

## ОГЛАВЛЕНИЕ

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

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

### Глава 3 ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ МАЛОБЕРЦОВОЙ КОСТИ

Среди ученых нет единого мнения относительно необходимости оперативного лечения детей с пороками развития малоберцовой кости. Разноречивы также и мнения о выборе методов лечения данной патологии и оптимального срока операции. Одни авторы советуют оперировать на первом году жизни (Sulamaa M., Ruyoppu S., 1963; Thompson T. O., Straub L. R., Arnold W. D., 1957; Mattner H. R., 1968; Mitroszewska H., Jusske J., 1976; Lefort J., Carlizot H., Pere C., 1976), другие же (Бойчев Б., 1968) считают целесообразным проводить оперативное лечение в возрасте двух—трех лет; A. Gruza (1959) и другие авторы рекомендуют операции в возрасте 10—12 лет. R. Meinecke (1974), Y. A. Mafullin Fixsen (1991, 1996), F. R. Meulemeester, A. Y. Verbout (1998), R. C. Naudie, F. Hawdy, B. Fassier, M. Morin (1997, 1998) предлагают отказаться от оперативного лечения, ограничиваясь только протезированием деформированных конечностей. До настоящего времени все еще велико число сторонников ампутации пораженной голени с дальнейшим протезированием, независимо от возраста ребенка (Польнер И. Ф., 1965; Зулкарнеев Р. А., 1971; Чеминава Т. В., 1993; Chittenden R. F., 1956; Aitken G. F., 1959; Farmer A. W., Laurin C. A., 1960; Kruger L. M., Talhott R. D., 1961; Wood W. L., Zlotsky N., Ytestin G. W., 1965; Jones D., Barnes J., Lloyd-Roberts G. C., 1978).

Наши клинические наблюдения показывают, что наиболее благоприятным для оперативного лечения детей с пороками развития малоберцовой кости первой и второй разновидностей по нашей классификации является возраст от 3—5 мес. до полутора лет. Раннее хирургическое вмешательство создает оптимальные условия для дальнейшего правильного развития всей нижней конечности. При третьей разновидности порока развития малоберцовой кости оперативное лечение в указанном возрасте не показано, так как деформация голени и стопы отсутствует. При четвертой разновидности порока развития малоберцовой кости, когда отсутствие малоберцовой кости сочетается с недоразвитием бедра, синостозом дистального эпифиза бедра и проксимального эпифиза большеберцовой кости, сросшиеся эпифизы имеют трапецевидную форму,



обусловливая порочное положение сегментов конечности, операция показана не ранее 6—7-летнего возраста.

Известно, что голеностопный сустав образован костями голени и таранной костью. Обе кости голени образуют выемку, окруженную изнутри и снаружи выступами, направленными книзу, внутренней и наружной лодыжками, на нижнем конце голени образуется вилка, которая охватывает блок таранной кости. Скиограмма с рентгенологического изображения голеностопного сустава при врожденном отсутствии малоберцовой кости представляет собой дугообразную кривую выпуклостью кверху.

М. В. Хотимская (1966) предлагает создание наружной лодыжки с использованием фрагмента малоберцовой кости.

Костный фрагмент, пересаженный на нижнюю треть наружной поверхности большеберцовой кости, не имеет связок *lig. talafibulare* и *lig. calcaneofibulare*, т. е. он не укреплен этими связками, как в норме. Кроме этого, пересаженный костный фрагмент лишен способности роста, поэтому в процессе роста ребенка он, сохраняя свой прежний размер, смещается значительно выше уровня голеностопного сустава и никаким образом не может выполнять стабилизирующей функции.

А. Gtuz (1959) для достижения стабилизации стопы предложил в ряде случаев создание бифуркации дистального отдела большеберцовой кости. Такая операция может быть применена в основном у взрослых, так как у детей рассечение зон роста дистального конца большеберцовой кости при создании бифуркации приводит к раннему их закрытию, что усугубляет тяжесть патологии.

Многолетний опыт оперативного лечения детей с данной патологией убедил нас, что даже при самой тяжелой форме порока развития малоберцовой кости у детей старшего возраста с очень большим укорочением конечности, сочетающимся с тяжелыми деформациями и вывихами отдельных сегментов конечности, можно хирургическим путем устранить деформации, выравнять разницу в длине ног или уменьшить ее и создать опорную конечность.

В отношении оптимального срока удлинения конечности также нет единого мнения: одни авторы считают нецелесообразным удлинение конечности до окончания периода роста, чтобы не травмировать зону роста (Введенский С. П., 1974, 1976; Эдельштейн Б. М. [и др.], 1973; Баиров Г. А., 1976; и др.).

В. И. Шевцов, В. Д. Макушин, А. М. Аранович, О. К. Чегуров (1998) оптимальным возрастом для удлинения голени считают возраст 13—17 лет.

Другие, напротив, не советуют ждать окончания роста и предлагают удлинение конечности в возрасте 7—8 лет и даже раньше (Ло-

пырев В. А., 1974; Пестун В. И. [и др.], 1976; Баубинас П. А. [и др.], 1976; Хавико Т. И., 1976, 1977; Белкин В. В., 1976; и др.).

Наши клинико-рентгенологические исследования показывают, что необратимые изменения в зоне роста, приводящие к преждевременному наступлению синостозов, наблюдаются по преимуществу при удлинении конечности, произведенном в возрасте 6—10 лет. Наиболее благоприятным возрастом следует считать 13 лет и старше. Несмотря на гипофункцию, возникающую сразу после прекращения distraction, синостозы наступали почти в обычные возрастные сроки.

Мы располагаем также данными, что distractionный остеосинтез в возрасте 4—5 лет не вызывает тяжелых необратимых изменений в зоне роста. Последнее, по нашему мнению, можно объяснить большими пластическими возможностями организма раннего детского возраста, когда регенеративные способности росткового хряща могут противостоять травме, наносимой distraction, тогда как в возрасте 6 лет и старше регенеративные способности не столь велики, чтобы справиться с такой значительной травмой. Подтверждением этому служат данные, полученные А. Л. Дрейером (1963), который, изучая толщину различных зон эпифизарного росткового хряща у детей в норме, нашел, что толщина пролиферативного хряща в возрасте 6—7 лет достигает 600 мкм, т. е. уменьшается в 2 раза по сравнению с толщиной пролиферативного хряща трехлетнего ребенка, а толщина слоя обызвествления увеличивается. Это свидетельствует о значительном снижении пролиферативных возможностей росткового хряща и повышении активности окостенения.

Оперируя ребенка грудного возраста с врожденным пороком развития малоберцовой кости, мы не только исправляем деформацию конечности, иссекая фиброзно-хрящевой тяж голени, задерживающий рост конечности, но и восстанавливаем нормальный темп роста ноги.

Ортопеду очень важно учитывать возрастные особенности детского организма. В период интенсивного роста ребенка одинаково растут обе нижние конечности, не только здоровая. В определенные периоды (например, от 10 до 12 лет) ребенок растет на 11—12 см. Накладывая distractionный аппарат растущему ребенку на длительный срок, мы лишаем его нижнюю конечность процесса физиологического роста на этот период.

С учетом сказанного выше, считаем нецелесообразным удлинение конечности ранее 13-летнего возраста.

Обобщение литературных данных и собственных наблюдений позволяет сформулировать основные показания к оперативному ле-



чению и наиболее благоприятные сроки его следующим образом. Оперативное лечение детей раннего возраста показано при первой и второй разновидности порока развития малоберцовой кости. Операции на мягких тканях целесообразно осуществлять в возрасте от 3 мес. до 3 лет (наиболее оптимальный возраст — до 1,5 лет). Реконструктивные операции с применением distractionных аппаратов показаны у детей четырех лет и старше при наличии полного вывиха стопы и резкого искривления голени. Для удлинения конечности оптимальным следует считать возраст 13 лет и старше.

Противопоказаниями к оперативному лечению являются:

- а) нейротрофические изменения на пораженной конечности с нарушением чувствительности;
- б) врожденные изменения со стороны внутренних органов (порок сердца в стадии декомпенсации и др.).

#### Оперативное лечение порока развития малоберцовой кости у детей младшего возраста

Метод W. D. Arnold (1959) предусматривает коррекцию искривления большеберцовой кости и исправление эквино-вальгусной деформации стопы, который выполняется из параахиллярного разреза в области нижней трети голени, несколько ниже голеностопного сустава; разрез дугообразно переходит на латеральную поверхность стопы. Затем удлиняются ахиллово сухожилие, сухожилия малоберцовых мышц и иссекается фиброзно-хрящевой тяж голени.

Недостатком этого способа является оперативный доступ. При аномалии развития малоберцовой кости нередко встречается атипичное расположение срединного нерва (*n. suralis*) с сопровождающей веной, который часто разветвляется на различных уровнях. Травма *n. suralis* (частичное, полное повреждение или сдавление его металлическим крючком) проявляется трофическим нарушением — некрозом кожи различной степени, подкожной клетчатки и глуболежащих тканей. Частые некротические изменения в области послеоперационной раны при данной патологии отмечали И. Ф. Польнер (1965), Н. Mitroszewska, J. Jusske (1976).

Кроме того, при исправлении вальгусной деформации стопы, а тем более при выведении стопы из положения наружного подвывиха или вывиха, на латеральной поверхности стопы между краями дистального конца операционной раны возникает диастаз — образуется зияющая рана, которая должна быть закрыта свободным или трубчатым кожным лоскутом (т. е. требуется дополнительная операция). Такой способ хирургического лечения для ребенка грудного возраста излишне травматичен.

В 1976 г. операцию у детей младшего возраста мы начали производить по разработанному нами методу (А. С. № 1017298), который исключает указанные недостатки метода W. D. Arnold.

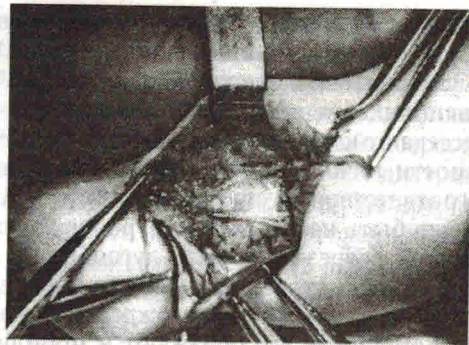
Операция выполняется следующим образом. В вертикальном направлении рассекают кожу, подкожную клетчатку, фасцию по наружной поверхности нижней трети голени таким образом, чтобы линия разреза соответствовала проекции *n. suralis*. Дистальный конец разреза должен быть на 1,5 см ниже уровня голеностопного сустава. Вертикальный разрез не должен дугообразно переходить на латеральную поверхность стопы. На протяжении всего разреза выделяют и мобилизуют *n. suralis* с сопровождающей веной. В случаях, если *n. suralis* разветвляется, его обнажают и мобилизуют со всеми разветвлениями и сопровождающими венами. Мобилизованный *n. suralis* с сопровождающими венами крючком Фарабефа оттягивают в латеральную сторону, обнажают заднюю поверхность, удлиняют ахиллово сухожилие, выделяют и иссекают фиброзно-хрящевой тяж голени и рассекают капсулу подтаранного и голеностопного суставов (если таковые есть). На верхней поверхности тарана делают небольшое углубление для вправления в него нижнего конца большеберцовой кости. Затем мобилизованный *n. suralis* с сопровождающей веной оттягивают крючком Фарабефа кзади, обнажают наружную поверхность голени, удлиняют сухожилия малоберцовых мышц и рассекают капсулу голеностопного и подтаранного суставов (если они есть), после чего исправляют эквино-вальгусную деформацию стопы, вправляют ее из состояния вывиха.

При наличии искривления большеберцовой кости в сагиттальной плоскости более чем на 20° вмешательство дополняется корригирующей остеотомией ее на вершине деформации. Различные этапы операции по разработанному нами методу показаны на рис. 3.10 (а—в).

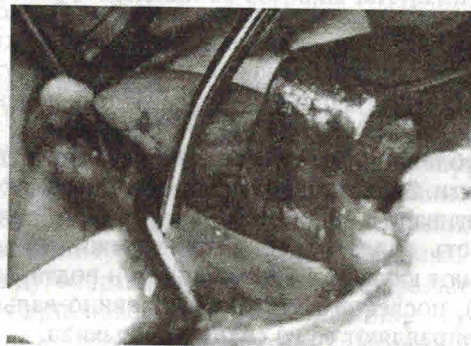
Поскольку у грудного ребенка мягкие ткани очень податливы, для полного исправления деформации стопы и ликвидации ее вывиха достаточно вертикального разреза. Оперативно стопа выводится в правильное положение с возможной гиперкоррекцией. Достигнутое положение фиксируется спицей Киршнера, проведенной через пяточную и большеберцовую кость, сроком до 3 недель, дополнительно конечность фиксируется гипсовой повязкой от паха до кончиков пальцев. В первые дни после операции для предотвращения развития отека и нарушения кровообращения гипсовую повязку рассекают по передней поверхности вдоль оси конечности.

Всего в послеоперационном периоде конечность фиксируют гипсовой повязкой в течение 4—5 мес., затем больных снабжают протезно-ортопедическими изделиями; при разнице в длине ног — ортопедической обуви или беззамковым аппаратом с полной ком-





а



б



в

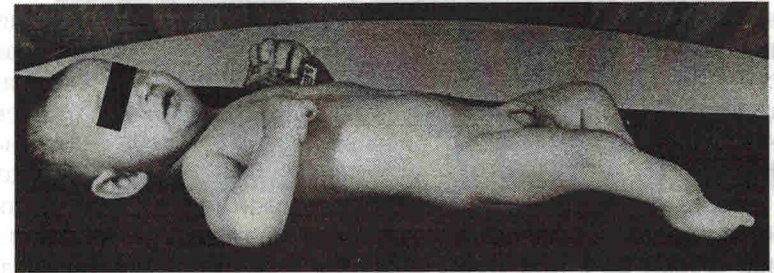
Рис. 3.10. Этапы операции при пороке развития малоберцовой кости у детей младшего возраста:

а — латеральный доступ операции, позволяющий мобилизовать *n. suralis*; б — иссечение фиброзно-хрящевое тяжа голени; в — стопа выведена в среднее положение

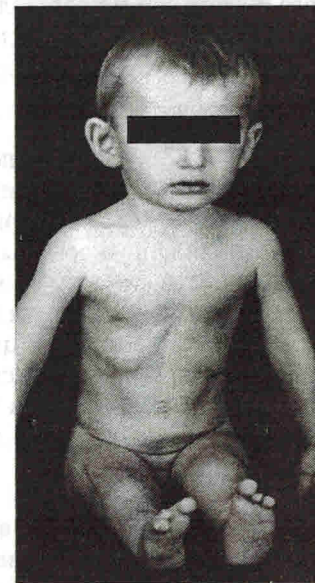
пенсацией укорочения. Протезное изделие изготавливают на стопу в положении гиперкоррекции (т. е. варуса), что обеспечивает хорошую стабильность в голеностопном суставе даже при отсутствии вилки. Приводим клинические наблюдения.

Больной С., 10 мес., поступил в НИДОИ им. Г. И. Турнера по поводу врожденного отсутствия малоберцовых костей (рис. 3.11, а-в).

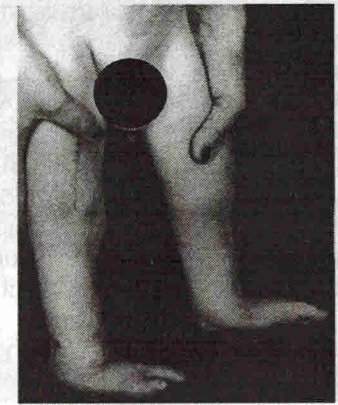
Ребенок передвигался ползая. В коленных суставах сгибательные контрактуры, слева — под углом 160°, справа — под углом 145°.



а



б



в

Рис. 3.11. Больной С., 10 мес.:

а — до операции; б, в — после оперативного лечения



Отсутствуют малоберцовые кости, большеберцовые кости укорочены, искривлены в сагиттальной плоскости, вершина искривления приходится на границу средней и нижней трети. Стопы недоразвиты, отсутствуют V и IV пальцы с соответствующими плюсневыми костями. Обе стопы в положении эквино-вальгусной деформации. Деформация более выражена справа, стопа в положении заднего вывиха, эквинус — под углом  $180^\circ$ . Левая стопа в положении подвывиха кзади и кнаружи, эквинус под углом  $140^\circ$ . Произведена операция — иссечение фиброзно-хрящевого тяжа правой голени, удлинение ахиллова сухожилия, сухожилия малоберцовых мышц, рассечение мягкотканых образований между дистальным концом большеберцовой кости, таранной и пяточной костями, на верхней поверхности тарана создано углубление, соответствующее по форме и величине нижнему концу большеберцовой кости. Стопа выведена из эквино-вальгусной деформации и заднего вывиха. В созданное углубление таранной кости внедрен дистальный конец большеберцовой кости. Через пяточную, таранную и большеберцовые кости проведена металлическая спица сроком на 3 нед. После операции конечность фиксировалась гипсовой повязкой от паха до концов пальцев сроком на месяц, а в последующие 5 мес. — от коленного сустава до концов пальцев. Аналогичная операция произведена на левой стопе. После снятия гипсовых повязок ребенок снабжен шинно-кожными тьюрами, в которых хорошо ходит (рис. 3.12, а-е).

Больной Б., 3 года, поступил в НИДОИ им. Г. И. Турнера по поводу врожденных пороков развития верхних конечностей и левой нижней конечности с отсутствием малоберцовой кости (рис. 3.13, а-д). При поступлении ребенок не мог ходить. Левая нижняя конечность была не опорна, короче на 4 см, стопа находилась в положении вывиха кзади и кнаружи. Произведена операция иссечения фиброзного тяжа голени, удлинение ахиллова сухожилия, сухожилия малоберцовых мышц, рассечение капсулы голеностопного и подтаранного суставов сзади и снаружи. В послеоперационном периоде конечность в течение 5 мес. фиксировалась гипсовой повязкой. После операции левая нижняя конечность стала опорной, больной может ходить.

Больной П., 1 год 4 мес., поступил в клинику с диагнозом: врожденный порок развития правой нижней конечности, недоразвитие бедра, отсутствие малоберцовой кости. Ребенок не ходил, конечность не опорна. Бедренная кость недоразвита, укорочена, малоберцовая кость отсутствует, большеберцовая кость недоразвита, укорочена, искривлена в сагиттальной плоскости почти до прямого

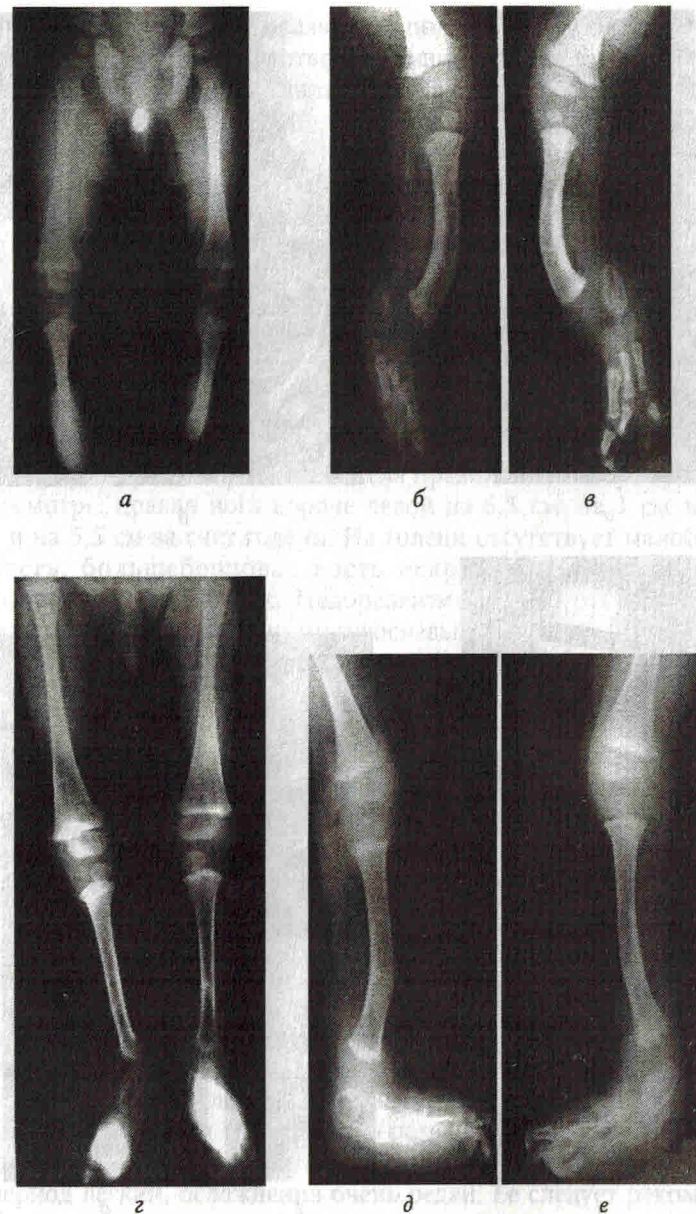


Рис. 3.12. Рентгенограммы больного С., 10 мес.: а-в — до операции; г-е — после оперативного лечения



## Порок развития малоберцовой кости

Морфологически исследован операционный материал 67 конечностей с пороком развития малоберцовой кости, полученный от 61 больного в возрасте от 6 мес. до 16 лет, в том числе от 39 детей до 3 лет. Из 67 пораженных конечностей гипоплазия отмечена 2 раза, частичное недоразвитие (рудимент) — 8 раз, а полное отсутствие малоберцовой кости — 57.

**Гипоплазия малоберцовой кости.** Операционный материал получен лишь от двух детей в возрасте до 3 лет.

На операционном столе было выявлено перемещение сосудисто-нервного пучка кзади, укорочение ахиллова сухожилия. Трехглавая мышца голени у одного ребенка имела обычное строение, у другого была представлена одной головкой (по-видимому, икроножной, слившейся из двух в одну). Обе малоберцовые мышцы, как длинная, так и короткая, были значительно недоразвиты и имели истонченные сухожилия.

Медиальнее икроножной мышцы обнаружена мышца цилиндрической формы, лишенная сухожильной части, идентифицировать ее по функции не удалось.

При гистологическом исследовании кусочков икроножных мышц выявлено, что они сохраняют органоидное строение и имеют умеренно выраженные соединительнотканые прослойки. Среднее значение диаметра мионов — в пределах  $20,5 \pm 0,5$  мкм. Мионы богаты гликогеном, имеют значительную активность окислительного фермента сукцинатдегидрогеназы.

Малоберцовая мышца, имевшая необычно длинное мышечное брюшко, при гистологическом исследовании отличалась несколько меньшим диаметром мионов — среднее его значение  $14,2 \pm 0,6$  мкм; в остальном она не отличалась от рассмотренных икроножных мышц.

**Частичное недоразвитие малоберцовой кости (рудимент).** Данная патология выявлена у 8 детей. На операционном столе обнаружено, что трехглавая мышца голени имеет вместо трех головок одну и очень короткое сухожилие — около 1 см. У больной М., 14 лет, она прикрепляется непосредственно к кости мышечной массой; у больного П., 13 лет, оперированного повторно, сухожильная и мышечная ткань замещена мощными рубцами. Малоберцовые мышцы или обе недоразвиты (у 6 детей), или выявляется одна из них (по-видимому, длинная), состоящая из двух пучков, спаянных перемычкой (больная С., 2 г.). У больной Е., 4 лет, единственная длинная малоберцовая мышца имела почти нормальное расположение и внешний вид.



В трех случаях выявленные мышцы идентифицировать не удалось; иногда они были довольно мощными, имели сухожилие и располагались вдоль наружной поверхности голени (больные В., 4 г.; М., 14 лет). При более глубоком расположении эти мышцы не имели сухожилия, они были цилиндрической формы, как описанные выше, или представляли собой мышечную массу шириной более 1,5 см, толщиной около 1 см, непосредственно прилегающую к кости (больная С., 15 лет). У одного ребенка (В., 4 г.) обнаружены неизвестные мышцы всех трех разновидностей.

Фиброзный тяж, выявленный у 6 из 8 детей, сочетался с искривлением большеберцовой кости в сагиттальной или фронтальной плоскостях. Фиброзный тяж начинался от большеберцовой кости или проксимальнее ее и прикреплялся к рудименту малоберцовой (у двух детей он был расположен на задне-наружной поверхности голени, у четырех больных — по наружной).

Гистологическое исследование мышечной ткани недоразвитой икроножной мышцы у детей от 1 года до 5 лет не выявило каких-либо особенностей по сравнению с икроножными мышцами, описанными при гипоплазии малоберцовой кости. Среднее значение диаметра мионов этой мышцы у детей до 3 лет составило  $20,3 \pm 0,7$  мкм, а у детей от 3 до 15 лет —  $24,4 \pm 1,4$  мкм. У детей старшего возраста установлена простая атрофия мышцы (рис. 5.48).

Малоберцовые мышцы сохраняли органоидное строение. Пучки первого и второго порядка были отчетливо различимы благодаря

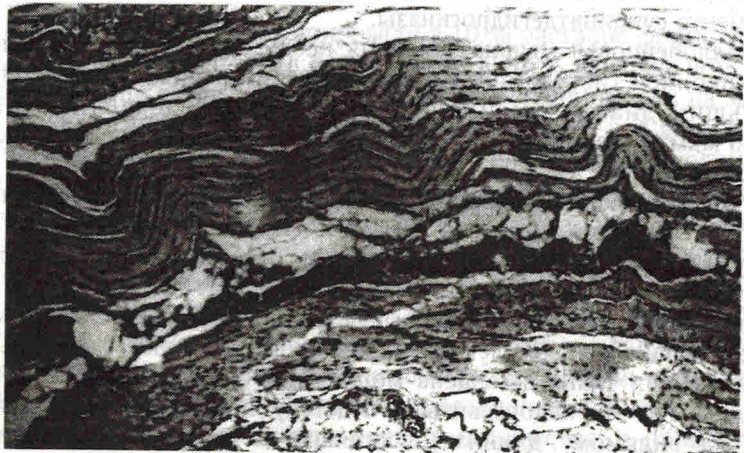


Рис. 5.48. Микрофото икроножной мышцы (окраска по Ван-Гизону,  $\times 23,5$ ): атрофия мышечной ткани за счет разрастания соединительной. Больная М., 14 лет. Врожденное отсутствие правой малоберцовой кости

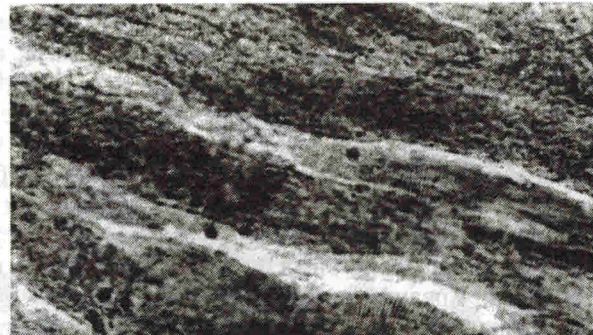


Рис. 5.49. Микрофото малоберцовой мышцы (ШИК-реакция,  $\times 58$ ). Больная С., 15 лет, врожденное отсутствие правой малоберцовой кости

умеренно развитым соединительнотканым прослойкам. Хорошо прослеживалась поперечная исчерченность (рис. 5.49).

Мионы были богаты гликогеном. Активность фермента СДГ была довольно высокой.

Среднее значение диаметра мионов этой мышцы у детей до 5 лет —  $19,1 \pm 0,5$ , у детей от 5 до 15 лет —  $23,1 \pm 0,7$  мкм.

«Неизвестные» мышцы, независимо от того, имели они сухожилия или нет, характеризовались незначительными соединительноткаными прослойками, разделяющими небольшие по числу мионов пучки. Мионы небольшого диаметра (5–20 мкм), округлой, а не полигональной формы. Однако поперечная исчерченность их выражена отчетливо. Они богаты гликогеном, активность окислительного фермента СДГ в них значительная (рис. 5.50).

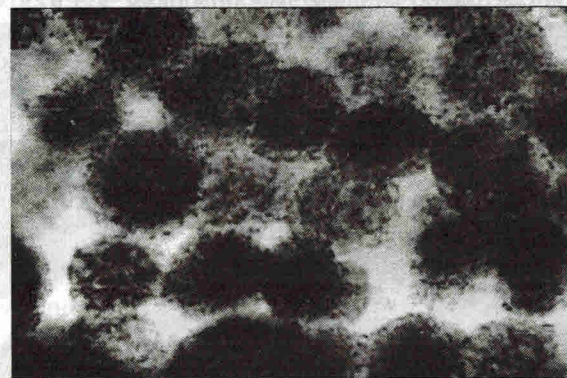


Рис. 5.50. Микрофото «неизвестной» мышцы (окраска по методу Нахласа,  $\times 225$ ). Больная А., 12 лет. Врожденное отсутствие правой малоберцовой



Средний диаметр мионов не имеет возрастной зависимости, так как у больного Д., 2,5 лет, он составил  $20,1 \pm 0,5$  мкм, а у больной М., 12 лет, —  $17,0 \pm 0,9$  мкм. Следует отметить, что у этой больной при исследовании «неизвестной» мышцы обнаружены очаги простой атрофии и рубцевания.

Общий разгибатель пальцев, исследованный у одного больного, имел нормальное органоидное строение, умеренные соединительнотканые прослойки, высокую активность фермента СДГ, даже в очагах атрофии мионов она была значительной, равно как и количество гликогена. Средний диаметр мионов —  $28,8 \pm 1,2$  мкм.

Фиброзный тяж при гистологическом изучении представлял собой на большом протяжении плотную фиброзную ткань, оформленную по типу сухожилия (рис. 5.51).

Утолщение его (вблизи места прикрепления к рудименту малоберцовой кости) имело строение гиалинового хряща с ядром окостенения, окруженного зоной роста (рис. 5.52).

По периферии хрящ переходил в надхрящницу. Костно-хрящевая ткань участка таранной кости представлена в основном гиалиновым хрящом, на поверхности переходящим в волокнистый хрящ и волокнистую соединительную ткань. В глубоком слое, на костно-хрящевой границе, в одном из препаратов прослеживается ростковая зона. Толщина хряща значительная, что может свидетельствовать о замедленном окостенении таранной кости.

**Отсутствие малоберцовой кости.** Во время оперативного вмешательства по поводу аплазии малоберцовой кости на 55 конечностях из 57 трехглавая мышца голени представлена одной мышечной головкой, которая в 23 конечностях полностью лишена сухо-

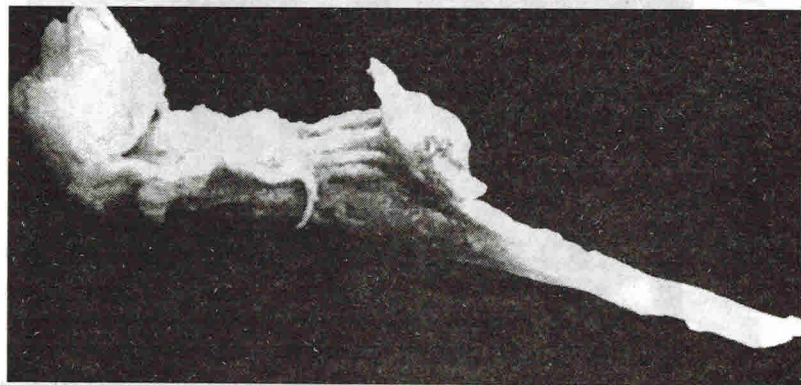


Рис. 5.51. Общий вид фиброзного тяжа. Увеличение в 2,5 раза. Больная М., 14 лет. Врожденное отсутствие правой малоберцовой кости

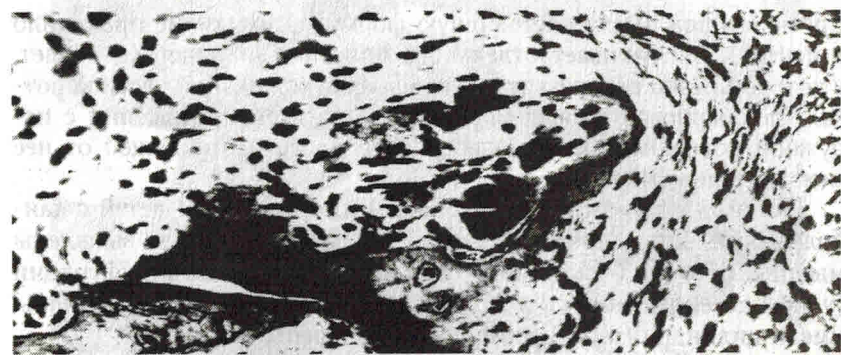


Рис. 5.52. Микрофото участка фиброзно-хрящевого тяжа с очагом окостенения (окраска альциановым синим,  $\times 58$ ). Больная 12 лет. Врожденное отсутствие правой малоберцовой кости

жильной части и прикрепляется к пяточной кости мышечной массой. Значительное недоразвитие сухожилия отмечено в 14 конечностях; у больной Х., 16 лет, трехглавая мышца голени отсутствует (клинически отмечалась деформация голени и вывих стопы кнаружи, характерные для фиброзного тяжа, расположенного снаружи, который в данном случае не обнаружен). В 15 случаях отмечено равномерное недоразвитие как мышечной, так и сухожильной части. У больного Б., 11 лет, под единственной головкой икроножной мышцы обнаружена резко истонченная камбаловидная.

**Характеристика малоберцовых мышц при полном отсутствии малоберцовой кости.** Среди 57 больных с аплазией малоберцовой кости обе малоберцовые мышцы обнаружены у 27, только одна мышца — у 29, а у одного больного выявлены даже три малоберцовые мышцы. В числе больных, имевших обе малоберцовые мышцы, у 25 они резко недоразвиты, а у двух отмечено недоразвитие только короткой малоберцовой. В большинстве случаев недоразвитие выражалось в истончении и укорочении сухожильной и мышечной части мышцы (реже — только сухожильной части; больные К., 11 лет, Т., 12 лет).

При наличии только одной малоберцовой мышцы (29 больных) последняя чаще носила характер длинной малоберцовой (у 11 человек), а у одного ребенка напоминала короткую малоберцовую. Единственная малоберцовая мышца, выявленная у 29 больных, была удовлетворительно развита только у 4. В остальных случаях она имела недоразвитие различной степени: от умеренного равномерного недоразвития мышечной и сухожильной ее частей до полного отсутствия сухожилия. Последнее отмечено в 4 мышцах (в одном



случае мышца имела листовидную форму, а сухожилие проходило в центре). Заслуживает отдельного описания больная Х., 16 лет, у которой резко недоразвитая, лишенная сухожильной части короткая малоберцовая мышца была спаяна на всем протяжении с наружной поверхностью большеберцовой кости и отходящей от нее межкостной мембраной.

Помимо икроножной и малоберцовых мышц, у 14 детей с наиболее тяжелой клинической картиной деформации были выявлены мышцы, которые было невозможно идентифицировать по функции (у двух детей имелось по две таких мышцы). Обычно такие мышцы имели цилиндрическую форму и были лишены сухожилий.

Однако при наличии двух мышц одна имела довольно выраженное сухожилие, а другая, лишенная сухожилия, имела трапециевидную или прямоугольную форму. Располагались «неизвестные» мышцы, как правило, по задней поверхности голени среди малоберцовых и икроножной мышц и были довольно короткими. Только у больной Х., 16 лет, она начиналась от пяточной кости и прослеживалась на всем протяжении укороченной голени. Мышцы иной, не цилиндрической формы располагались глубже, непосредственно на большеберцовой кости.

Фиброзно-хрящевой тяж был обнаружен во время оперативного вмешательства у 54 больных из 57. Он представлял собой плотное слаборастяжимое лентовидное образование шириной 6–7 мм в месте прикрепления к пяточной кости. Тяж располагался по задней поверхности голени (28 конечностей) или по задне-латеральной или латерально (в 26 конечностях). У больной Д., 5 лет, фиброзный тяж располагался косо, от наружного края пяточной кости к проксимальному отделу большеберцовой по ее задней поверхности, при этом он находился в плотном фиброзном футляре. У ребенка Б. 3 лет по задней поверхности голени располагаются 2 фиброзных тяжа: лентовидный прикрепляется к задней поверхности большеберцовой кости, шнуровидный — к дистальному и проксимальному концам резко изогнутой большеберцовой кости (рис. 5.53).

У двух детей вблизи дистального конца большеберцовой кости был обнаружен очень маленький рудимент малоберцовой кости, не сочленяющейся с костями стопы.

В единичных случаях, наряду с перемещением мышц, выявлено перемещение кзади или на переднюю поверхность стопы *n. suralis*, а у больного Р., 1 год, медиальный сосудисто-нервный пучок (передняя большеберцовая артерия, вена и нерв) оказался под ахилловым сухожилием.

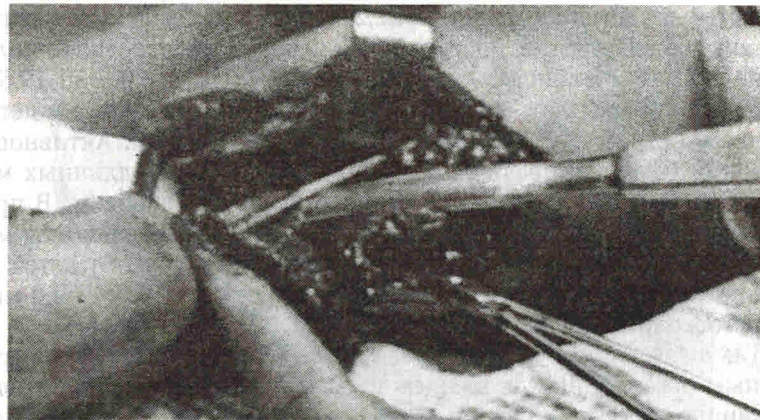


Рис. 5.53. Больной Б., 3 года.  
Врожденное отсутствие левой малоберцовой кости

При гистологическом исследовании кусочков икроножной мышцы детей до года среднее значение диаметра мионов было  $15,0 \pm 0,45$  мкм, у детей от года до 3 лет —  $15,35 \pm 0,7$  л/мкм.

У больных этой подгруппы среднее значение диаметра мионов мышц колебалось в больших пределах от  $12,5 \pm 0,5$  до  $20,7 \pm 0,9$  мкм. Среднее значение диаметра мионов у детей старше 3 лет было  $20,0 \pm 1,3$  мкм и колебалось от  $16,0 \pm 0,5$  до  $24,0 \pm 1,3$  мкм. Во всех случаях икроножная мышца сохраняла органоидное строение. Соединительнотканые прослойки в части мышц были умеренно развиты или имели значительную толщину. У детей старшего возраста встречались очаги атрофии мышечной ткани и замещения ее соединительной. В двух мышцах, принадлежащих детям до года, встречались пучки очень мелких мионов — 10–15 мкм, что свидетельствует о неравномерном развитии мышцы в целом. Мионы были богаты гликогеном, активность окислительного фермента в икроножных мышцах была высокой, а только в двух — умеренной.

Исследованная у двух детей до 3 лет камбаловидная мышца представлена преимущественно жировой и волокнистой соединительной тканью, в толщу которой вкраплены пучки мионов, средний диаметр которых  $17,5 \pm 0,5$  мкм.

Малоберцовые мышцы при микроскопическом исследовании имели умеренные соединительнотканые прослойки между пучками мионов и своим строением не отличались от икроножных мышц. Средний диаметр мионов малоберцовых мышц детей до года составлял  $17,0 \pm 0,6$  мкм; от года до трех лет —  $17,26 \pm 0,4$  мкм,