Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры, 2021, Т. 98, №1, с. 31-37 https://doi.org/10.17116/kurort20219801131

Problems of balneology, physiotherapy, and exercise therapy= Voprosy kurortologii, fizioterapii i lechebnoi fizicheskoi kultury 2021, Vol. 98. no. 1, pp. 31-37 https://doi.org/10.17116/kurort20219801131

Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с врожденным множественным артрогрипозом с отсутствием активного сгибания в локтевом суставе

© О.Е. АГРАНОВИЧ[1], М.В. САВИНА[1], Е.Д. БЛАГОВЕЩЕНСКИЙ[1, 2]

[1]ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия;
[2]Национальный исследовательский университет «Высшая школа экономики», Москва, Россия

Резюме

Артрогрипоз является одним из наиболее тяжелых врожденных ортопедических заболеваний, характеризующихся множественными контрактурами суставов, гипоплазией или аплазией скелетных мышц конечностей, тяжелыми двигательными нарушениями. Использование компенсаторно-приспособительных механизмов позволяет пациентам улучшить возможность самообслуживания.

Цель исследования. Изучить компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с артрогрипозом с отсутствием активного сгибания в локтевом суставе, используемые при выполнении основных навыков самообслуживания, выявить сроки их возникновения, а также оценить динамику их изменений при улучшении двигательных возможностей пациентов в результате хирургического лечения.

Материал и методы. Проведено клиническое обследование 236 пациентов с артрогрипозом с поражением верхних конечностей в возрасте от 10 мес до 16 лет до операции, а также в различные сроки (от 1 мес до 8 лет) после хирургического вмешательства. У 67 больных (87 верхних конечностей) с целью восстановления активного сгибания предплечья выполнялась пересадка широчайшей мышцы спины или большой грудной в позицию двуглавой мышцы плеча. С целью оценки активности мышц, участвующих в наиболее часто используемых компенсаторно-приспособительных механизмах (синергии двуглавой мышцы плеча и передней порции дельтовидной мышцы или двуглавой мышцы плеча и четырехглавой мышцы бедра) 10 больным в возрасте от 3 до 10 лет до операции и в сроки от 2 мес до 2 лет после вмешательства выполнялось нейрофизиологическое исследование методом поверхностной электромиографии.

Результаты. Выявлено, что у детей компенсаторно-приспособительные механизмы формируются в возрасте от 6 мес до 1 года. После восстановления активного сгибания в локтевом суставе использование компенсаторных стратегий через 6 мес после операции становится более редким, а через 12—18 мес после операции при восстановлении силы сгибателей предплечья не менее 4 баллов они не используются.

Заключение. Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с отсутствием активного и сохранением пассивного сгибания в локтевом суставе многообразны и определяются амплитудой пассивных и активных движений в плечевом суставе, функцией кисти, а также состоянием нижних конечностей. Указанные механизмы у детей с артрогрипозом являются нестойкими и полностью исчезают при восстановлении активных движений в локтевом суставе в функциональном диапазоне.

Ключевые слова: *артрогрипоз, компенсаторно-приспособительные механизмы, мышцы, локтевой сустав.*

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:
Агранович О.Е. — https://orcid.org/0000-0002-6655-4108; eLibrary SPIN: 4393-3694
Савина М.В. — https://orcid.org/0000-0001-8225-3885; eLibrary SPIN: 5710-4790
Благовещенский Е.Д. — https://orcid.org/0000-0001-8225-3885; eLibrary SPIN: 2811-5723
Автор, ответственный за переписку: Агранович О.Е. — e-mail: olga_agranovich@yahoo.com

КАК ЦИТИРОВАТЬ:
Агранович О.Е., Савина М.В., Благовещенский Е.Д. Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с врожденным множественным артрогрипозом с отсутствием активного сгибания в локтевом суставе. *Вопросы курортологии, физиотерапии и лечебной физической культуры*. 2021;98(1):31–37. https://doi.org/10.17116/kurort20219801131

Compensatory and adaptive mechanisms in children with congenital multiple arthrogryposis in the absence of active flexion in the elbow joint

© O.E. AGRANOVICH[1], M.V. SAVINA[1], E.D. BLAGOVESHCHENSKY[1, 2]

[1]H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery of the Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia;
[2]Higher School of Economics, Moscow, Russia

Abstract
Arthrogryposis is one of the most severe congenital orthopedic diseases, characterized by multiple joint contractures, hypoplasia or aplasia of the skeletal muscles of the extremities, as well as severe motor disorders. The use of compensatory strategies allows patients to improve the ability to self-care.
Objective. To study the compensatory strategies in children with arthrogryposis with absent of active flexion in the elbow joint and estimate their dynamic after surgical treatment.
Material and methods. We performed a clinical examination of 236 patients with arthrogryposis with deformities of the upper extremities due to arthrogryposis at the age of 10 months to 16 years. The examination was carried out before the operation, as well as at various times (from 1 month to 8 years) after. In 87 cases (67 patients), restoration of active elbow flexion was performed by transposition of latissimus dorsii or pectoralis major to the biceps position. The activity of the muscles involved that most commonly used in compensatory strategies (synergy of m. biceps brachii and m. deltoideus or m.biceps brachii and m. quadriceps femoris) in 10 patients (from 3 to 10 y.o.), was evaluated before and after (from 2 months to 2 years) surgery by surface electromyography.
Results. It was found that children's compensatory strategies are formed at the age of 6 months to 1 y.o.6 months after surgery, the using of compensatory strategies becomes more rare, and 12—18 months after surgery, when the strength of the forearm muscles was 4 points, they were not used at all.
Conclusions. Compensatory strategies in children with the absence of active and preservation of passive flexion in the elbow joint are diverse. They depend on the amplitude of passive and active movements in the shoulder, the function of the hand and deformities of the lower extremities. These strategies in children with arthrogryposis are unstable and completely disappear when active movements in the elbow joint are restored in the functional range.

Keywords: *arthrogryposis, compensatory strategies, muscles, elbow.*

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS:
Agranovich O.E. — https://orcid.org/0000-0002-6655-4108; eLibrary SPIN: 4393-3694
Savina M.V. — https://orcid.org/0000-0001-8225-3885; eLibrary SPIN: 5710-4790
Blagoveshchensky E.D. — https://orcid.org/0000-0001-8225-3885; eLibrary SPIN: 2811-5723
Corresponding author: Agranovich O.E. — e-mail: olga_agranovich@yahoo.com

TO CITE THIS ARTICLE:
Agranovich OE, Savina MV, Blagoveshchensky ED. Compensatory and adaptive mechanisms in children with congenital multiple arthrogryposis in the absence of active flexion in the elbow joint. *Problems of balneology, physiotherapy, and exercise therapy*. 2021;98(1):31–37. (In Russ.). https://doi.org/10.17116/kurort20219801131

Врожденный множественный артрогрипоз является одним из наиболее тяжелых врожденных ортопедических заболеваний, характеризующихся контрактурами суставов, гипоплазией или аплазией скелетных мышц конечностей с замещением их фиброзной или жировой тканью, повреждением мотонейронов передних рогов спинного мозга, а также двигательными нарушениями [1—4]. При поражении верхних конечностей у пациентов наблюдаются типичные деформации: приведение и внутренняя ротация в плечевых суставах, разгибательные (реже сгибательные) контрактуры в локтевых суставах, пронационные контрактуры предплечий, сгибательные контрактуры в лучезапястных суставах, сгибательно-приводящие контрактуры первых пальцев и сгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев кистей [5].

Наиболее характерным для пациентов с этой патологией является выраженное ограничение или отсутствие активного сгибания в локтевом суставе вследствие гипоплазии (аплазии) сгибателей предплечья и прежде всего двуглавой мышцы плеча [5]. По данным H. Basheer и соавт. (2016), утрата активного сгибания в локтевом суставе приводит к снижению функции верхней конечности на 30%, а при наличии сопутствующих контрактур смежных суставов в сочетании с фиброзно-жировым перерождением других групп мышц верхней конечности — и к полной утрате возможности самообслуживания [6]. При отсутствии активного и сохранении пассивного сгибания в локтевом суставе больные для выполнения элементарных бытовых навыков используют различные компенсаторно-приспособительные механизмы, в значительной степени облегчающие выполнение двигательной задачи. Компенсаторно-приспособительные механизмы для пациентов с врожденным множественным артрогрипозом являются жизненно важными альтернативными функциями, позволяющими им осуществлять частично или полностью самообслуживание, опору и передвижение [7].

Исследования, посвященные этим механизмам у больных артрогрипозом, крайне малочисленны [7—9]. В доступной литературе отсутствуют данные о сроках их возникновения у детей, а также динамике изменения на фоне восстановительного лечения, что и обусловливает актуальность этой проблемы.

Цель исследования — изучить компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с врожденным множественным артогрипозом с отсутствием активного сгибания в локтевом суставе, используемые ими при выполнении основных навыков самообслуживания, выявить сроки их возникновения, а также оценить динамику их изменений при улучшении двигательных возможностей пациентов в результате хирургического лечения.

Материал и методы

С 2008 по 2019 г. в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России в отделении артрогрипоза под наблюдением находились 236 детей с врожденным множественным артрогрипозом в возрасте от 10 мес до 16 лет с типичным поражением верхних конечностей и ограничением возможности самообслуживания различной степени тяжести.

Обследование пациентов осуществлялось до операции, а также в различные сроки после хирургического вмешательства (от 1 мес и до 8 лет). Проводилось клинико-анамнестическое, нейрофизиологическое обследование (поверхностная электромиография). Фото- и видеосъемка использовались для документирования компенсаторно-приспособительных движений, используемых пациентами для осуществления сгибания в локтевом суставе. В зависимости от характера имеющихся анатомо-функциональных нарушений и уровня сегментарного поражения мышц все пациенты с амиоплазией были разделены на четыре группы [10]: 1-я группа — 5 (2,1%) пациентов с преимущественным поражением мышц на уровне миотомов С6; 2-я группа — 51 (21,6%) пациент с преимущественным поражением на уровне миотомов С6—С7; 3-я группа — 87 (36,9%) больных с преимущественным поражением мышц на уровне миотомов С5—С7; 4-я группа — 93 (39,4%) ребенка с преимущественным поражением на уровне миотомов С5—Th1.

У всех пациентов до операции отмечалось минимальное или полное отсутствие активного сгибания в локтевом суставе. Для восстановления активного сгибания предплечья 67 больным была выполнена несвободная пересадка мышц различных донорских областей в позицию двуглавой мышцы плеча, из них широчайшая мышца спины — 30 пациентам (44 верхних конечностей), большая грудная мышца — 37 детям (43 верхних конечности). С целью оценки активности мышц, участвующих в компенсаторно-приспособительных механизмах (синергии двуглавой мышцы плеча и передней порции дельтовидной мышцы или двуглавой мышцы плеча и четырехглавой мышцы бедра), 10 больным в возрасте от 3 до 10 лет с отсутствием активного сгибания и сохраненным пассивным сгибанием в локтевом суставе до операции, а также в сроки 1—6, 6—12, 12—18, 18—24 мес после транспозиции широчайшей мышцы спины в позицию двуглавой мышцы плеча выполнялось нейрофизиологическое исследование методом поверхностной электромиографии (ЭМГ). Для изучения динамики изменения компенсаторно-приспособительных механизмов пациентов при улучшении двигательных навыков в результате лечения проводилось мониторирование двух наиболее часто встречаемых и используемых механизмов у больных с амиоплазией при отсутствии активного сгибания и сохраненном пассивном сгибании в локтевом суставе:

I. В положении сидя пациент пассивно сгибает руку в локтевом суставе путем давления бедра на предплечье при сгибании ноги в коленном и тазобедренном суставах, наклоняя при этом туловище вперед (7 пациентов) **(см. рис. 1, а на цв. вклейке)**;

II. Пациент сгибает руку в плечевом суставе до угла выше линии надплечья и удерживает плечо на весу; при этом предплечье для того, чтобы кисть достигла рта, сгибается под действием силы тяжести, а голова перемещается в сторону кисти (3 пациента) **(см. рис. 1, б на цв. вклейке)**.

Регистрация поверхностной ЭМГ осуществлялась по двум каналам на электронейромиографе НейроМВП-4 в режиме максимального активного сгибания локтевого сустава. Использовались накожные поверхностные электроды размером 50 мм^{2}с фиксированным межэлектродным расстоянием 20 мм. Один электрод устанавливался в проекцию двуглавой мышцы плеча, второй — в проекцию мышцы, участвующей в компенсаторно-приспособительном механизме. При первом вышеописанном механизме исследовалась четырехглавая мышца бедра, при втором — дельтовидная мышца. После регистрации ЭМГ выполнялась визуальная оценка средней амплитуды биоэлектрической активности мышц с учетом частоты их электрогенеза. При анализе результатов учитывались относительные показатели амплитуды активации мышц-сгибателей предплечья к амплитуде активности мышц, участвующих в компенсаторно-приспособительных механизмах, в соответствии с методологией оценки поверхностной ЭМГ [10].

Настоящее исследование является пилотным, что объясняет малое число больных, включенных в нейрофизиологическое обследование. В связи с этим статистический анализ не проводился. Все пациенты и/или их законные представители добровольно подписали информированное согласие на участие в исследовании, выполнение хирургического вмешательства, публикацию персональных данных. Протокол исследования был одобрен этическим комитетом ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России (протокол 2017/4 от 28.11.17).

Результаты

В проведенном исследовании было выявлено, что у детей компенсаторно-приспособительные механизмы формируются в возрасте от 6 мес до 1 года, зависят от степени нарушений функции мышц как верхних, так и нижних конечностей, а также темпов психомоторного развития ребенка. Ключевым суставом, определяющим функциональную независимость в быту и прежде всего обеспечивающим возможность независимого приема пищи, является локтевой сустав, поскольку он перемещает кисть по направлению ко рту. При наличии разгибательной контрактуры в локтевом суставе, независимо

от амплитуды движений в смежных суставах верхней конечности (плечевой, лучезапястный) и функции схвата кисти, пациенты имели тяжелые функциональные нарушения и требовали посторонней помощи при выполнении основных навыков самообслуживания. При сохранении пассивных движений в локтевом суставе возможность самообслуживания пациентов определялась амплитудой движений в смежных суставах верхней конечности и функцией схвата кисти. Для самостоятельного осуществления основных навыков самообслуживания помимо различных внешних вспомогательных средств использовались различные компенсаторно-приспособительные механизмы, проявления которых отличались у пациентов разных групп.

Пациенты 1-й и 2-й групп (с преимущественным поражением на уровне миотомов С6—С7 и С6) с сохраненными или умеренно ограниченными движениями в плечевом суставе для осуществления пассивного сгибания предплечья использовали два варианта компенсаторно-приспособительных движений. В первом варианте, ранее не описанном в литературе, при попытке дотянуться рукой до рта ребенку требовалось выполнить следующие движения: активное сгибание и отведение в плечевом суставе, пассивное сгибание предплечья за счет силы тяжести конечности и расслабления трехглавой мышцы плеча, а также сгибания кисти в лучезапястном суставе. Во втором варианте движение кисти ко рту осуществлялось за счет давления одного предплечья на другое при согнутом и отведенном плече и наклона головы кпереди по направлению к кисти **(см. рис. 1, в на цв. вклейке)**.

У пациентов 3-й группы (поражением на уровне миотомов С5—С7) наблюдалась выраженная гипоплазия мышц плечевого пояса, а компенсаторно-приспособительные механизмы, направленные на осуществление движений в локтевом суставе, имели значительные отличия. Характер используемых пациентами движений зависел прежде всего от положения тела больного в пространстве, а также степени тяжести деформаций нижних конечностей. При наличии активных движений в тазобедренном и коленном суставах ребенок в положении сидя наклонял корпус кпереди, сгибал ногу в коленном и тазобедренном суставах и осуществлял давление бедром на предплечье с этой стороны или контралатеральной, пассивно сгибая руку в локтевом суставе и приближая кисть к лицу **(см. рис. 1, б на цв. вклейке)**. При приеме пищи, сидя за столом, у этой группы больных пассивное сгибание локтевого сустава осуществлялось за счет давления предплечья о край стола и наклона туловища и головы вперед по направлению к кисти.

При отсутствии активного сгибания в тазобедренном и коленном суставах пассивное сгибание локтевого сустава в положении как стоя, так и сидя осуществлялось за счет давления предплечья о предмет (обычно о стол) и наклона туловища и головы вперед по направлению к кисти. В положении стоя или сидя у детей с артрогрипозом этой группы наиболее часто встречался следующий компенсаторный механизм: ребенок осуществлял резкие взмахи рукой, одновременно с этим туловище отклонялось назад, далее под действием силы тяжести предплечье сгибалось, и кисть перемещалась по направлению ко рту.

Среди пациентов с поражением на уровне миотомов С5—С7 у пациентов с активным сгибанием только в одном локтевом суставе были выявлены следующие компенсаторные механизмы, описание которых мы не встретили в литературе: 1) ребенок захватывал кистью пальцы конечности с отсутствующим активным сгибанием и тянул ее вверх по направлению ко рту другой рукой, в которой активное сгибание предплечья было сохранено (осуществлялось); 2) больной захватывал предплечье конечности, где сгибание отсутствовало, пальцами контралатеральной конечности, где активное сгибание было сохранено, и тянул ее вверх по направлению ко рту **(см. рис. 1, г на цв. вклейке)**. Как правило, эти механизмы появлялись у ребенка после того, как активное сгибание предплечья было уже восстановлено на одной конечности путем перемещения мышц различных донорских областей в позицию двуглавой мышцы плеча.

У больных 4-й группы (поражение миотомов С5—Th1) отмечалась выраженная гипоплазия или аплазии всех мышц конечности. Навыки самообслуживания были минимальными за счет пассивных движений в локтевом суставе и функциональных возможностей кисти. Эти пациенты имели большие ограничения в возможности самообслуживания и требовали постоянного ухода. В тех случаях, когда пассивное сгибание в локтевом суставе было сохранено, ребенок наиболее часто использовал компенсаторно-приспособительные механизмы для перемещения кисти по направлению ко рту, аналогичные пациентам с поражением на уровне миотомов С5—С7, однако в связи с тяжелым нарушением функции кисти больным требовались функциональные устройства для удержания предмета кистью. В этой группе больных также был выявлен новый компенсаторно-приспособительный механизм, используемый больными при сохранении пассивных движений в так называемом функциональном диапазоне [5] и ограниченных активных движений в локтевом суставе в положении сидя: ребенок использовал локоть для опоры, активно сгибал предплечье до максимально возможного угла, затем за счет резкого отклонения туловища назад происходило дальнейшее пассивное сгибание предплечья под действием силы тяжести. Анализ динамики выраженности компенсаторно-приспособительных механизмов у детей с амиоплазией показал, что после восстановления активного сгибания в локтевом суставе они со временем угасали, что подтверждалось регистрацией электрической активности мышц, участвующих в осуществлении сгибания предплечья при проведении ЭМГ-исследования **(рис. 2 на цв. вклейке)**. Сроки полного исчезновения мышечной синергии опреде-

лялись результатами оперативного лечения. В случаях успешного лечения, когда удавалось достичь увеличения силы сгибателей предплечья до 4 баллов, в сроки до 6 мес после оперативного лечения выраженность проявления синергии, по данным ЭМГ, уменьшалась. Через 12—18 мес после операции, когда происходило переобучение мышцы к выполнению новой функции, синергии полностью исчезали **(рис. 3 на цв. вклейке)**. При неудовлетворительных результатах лечения, когда не удавалось добиться достаточного сгибания в локтевом суставе, синергии у пациентов сохранялись, что было связано с вынужденным продолжением использования компенсаторно-приспособительных движений при выполнении навыков самообслуживания.

Обсуждение

В норме у ребенка первые навыки самообслуживания формируются к году. К этому возрасту он должен: уверенно держать в руках чашку и пить из нее; держать ложку, опускать в густую пищу, набирать и доносить ее до рта; пытаться вытирать лицо и руки после умывания [11, 12]. Для выполнения этих действий необходимо активное сгибание предплечья. В тех случаях, когда у ребенка с двигательными нарушениями активное сгибание в локтевом суставе отсутствует для осуществления заданной задачи и прежде всего донесения кисти до рта, он постепенно начинает использовать компенсаторно-приспособительные механизмы, основанные на пассивном движении в суставе.

Компенсаторно-приспособительные механизмы, возникающие у больного при выполнении основных навыков самообслуживания, хорошо изучены на примере пациентов с неврологическими нарушениями вследствие инсульта [13]. У больных с этой патологией часто страдает функция верхних конечностей, что ограничивает независимость пациента в повседневной жизни. Патологическая синергия мышц при инсульте считается компенсаторной стратегией, возникающей при попытке осуществить движение [14—16]. При восстановлении функции нервной системы после инсульта избыточность движений может сохраняться, что связано с замещением утраченных двигательных навыков новыми двигательными элементами (включение движений туловища) для достижения кистью функциональной цели [17]. В литературе отсутствует единое мнение о необходимости коррекции патологических синергий у больных при инсульте. По мнению одних исследований, аномальные движения являются адаптивными и поэтому должны быть сохранены [18], по мнению других [16], использование принципиально неадекватных компенсаторных стратегий требует коррекции, так как может затруднить восстановление пациентов после инсульта. Кроме того, возникающие патологические синергии часто приводят к неправильному положению конечностей, вызывают чрезмерное укорочение мышц и могут стать причиной вторичных деформаций [16]. В отличие от инсульта при лечении пациентов с артрогрипозом все авторы придерживаются единой точки зрения о полезности и важности компенсаторных механизмов в осуществлении навыков самообслуживания у этой категории больных [7—9]. Консервативное лечение играет важную роль в лечении пациентов с артрогрипозом.

Залогом успеха является раннее начало лечения (с 4—5-дневного возраста), включающее выполнение этапной гипсовой коррекции деформаций конечностей, лечебной физкультуры. С 1—1,5 мес жизни ребенку назначаются массаж, физиотерапевтическое лечение, включающее тепловые процедуры (солевые грелки, парафиновые или озокеритовые аппликации), электрофорез с сосудистыми препаратами, миостимуляцию и т.д. Начиная с 2—3-недельного возраста целесообразно проводить Войта-терапию. При отсутствии должного эффекта от консервативного лечения в большинстве случаев детям требуются многочисленные хирургические вмешательства, направленные на восстановление их независимости в быту [19, 20]. По мнению И.В. Шведовченко и А.А. Кольцова (2015), при лечении таких пациентов целесообразно обращать внимание на значимость компенсаторно-приспособительных механизмов для каждого конкретного случая и при необходимости стимулировать их совершенствование [7]. В ряде случаев использование компенсаторных стратегий позволяет пациенту частично или полностью обслуживать себя в быту и не требует выполнения оперативных вмешательств.

Наиболее подробно компенсаторные механизмы, используемые взрослыми с артрогрипозом, описаны в работе U. Steen и соавт. (2017) [6]. По данным авторов, характер используемых пациентом механизмов зависит от амплитуды движений в суставах верхней конечности, а также функции кисти. В тех случаях, когда сила сгибателей предплечья меньше 3 баллов, но амплитуда пассивных движений в локтевом суставе хорошая, при выполнении навыков самообслуживания больные используют компенсаторные стратегии, основанные на пассивном движении в суставе [6].

И.В. Шведовченко и А.А. Кольцов (2015) на основании обследования 63 пациентов с врожденным множественным артрогрипозом в возрасте от 1 мес до 18 лет выделили следующие варианты компенсаторных механизмов, применяемых при выполнении основных бытовых действий для компенсации функции верхних конечностей: 1) с использованием смежного сегмента конечности; 2) с использованием контралатеральной конечности; 3) с использованием нижней конечности; 4) с использованием туловища; 5) с использованием головы; 6) комбинация вариантов.

Использование контралатеральной конечности — один из наиболее распространенных механизмов, позволяющих пациентам осуществлять функцию самообслуживания. При недостаточной сохранности функции контралатеральной конечности значимым

оказывается применение нижней конечности, в частности, в качестве упора, позволяющего обеспечить требуемое положение и стабильность руки для выполнения определенных задач. Наконец, для выполнения определенных бытовых и/или игровых задач пациенты с тяжелой степенью поражения используют дополнительные движения туловища, головы или комбинацию всех возможных механизмов [7].

A. Van Heest и соавт. (1998) описали некоторые наиболее распространенные компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с артрогрипозом с отсутствием активного сгибания в локтевом суставе и сохранением пассивного. К ним относятся: 1) давление контралатеральной рукой, ногой, использование опоры, для осуществления пассивного сгибания предплечья; 2) сгибание шеи по направлению к руке; 3) донесение кисти до рта за счет забрасывания руки и гравитации при одновременном отклонении туловища назад [9].

В дополнение к вышеуказанным механизмам нами было выявлено три новых механизма, ранее не упоминавшихся в литературе и подробно изложенных в предыдущем разделе исследования.

По нашим наблюдениям, компенсаторно-приспособительные механизмы у больного с артрогрипозом с отсутствием активного сгибания в локтевом суставе появляются постепенно и закрепляются к возрасту 1 года. При этом у ребенка первоначально формируются компенсаторно-приспособительные механизмы, которые реализуются в положении сидя (использование бедра, контралатеральной конечности, опоры). Те компенсаторно-приспособительные механизмы, которые осуществляются больным в положении стоя (в частности, замах конечности), возникают у ребенка в более поздние сроки после его вертикализации.

В настоящее время при лечении больных с апраксией верхних конечностей после инсульта применяются два подхода: восстановительный и компенсаторный. Целью восстановительного подхода является восстановление утраченных функциональных навыков, максимально приближенных к таковым у здоровых людей. Компенсаторный подход основан на предоставлении пациентам возможности использования компенсаторных стратегий двигательного дефицита, вызванного инсультом. Такой подход требует от поврежденной системы выработки компенсаторных механизмов, улучшающих самообслуживание больных, однако он не приводит к восстановлению у них исходных моторных навыков [21]. Ряд авторов придерживаются точки зрения, что применение комплексного подхода при лечении больных с инсультом с использованием компенсаторного и восстановительного подходов, позволяет достичь большего эффекта от лечения [21].

В настоящем исследовании было выявлено, что компенсаторно-приспособительные механизмы формируются у ребенка в возрасте от 6 мес до 1 года и зависят от степени функциональных нарушений мышц как верхних, так и нижних конечностей, а также физического развития ребенка. После восстановления активного сгибания в локтевом суставе компенсаторно-приспособительные механизмы со временем угасали. Сроки их исчезновения определялись эффективностью оперативного лечения. В тех случаях, когда в результате лечения (пересадки мышц донорской области) удавалось достичь увеличения силы сгибателей предплечья до 4 баллов и происходило переобучение мышцы к выполнению новой функции, синергии становились более редкими и к 12—18 мес полностью исчезали.

По мнению A. Van Heest и соавт. (1998), компенсаторно-приспособительные механизмы у больных с артрогрипозом с сохраненным пассивным и отсутствующим активным сгибанием в локтевом суставе в ряде случаев обеспечивают лучшие навыки самообслуживания, нежели операции, направленные на восстановление активного сгибания предплечья [9].

Оперативные вмешательства, направленные на восстановление активного сгибания в локтевом суставе, позволяют в большинстве случаев получить сгибание предплечья, достаточное для осуществления ежедневной деятельности, однако у пациентов с тяжелой формой артрогрипоза вследствие фиброзно-жирового перерождения мышц донорских областей такие операции оказываются неэффективными, и в этом случае только компенсаторно-приспособительные механизмы позволяют пациенту получить минимальную независимость в быту. Учитывая важность компенсаторно-приспособительных механизмов в жизни пациентов с артрогрипозом, при разработке их индивидуальной программы реабилитации после восстановления активного сгибания в локтевом суставе необходимо сначала использовать комплексный подход, направленный прежде всего на формирование нового паттерна движений с сохранением имеющихся ранее компенсаторно-приспособительных механизмов. В дальнейшем по мере увеличения силы перемещенной мышцы в позицию двуглавой мышцы плеча сохранение и целенаправленное поощрение использования компенсаторных механизмов приведет к замедлению темпов переобучения мышцы к выполнению новой функции. В связи с этим при достаточной силе донорской мышцы после операции (4 балла) для выполнения новой функции с целью эффективного процесса реабилитации необходимо стимулировать ребенка к использованию нового паттерна движений и отучать от использования компенсаторно-приспособительных механизмов в его ежедневной деятельности. При недостаточной силе сгибателей предплечья необходимо помнить о важности компенсаторных стратегий в осуществлении основных навыков самообслуживания и не стремиться к изменению привычного двигательного стереотипа.

Заключение

Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с артрогрипозом помогают максималь-

К статье *О.Е. Агранович и соавт.* «Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с врожденным множественным артрогрипозом с отсутствием активного сгибания в локтевом суставе»



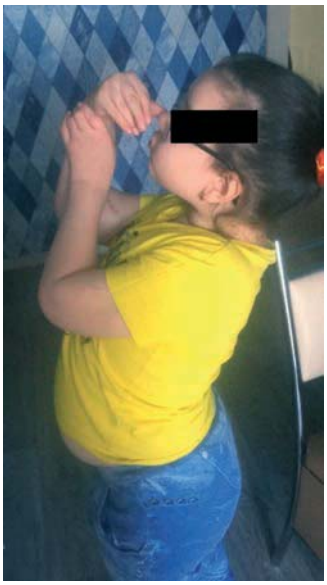
а/a



б/b



в/c

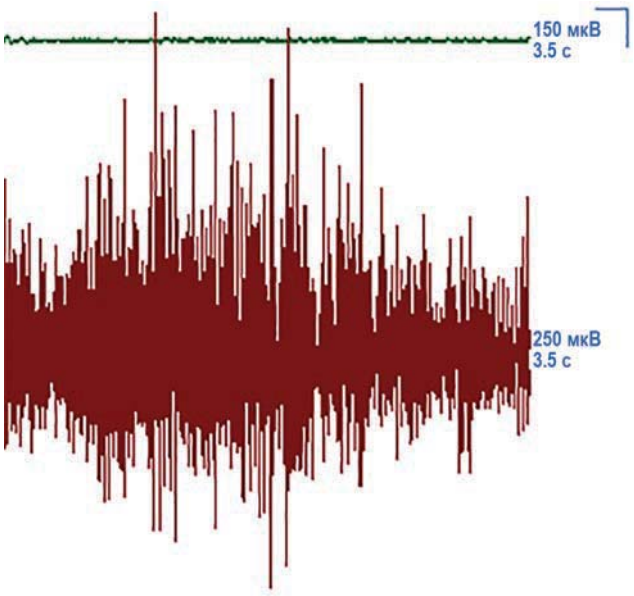


г/d

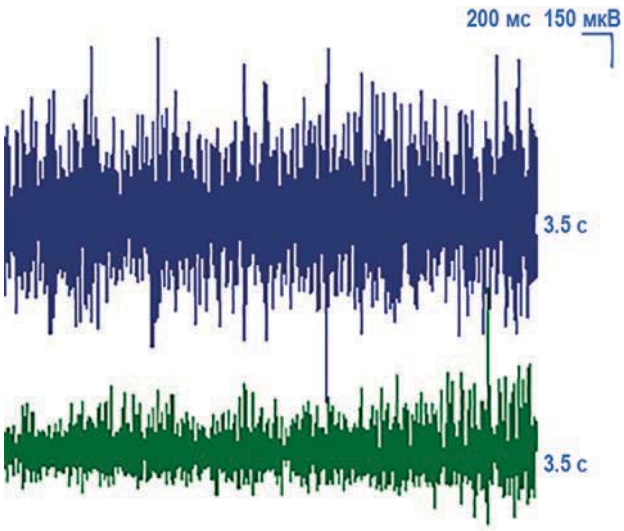
Рис. 1. **Варианты компенсаторно-приспособительных механизмов у детей с артрогрипозом с отсутствием или ограничением активного сгибания в локтевом суставе (а—г).**

Fig. 1. **Variants of compensatory strategies in children with arthrogryposis with no or limited active flexion in the elbow joint (a—d).**

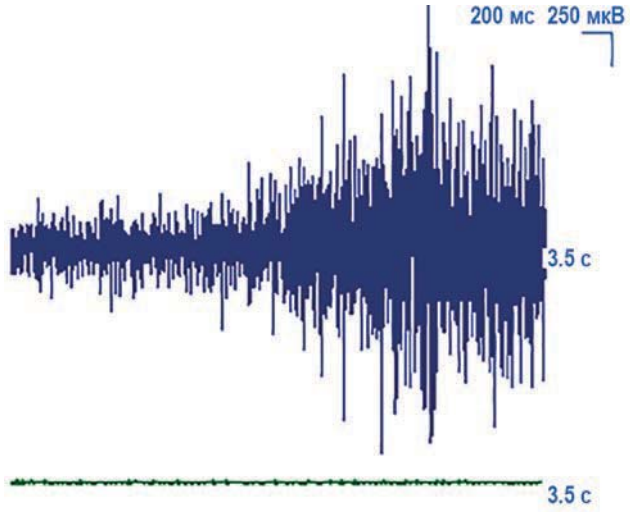
К статье *О.Е. Агранович и соавт.* «Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с врожденным множественным артрогрипозом с отсутствием активного сгибания в локтевом суставе»



а/a



б/b



в/c

***Рис. 2.* Результаты ЭМГ-исследования больной *Б.* до и после транспозиции широчайшей мышцы спины в позицию двуглавой мышцы правого плеча (отведение 1 — с *m. biceps brachii D*; отведение 2 — с *m. rectus femoris D*).**

а — до операции в возрасте 6 лет (активное сгибание в правом локтевом суставе отсутствует, пассивное путем сгибания правой ноги в коленном и тазобедренном суставах и давления бедром на предплечье). Биоэлектрическая активность с *m. biceps brachii* 0 мкВ, *m. rectus femoris* 750 мкВ; б — через 2 мес после операции. Биоэлектрическая активность с *m. biceps brachii* 500 мкВ, *m. rectus femoris* 250 мкВ. Структура ЭМГ с *m. biceps brachii* насыщенная; в — через 2 года после операции. В настоящее время активация *m. biceps brachii* 1200 мкВ, биоэлектрическая активность с *m. rectus femoris* отсутствует.

***Fig. 2.* Results of the surface EMG study before and after transposition of the latissimus dorsi muscle to the the biceps brachii (1 — registration from the right biceps brachii muscle, 2 — registration from the right rectus femoris muscle).**

a — before surgery at age of 6 (active flexion in the right elbow joint is absent, there is passive flexion by bending the right leg in the knee and hip joints and pressure by the hip on the forearm). According to EMG data bioelectric activity from the biceps brachii muscle is absent (0 μV), from the rectus femoris muscle — 750 μV; b — after 2 months after sugery. Activity from the biceps brachii muscle is 500 μV, from the rectus femoris muscle — 250 μV. The structure of EMG from biceps brachii muscle is full; c — after 2 years after surgery. Activity from the biceps brachii muscle is 1200 μV while the activity from the rectus femoris muscle is absent.

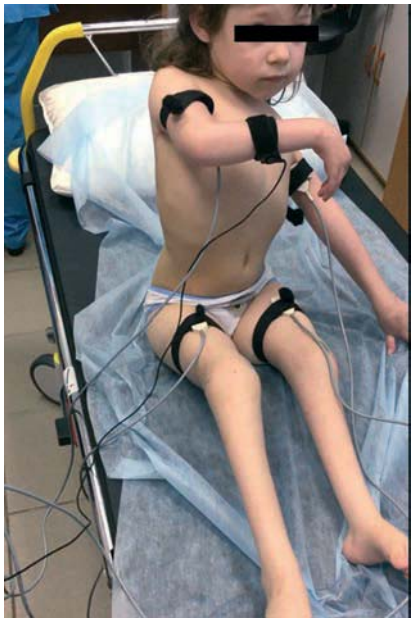
К статье *О.Е. Агранович и соавт.* «Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с врожденным множественным артрогрипозом с отсутствием активного сгибания в локтевом суставе»



а/a



б/b



в/c



г/d

***Рис. 3.* Динамика компенсаторно-приспособительного механизма у больной *Б.* после транспозиции широчайшей мышцы спины в позицию двуглавой мышцы правого плеча.**

а, б — до операции (использует правую нижнюю конечность для пассивного сгибания предплечья, активного сгибания нет); в — через 2 мес после операции (активно сгибает правое предплечье, что сочетается с небольшим сгибанием правого бедра); г — активное сгибание правого предплечья без использования правого бедра через 2 года.

***Fig. 3.* Dynamics of the compensatory strategies of the same patient after transposition of latissimus dorsi to the biceps position of the right upper limb.**

a, b — before surgery(uses the right lower limb for passive flexion of the forearm, active flexion is absent); c — 2 months after the surgery (active elbow flexion with combination with a slight flexion of the right knee); d — active elbow flexion without using of the right low limb, 2 years after surgery.

но адаптироваться в быту и компенсируют утрату (или недостаточность) активных движений в суставах. Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с отсутствием активного и сохранением пассивного сгибания в локтевом суставе многообразны и определяются амплитудой пассивных и активных движений в плечевом суставе, функцией кисти, а также состоянием нижних конечностей. Эти компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с артрогрипозом являются нестойкими и полностью исчезают при восстановлении активных движений в локтевом суставе в функциональном диапазоне.

Исследование проведено в рамках гранта РНФ №20-65-47016 от 28.05.20.

Участие авторов: дизайн исследования, обзор публикаций, обследование пациентов, написание рукописи — О.Е. Агранович; дизайн исследования, нейрофизиологическое обследование пациентов, написание рукописи — М.В. Савина; дизайн исследования, обзор публикаций, написание рукописи —Е.Д. Благовещенский.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflict of interest.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Bamshad M, Van Heest AE, Pleasure D. Arthrogryposis: A Review and Update. J Bone Joint Surg Am. 2009;91(suppl 4):40-46. https://doi.org/10.2106/JBJS.I.00281
2. Lowry RB, Sibbald B, Bedard T, Hall JG. Prevalence of multiple congenital contractures including arthrogryposis multiplex congenita in Alberta, Canada, and a strategy for classification and coding. Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology. 2010;88(12):1057-1061. https://doi.org/10.1002/bdra.20738
3. Hall JG. Arthrogryposis (multiple congenital contractures): diagnostic approach to etiology, classification, genetics, and general principles. Eur J Med Genet. 2014;57(8):464-472. https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2014.03.008
4. Бут-Гусаим И.А. *Диагностика и лечение контрактур и деформаций конечностей у детей с артрогрипозом:* Дис. ... канд. мед. наук. М. 2005. But-Gusaim IA. *Diagnostika i lechenie kontraktur i deformacij konechnostej u detej s artrogripozom:* Dis. ... kand. med. nauk. M. 2005. (In Russ.).
5. Агранович О.Е., Лахина О.Л. Клинические варианты деформаций верхних конечностей у больных с артрогрипозом. *Травматология и ортопедия России*. 2013;3:125-129. Agranovich OE, Lakhina OL. Clinical variants of upper limbs deformities in children with arthrogryposis multiplex congenita. *Traumatology and Orthopedics of Russia*. 2013;3:125-129. (In Russ.). https://doi.org/10.21823/2311-2905-2013--3-125-129
6. Basheer H, Zelic V, Rabia F. Functional Scoring System for Obstetric Brachial Plexus Palsy. J Hand Surg Br. 2016;25(1):41-45. https://doi.org/10.1054/jhsb.1999.0281
7. Шведовченко И.В., Кольцов А.А. *Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с врожденным множественным артрогрипозом*. В сборнике: Клиническая нейрофизиология и нейрореабилитация-2015. Третья научно-практическая конференция с международным участием: Материалы конференции. Под общей редакцией Войтенкова В.Б., Александрова М.В. М. 2015. Shvedovchenko IV, Kol'cov AA. Kompensatorno-prisposobitel'nye mekhanizmy u detej s vrozhdennym mnozhestvennym artrogripozom. In: Klinicheskaya nejrofiziologiya i nejroreabilitaciya-2015. Tret'ya nauchno-prakticheskaya konferenciya s mezhdunarodnym uchastiem: Materialy konferencii. Pod obshchej redakciej Vojtenkova VB, Aleksandrova MV. M. 2015. (In Russ.).
8. Steen U, Wekre LL, Vøllestad NK. Physical functioning and activities of daily living in adults with amyoplasia, the most common form of arthrogryposis. A cross-sectional study. Disabil Rehabil. 2018;40(23):2767-2779. https://doi.org/10.1080/09638288.2017.1357211
9. Van Heest A, Waters PM, Simmons BP. Surgical treatment of arthrogryposis of the elbow. J Hand Surg Am. 1998;23(6):1063-1070.
10. Merletti R, Farina D. Surface Electromyography — Physiology, Engineering and Applications. Wiley-IEEE Press. 2016.
11. Шмильке М.Н. *Развитие навыков самообслуживания у детей раннего возраста*. Екатеринбург. 2016. Shmil'ke MN. *Razvitie navykov samoobsluzhivaniya u detej rannego vozrasta*. Ekaterinburg. 2016. (In Russ.).
12. Кунавина И.В., Емелина А.Е. *Формирование навыков самообслуживания у детей раннего возраста*. Долгопрудный. 2014. Kunavina IV, Emelina AE. *Formirovanie navykov samoobsluzhivaniya u detej rannego vozrasta*. Dolgoprudnyj. 2014. (In Russ.).
13. Nakayama H, Jorgensen HS, Raaschou HO, Olsen TS. Recovery of upper extremity function in stroke patients: the Copenhagen Stroke Study. Arch Phys Med Rehabil. 1994;75:394-398. https://doi.org/10.1016/0003-9993(94)90161-9
14. Twitchell TE. The restoration of motor function following hemiplegia in man. Brain. 1951;74:443-480. https://doi.org/10.1093/brain/74.4.443
15. Carr JH, Shepherd RB. A motor learning model for rehabilitation. In: Carr JH, Shepherd RB, Gordon J, Gentille AM, Held JN. Movement science: foundations for physical therapy in rehabilitation. Rockville: Aspen; 1987.
16. Cirstea MC, Levin MF. Compensatory strategies for reaching in stroke. Brain. 2000;123(5):940-953.
17. Bach-y-Rita P. Brain plasticity as a basis of the development of rehabilitation procedures for hemiplegia. Scand J Rehabil Med. 1981;13:73-83.
18. Latash ML, Anson JG. What are 'normal movements' in atypical populations? Behav Brain Sci. 1996;19:55-106. https://doi.org/10.1017/S0140525X00041467
19. Агранович О.Е., Коченова Е.А., Трофимова С.И., Петрова Е.В., Буклаев Д.С. Использование широчайшей мышцы спины для восстановления активного сгибания в локтевом суставе у больных с артрогрипозом. *Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста*. 2018;6(3):5-11. Agranovich OE, Kochenova EA, Trofimova SI, Petrova EV, Buklaev DS. Restoration of elbow active flexion via latissimus dorsii transfer in patients with arthrogryposis. Pediatric Traumatology, *Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2018;6(3):5-11. (In Russ.). https://doi.org/10.17816/PTORS6273-75
20. Баиндурашвили А.Г., Агранович О.Е., Конюхов М.П. Современные тенденции лечения деформаций верхних конечностей и нижних конечностей у детей с артрогрипозом первого года жизни. *Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста*. 2014;2(3):3-13. Baindurashvili AG, Agranovich OE, Konuhov MP. Current trends in the treatment of upper and lower limbs deformities in children with arthrogryposis of the first year of life. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2014;2(3):3-13. (In Russ.).
21. Pérez-Mármol JM, García-Ríos MC, Barrero-Hernandez FJ, Molina-Torres G, Brown T, Aguilar-Ferrándiz ME. Functional rehabilitation of upper limb apraxia in poststroke patients: study protocol for a randomized controlled trial. Trials. 2015;16:508. https://doi.org/10.1186/s13063-015-1034-1

Получена 29.05.2020
Received 29.05.2020
Принята в печать 16.06.2020
Accepted 16.06.2020