

ОСОБЕННОСТИ СТРУКТУРНОГО СОСТОЯНИЯ МЫШЦ У БОЛЬНЫХ АХОНДРОПАЗИЕЙ В ВОЗРАСТЕ 6-9 ЛЕТ ПРИ ДВУХЭТАПНОМ УДЛИНЕНИИ ГОЛЕНИ

Аранович А.М., Менщикова Т.И., Менщиков И.Н.

Федеральное Бюджетное Государственное Учреждение «Российский Научный Центр «Восстановительная Травматология и Ортопедия» имени академика Г.А.Илизарова Министерства здравоохранения России» г.Курган, e-mail: office@rncvto.ru

Ультразвуковое исследование (аппараты VOLUSON-730PRO, Австрия, AVISUSHitachi, Япония) выполнено у 50 больных ахондроплазией в возрасте 6 - 9 лет до лечения, в процессе distraction, фиксации, а также через 1,5-2 года после снятия аппарата. На первом этапе лечения проводили одновременное или последовательное удлинение голени с помощью аппарата Илизарова, а на втором этапе осуществляли удлинение бедра и контралатеральной голени. Выявлено, что двухэтапное удлинение голени у больных в возрасте 6-9 лет позволяет сохранить структуру передней группы мышц голени, что связано с удлинением сегмента на оптимальную величину (6,5+0,5 см за 1 этап лечения), использованием возрастных резервов роста и развития детского организма, а также наличием морфологического резерва мягких тканей, обусловленного избирательным отставанием роста кости и меньшим отставанием в росте сократительной части мышц.

Ключевые слова: ахондроплазия, УЗИ, удлинение, передняя группа мышц голени, деструктивные изменения

FEATURES OF STRUCTURAL CONDITION MUSCLE IN PATIENTS WITH AHONDROPLASIA AGED 6-9 DURING TWO-STAGE LEG LENGTHENING

Aranovich A.M., Menschikova T.I., Menschikov I.N.

Federal Budget State Institution «Russian Scientific Center» Restorative Traumatology and Orthopedics «named after academician Ilizarov Ministry of Health of Russia» Kurgan, e-mail: office@rncvto.ru

Ultrasonography (apparatus VOLUSON-730PRO, Austria, AVISUS Hitachi, Japan) was performed in 50 patients with achondroplasia aged 6 - 9 years before treatment, during distraction lock and 1.5-2 years after removal apparatus. In the first phase of treatment was carried out simultaneously or sequentially leg lengthening using the Ilizarov apparatus, and the second stage was performed hip extension and contralateral tibia. It is revealed that the two-stage leg lengthening in patients aged 6-9 years can save the structure of the front group of leg muscles, which is associated with the extension of the segment to the optimum value (6.5 + 0.5 cm for 1 stage of treatment), the use of age and reserves growth the development of the child's body, as well as the presence of soft tissue morphological reserve, due to the election delay bone growth and less lag in the growth of the contractile muscle.

Keywords: achondroplasia, ultrasound, elongation, the front group of leg muscles, destructive changes

Ахондроплазия - системное заболевание скелета, в основе которого лежит нарушение энхондрального роста костей. Основным симптомом данной патологии является отставание в росте сегментов конечностей, диспропорциональность между размерами туловища и конечностей. Рост взрослых пациентов не превышает 128-132 см [5].

Открытый Г.А. Илизаровым общебиологический закон стимулирующего влияния напряжения растяжения на регенерацию и рост тканей, и последующее техническое совершенствование методики чрескостного distractionного остеосинтеза позволяют удлинить кость за один этап лечения на 15-18см [5]. Однако удлинение сопровождается структурными изменениями параоссальных тканей и снижением функциональных возможностей удлинённых конечностей [2,5,7,8], поэтому тактика опера-

тивного лечения за многие годы претерпела ряд изменений [6]. Так, в настоящее время детям в возрасте 6-9 лет для достижения максимальной величины удлинения конечностей, улучшения мобильности в процессе лечения и сохранения функции локомоторного аппарата используют тактику двухэтапное удлинение голени: на первом этапе удлиняют одновременно или последовательно две голени, а на последующих этапах повторно удлиняют голень и контралатеральное бедро.

В процессе удлинения голени проводится постоянный рентгенографический контроль за состоянием репаративного остеогенеза, на основании которого корректируют темп distraction, величину удлинения, определяют сроки фиксации [5]. После снятия аппарата результат лечения оценивается по функциональному состоянию ло-

комоторного аппарата: амплитуда движения в суставах, сократительная способность мышц, локомоторная активность[9]. Проведение двухэтапного удлинения голени позволяет не только увеличить рост, но и улучшить антропометрические пропорции тела, однако вопрос о структурном состоянии передней группы мышц голени при повторном ее удлинении остается достаточно актуальным, так как требует знания возрастных особенностей каждого пациента, степени восстановления локомоторного аппарата после первого этапа лечения и определения допустимой величины удлинения на втором этапе. В литературе имеются некоторые данные об изменении структурного состояния параоссальных тканей в процессе distraction, выполненные в эксперименте на животных [2,8,10], а также у больных при различных величинах удлинения голени [1,3].

Целью данного исследования явилась ультразвуковая оценка структурного состояния передней группы мышц голени при ее повторном удлинении у больных ахондроплазией в возрасте 6-9 лет.

Материал и метод исследования. Обследованы больные ахондроплазией в возрасте от 6 до 9 лет до лечения, (n= 50), в процессе distraction через 10, 20, 30, 60 дней и через 30, 60 дней от начала фиксации, а также в отдаленный период через 1,5-2 года после снятия аппарата. На первом этапе лечения проводили одновременное или последовательное удлинение голени с помощью аппарата Илизарова, а на втором этапе осуществляли удлинение бедра и контралатеральной голени. Удлинение голени проводили методами би-и монолокального distractionного остеосинтеза. Средняя величина удлинения голени за один этап лечения составила $6,5 \pm 0,5$ см (50% от длины голени).

Ультразвуковые исследования (УЗИ) выполнены на аппаратах VOLUSON-730PRO (Австрия), AVISUSHitachi (Япония) с использованием линейного датчика с частотой 7,5 МГц. Исследование передней группы мышц голени осуществляли в положении обследуемых лежа на спине в состоянии физического покоя. Датчик устанавливали вдоль и поперек продольной оси сегмента конечности на уровне брюшка исследуемой мышцы. За эталон (контрольный срез) при динамическом наблюдении принимали скан, получаемый при установке датчика над областью соответствующей остеотомии под углом 90° .

Исследование начинали с качественной оценки мышц, при которой определяли четкость контуров, наличие характерной мышечной исчерченности,

межмышечной перегородки m. tibialis anterior и m. extensor digitorum longus.

Количественная оценка включала измерение толщины m. tibialis anterior и m. extensor digitorum longus, определение контрактильной реакции акустической плотности мышц (АП) с помощью стандартных программ компьютера.

Результаты исследования и их обсуждение

Ультразвуковое исследование m. tibialis anterior и m. extensor digitorum longus у больных ахондроплазией в возрасте 6-9 лет до лечения показало, что пучки мышечных волокон не всегда имели четкую направленность, угол наклона пучков мышечных волокон равнялся $3 \pm 1,5^\circ$, толщина m. tibialis anterior и m. extensor digitorum longus в состоянии покоя равнялась $6,28 \pm 1,05$ мм и $7,98 \pm 0,9$ мм, соответственно. При статическом напряжении угол наклона пучков мышечных волокон увеличивался на 10% и 35%, а толщина мышц на 25% и 38% соответственно. Акустическая плотность мышц до лечения равнялась $114,43 \pm 10$ усл.ед. и $112,65 \pm 6,0$ усл.ед.

Наличие непрерывных пучков мышечных волокон, создающих характерную мышечную исчерченность, четкий контур межмышечных перегородок, выраженная контрактильная реакция мышц увеличением угла наклона пучков мышечных волокон и увеличением толщины m. tibialis anterior и m. extensor digitorum longus (**рис. 1а**) являются ультразвуковыми критериями, свидетельствующими о наличии мягкотканого резерва для проведения удлинения голени [4]. В процессе удлинения голени одной из проблем является структурное состояние ее передней группы мышц, что связано с анатомическими особенностями: мышца имеет небольшую толщину и является двусуставной.

При первичном удлинении голени у детей в возрасте 6-9 лет через 10-12 дней distraction, визуализировалось нарушение направленности пучков мышечных волокон, при этом межмышечная перегородка хорошо дифференцировалась, контрактильная реакция мышц была сохранена. Через 20 дней distraction (**рис. 1б**) пучки мышечных волокон визуализировались в виде отдельных линейных гиперэхогенных фрагментов, межмышечная перегородка была истончена, контрактильная реакция мышц была снижена на 10% по сравнению с исходным уровнем, акустическая плотность m. tibialis anterior и m. extensor digitorum longus равнялись $133,30 \pm 6,0$ (p<0,05) усл.ед. и $122,52 \pm 7,5$ усл.ед. (p<0,05), что превышало исходный уровень на 16% и 8,7% соответственно. Через 35-40 дней distraction визуализировались

лизировалась размытая структура передней группы мышц, межмышечная перегородка и контрактильная реакция мышц четко не дифференцировались, акустическая плотность увеличена на 25% и 37%. К концу периода distraction происходила полная дезорганизация мышечной структуры: межмышечная перегородка и пучки мышечных волокон не дифференцировались, контрактильная реакция была снижена на $90 \pm 5,0\%$ по сравнению с исходным уровнем, акустическая плотность *m.tibialis anterior* и *m.extensordigitorumlongus* составила $142,4 \pm 11$ усл.ед. ($p < 0,05$) и $135,43 \pm 13$ усл.ед. ($p < 0,05$), что превышало исходный уровень на 24,4% и 20,22% соответственно.

На *рисунке 2а* представлена сонограмма передней группы мышц голени интактной и в конце периода фиксации (60 дней). Дифференцировка *m.tibialis anterior* и *m.extensordigitorumlongus* определяется, межмышечная перегородка тонкая, прерывистая, угол наклона пучков мышечных волокон равен 0° , акустическая плотность $138,45 \pm 12$ усл.ед. ($p < 0,05$) и $136,72 \pm 10$ усл.ед. ($p < 0,05$), что превысило исходный уровень на 21%.

Все это в целом являлось сонографическим эквивалентом неполного использования резервных возможностей передней группы мышц для продолжения удлинения голени. Ограничением для дальнейшего удлинения являлся «бурный» репаративный остеогенез, связанный с ним высокий темп distraction, а также небольшие исходные антропометрические размеры костей голени у детей 6-9 лет [5].

Ранние деструктивные изменения в структуре передней группы мышц голени у детей в возрасте 6-9 лет в период distraction связаны, прежде всего, с недостаточной физиологической зрелостью мышц. По данным литературы структурная и функциональная зрелость моторного аппарата нижних конечностей наступает только к подростковому возрасту [6]. Поэтому, несмотря на неизбежное повреждение тканей, структурная и функциональная способность мышц у детей младшего школьного возраста до завершения естественного роста сохранялась на достаточно высоком уровне, что являлось одной из предпосылок для проведения многоэтапного удлинения сегментов конечностей. Таким образом, удлинение голени на первом этапе $7,5 \pm 0,5$ см позволило детям с ахондроплазией улучшить анатомические пропорции тела (косметические), достичь нижней границы нормы роста здоровых сверстников, а также сохранить имеющиеся резервы со стороны передней группы мышц для проведения дальнейшего удлинения голени.

После снятия аппарата всем пациентам было рекомендовано проведение реабилитационных мероприятий: ЛФК, массаж. Наличие возрастного резерва роста и развития у детей в возрасте 6-9 лет, сохранение резервных возможностей мышц после первого этапа удлинения, активные восстановительные процедуры способствовали тому, что при контрольном сканировании мышц: пучки мышечных волокон были четкие и непрерывные, межмышечная перегородка визуализировались, контрактильная реакция была хорошо выражена, отмечалось увеличение акустической плотности, по сравнению с исходным состоянием на 20% и 16% (*рис.2б*). То есть, резервные возможности передней группы мышц голени, необходимые для повторного ее удлинения, были сохранены.

При проведении повторного удлинения голени в период distraction (*рис.3а*) происходили характерные деструктивные изменения в передней группе мышц: угол наклона пучков мышечных волокон постепенно уменьшался, увеличивалось количество соединительной ткани, уменьшалась толщина мышц, снижалась контрактильная реакция.

Через 54 ± 6 дней distraction величина удлинения голени равнялась 6 см (при этом общая величина удлинения голени за 2 этапа равнялась 13 см), отмечалось увеличение количества соединительной ткани, пучки мышечных волокон и межмышечная перегородка *m.tibialis anterior* и *m.extensordigitorumlongus* дифференцировались нечетко. Контуры мышц были неровные, акустическая плотность равнялась $164,25 \pm 13$ усл.ед. ($p < 0,05$), $145,5 \pm 9,6$ усл.ед. ($p < 0,05$), что было выше, чем на предыдущем обследовании на 19% и 11% соответственно. Оценка контрактильной реакции мышц была затруднена из-за фиксации стопы.

На *рисунке 3б* представлена сонограмма передней группы мышц голени в конце периода фиксации. В результате повторного удлинения длина голени увеличилась на 12-14 см и составила 30-32 см, что на 70% больше чем у нелеченых сверстников. В процессе фиксации, по мере увеличения функциональной нагрузки на удлиненную конечность, постепенно восстанавливались пучки мышечных волокон.

Контрольное обследование мышц голени через 1-2 (*рис.4*) года после повторного удлинения показало, что мышцы имели характерную исчерченность, пучки мышечных волокон были непрерывные, угол наклона равнялся $14 \pm 3^\circ$ ($p < 0,05$), акустическая плотность *m.tibialis anterior* и *m.extensordigitorumlongus* равнялась $152 \pm 6,5$ усл.ед. ($p < 0,05$)

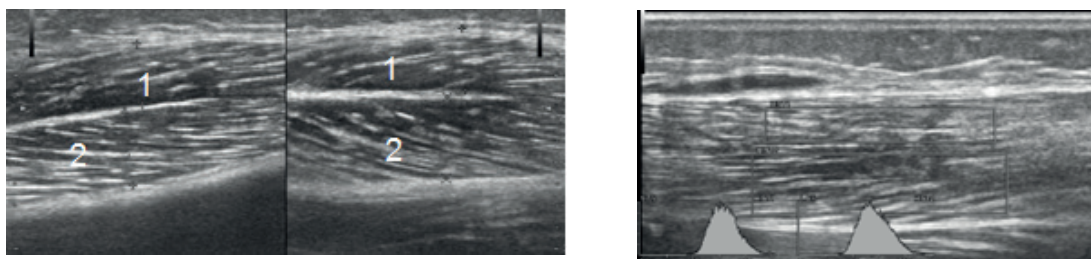


Рис.1. Сонограмма передней группы мышц голени больного Н., 7 лет, диагноз: ахондроплазия, низкий рост

а) этап: до лечения; *m.tibialis anterior* (1) и *m.extensordigitorumlongus* (2) в состоянии покоя, толщина - 7,1см и 8,5см; при статическом напряжении толщина - 7,5см и 9,4см

б) этап I: период дистракции голени 20 дней величина удлинения 2см; акустическая плотность *m.tibialis anterior* = 140 усл.ед. и *.extensordigitorumlongus*=133 усл.ед.

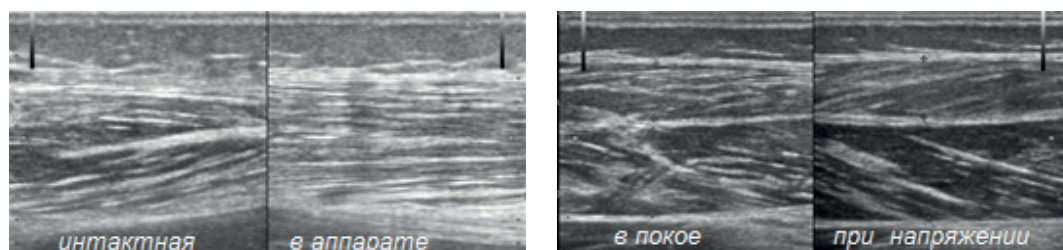


Рис.2. Сонограммы передней группы мышц голени больного Н., 7 лет

а) этап I: период фиксации голени 60 дней, величина удлинения 6,5см (на двух экранах представлены сонограммы мышц интактной голени и в аппарате) см

б) этап: 1год после снятия аппаратов с голеней, величина удлинения 6,5см; *m.tibialis anterior* и *m.extensordigitorumlongus* в состоянии покоя толщина - 5,9см и 9,2см; при статическом напряжении толщина - 6, 4см и 10,4см

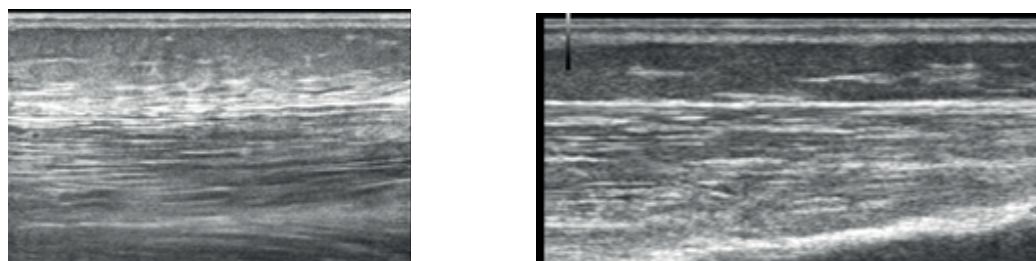


Рис.3. Сонограмма передней группы мышц голени больного Б., 9 лет. Диагноз: ахондроплазия, состояние после удлинения голени на 7,5см

а) этап II (повторное удлинение голени): период дистракции голени 30 дней, величина удлинения 4см (общая величина удлинения голени - 12см)

б) этап II: период фиксации голени 30 дней, величина удлинения - 6,5см (общая величина удлинения голени - 13см)

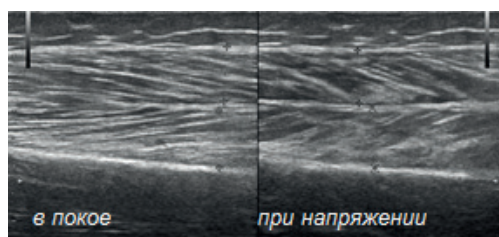


Рис.4. Диагноз: ахондроплазия, состояние после двухэтапного удлинения голеней на 14см. *m.tibialis anterior* и *m.extensordigitorumlongus* в состоянии покоя, толщина 10см и 10,3см; при статическом напряжении толщина - 9,6см и 11см соответственно

и $145,6 \pm 6,0$ усл.ед.(что было выше, чем до лечения на 33% и 28% соответственно), контуры их были четкие, ровные, межмышечная перегородка хорошо дифференцировалась, контрактильная реакция- сохранена.

Результаты исследования и их обсуждение

Выраженные деструктивные изменения в передней группе мышц голени у детей в возрасте 6-9 лет в первый месяц distraction, связаны, прежде всего, с недостаточной физиологической зрелостью мышц. По данным литературы структурная и функциональная зрелость моторного аппарата нижних конечностей наступает только к подростковому возрасту [6]. При повторном удлинении голени деструктивные процессы в передней группе мышц развивались несколько быстрее, что было связано с альтерацией тканей на предыдущем этапе. Сохранение структуры передней группы мышц голени при двухэтапном удлинении сегмента связано с ранним началом лечения больных в возрасте 6-9 лет, когда морфофункциональное созревание мышечной ткани еще не закончено и имеется возрастной резерв роста и развития организма [6], наличием резервов мягких тканей у больных ахондроплазией, обусловленный избирательным отставанием роста кости и меньшим отставанием в росте сократительной части мышц [1,5], а также использование оптимальной величины удлинения голени (не более $6,5 \pm 0,5$ см за 1 этап лечения). Проведенное ультразвуковое исследование показало, что при повторном удлинении голени у детей 7-9 лет оптимальной величиной удлинения является $6,5 \pm 0,5$ см, то есть 50% от исходной длины сегмента. Превышение этой величины приводит к визуализации, описанного нами ранее «эффекта матового стекла» [3,4] и свидетельствует о полном исчерпании резервов для дальнейшего удлинения сегмента и сложности последующего периода функциональной реабилитации.

Заключение.

У больных ахондроплазией в возрасте 6-9 лет выраженные деструктивные изменения в передней группе мышц голени в первый месяц distraction не являются свидетельством исчерпания «резервных»

возможностей мышц и связаны, не только с альтерацией тканей, но и с недостаточной физиологической зрелостью детского организма. Повышение акустической плотности мышц после двухэтапного лечения на 28,7% и 33% по сравнению с исходным уровнем, свидетельствует об увеличении количества соединительнотканной прослойки. Проведение двухэтапного удлинения голени у больных ахондроплазией, начиная с 6-9 лет на величины $6,5 \pm 0,5$ см на каждом этапе, сопровождается сохранением основных морфологических характеристик исследуемых мышц. Использование метода УЗИ позволяет своевременно выявить критерии грубых деструктивных изменений в мышце, которые могут привести к нарушению функциональной способности локомоторного аппарата после лечения.

Список литературы

1. Дьячков К.А., Дьячкова Г.В., Корабельников М.А. Количественные рентгеноанатомические характеристики мышц у больных ахондроплазией различного возраста до и после удлинения нижних конечностей по данным КР,КТ,МРТ // Гений ортопедии.-2006.-№4.-С.50-54.
2. Кочутина Л.Н., Кудрявцева И.П. Гистогенетические особенности регенерации скелетной мышцы при distractionном остеосинтезе по Г.А. Илизарову // Гений ортопедии. -1996. -№2-3. - С.135-136.
3. Менщикова Т.И. Структурно-функциональное состояние мышц у больных ахондроплазией после удлинения голени // Бюллетень сибирской медицины. - 2005. - Т.4. - С. 48-49.
4. Пат. 2258463 РФ, МПК 7 А 61 В 8/00 Способ определения резервных возможностей мышц. Шевцов В.И., Дьячкова Г.В., Гребенюк Л.А., Менщикова Т.И. Заявитель и патентообладатель РНЦ «ВТО» им. акад. Г.А. Илизарова. № 2003110847/14; заявл. 15.04.2003; опублик. 20.08.2005, Бюл. № 23.
5. Попков А.В., Шевцов В.И. Ахондроплазия: руководство для врачей. М.: Медицина, 2001. - 352с.
6. Фарбер Д.А., Безруких М.М. ред. Физиология развития ребенка : теоретические и прикладные аспекты. Москва: РАО институт возрастной физиологии, 2000. -500с.
7. Шевцов В.И. Возможности рентгенологической и ультрасонографической оценки состояния мягких тканей при лечении укорочений нижних конечностей по методу Илизарова. Курган: «Дамми», 2003. - 167с.
8. Шевцов В.И. Структурная адаптивность и пластичность скелетных мышц при удлинении конечности // Гений ортопедии. -2009.-№4.- С.39-47.
9. Шевцов В.И., Щуров В.А., Менщикова Т.И. Теоретические предпосылки и практические последствия увеличения длины нижних конечностей у больных с ахондроплазией // Российский журнал биомеханики. - 2000. - т. 4. - № 3. - С. 4-79.
10. Lindsey C.A. The effect of the amount of limb lengthening on skeletal muscle // Clin. orthop.-2002.- 402. - P.278-287.