нижней трети диафиза с метафизом с образованием трех зубьев-шипов на верхнем отломке и трех пазов на нижнем (как у зубчатой пилы), с таким расчетом, чтобы после деротации нижнего отломка на определенное число градусов каждый шип или зуб вошел бы в соответствующий ему паз и прочно фиксировал отломки в исправленном положении. Для фиксации проксимального отломка при деротации дистального отдела конечности в него вбивается гвоздь Штейнмана в поперечном направлении. Гвоздь включается в гипсовую повязку.

#### 6. Косая деротационная остеотомия бедра

Операция применяется для деротации или деторсии бедра после вправления врожденного вывиха. Она состоит в косой остеотомии бедра в нижней трети и внедрении его острого конца в спонгиозную ткань метафиза при деротации дистального отломка, геср. дистального отдела конечности. Для фиксации проксимального отломка в него вбивается гвоздь Штейнмана, включаемый в гипсовую повязку.

#### 7. Фигурный трансплантат при псевдоартрозах и дефектах длинных трубчатых костей

Операция применяется при псевдоартрозах и дефектах длинных трубчатых костей и состоит в формировании фигурного ауто- или гомотрансплантата, по своей форме напоми-

нающего плоский дверной замок. Длинные концы трансплантата укладываются в предварительно подготовленное на каждом из отломков ложе и внедряются в спонгиозу обоих метафизов. Широкая часть трансплантата помещается при потягивании между концами обоих отломков, создавая взаимную их компрессию. Трансплантат фиксируется кетгутovým или проволочным серкляжем и металлическим стержнем, проходящим через оба отломка.

#### **8. Тенолигаментокапсулотомия при лечении стойких форм врожденной косолапости**

Операция применяется для исправления стойких форм врожденной косолапости у детей после предварительной этапной сегментарной коррекции. Операция заключается в рассечении всех «ключей» сопротивления капсулярно-связочного и сухожильного аппарата, препятствующих полной коррекции косолапости вначале на внутренней стороне стопы и голеностопного сустава, затем на задней его стороне.

Из внутреннего дугообразного разреза от лодыжки до первого клиноплюсневого сустава производится выделение и z-образное удлинение сухожилий передней и задней большеберцовых мышц. Далее поперечно рассекается капсулярно-связочный аппарат первого клино-плюсневого, клино-ладьевидного, таранно-ладьевидного, таранно-пяточного и голеностопного суставов. Мышца, отводящая большой палец, удлиняется косым разрезом. Из заднего дугообразного разреза, между краем ахиллова сухожилия и наружной лодыжкой, производится удлинение ахиллова сухожилия, рассечение капсулярно-связочного аппарата таранно-пяточного сочленения, межкостных связок, а также голеностопного сустава. После устранения патологической установки рассеченные ткани восстанавливаются кетгутóвыми швами.

#### **9. Реконструкция таранной кости при застарелой врожденной косолапости**

Операция состоит в remodelировании деформированной таранной кости, препятствующей полной коррекции косолапости. Remodelирование может производиться *in situ* во время тенолигаментокапсулотомии путем сбивания долотом бугорка Нелатона и внутренней части головки тарана. Ось шейки можно восстановить с помощью поперечной ее остеотомии и

пересадки в образовавшуюся щель клиновидной формы ауто- или гомотрансплантата. И, наконец, новая форма кости может быть создана при временной ее экстирпации, как при операции Лортиуара. Хрящевые поверхности блока и подтаранных суставов должны быть при этом сохранены.

#### **10. Тенолигаментокапсулотомия при стойких пяточно-вальгусных искривлениях стоп**

При тяжелых, не исправимых консервативным путем пяточно-вальгусных искривлениях стоп применяется рассечение капсулярно-связочного аппарата таранно-ладьевидного, пяточно-кубовидного, подтаранного и голеностопного суставов из дугообразного разреза на тыльно-наружной стороне стопы. Малоберцовые мышцы предварительно удлиняются по общепринятому способу.

#### **11. Стабилизация кисти при лучевой косорукости**

После предварительной этапной коррекции и растяжения мягких тканей на лучевой стороне предплечья и кисти из внутренней грани большеберцовой кости иссекается костная пластинка, по своей длине и ширине соответствующая первому ряду костей запястья. На одном из концов этой пластинки просверливается небольшое отверстие для шиловидного отростка локтевой кости. После разреза мягких тканей на лучевой стороне сустава и обнажения конца локтевой кости между ним и первым рядом костей запястья укладывается ранее высеченная костная пластинка. Шиловидный отросток вставляется в ее отверстие с таким расчетом, чтобы ось локтевой кости соответствовала бы продольной оси II—III пястных костей. Пластинка фиксируется с первым рядом костей запястья и локтевой костью шелковыми швами.

#### **12. Реконструкция костей предплечья при лучевой косорукости**

При полном или частичном отсутствии лучевой кости операция состоит в резекции верхней трети или верхней половины малоберцовой кости и пересадке ее вместе с суставным и ростковым хрящом на место отсутствующей лучевой кости. При пересадке головка малоберцовой кости обращается в сторону первого ряда костей запястья. После

приживления кости на проксимальный ее конец в случае полного отсутствия луча пересаживается головка IV плюсневой кости.

Та же операция у детей старшего возраста может быть сделана с помощью гомотрансплантата.

При недоразвитии лучевой кости и уменьшении ее длины производится поперечная остеотомия на середине диафиза и пересадка в образовавшийся при дистракции отломков промежуток костного блока необходимой величины.

### **13. Реконструкция верхнего конца бедра при патологическом деструкционном вывихе**

Операция заключается в remodelировании верхнего конца бедра и впадины тазобедренного сустава, остеотомии бедренной кости между большим и малым вертелами и скреплении отломков металлической пластинкой Лена, согнутой под углом 130°. Отсеченный большой вертел фиксируется на уровне угла шейки. После создания шейки бедра верхний его конец окутывается фасцией и вправляется во впадину сустава.

### **14. Пластическое разъединение пальцев при сидактилии кисти**

Операция состоит в образовании тыльного трапецевидного и ладонного дугообразного лоскутов у основания пальцев для создания ладонно-пальцевой складки. Для разъединения пальцев и покрытия их здоровой кожей накладываются два продольных дугообразных разреза на тыльной и ладонной стороне, своей выпуклостью направленных в разные стороны. После иссечения подкожной клетчатки края лоскутов сшиваются до полного их соприкосновения. При недостатке кожи на оба лоскута накладываются множественные насечки, облегчающие закрытие ран.

### **15. Пластическое удлинение грудино-ключично-сосковой мышцы при врожденной мышечной кривошее**

Методом выбора при оперативном лечении врожденной мышечной кривошеи является удлинение грудино-ключично-сосковой мышцы по способу Гаген-Торн-Федерля. При невозможности сопоставления и свободного сшивания концов удлиненной мышцы производится дополнительное удлинение грудинной ножки, позволяющее восстановить непрерывность мышцы.

## 16. Пластическая резекция ребер с последующей коррекцией при сколиозах

При тяжелых фиксированных сколиозах, сопровождающихся большим реберным горбом и исключаящих сшивание ребер после пластической их резекции, в послеоперационном периоде применяется укладка больных в предложенную нами гипсовую боковую кровать (см. ниже). Под влиянием бокового давления концы резецированных ребер сближаются и регенерируют при исправленной форме грудной клетки.

## 17. Резекция ребер, дужек и тел позвонков при врожденных кифосколиозах

При врожденных кифосколиозах с большим реберным горбом и деформацией тел позвонков, обуславливающих прогрессирующее искривление позвоночника и грудной клетки, применяется обширная резекция ребер, дужек и поперечных отростков позвонков с последующим иссечением клина из тел позвонков, включая межпозвонковый диск, на месте наибольшего искривления. Угол иссекаемого из тел позвонков клина должен соответствовать углу искривления позвоночника.

В отличие от операции Роуфа предложенная нами операция с ламинэктомией резецируемых тел позвонков исключает условия для образования кифоза при последующем исправлении кривизны позвоночника. Операция производится экстраплеврально. Для фиксации позвоночника на обнаженные дужки позвонков укладывается скользящий трансплантат. В послеоперационном периоде больной помещается в боковую гипсовую кровать для окончательной коррекции кривизны позвоночника и регенерации ребер при исправленной форме грудной клетки. Применение специальных дистракторов или вытяжения в до- и послеоперационном периоде исключается. Предварительная подготовка заключается в коррекции позвоночника в боковой гипсовой кровати.

## 18. Оперативное вправление застарелых врожденных вывихов бедра

Открытому вправлению застарелых врожденных вывихов бедра предшествует скелетное вытяжение с грузом от 6—8 до 10—12 кг в течение 4—5 недель, до низведения головки бедра до уровня впадины. Операция состоит в наложении дугооб-



разного, огибающего большой вертел передне-наружного разреза с образованием лоскута, включающего кожу, подкожную клетчатку и переднюю часть ягодичной фасции. Мышцы тупо разделяются и отодвигаются в стороны, после чего выделяется головка с покрывающей ее суставной сумкой. После отделения последней от сращений с крылом подвздошной кости, отсечения подвздошно-поясничной мышцы у места ее прикрепления к малому вертелу и вскрытия суставной сумки производится вправление головки бедра. Жировая подушка, выполняющая дно впадины, предварительно удаляется.

При уплощенной крыше впадины производится костная ее пластика, состоящая в отгибании долотом верхнего ее края. В образовавшуюся над головкой, покрытой суставной капсулой, щель вбивается несколько небольших ауто- или гомо- трансплантатов. Деротационная остеотомия, при необходимости, производится после операции.

#### **19. Туннелизация шейки и головки бедра при остеохондропатиях тазобедренного сустава**

При субхондральном некрозе и скоплении в головке и прилежащей части шейки некротических костно-хрящевых масс, задерживающих регенеративно-репаративные процессы, применяется их удаление через туннель в шейке и головке бедра. Туннель проводится с помощью долота и острой ложки через разрез и трепанационное отверстие на наружной стороне большого вертела. Для лучшего кровоснабжения и быстрого прорастания грануляционной тканью канал не заполняется.

#### **20. Ранняя радикальная ампутация при гангрене конечностей вследствие отморожения**

При гангрене конечностей после отморожений применяется ранняя радикальная ампутация через 3—3,5 недели после повреждения. Операция производится после образования демаркационной линии, до развития нагноения и спонтанного отторжения некротических тканей. Операционный разрез проводится на 0,5—0,7 см проксимальнее демаркационной линии. Ампутация производится с окончательным формированием культи и наложением глухих швов без предварительной некрэктомии, что представляет значительные преимуще-

щества по сравнению с ранее применявшимися способами лечения. Ампутация является ранней, радикальной и экономной.

К консервативным методам и способам лечения, предложенным нами, относятся следующие:

1. Этапная сегментарная коррекция врожденной косолапости.

Методика этапной сегментарной коррекции основывается на представлении о косолапости как врожденной контрактуре мягких тканей с вторичным смещением отдельных костей предплюсны. Патологические изменения происходят во всех суставах стопы. Поэтому исправление отдельных компонентов патологической установки должно производиться последовательно в каждом суставе, начиная от пальцев и сустава Лисфранка до голеностопного сустава. Коррекция производится с помощью двойной гипсовой повязки через каждые 10—14 дней без наркоза и применения грубой силы. Первая повязка накладывается от сустава Лисфранка до верхней трети голени, вторая — от пальцев до нижней трети голени, покрывая отчасти первую. По мере коррекции отдельных компонентов косолапости проксимальная часть повязки укорачивается до корригируемого сустава. Процесс исправления длится 3—3,5 месяца до перевода стопы в положение гиперкоррекции.

2. Боковая гипсовая кровать для коррекции сколиотических искривлений позвоночника.

Применение боковой гипсовой кровати для исправления сколиотических искривлений позвоночника основывается на представлении о сколиозе как следствии неправильной формы отдельных позвонков, ненормального распределения статико-динамических сил, действующих на позвоночник, и последующего расстройства энхондрального роста тел позвонков в месте наибольшего давления. В положении лежа действие этих сил и их последствия в значительной степени уменьшаются или уничтожаются.

Боковая гипсовая кровать не только освобождает позвоночник от действия неадекватных сил, но благодаря перегибу позвоночника и давлению в противоположных искривлению направлениях корригирует его и содействует нормальному росту и развитию позвонков.

Техника наложения боковой гипсовой кровати заключается в следующем.

Перед наложением кровати предварительно определяется величина и плоскости основного и компенсаторного изгибов. Далее производится возможная коррекция происшедших искривлений во всех трех плоскостях. Искривление во фронтальной плоскости исправляется с помощью песочного валика, подкладываемого под наиболее выпуклую часть основного изгиба в положении на боку. Ротация, гесп. торсия, позвоночника устраняется поворотом в противоположные стороны головы, туловища, плечевого и тазового поясов. Кифоз и лордоз уменьшаются путем сгибания и разгибания туловища в соответствующих отделах. Найденные величины коррекции регистрируются рентгеновскими снимками, после чего накладывается гипсовая кровать.

Корригирующая гипсовая кровать применяется как самостоятельный метод лечения и в комбинации с другими консервативными и оперативными методами лечения (см. выше).

3. К методике лечения контрактурных деформаций коленного сустава.

Исправление сгибательных контрактур коленных суставов, часто осложненных подвывихом большеберцовой кости кзади, наружной ротацией и вальгусным отклонением голени, чрезвычайно трудно. Трудность исправления их обуславливается не только «артропатическим напряжением», ретракцией мышц и капсулярно-связочного аппарата, но и особенностями механики коленного сустава. Вместо нормального скольжения большеберцовой кости вокруг ряда осей, лежащих в точках пересечения «эволюты» со смещающейся продольной осью большеберцовой кости, при патологических условиях и развитии сгибательных контрактур происходит сдвиг верхнего суставного конца большеберцовой кости кзади и вместе с ним смещение той точки суставной поверхности, которая должна оставаться в контакте с соответствующей ей постоянной точкой профиля суставной поверхности бедра.

Лечение осложненных подвывихом контрактур коленного сустава должно состоять в том, чтобы смещенный кзади суставный конец большеберцовой кости прошел бы в обратном направлении тот путь, который он проделал при развитии контрактуры и образовании подвывиха. Методика лечения этих контрактур, предложенная нами, заключается в этапной коррекции с помощью двойной гипсовой повязки или закрутки с выведением вначале верхнего конца большеберцовой кости, а затем разгибании коленного сустава.

4. Вправление переломов — вывихов голеностопного сустава.

Способ состоит в наложении матерчатой петли на тыл и пяточный бугор поврежденной стопы, завязывании концов этой петли вокруг туловища оператора и тяги за эту петлю отклонением туловища назад при вправлении отломков. Освобожденные от тяги руки оператора дают возможность точно вправить концы перелома. Гипсовая повязка накладывается при непрерывной тяге за стопу без риска смещения отломков. Предложенный способ может быть использован в любой обстановке, исключая необходимость применения специальных цуг-аппаратов.

5. Этапная репозиция переломов.

Способ состоит в ручном или аппаратном вправлении концов перелома с последующим наложением циркулярной гипсовой повязки. При неудаче вправления или неполном устранении какого-либо из компонентов смещения гипсовая повязка поперечно рассекается на уровне перелома и остающиеся компоненты смещения легко устраняются с помощью рук без риска повторного смещения отломков. Непрерывность повязки восстанавливается циркулярной гипсовой муфтой, охватывающей повязку над местом перелома. При необходимости коррекция отломков может быть произведена повторно.

Кроме того, нами сконструированы три прибора для изложения основ соматологии и методики исследования ортопедических больных.

1. Антропометр для определения правильности телосложения и величины отдельных частей тела.

Прибор позволяет демонстрировать правильность прохождения срединной линии головы, лица и туловища, а также поперечных линий тела — ключичной, сосковой, передне-верхней межостной и лобково-трохантерной линий в передней фронтальной плоскости.

При наложении прибора на заднюю поверхность тела пластинки указывают на правильность прохождения срединной линии, соответствующей остистым отросткам позвонков и межгрудной складке, а также прохождение четырех поперечных линий — акромиальной, нижней лопаточной, задне-верхней межостной и ягодичных линий.

2. Модель-прибор для определения статических нарушений таза и тазобедренных суставов.

Модель-прибор позволяет создавать укорочение или удлинение конечности и одновременно демонстрировать их влияние на положение таза, изменять относительную, абсолютную и функциональную длину, придавать шейке бедра варусное или вальгусное положение, фиксировать конечность в положении сгибания, приведения или отведения, точно определять в градусах необходимую величину отведения для выравнивания функциональной длины конечностей при укорочении одной из них и проч.

3. Прибор для определения положения головы и надплечий.

Прибор позволяет определять положение надплечий, величину шейно-плечевых углов, а также углы поворота и наклона головы.

## ВЫВОДЫ

1. Антенатальная патология представляет собой широкую медико-биологическую проблему, затрагивающую целый ряд теоретических и, по существу, все клинические дисциплины современной высоко дифференцированной медицины.

2. Смертность детей от врожденных патологических изменений занимает третье место в структуре смертности на первом году жизни после родовых травм и болезней новорожденных.

3. Врожденные неправильности развития при клиническом исследовании новорожденных наблюдаются в количестве от 0,5 до 3,5%, родовые повреждения от 3 до 5,5%. При патолого-анатомических исследованиях частота врожденных изменений достигает 10,4—12,5%.

4. Среди причин, вызывающих инвалидность детей, врожденные заболевания и аномалии развития занимают второе — третье место.

5. Как показывают материалы исследований, наибольшее число неправильностей развития падает на конечности и позвоночник. Вместе с некоторыми множественными системными заболеваниями, поражающими наряду с другими органами костно-суставной аппарат, они составляют 54,72%.

6. Врожденные неправильности развития следует разделять на три группы.

1) врожденные заболевания, к которым относятся множественные системные поражения различных органов и тканей;

2) врожденные аномалии развития, представляющие собой локализованные изменения формы, величины, числа,

внутреннего строения или функциональных отклонений от нормы отдельных органов или частей тела, и, наконец;

3) врожденные уродства, отличающиеся тяжелыми обезображиваниями, часто лишаящими человека его нормального облика.

В отношении первых двух групп термин «уродство» не должен применяться и по деонтологическим соображениям.

Как общий термин, для врожденных патологических изменений больше всего подходит термин «врожденная неправильность развития».

8. До недавнего времени формальный и каузальный генез врожденных неправильностей развития был недостаточно изучен. В последние десятилетия усилиями отечественных и зарубежных авторов, в том числе и нашими исследованиями, в этот вопрос была внесена значительная ясность.

Согласно современным данным, врожденные неправильности развития могут обуславливаться различными экзогенными и эндогенными факторами, а также дефектом наследственного аппарата организма.

9. Тератогенетический терминационный период врожденных неправильностей развития может быть определен довольно точно. Наибольшей чувствительностью к действию повреждающих факторов развивающийся организм обладает в первый триместр беременности, особенно в первый и второй критический периоды эмбриогенеза, совпадающие с периодами имплантации и плацентации. Генетические заболевания и аномалии развития возникают в период гаметогенеза.

10. Для предотвращения врожденных заболеваний и аномалий развития необходимы широкие профилактические мероприятия. Они должны состоять в более разностороннем обследовании всех женщин, вступивших в брак, в тщательном наблюдении за ходом беременности, своевременном лечении возникающих осложнений и квалифицированном проведении родового акта.

В число профилактических мероприятий должны входить улучшение санитарно-бытовых, гигиенических и рабочих условий жизни беременных женщин, рациональное их питание, устранение возможного влияния различных тератогенетических агентов и проч.

11. Одним из основных условий успешной борьбы с врожденными заболеваниями и аномалиями развития является раннее их выявление, учет и своевременное лечение. С этой

целью необходимо обследование состояния детей всех возрастов, начиная с периода новорожденности. Все выявленные больные должны быть диспансеризованы.

12. Основным центром по организации лечебно-профилактической помощи ортопедическим больным должна быть районная, госп. городская, ортопедическая служба, в состав которой входят ортопедические кабинеты детских районных поликлиник, кабинеты корригирующей гимнастики и детский ортопедический стационар. Кроме указанных учреждений в систему ортопедической помощи детям должны входить специализированные ортопедические ясли, ортопедический санаторий и школа-интернат.

13. В связи с небольшим числом ортопедических учреждений и недостаточной подготовкой студентов по ортопедии необходимо завершить выполнение приказа Министерства здравоохранения СССР за № 125-м от 12 августа 1957 г. об улучшении ортопедической помощи населению и организации кафедр ортопедии и травматологии в медицинских институтах РСФСР, подобно тому, как это осуществлено в союзных республиках.

14. За период времени с 1942 по 1963 гг. через ортопедический кабинет поликлиники ЛПМИ прошло 33 281 больных и через стационар 2726. Первичных больных было 9566. Из этого числа больные с врожденными заболеваниями и аномалиями развития составили 4485 человек или 46,9% и другими заболеваниями 5081 человек или 53,1%.

15. Из относящихся к проблеме антенатальной патологии вопросов нами изучались клиника и лечение следующих заболеваний и аномалий развития: генотипические хондродистрофии, а именно фетальная хондродистрофия, фетальная хондропондилодистрофия, метафизарный дизостоз, дисхондроплазия, множественный хрящевой экзостоз и энхондральный дизостоз с его типичными тремя формами, далее несовершенный остеогенез, артрогрипоз, амниогенез, платиспондилия, спондилолистез, сколиоз, агенезия крестца и копчика, продольные экстремелии длинных трубчатых костей, вывих бедра, косолапость, синдактилия, хордомы позвоночника и некоторые другие вопросы.

16. В результате проведенных исследований нами впервые в отечественной литературе описано несколько клинических форм заболеваний, предложено 20 оперативных и 5 консервативных способов, вошедших в лечебную практику, а также 3 учебно-вспомогательных прибора.

---

1. Список опубликованных доцентом Виктором Августовичем Штурм научных работ по проблеме врожденных заболеваний и аномалий развития костно-суставного аппарата у детей и их лечения, отражающих содержание доклада

1. Врожденные пороки развития и организация борьбы с ними. Материалы I Съезда травматологов-ортопедов СССР. Москва. 1963.
2. О причинах врожденных пороков развития. Труды Юбилейной научной сессии, посвященной 100-летию со дня рождения Г. И. Турнера. Ленмедгиз. 1959.
3. К статистике врожденных заболеваний и пороков развития. Ортопедия, травматология и протезирование, 1961. № 9.
4. О платиспондиллии и нервно-трофических изменениях при ней. Ортопедия и травматология, 1934. № 5.
5. Коррекция сколиотических искривлений позвоночника в боковой гипсовой кровати. Материалы I съезда травматологов-ортопедов СССР. Москва. 1963. Ортопедия, травматология и протезирование, 1964. № 6.
6. Исправление сколиоза путем резекции ребер, дужек и тел позвонков. Ортопедия, травматология и протезирование, 1959. № 2.
7. Врожденные деформации таза. Многотомное руководство по хирургии. Медгиз. Москва. 1960. т. XI, кн. 2, гл. III.
8. Врожденные заболевания и аномалии развития нижних конечностей.— Увеличение и уменьшение числа и размеров членов. Удлинение конечностей. Гигантизм конечностей. Многотомное руководство по хирургии. Медгиз. Москва. 1960. т. XII, гл. II.
9. Врожденные заболевания бедра.— *Femur varum et valgum. Bifurcatio femoris.* Продольная эктромелия бедра. Поперечная эктромелия бедра. Контрактуры тазобедренного сустава. Многотомное руководство по хирургии. Медгиз. Москва. 1960. т. XII, гл. II.
10. Врожденные заболевания коленного сустава.— Вывих надколенника. *Patella bipartita et patella duplex.* Отсутствие надколенника. Вывих и подвывих большеберцовой кости. Контрактуры коленного сустава. Многотомное руководство по хирургии. Медгиз. Москва. 1960. т. XII, гл. II.
11. Врожденные заболевания голени.— *Crura vara et valga. Crura recurvata et incurvata.* Углообразное искривление и псевдоартроз костей



голены. Продольная эктромелия малоберцовой кости. Продольная эктромелия большеберцовой кости.

Многотомное руководство по хирургии. Медгиз. Москва. 1960. т. XII. гл. II.

12. Врожденные системные заболевания костей.— Классификация заболеваний. Хондродистрофия. Эхондральный дизостоз (тип Риббинг — Мюллера, тип Моркио — Браилсфорда, тип Пфаундлера — Гурлер). Метафизарный дизостоз (тип Янсена). Несовершенный остеогенез.

Многотомное руководство по хирургии. Медгиз. Москва. 1960. т. XII, гл. II.

13. О так называемой атипичической хондродистрофии, ее сущности и классификации клинических форм.

Материалы 9-й годичной научной сессии ЛПМИ. Ленинград. 1958.

14. Основные принципы лечения врожденной косолапости.

Доклад на 3-м Всеукраинском съезде ортопедов-травматологов. Киев. 1947.

15. Лечение врожденной косолапости в грудном возрасте.

Вопросы педиатрии, 1948. № 6.

16а. Этапная сегментарная коррекция врожденной косолапости у детей.

Вестник хирургии, 1955. № 6.

16б. То же на румынском языке.

Academia Republicii Populare Romine Institutul de Studii Romino-Sovietic. 2 (10) apr.-iun. 1956. Seria III-a.

17. Тенолигаментокапсулотомия при лечении стойких форм врожденной косолапости у детей.

Вестник хирургии, 1951. № 2.

18. Врожденная косолапость и ее современное лечение у детей.

Материалы 3-й годичной научной сессии ЛПМИ. Ленинград. 1952.

19. Клиника и лечение врожденной косолапости в детском возрасте.

Труды 6-й Научной сессии Детского ортопедического института им. Г. И. Турнера. Ленинград. 1956.

20. Оперативное лечение синдактилии кисти у детей.

Материалы 7-й годичной научной сессии ЛПМИ. Ленинград. 1956.

21. Новый способ оперативного лечения синдактилии.

Вестник хирургии, 1957. № 12.

22. Пластические операции при синдактилии кисти.

Труды 19-го Пленума Ученых Советов институтов ортопедии и травматологии. Москва. 1959.

23. Хордомы у детей.

Вопросы военной травматологии и хирургической практики. Труды ЛПМИ. Ленинград. 1945.

24. О злокачественных хордомиах.

Сборник трудов, посвященных 55-летию юбилею Г. И. Турнера. Издание Военно-медицинской академии. Ленинград. 1938.

25. К лечению контрактурных деформаций колена.

Ортопедия и травматология, 1929. № 4.

26. Новая модификация остеотомии бедра.

Ортопедия и травматология. 1935. № 6.

27. Косая межвертельная остеотомия-транспозиция для исправления варусных искривлений шейки бедра.

Ортопедия, травматология и протезирование, 1963. № 6.

28. Фигурный костный трансплантат при лечении псевдоартрозов и дефектов длинных трубчатых костей.

Ортопедия, травматология и протезирование. 1964. № 4.

29. Несколько новых видов остеотомий.

Материалы 5-й годичной научной сессии ЛПМИ. Ленинград. 1954.

30. О функциональном приспособлении к тыльно-подошвенным движениям подтаранных суставов при анкилозе голеностопного сустава.

Советская хирургия, 1935. № 4.

31. Об измерении движений в суставах конечностей.

Работы ленинградских врачей за год Отечественной войны. Медгиз. Ленинград. 1942. вып. 2.

32. Об организации ортопедической помощи детям и борьбе с их калечеством.

Вопросы педиатрии, 1946. № 5—6.

33. О преподавании ортопедии.

Ортопедия, травматология и протезирование, 1957. № 5 и другие.

---

## II. Список находящихся в печати работ доцента В. А. Штурма по проблеме врожденных заболеваний и аномалий развития костно-суставного аппарата у детей и их лечения

1. Врожденные генерализованные деформации костно-суставного аппарата. Глава для 2-го тома Международного Руководства по ортопедии и травматологии (1962—1964).

2. К клинике и лечению спондилолистеза у детей.

Ортопедия, травматология и протезирование. 1964.

3. Могут и должны ли педиатры выявлять врожденные вывихи бедра у детей.

Педиатрия. 1964.

4. Агенезия крестца и копчика.

Вестник рентгенологии и радиологии. 1964.

5. Синдром макроцефалии и полисиндактилии.

Ортопедия, травматология и протезирование. 1964.

6. Опыт лечения врожденных вывихов бедра.

Доклад на IX Научной сессии Детского ортопедического института им. Г. И. Турнера. Ленинград. 16.V.1964.

---

## III. Список опубликованных научных работ доцента В. А. Штурма по другим вопросам ортопедии и травматологии

Остеомиелит лобковых костей у детей.

Вестник хирургии. 1934. № 101—102.

К патологоанатомическим изменениям при заболевании Легг — Кальве — Пертеса.

Советская хирургия. 1935. № 11.

Деформирующий остеохондроз большеберцовой кости (Tibia vara. Болезнь Эрлахера — Блаунта).

Ортопедия, травматология и протезирование. 1963. № 7.

Синдром Зудека при заболеваниях и повреждениях конечностей.

Сборник научных работ больницы им. Куйбышева. Медгиз. Ленинград. 1963.

Об анатомических формах туберкулезных артритов с клинической точки зрения.

Труды 1-й Всероссийской конференции по костно-суставному туберкулезу. Ленинград. 1936.

Об атипических путях распространения натечных абсцессов и образовании внутренних фистул при туберкулезе позвоночника.

Проблемы туберкулеза. 1940. № 11.

К клинике туберкулеза тазобедренного сустава у детей.

Вопросы военного травматизма и хирургической практики. Труды ЛПМИ. Ленинград. 1945, вып. 3.

О патогномическом значении симптома Александра при костно-суставном туберкулезе.

Материалы 4-й годичной научной сессии ЛПМИ. Ленинград. 1953.

Дистрофические изменения тканей конечностей при костно-суставном туберкулезе.

Материалы 3-й годичной научной сессии ЛПМИ. Ленинград. 1951.

О влиянии климатических факторов Сестрорецкого курорта на течение костно-суставного туберкулеза у детей.

Вопросы курортологии. 1941. № 3—4.

Динамика вегетативных рефлексов у костнотуберкулезных детей при солнце-климатолечении в Сестрорецке.

Вопросы курортологии. 1941. № 3—4. (Совместно с М. В. Серебровской).

О патомеханогенезе различных типов деформаций при анкилозирующих спондилоартритах.

Вопросы хирургии органов брюшной и грудной полости. Труды ЛПМИ. Медгиз. Ленинград. 1957.

Об отборе и показаниях к лечению детей на Евпаторийском курорте. Советский врачебный журнал. 1937. № 10.

Санаторно-курортное лечение заболеваний суставов.

Ревматизм-ревматоиды. Медгиз. Ленинград. 1963.

К методике вправления и фиксации переломов-вывихов голеностопного сустава.

Вестник хирургии. 1940. № 6.

Этапная репозиция переломов.

Вестник хирургии. 1944. № 6.

Огнестрельные повреждения у детей в период войны и блокады Ленинграда.

Материалы I Всероссийского совещания по борьбе с травматизмом. Москва. 1947.

Действие низких температур на изолированные эпителиальные ткани белой мыши и лягушки.

Бюллетень экспериментальной биологии и медицины. 1956. № 7 (совместно с В. П. Трошиной).

Гистологические изменения тканей при отморожениях.  
Вестник хирургии. 1941. № 1—2.

Отморожения и их лечение.  
Работы ленинградских врачей за год Отечественной войны. Медгиз.  
Ленинград. 1942, вып. 2.

О классификации и учете отморожений.  
Травматизм и вопросы эндокринологии. Труды ЛПМИ. Медгиз. Ле-  
нинград. 1959, и другие.

---

М-45877. 22-12-64 г.      Заказ 3642.      Тираж 330.      Бесплатно.

---

Типография № 2 Управления по печати Ленгорисполкома  
Ленинград, Фонтанка, 36.

**Бесплатно**