

ЛОКОМОТОРНЫЙ ПАТТЕРН У РЕБЕНКА С ВРОЖДЕННОЙ МАЛОБЕРЦОВОЙ ГЕМИМЕЛИЕЙ ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНИ

**Имомов Ш.А. ORCID ID 0009-0003-1235-9758,
Долганова Т.И. ORCID ID 0000-0002-0117-3451,
Леончук С.С. ORCID ID 0000-0003-0883-9663,
Попков Д.А. ORCID ID 0000-0002-8996-867X**

*Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр
травматологии и ортопедии имени академика Г.А. Илизарова» Министерства здравоохранения Российской
Федерации, Российская Федерация, Курган, e-mail: leon4yk@mail.ru*

Малоберцовая гемимелия – врожденное заболевание, характеризующееся частичным или полным отсутствием малоберцовой кости и спектром сопутствующих нарушений. Изучение кинематических и кинетических параметров походки у детей с данным заболеванием позволит детальнее понять особенности их локомоции, определить стратегию планируемого лечения, а также использовать эти данные как один из критериев результата проведенного лечения. Цель работы – представить особенности локомоторной кинематики и кинетики у ребенка с тяжелой малоберцовой гемимелией. Проведена оценка локомоторного профиля методом компьютерного видеоанализа походки у ребенка с малоберцовой гемимелией. Кинематические данные регистрировали оптическими камерами Qualisys7+, синхронизированными с динамометрическими платформами KISTLER. Анализ кинематики и кинетики проводили в программах QTM (Qualisys) и Visual3D (C-Motion). Отмечалась трансформация временной структуры ходьбы. Кинематические изменения проявлялись уменьшением амплитуды движений в тазобедренном суставе, эквинусом стопы в момент ее контакта, отсутствием амортизационного подгибания в коленном суставе, компенсаторно-приспособительными изменениями на здоровой конечности. Кинетические проявлялись снижением опорной и толчковой функций больной конечности. Через год после ортопедического лечения параметры походки улучшились. Выявленные в локомоторной кинематике отклонения являются следствием выраженных врожденных многоуровневых ортопедических нарушений, особенно у детей, которые не получали раннего реконструктивного ортопедического лечения. Особенности локомоторной кинетики у ребенка с малоберцовой гемимелией обусловлены ранним и агрессивным проявлением данного врожденного заболевания. Одного года после ортопедического лечения данных пациентов недостаточно для восстановления мышц.

Ключевые слова: малоберцовая гемимелия, укорочение конечности, анализ походки, дети, кинематика, кинетика.

LOCOMOTOR PATTERN IN A CHILD WITH SEVERE CONGENITAL FIBULAR HEMIMELIA

**Imomov Sh.A. ORCID ID 0009-0003-1235-9758,
Dolganova T.I. ORCID ID 0000-0002-0117-3451,
Leonchuk S.S. ORCID ID 0000-0003-0883-9663,
Popkov D.A. ORCID ID 0000-0002-8996-867X**

*Federal State Budgetary Institution "NMITS TO named after Academician G.A. Ilizarov" of the Ministry of Health of
the Russian Federation, Kurgan, Russian Federation, e-mail: leon4yk@mail.ru*

Fibular hemimelia is a congenital condition characterized by partial or complete absence of the fibula, accompanied by other lower limb changes. Studying gait kinematics and kinetics in children with this pathology allows a better understanding of locomotor characteristics, helps plan treatment strategies, and provides objective criteria for evaluating therapeutic outcomes. Aim - to present locomotor kinematic and kinetic characteristics in a child with severe fibular hemimelia. Gait analysis was performed using computerized video motion capture in a child with fibular hemimelia. Kinematic data were obtained with Qualisys7+ optical cameras synchronized with KISTLER dynamometric platforms. Data processing was conducted using QTM (Qualisys) and Visual3D (C-Motion) software. Time structure of gait was altered. Kinematic analysis revealed reduced hip joint motion, foot equinus at contact, absence of knee shock-absorbing flexion, and compensatory changes in the unaffected limb. Kinetic analysis showed decreased support and propulsion functions in the affected limb. One year after orthopedic treatment, gait parameters demonstrated improvement. The observed kinematic deviations result from

complex congenital multilevel orthopedic abnormalities, especially in cases lacking early reconstructive management. Gait disturbances in fibular hemimelia reflect early and severe structural deformities. One year of postoperative recovery is insufficient for full muscle function restoration, indicating the need for long-term rehabilitation and follow-up.

Keywords: fibular hemimelia, limb shortening, gait analysis, children, kinematics, kinetics.

Введение

Малоберцовая гемимелия (МГ) – это врожденное заболевание, характеризующееся частичным или полным отсутствием малоберцовой кости и спектром сопутствующих нарушений. МГ является наиболее распространенным врожденным дефицитом длинных трубчатых костей [1]. Данное врожденное заболевание проявляется многоуровневыми ортопедическими нарушениями, включая вальгусную деформацию и нестабильность коленного сустава, укорочение и деформацию бедренной и большеберцовой кости, гипоплазию и деформацию стопы и голеностопного сустава [1–3]. Важно отметить, что крестообразные связки при данном пороке развития могут быть гипопластичными или апластичными у 95 % больных с МГ, создавая при этом переднюю или заднюю нестабильность коленного сустава [4]. Ортопедические нарушения при МГ выражены уже в раннем возрасте и являются основной причиной задержки или потери функции ходьбы [5; 6].

МГ представляет собой сложную проблему детской ортопедии. При тяжелых формах МГ вопрос об этапном реконструктивном ортопедическом вмешательстве и удлинении больной конечности или ранней ампутации остается открытым [7–9].

Публикаций, посвященных компьютерному анализу походки у пациентов с МГ, в рецензируемых научных журналах из реферативных баз РИНЦ, Pubmed, а также в поисковой системе Google Scholar имеется только две, и обе – англоязычные [7; 10]. Изучение кинематических и кинетических параметров походки у детей с МГ позволит объективнее исследовать особенности их локомоции, определить стратегию планируемого лечения, а также использовать эти данные как один из критериев результата проведенного лечения.

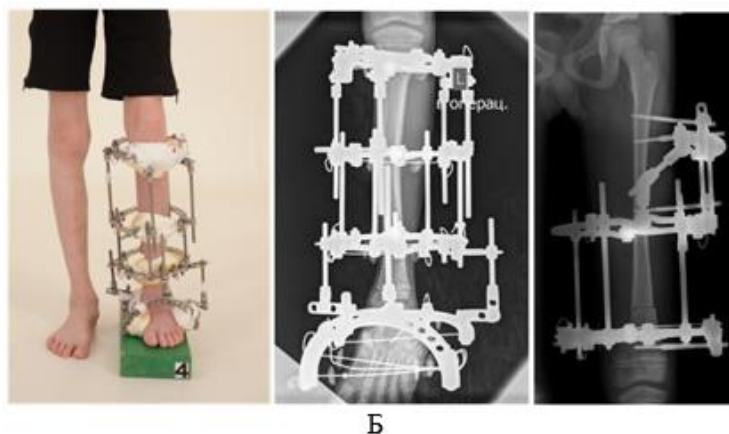
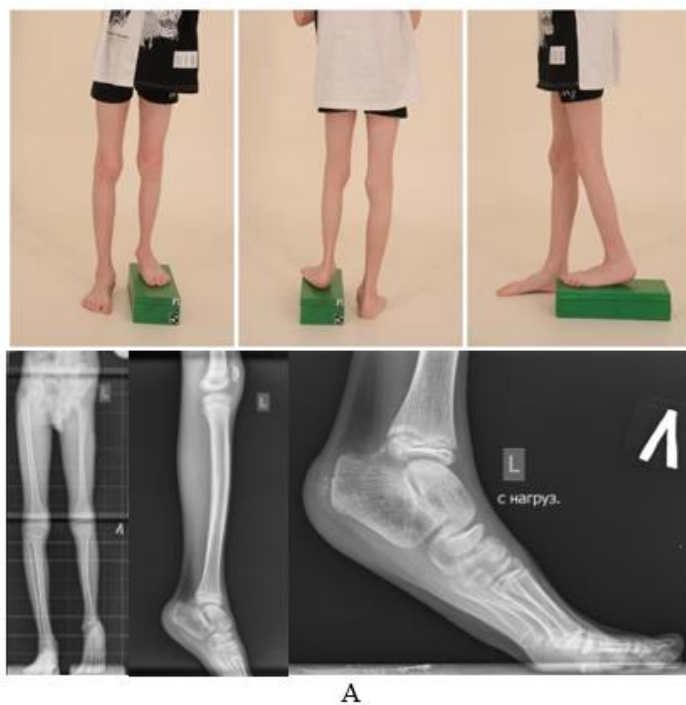
Цель исследования – представить особенности кинематики и кинетики у ребенка с многоуровневыми ортопедическими нарушениями на фоне тяжелой ВМГ по сравнению с данными, полученными при обследовании сверстников без ортопедической патологии.

Материал и методы исследования

Ребенку А., 7 лет с тяжелой врожденной левосторонней МГ (аплазия малоберцовой кости II тип по Achterman – Kalamchi / 2 тип по Аранович / 3С тип по Paley) в стационарных условиях проведен компьютерный анализ параметров ходьбы в лаборатории анализа движений Центра Илизарова (Iizarov Gait Analysis Laboratory). При обследовании данный ребенок ходил самостоятельно, босиком, на 7-метровой дорожке с привычной для него скоростью.

Оценка параметров локомоции пациента была проведена в предоперационном периоде, а также в отдаленный период через 1 год после снятия аппарата Илизарова с больной конечности.

Следует отметить, что пациент в анамнезе получал лишь консервативное лечение по месту жительства и использовал ортопедическую обувь с подбивкой на имеющуюся величину укорочения. Ребенок поступил с жалобами на деформацию, укорочение левой нижней конечности и деформацию левой стопы, что вызывало у него значительное ограничение передвижения (4 уровень по шкале Gillette [11]). Объективно у данного пациента определялся перекос таза влево, укорочение левой нижней конечности на 8 см за счет бедренной и большеберцовой костей равномерно, вальгусно-антекурвационная деформация диафиза большеберцовой кости, вальгусная деформация щели голеностопного сустава с гипоплазией и эквинусной деформацией левой стопы (рис. 1, А).



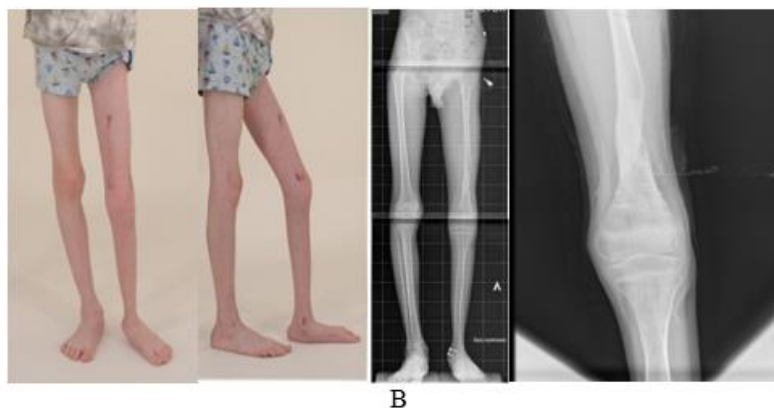


Рис. 1. Фото и рентгенограммы пациента до (А), в процессе (Б) и после реконструктивного ортопедического лечения (В).

Примечание: составлен авторами на основе полученных данных в ходе исследования

Для передвижения в домашних условиях пациент использовал подбивку под обувь на левой стопе.

Данный пациент получал реконструктивное ортопедическое лечение поочередно в два этапа (1 этап – голень и стопа, 2 этап – бедро) с целью коррекции деформации и удлинения больной конечности с использованием метода Илизарова и метода управляемого роста (дистальный отдел большеберцовой кости), включая резекцию фиброзно-хрящевого рудимента малоберцовой кости, удлинения сухожилий малоберцовых мышц, ахиллотомию и тенодез задней большеберцовой мышцы левой голени (рис. 1, Б). Удлинение левой нижней конечности выполнено на 8 см, индекс остеосинтеза составил 37,4 дня/см. Осложнений, таких как воспаление мягких тканей в области спиц, контрактур смежных суставов, перелома зоны регенерата, у данного больного не было. На контрольном осмотре через 1 год после лечения пациент и его семья были довольны результатом лечения. Ребенок передвигался самостоятельно, клинически движения в тазобедренном и коленном суставах были в полном объеме, движения в левом голеностопном суставе отмечались с амплитудой 30°, вальгусная девиация левой стопы уменьшилась (продолжался временный дистальный медиальный гемиепифизиодез большеберцовой кости 8-образной пластинкой для коррекции положения щели голеностопного сустава в процессе роста ребенка (рис. 1, В)). Однако ввиду прогрессирования заболевания определялась разница в длине нижних конечностей 2 см, которую ребенок компенсировал подбивкой под обувь (рис. 1, В). Уровень двигательной активности пациента через 1 год после лечения оценен по шкале Gillette 8-м уровнем.

Сравнительные данные были получены при обследовании восьми сверстников без ортопедической патологии.

Кинематические данные регистрировали оптическими камерами Qualisys 7+ (8 камер компании Qualisys) с технологией видеозахвата пассивных маркеров, синхронизированными с шестью динамометрическими платформами KISTLER (Швейцария). При установке маркеров использовали модель IOR. Анализ кинематики и кинетики проводили в программах QTM (Qualisys) и Visual3D (C-Motion) с автоматизированным расчетом значений [12]. Рассчитывали показатели: суммарную общую пиковую мощность – как сумму абсолютных величин генерации и релаксации; значения полезной пиковой мощности – как разность абсолютных величин генерации и релаксации на графиках кинетики. Общую механическую эффективность работы мышц рассчитывали как отношение положительной (полезной) пиковой мощности к общей [13]. Выходная форма заключения параметров кинематики и кинетики была представлена в цифровом отображении с автоматическим расчетом ($M \pm \sigma$) значений как усреднение результатов 7–10 шагов. Рассчитывали коэффициент асимметрии (КА) между правой и левой нижними конечностями по формуле

$$КА = |(A-B)/(A+B)| \cdot 100 \%,$$

где А и Б – значения правой и левой нижней конечностей. Количественные характеристики параметров кинематики и кинетики представлены в таблице в виде $M \pm \sigma$. Полученные результаты сравнивали с данными возрастной нормы с учетом скорости ходьбы [13; 14; 15, с. 127–132].

Вычисляли суммарный активационный индекс (AI) – отношение суммарных максимальных значений амплитуды ЭМГ (ΣA) с *m. biceps femoris*, *m. rectus femoris*, *m. gastrocnemius*, *m. tibialis anterior* к суммарной пиковой мощности работы суставных мышц (ΣA) (2), показывающий в первом приближении «биоэлектрическую стоимость» локомоторной работы мышц нижней конечности, то есть количество ДЕ, активируемых для поддержания данного уровня усилия при ходьбе $AI = \Sigma A / \Sigma W$ (2).

Для статистической обработки данных применяли программу AtteStat 12.0.5. [16, с. 104–105] Для сравнения результатов использовали непараметрическую статистику с принятием уровня значимости $p \leq 0,05$. Статистическую значимость различий определяли с использованием непарного критерия Вилкоксона.

На проведение исследований получено разрешение комитета по этике НМИЦ ТО имени академика Г.А. Илизарова. Исследования проводили в соответствии с этическими стандартами Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации «Этические принципы проведения научных медицинских исследований с участием человека» с поправками 2000 г., «Правилами клинической практики в Российской Федерации», утвержденными Приказом Минздрава РФ от 19.06.2003 № 266.

Родители детей, участвовавших в исследовании, присутствовали при его проведении, подтверждали информированное согласие на его проведение и публикацию результатов исследований без идентификации личности.

Результаты исследования и их обсуждение

В табл. 1 указаны пространственно-временные параметры походки.

Таблица 1

Пространственно-временные показатели походки до и через 1 год после реконструктивного ортопедического лечения левой нижней конечности ($M \pm \sigma$)

Временные параметры	ДО удлинения		Через 1 год после удлинения		Норма=
Параметр	Справа	Слева	Справа	Слева	
Длительность опорного периода, %	64,2 % ± 2,5 %	58,0 % ± 2,8 %	67,6 % ± 3,2 %	59,5 % ± 4,7 %	61,4 ÷ 62,3
Коэффициент асимметрии, %	5,07 %		6,37 %		< 1,0 %
Длительность неопорного периода, %	35,8 % ± 1,7 %	42,0 % ± 3,9 %	32,4 % ± 3,4 %	40,5 % ± 4,4 %	37,7 ÷ 38,5
Коэффициент асимметрии, %	7,9 %		13,1 %		< 1,0 %
Скорость ходьбы, м/с	1,02		0,98		
Примечание: значения нормы при скорости ходьбы 0,71÷1,2 м/с.					
Примечание: составлена авторами на основе полученных данных в ходе исследования					

У обследуемого ребенка до операции была снижена опороспособность пораженной конечности с увеличением асимметрии длительности опорного (коэффициент асимметрии КА=5,0 %) и неопорного (КА= 7,9 %) периодов цикла шага. Через 1 год после удлинения больной конечности сохранялась сниженной ее опороспособность с увеличением коэффициента асимметрии. Параметры кинематики движений представлены в табл. 2.

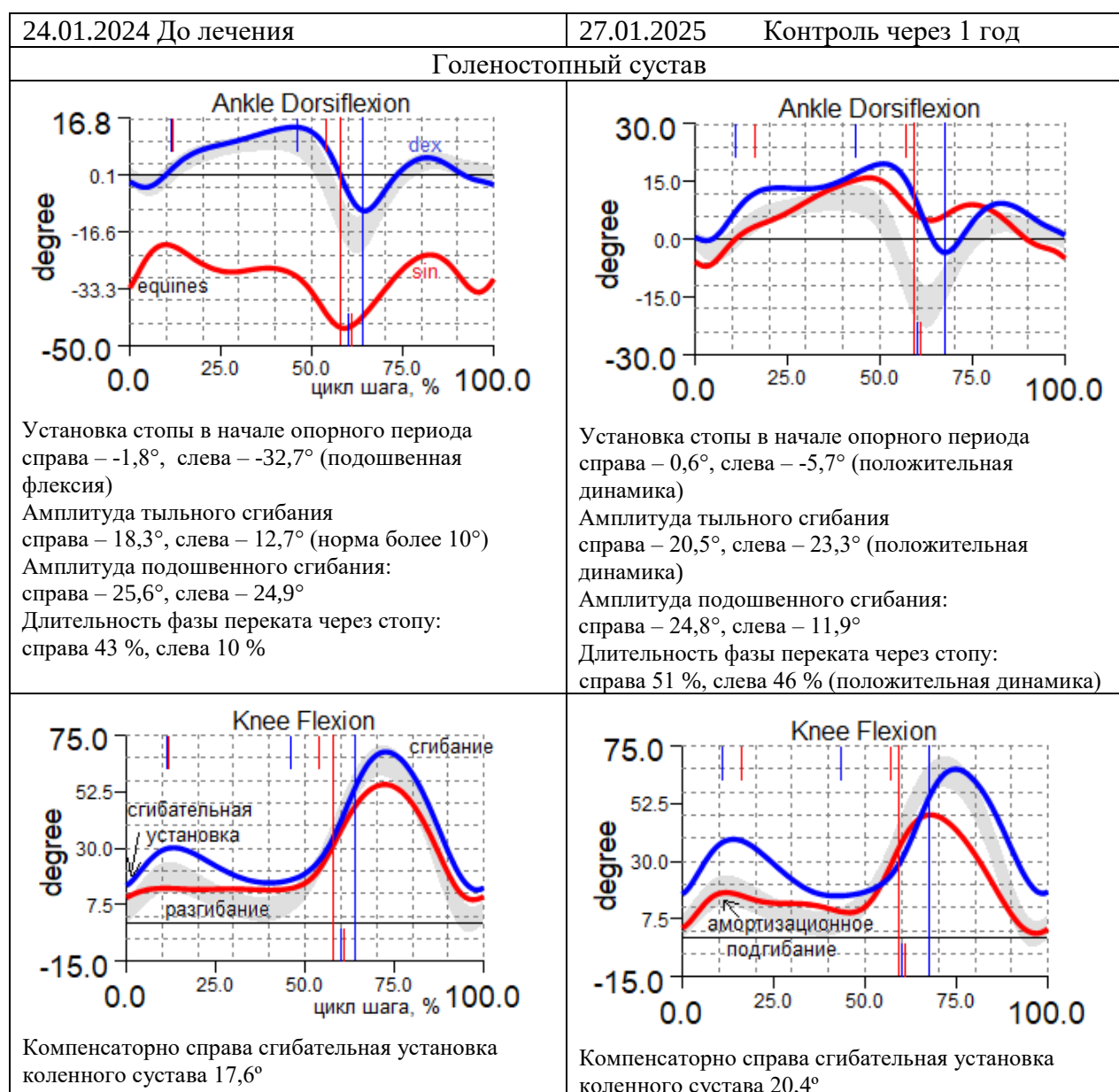
Таблица 2

Параметры кинематики до и через 1 год после реконструктивного ортопедического лечения ($M \pm \sigma$)

Кинематика Параметр	До удлинения		Через 1 год после удлинения		Норма
	Справа	Слева	Справа	Слева	
Амплитуда тазобедренного сустава, град.	44 $\pm$ 1,8	42,2 $\pm$ 2,3	49 $\pm$ 2,3*	35,3 $\pm$ 2,3*	> 40,0 °
Коэффициент асимметрии	2,0 %		16,2 %		< 1,0 %
Амплитуда коленного сустава, град.	52,9 $\pm$ 2,4	42,8 $\pm$ 2,4**	51,1 $\pm$ 3,8	38,8 $\pm$ 2,4	>50,0°
Коэффициент асимметрии	10,5 %		20,5 %		< 1,0 %
Амплитуда голеностопного сустава, град.	25,6 $\pm$ 2,6	24,9 $\pm$ 2,65	24,8 $\pm$ 2,0	23,3 $\pm$ 2,8	> 30,0°
Коэффициент асимметрии	1,3 %		3,1 %		<1,0 %

Обобщенный индекс походки (GPS)	7.8	12.7	9.0	9.6	8,0 ÷ 9,5
Коэффициент асимметрии	23,9 %		3,2 %		<10,0 %
Примечание: * – Р < 0,05 между значениями «до» и «после лечения»;					
** – Р < 0,05 между значениями «слева» и «справа».					
Примечание: составлена авторами на основе полученных данных в ходе исследования					

По данным компьютерного анализа походки отмечались следующие изменения параметров кинематики движений: при разной длине нижних конечностей отмечаем фронтальный наклон таза в сторону короткой конечности (влево); укорочение компенсировалось эквинусной установкой стопы до $32,7^\circ$; уменьшение амплитуды движения в коленном и тазобедренном суставах, отсутствие амортизационного подгибания в коленном суставе (жесткость коленного сустава) – компенсаторные механизмы поддержания опороспособности левой конечности (рис. 2, табл. 2).



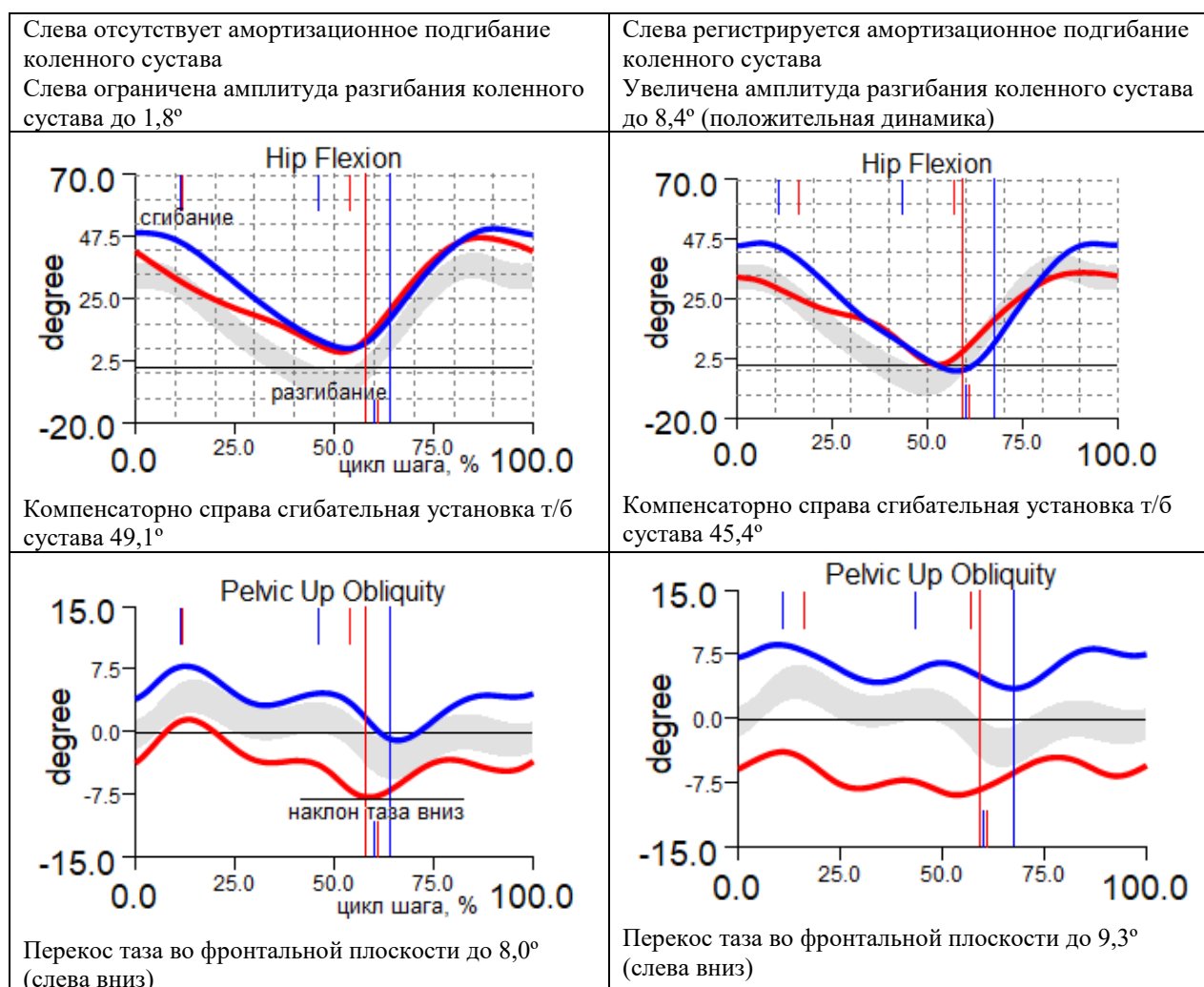


Рис. 2. Графики кинематики пациента А., 7 лет, до и через 1 год после удлинения левой нижней конечности на 8 см с временной фиксацией голеностопного сустава: кривая синяя – правая нижняя конечность; красная – левая нижняя конечность; серая – условная норма.

Примечание: составлен авторами на основе полученных данных в ходе исследования

Амплитуда движения в голеностопном суставе осуществлялась преимущественно за счет подошвенного сгибания, при этом длительность фазы переката через стопу была резко ограничена (10 % от длительности цикла шага). Для сохранения устойчивости при ходьбе справа регистрируем компенсаторную сгибательную позицию коленного и тазобедренного суставов.

Через 1 год после удлинения костного и мягкотканного компонентов левой нижней конечности, коррекции эквинусной деформации левой стопы ее подошвенное положение уменьшилось до 5,7°, увеличилась длительность переката через стопу до 46 % длительности цикла шага, но частично компенсаторные механизмы поддержания устойчивости конечности сохраняются (уменьшение амплитуды движения в коленном и тазобедренном суставах), уменьшается жесткость коленного сустава, регистрируется его амортизационное подгибание

(рис. 2). За счет «правила оптимума походки» обобщенный индекс походки (GPS) был приближен к норме, и его асимметрия между правой и левой нижними конечностями уменьшилась с 23,9 % (до удлинения) до 3,2 %.

По данным кинетики ребенка с МГ до оперативного лечения на левой (пораженной) конечности был снижен относительный момент силы всех групп мышц; максимально выражена асимметрия кинетики мышц разгибателей голени – 32,7 %, подошвенных сгибателей стопы – 19,7 %, суммарная асимметрия относительного момента силы суставных мышц нижней конечности составляет 14,6 % $S < D$ (табл. 3).

Таблица 3

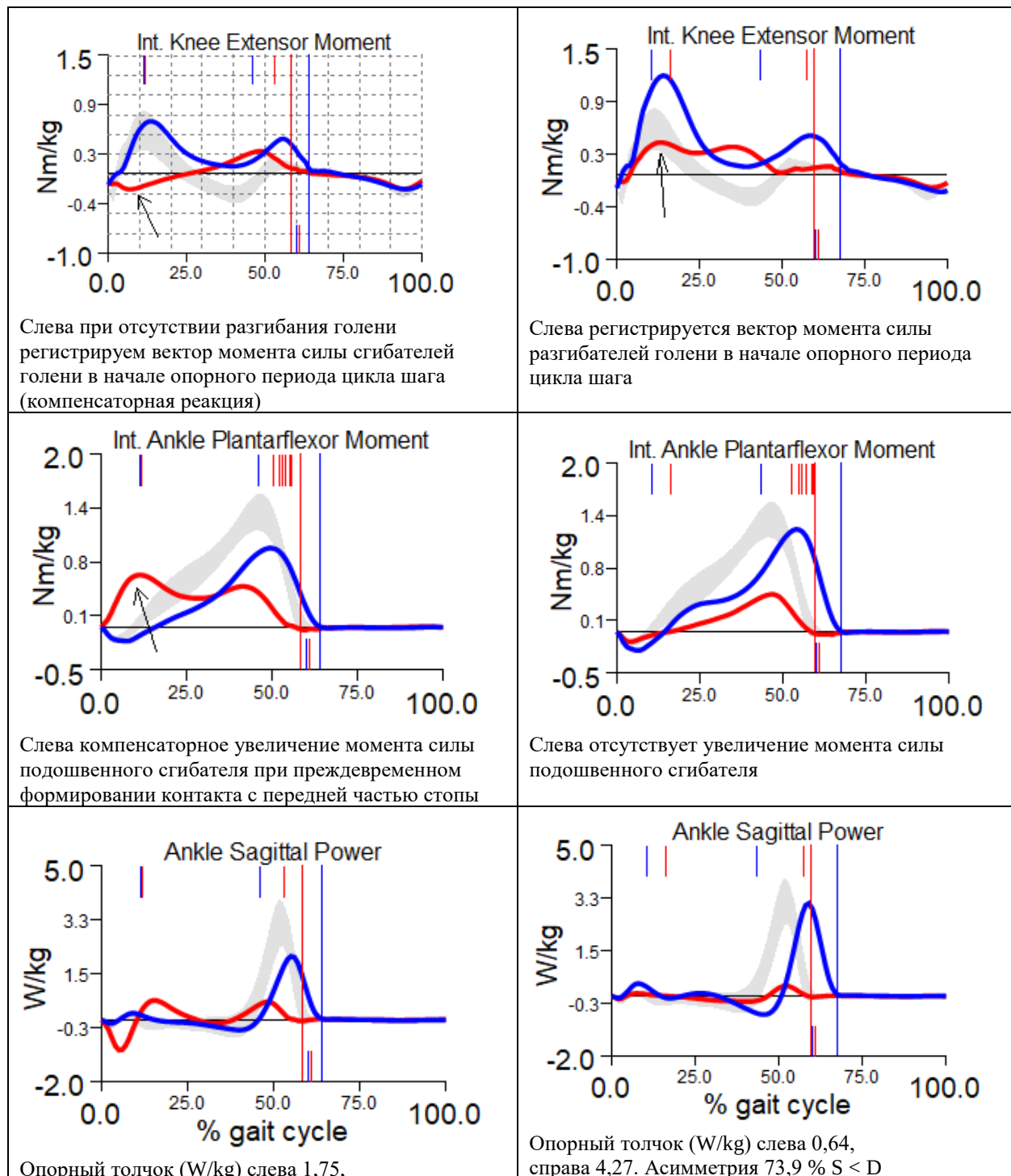
Параметры кинетики ($N \cdot m/kg$) до и через 1 год
после реконструктивного ортопедического лечения ($M \pm \sigma$)

Кинетика	До		Через 1 год после лечения		Норма
Параметр N*m/kg	Справа	Слева	Справа	Слева	
Тазобедренный сустав, мышцы					
Разгибатели бедра	0,72 ± 0,28	0,60 ± 0,30	0,72 ± 0,22	0,68 ± 0,19	0,5 ÷ 0,8
Сгибатели бедра	-0,74 ± 0,18	-0,56 ± 0,20	-1,02 ± 0,20	-0,47 ± 0,15	-0,6 ÷ -0,4
Отводящие бедро	0,66 ± 0,10	0,51 ± 0,17↓	0,66 ± 0,09	0,63 ± 0,24	0,8 ÷ 1,0
Приводящие бедро	-0,03 ± 0,08	-0,07 ± 0,12	-0,01 ± 0,06	-0,12 ± 0,16	-0,20 ÷ -0,06
Коленный сустав, мышцы					
Разгибатели голени	0,71 ± 0,18	0,36 ± 0,13	1,20 ± 0,14	0,46 ± 0,16	0,3 ÷ 0,6
Сгибатели голени	-0,01 ± 0,07	-0,23 ± 0,22	0,03 ± 0,09	-0,05 ± 0,05	-0,24 ÷ -0,02
Голеностопный сустав, мышцы					
Подошвенные сгибатели	0,91 ± 0,07	0,61 ± 0,13↓	1,25 ± 0,11	0,46 ± 0,08↓	1,2 ÷ 1,5
Тыльные сгибатели	-0,17 ± 0,054	-0,005 ± 0,004	-0,24 ± 0,061	-0,14 ± 0,081	-0,17 ÷ -0,06
Примечание: значения нормы при скорости ходьбы 0,71÷1,2 м/с; ↓ – значение ниже «нормы».					
Примечание: составлена авторами на основе полученных данных в ходе исследования					

После удлинения костного и мягкотканного компонентов левой нижней конечности, коррекции эквинусной деформации левой стопы уменьшается амплитуда подошвенного сгибания в 2 раза и соответственно относительный момент силы подошвенных сгибателей на 32 %, сохраняется амплитуда тыльного сгибания стопы при увеличении кинетики тыльных сгибателей в 28 раз. Увеличивается асимметрия силы мышц разгибателей голени до 44,5 %, подошвенных сгибателей до 46,2 %. Суммарный относительный момент силы на левой нижней конечности не меняется (+ 2,0 %), но компенсаторно увеличивается суммарный относительный момент силы на правой конечности на 29,8 % (табл. 3).

В данном клиническом наблюдении до оперативного лечения на левой (пораженной) нижней конечности была снижена пиковая мощность работы мышц коленного сустава на 60 %, голеностопного сустава – на 37 %, суммарная – на 35 % относительно значений интактной

конечности. Суммарная полезная пиковая мощность имела отрицательные значения, эффективность работы суставов менее 50,0 %, то есть преобладало формирование рефлексов торможения в коленном суставе и патологические состояния тканей [17]. На больной конечности был увеличен в 2,6 раза активационный индекс опорного толчка, в 2 раза – суммарный активационный индекс. «Биоэлектрическая стоимость» работы врожденно измененных мышц нижней конечности была выше, то есть количество двигательных единиц, активируемых для поддержания данного уровня усилия, необходимо больше (рис. 3).



справа 2,58. Асимметрия 19,2 % S < D	
--------------------------------------	--

Рис. 3. Графики кинетики пациента А., 7 лет до и через 1 год после удлинения левой нижней конечности на 8 см с временной фиксацией голеностопного сустава: кривая синяя – правая нижняя конечность; красная – левая нижняя конечность; серая – условная норма.

Примечание: составлен авторами на основе полученных данных в ходе исследования

Таблица 4

Показатели мощности работы суставов (W/kg) до и через 1 год после реконструктивного ортопедического лечения ($M \pm \sigma$)

Параметр	До		Через 1 год после лечения		Норма
	Справа	Слева	Справа	Слева	
Пиковая мощность работы мышц т/б сустава, W/kg	1,72 ± 0,36	1,77 ± 0,45	2,51 ± 0,23	1,63 ± 0,23**	1,1 ÷ 1,9
Пиковая мощность работы мышц кол. сустава, W/kg	3,04 ± 0,45	1,26 ± 0,19**	4,24 ± 0,41↑	1,53 ± 0,15**	1,0 ÷ 1,8
Опорный толчок, W/kg	2,58 ± 0,23	1,75 ± 0,21**↓	4,27 ± 0,48*↑	0,64 ± 0,23*↓	2,5 ÷ 3,6
Активационный индекс опорного толчка, отн. ед.	125	326	169	1234	
Суммарная пиковая мощность работы мышц, W/kg	7,34	4,78	11,02↑	3.79↓	4,9 ÷ 7,3
Коэффициент асимметрии суммарной мощности, %	21,1 %		48,8 %		
Суммарный активационный индекс, отн. ед.	101,0	204,0	119,0	319,0	
Суммарная полезная пиковая мощность, W/kg	0,80	-0,59	2,11	-0.43	1,12÷1,98
Эффективность работы мышц, %	55,4↓	43,84↓	59,6	44.37↓	59,4÷65,8
Коэффициент асимметрии эффективности работы, %	11,6 %		14,6 %		
Примечание: значения нормы при скорости ходьбы 0,71÷1,2 м/с: * – P < 0,05 между значениями «до» и «после лечения»; ** – P < 0,05 между значениями «слева» и «справа»; ↓ ↑– значение ниже/выше «нормы».					
Примечание: составлена авторами на основе полученных данных в ходе исследования					

После оперативного удлинения больной конечности и коррекции эквинусной деформации стопы была снижена мощность опорного толчка на 70 % и суммарная пиковая мощность работы суставных мышц на 20 %, суммарная полезная пиковая мощность и эффективность работы суставов не поменялась. Определялось увеличение «биоэлектрической стоимости» работы мышц: опорного толчка в 3,7 раза, суммарное увеличение – в 1,5 раза (рис. 3).

Тяжелая МГ всегда проявляется выраженными многоуровневыми ортопедическими нарушениями, которые прогрессируют и влияют на изменения двигательного режима в процессе роста ребенка [2]. Анализ походки пациентов с МГ используется для объективной

оценки их функционального состояния, вызванного разницей в длине конечностей и многоуровневыми деформациями, а также для оценки эффективности хирургических вмешательств, таких как реконструктивное ортопедическое лечение или ампутация [7].

В локомоторном паттерне данного пациента определялись следующие отклонения:

- трансформация временной структуры ходьбы: была выражена асимметрия периодов цикла шага – на пораженной конечности уменьшение длительности опорного периода, увеличение неопорного периода в цикле шага;
- нарушение кинематических параметров походки, которое проявлялось на больной конечности в уменьшении амплитуды движений в коленном суставе до 10,0 %, эквинуса в голеностопном суставе до 32,7° в момент контакта стопы с опорной поверхностью, отсутствие амортизационного сгибания в коленном суставе и элемента разгибания в коленном суставе; на интактной конечности отмечались: компенсаторная сгибательная позиция в коленном и тазобедренном суставах, наклон таза во фронтальной плоскости до 8,0°;
- нарушения кинетических параметров походки: на пораженной конечности отмечалось снижение опорной и толчковой функций, уменьшение величины моментов мышечных сил и мощности работы суставных мышц;
- увеличение «биоэлектрической стоимости» работы мышц больной конечности, с увеличением количества двигательных единиц, активируемых для поддержания опорного толчка мышц голени в 2,6 раза относительно уровня здоровой конечности.

Полученные данные согласуются с опубликованными. Так, по данным Birch J.G., параметры анализа походки у детей с МГ значительно отличаются от аналогичных у здоровых сверстников [7]: наблюдалось небольшое сгибание в коленном суставе во время средней фазы опоры, значительное уменьшение диапазона движений в голеностопном суставе по сравнению с нормой, значительное уменьшение пикового момента и пиковой мощности голеностопного сустава. По данным E.J. Morris, дети с МГ имели сниженные результаты по всем показателям физической работоспособности (в среднем на 2,1 σ , $p < 0,01$), чем их здоровые сверстники [18].

S. Thomas с соавт. [10], которые провели анализ походки восьми взрослых пациентов с МГ, получавших реконструктивное ортопедическое лечение в детском возрасте, описывают следующие изменения кинематики движений: снижение сагиттальной подвижности и вальгусное положение коленного сустава, передний наклон и перекося таза с неполным разгибанием в тазобедренном суставе и уменьшением амплитуды отведения бедра. Кинетический анализ, по данным этих же авторов, показал снижение пикового момента подошвенной флексии стопы со снижением силы толчка и момент приведения бедра в конце фазы опоры. Выявленные параметры походки сопоставимы с контрольными данными пациентов, которые получали ранее ампутацию голени и стопы [10].

Выполнение раннего реконструктивного ортопедического лечения на голени и стопе у детей с МГ в возрасте 1–3 лет с последующим этапным удлинением больной конечности позволяет значительно улучшить анатомо-функциональное состояние и походку данных пациентов [2; 5]. Учитывая, что характерный вид основного профиля походки начинает проявляться у детей к 4–5 годам, что связано с формированием активности центральных и спинномозговых генераторов, индуцирующих самоорганизацию двигательных стереотипов [19], по мнению авторов, выявленные в локомоторной кинематике отклонения являются следствием выраженных врожденных многоуровневых ортопедических нарушений, включая укорочение конечности, гипоплазию связочного аппарата коленного сустава, дисплазию голеностопного сустава и деформацию стопы, особенно у детей, которые не получали раннего реконструктивного ортопедического лечения.

По данным некоторых авторов, период для полноценной оценки функционального состояния пациента с МГ после реконструктивного ортопедического лечения должен быть не менее двух лет [7; 20]. По мнению авторов, опираясь на полученные данные компьютерного анализа походки представленного пациента, для максимального улучшения функционального состояния больной конечности и пациента в целом одного года недостаточно. По данным кинематики через 1 год после оперативного ортопедического лечения на больной конечности сохранялась амплитуда движения в голеностопном суставе за счет тыльной флексии, регистрировалось амортизационное подгибание коленного сустава и увеличивалась амплитуда разгибания в коленном суставе. Однако сохранялся измененный стереотип походки с компенсаторной сгибательной позицией в коленном и тазобедренном суставах в начале опорного периода цикла шага интактной конечности, перекос таза во фронтальной плоскости с наклоном в больную сторону. Суммарный относительный момент силы мышц на левой конечности не менялся после лечения (+2,0 %), но компенсаторно увеличился суммарный относительный момент силы на правой конечности на 29,8 %, что приводит к увеличению асимметрии силы мышц разгибателей голени до 44,5 % и подошвенных сгибателей до 46,2 % ($S < D$). После оперативного лечения была снижена мощность опорного толчка на 70 % и суммарная пиковая мощность работы суставных мышц на 20 %. В литературе ограничения движения в голеностопном суставе и уменьшение показателей кинетики связывают с исходной дисплазией голеностопного сустава, а не с хирургическим вмешательством или удлинением [1]. Суммарная полезная пиковая мощность и эффективность работы суставов не меняется. За счет «правила оптимума походки» обобщенный индекс походки (GPS) после лечения приближался к норме, и его асимметрия между правой и левой нижними конечностями уменьшилась с 23,9 % (до лечения) до 3,2 %. Увеличение суммарной «биоэлектрической

стоимости» локомоторной работы мышц в 1,5 раза после оперативного лечения указывает на сохранность двигательных единиц в мышцах и, следовательно, реабилитационный потенциал.

Учитывая, что успешным удлинением конечности у пациентов с МГ можно считать, если индекс заживления (остеосинтез) был менее 50 дней/см без перелома в зоне регенерата [21; 22], то результат удлинения нижней конечности в представленном случае можно считать успешным.

Также подчеркнем, что для получения данных о времени полноценного восстановления/улучшения мышц у больных с тяжелой формой МГ требуется проведение большего числа аналитических исследований по данной теме.

Заключение

Изменения локомоторной кинетики и кинематики у ребенка с МГ обусловлены ранним и агрессивным проявлением данного врожденного заболевания, а именно величиной укорочения конечности, нарушением опоры стопы и изменением биомеханической оси всей конечности. По мнению авторов, одного года после реконструктивного ортопедического лечения пациентов с МГ недостаточно для максимального восстановления мышц конечности, что подтверждает вывод о необходимости комплексной и длительной реабилитации больных с врожденными аномалиями развития. В качестве ориентира реабилитационного потенциала детей с МГ можно использовать расчетный показатель «биоэлектрической стоимости» локомоторной работы мышц.

Список литературы

1. Paley D. Surgical reconstruction for fibular hemimelia // J Child Orthop. 2016 Dec. Vol. 10 (6). P. 557–583. DOI: 10.1007/s11832-016-0790-0. Epub 2016 Dec 1. PMID: 27909861; PMCID: PMC5145840.
2. Лазович М., Леончук С.С., Дучич С., Имомов Ш.А., Попков Д.А. Удлинение и коррекция деформаций конечности у пациентов с тяжелыми формами малоберцовой гемимелии: опыт детской университетской больницы Белграда // Гений ортопедии. 2024. Т. 30. № 1. С. 38–45. DOI: 10.18019/1028-4427-2024-30-1-38-45.
3. Леончук С.С., Неретин А.С., Мурадисинов С.О., Сазонова Н.В., Попков Д.А. Рентгенологические особенности стопы у пациентов с врожденной гемимелией малоберцовой кости // Российский электронный журнал лучевой диагностики. 2021. Т. 11. № 2. С. 219–226. DOI: 10.21569/2222-7415-2021-11-2-219-226.
4. Reeves B., Roper B., Salton R., Baumann A., Dimovski R., Hadley-Miller N., Albright J. Outcomes of Simultaneous Lengthening and ACL Reconstruction in Fibular Hemimelia: A

Retrospective Case Series // Iowa Orthop J. 2024. Vol. 44 (1). P. 93–98. PMID: 38919371; PMCID: PMC11195888.

5. Fuller C.B., Shannon C.E., Paley D. Lengthening Reconstruction Surgery for Fibular Hemimelia: A Review // Children (Basel). 2021 Jun 2. Vol. 8 (6). P. 467. DOI: 10.3390/children8060467. PMID: 34199455; PMCID: PMC8229539.

6. Anders L., Agulheiro P., Plácido Da Silva H., Quaresma C. Modular Lower Limb 3D-Printed Orthoprosthesis for Toddlers With Fibular Hemimelia // IEEE. 2025, Vol. 13. P. 155124–155140. DOI: 10.1109/ACCESS.2025.3604278.

7. Birch J.G., Paley D., Herzenberg J.E., Morton A., Ward S., Riddle R., Specht S., Cummings D., Tulchin-Francis K. Amputation Versus Staged Reconstruction for Severe Fibular Hemimelia: Assessment of Psychosocial and Quality-of-Life Status and Physical Functioning in Childhood // JBJS Open Access. 2019 Apr 5. Vol. 4 (2). P. e0053. DOI: 10.2106/JBJS.OA.18.00053. PMID: 31334463; PMCID: PMC6613853.

8. Elmherig A., Ahmed A.F., Hegazy A., Herzenberg J.E., Ibrahim T. Amputation Versus Limb Reconstruction for Fibula Hemimelia: A Meta-analysis // J Pediatr Orthop. 2020. Vol. 40 (8). P. 425–430. DOI: 10.1097/BPO.0000000000001510. PMID: 31972725.

9. Alsancak S., Güner S., Tuncay İ.C. Kinetic and Kinematics Parameters of Hip in Gait for a Congenital Longitudinal Tibial Deficiency with Orthoprosthesis and Transfemoral Prosthesis: A Case Study // JPO: Journal of Prosthetics and Orthotics. 2021. Vol. 33 (4). P. 304–310. DOI: 10.1097/JPO.0000000000000385.

10. Thomas S., McCahill J., Stebbins J., Bradish C., McNally M., Theologis T. Outcome with gait analysis of limb reconstruction for severe forms of fibular hemimelia // Orthop Procs. 2010. Vol. 92-B (SUPP_III). P. 372–373. DOI: 10.1302/0301-620X.92BSUPP_III.0920372e.

11. Novacheck T.F., Stout J.L., Tervo R. Reliability and validity of the Gillette Functional Assessment Questionnaire as an outcome measure in children with walking disabilities // J Pediatr Orthop. 2000 Jan-Feb. Vol. 20 (1). P. 75–81. PMID: 10641694. URL: https://journals.lww.com/pedorthopaedics/abstract/2000/01000/reliability_and_validity_of_the_gillette.17.aspx (дата обращения: 03.11.2025).

12. Патент РФ № 2020665238. Аксенов А.Ю., Клишковская Т.А. Программа формирования отчета биомеханики ходьбы человека // Правообладатель ФГБУ «НМИЦ ТО им. акад. Г.А. Илизарова» МЗ РФ (RU) 2020. заявлено 23.10.2020; дата публикации: 24.11.2020. [Электронный ресурс]. URL: <https://www.fips.ru/registers-doc-view> (дата обращения: 22.10.2025).

13. Долганова Т.И., Попков Д.А., Долганов Д.В., Чибиров Г.М. Показатели кинетики локомоторных стереотипов у здоровых детей в различных скоростных диапазонах

передвижения // Гений ортопедии. 2022. Т. 28. № 3. С. 417–424. DOI: 10.18019/1028-4427-2022-28-3-417-424.

14. Витензон А.С., Петрушанская К.А., Спивак Б.Г., Матвеева И.А., Гриценко Г.П., Сутченков И.А. Особенности биомеханической структуры ходьбы у здоровых детей разного возраста // Российский журнал биомеханики. 2013. Т. 17. № 1 (59). С. 78–93. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/osobennosti-biomehanicheskoy-struktury-hodby-u-zdorovyh-detey-raznogo-vozrasta/viewer> (дата обращения: 03.11.2025). ISSN 1812-5123.

15. Скворцов Д.В. Диагностика двигательной патологии инструментальными методами: анализ походки, стабилметрия. М.: Т.М. Андреева, 2007. 640 с. [Электронный ресурс]. URL: https://rehabrus.ru/Docs/Diagn_dvig_patalogii_2007.pdf (дата обращения: 11.11.2025). ISBN 978594982-045-2.

16. Гайдышев И.П. Моделирование стохастических и детерминированных систем: руководство пользователя программы AtteStat. К.: БИ, 2015. 484 с. [Электронный ресурс]. URL: http://xn--80aab2abao2a1acibc.xn--p1ai/files/AtteStat_Manual_15.pdf (дата обращения: 22.10.2025).

17. Dean J.C., Bowden M.G., Kelly A.L., Kautz S.A. Altered post-stroke propulsion is related to paretic swing phase kinematics // Clinical biomechanics. 2020. Vol. 72. P. 24–30. DOI: 10.1016/j.clinbiomech.2019.11.024.

18. Morris E.J., Tofts L., Patterson M., Birke O., Adams R., Epps A., Knox K., McKay M.J., Baldwin J.N., Burns J., Pacey V. Physical performance of children with longitudinal fibular deficiency (fibular hemimelia) // Disabil Rehabil. 2022 Jun. Vol. 44 (12). P. 2763–2773. DOI: 10.1080/09638288.2020.1849420. Epub 2020 Dec 17. PMID: 33331793.

19. Долганова Т.И., Смолькова Л.В., Долганов Д.В. Биомеханические характеристики локомоторной активности у детей 3–6 лет без двигательных нарушений // Вестник уральской медицинской академической науки. 2022. Т. 19. № 5. С. 502–513. DOI: 10.22138/2500-0918-2022-19-5-502-513.

20. Долганова Т.И., Пожарищенский К.Э., Куфтырев Л.М., Долганов Д.В. Оценка функциональных результатов лечения методом чрескостного остеосинтеза больных с дефектами большеберцовой кости // Гений ортопедии. 2000. № 3. С. 58–62. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/otsenka-funktsionalnyh-rezultatov-lecheniya-metodom-chreskostnogo-osteosinteza-bolnyh-s-defektami-bolshebertsovoy-kosti/viewer> (дата обращения: 23.10.2025).

21. Mishima K., Kitoh H., Iwata K., Matsushita M., Nishida Y., Hattori T., Ishiguro N. Clinical Results and Complications of Lower Limb Lengthening for Fibular Hemimelia: A Report of Eight

Cases // Medicine (Baltimore). 2016 May. Vol. 95 (21). P. e3787. DOI: 10.1097/MD.00000000000003787. PMID: 27227952; PMCID: PMC4902376.

22. Имомов Ш.А., Леончук С.С., Воробьева А.Н. Метод Илизарова при лечении ребенка с врожденной гемимелией малоберцовой кости тяжелой степени // Российский медицинский журнал. 2025. Т. 31. № 3. С. 307–315. DOI: 10.17816/medjrf642567.

Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest: The authors declare that there is no conflict of interest.

Финансирование: Работа выполнена в рамках государственного задания Министерства здравоохранения Российской Федерации № 1023022700070-8-3.2.10 за счет средств федерального бюджета.

Financing: The work was performed within the framework of the state assignment of the Ministry of Health of the Russian Federation № 1023022700070-8-3.2.10 at the expense of the federal budget.