

в хирургии щитовидной железы. Клинический случай /Д.А.Галушко, А.Г. Асмарян, М.А. Паско // Клиническая и экспериментальная тиреодология. -2016.- Т. 12.- №3. -С.31-36. DOI: 10.14341/ket2016331-36

Galushko DA, Asmaryan HG, Pasko MA. Clinical anatomy and features non-recurrent inferior laryngeal nerve in thyroid surgery. Case report. Clinical and experimental thyroidology. 2016;12(3): 31-36. (In Russ.)DOI: 10.14341/ket2016331-36

2. Дооперационная диагностика артерии люзория в хирургии доброкачественного заболевания щитовидной железы/ Е.А. Ильичева, А.В. Жаркая, Д.А. Булгатов [и др.] // Сибирский медицинский журнал.-2018.-Т.154.- №3.-С.25-29. DOI: 10.1002/ca.22905.

Ilicheva EA, Zharkaya AV, Bulgatov DA, et al. Preoperative diagnosis arteria lusoria in thyroid surgery. Sibirskij medicinskij zhurnal.2018;154(3):25-9. (In Russ.)DOI: 10.1002/ca.22905.

3. Сыромятников Д.Д. Анатомические варианты и клинические проявления врожденной аномалии развития подключичных артерий в зависимости от возраста пациента /Д.Д.Сыромятников, Н.А. Гидаспов, В.С. Аракелян // Детские болезни сердца и сосудов.-2016.-Т.13.-№2.-С.96-99. https://www.elibrary.ru/download/elibrary_26453636_31153848.pdf

Syromyatnikov D.D., Gidasov N.A., Arakelyan V.S. Anatomical options and clinical manifestations of congenital malformations of the connected arteries depending on the age of the patient.

Detskie bolezni serdca i sosudov. 2016; 13 (2): 96-9. (In Russ.) https://www.elibrary.ru/download/elibrary_26453636_31153848.pdf

4. Adachi B. Das Arterien system der Japener. Tokyo, Japan: Kenkyusha Press; 1928.

5. Asherson N, Bayford D. His syndrome and sign of dysphagia lusoria. Ann. R. Coll. Surg. Engl. 1979; 61: 63-7.

6. Bakalini E, Makris I, Demesticha T, et al. Non-Recurrent Laryngeal Nerve and Concurrent Vascular Variants: A Review. Acta Med. Acad. 2018; 47:186-192. DOI: 10.5644/ama2006-124.230.

7. Citton M, Viel G, Iacobone M. Neck ultrasonography for detection of non-recurrent laryngeal nerve, Gland Surg.2016; 5: 583-590. DOI: 10.21037/gs.2016.11.07

8. Henry JF. The nonrecurrent inferior laryngeal nerve: review of 33 cases, including two on the left side. Surgery. 1988; 104: 977-984.

9. Henry BM, Sanna S, Graves MJ, et al. The Non-Recurrent Laryngeal Nerve: a meta-analysis and clinical considerations. PeerJ. 2017; 21(5): 3012. DOI: 10.7717/peerj.3012.

10. Levitt B., Richter J.E. Review Dysphagia lusoria: a comprehensive review. Dis. Esophagus. 2007; 20 (6): 455-60. DOI: 10.1111/j.1442-2050.2007.00787.x

11. Mahmodlou R, Aghasi MR, Sepehrvand N. Identifying the non-recurrent laryngeal nerve: preventing amaj or risk of morbidity during thyroidectomy. IntJPrevMed. 2013; 4(2):237-40.

12. Natsis, K., Didagelos, M., Gkiouliava, A. et

al. The aberrant right subclavian artery: cadaveric study and literature review. SurgRadiolAnat. 2017; 39: 559-565. DOI: 10.1007/s00276-016-1796-5.

13. Niu ZX, Zhang H, Chen LQ, et al. Preoperative computed tomography diagnosis of non-recurrent laryngeal nerve in patients with esophageal carcinoma. Thorac. Cancer. 2017; 8: 46-50. DOI:10.1111/1759-7714.12409.

14. Polednak AP. Prevalence of the aberrant right subclavian artery reported in a published systematic review of cadaveric studies: The impact of an outlier. Clin Anat. 2017; 30(8): 1024-1028. DOI: 10.1002/ca.22905

15. Saito T, Tamatsukuri Y, Hitosugi T. Three cases of retroesophageal right subclavian artery. J. Nip. Med. School. 2005; 72 (6): 375-82. DOI: 10.1272/jnms.72.375

16. Stedman GW. A Singular Distribution of Some of the Nerves and Arteries in the Neck, and the Top of the Thorax. Edinburgh Med. Surg. 1823; 19:564-565. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30331771> (accessed April 6, 2020).

17. Toniato A, Mazzarotto R, Piotto A, et al. Identification of the nonrecurrent laryngeal nerve during thyroid surgery: 20-year experience. WorldJSurg. 2004; 28(7):659- 6. DOI: 10.1007/s00268-004-7197-7

18. Williams GD, Aff HM, Schmeckebier M, et al. Variations in the arrangement of the branches arising from the aortic arch in the American whites and negroes. Anat. Rec. 1932; 54: 247-251. DOI: 10.1002/ar.1090540211

И.В. Крестьяшин, А.Ю. Разумовский, В.М. Крестьяшин,
И.И. Кужеливский

ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ ДЕФОРМАЦИИ СТОП У ДЕТЕЙ

DOI 10.25789/YMJ.2020.72.11

УДК 617.586/.588-007.24-053.1-053.2

С целью оценки эффективности лечения деформаций стоп у детей в амбулаторных и стационарных условиях в период с 2015 по 2020 г. проведено обследование и лечение детей на клинической базе ГБУЗ г. Москвы ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. Результаты исследования показали, что у всех детей после комплексной оценки и сочетания консервативных и оперативных методик коррекции врожденная деформация стопы была полностью устранена. Для достижения полной эффективной коррекции *pes equino-varus* необходимо тщательное соблюдение процедуры Понсети. Эффективным является раннее начало коррекции деформаций.

Ключевые слова: косолапость, приведенная стопа, вертикальный таран, врожденная деформация стоп, процедура Понсети, *pes equino-varus*, *metatarsus varus*, *vertical talus*, *pes varus*, *pes planovalgus*, *pes cavus*.

Foot deformations in children with no proper correction are often accompanied by pain, functional changes and high risk of developing disability, which determines the high social significance of the nosology. The aim of this study was to evaluate the effectiveness of treatment of children's foot deformations in outpatient and inpatient settings. In the period from 2015 to 2020 109 children were examined and treated at the clinical base of the Moscow City Children's Clinical Hospital named after N.F. Filatov. The results of the study showed that in all children after the comprehensive assessment and the combination of conservative and operative correction techniques, there was complete elimination of congenital foot deformation. To achieve the complete and effective *pes equino-varus* correction, the Ponseti procedure must be carefully followed. The early detection and correction of foot deformation is effective.

Keywords: clubfoot, adducted foot, vertical ram, congenital foot deformation, Ponseti procedure, *pes equino-varus*, *metatarsus varus*, *vertical talus*, *pes varus*, *pes planovalgus*, *pes cavus*.

КРЕСТЬЯШИН Илья Владимирович – к.м.н., доцент РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач детский хирург ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова, krest_xirurg@mail.ru; **РАЗУМОВСКИЙ Александр Юрьевич** – д.м.н., проф., чл.-корр. РАН, зав. кафедрой РНИМУ им. Н.И. Пирогова, зав. отделением ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова; **КРЕСТЬЯШИН Владимир Михайлович** – д.м.н., проф., проф. РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач детский хирург ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова; **КУЖЕЛИВСКИЙ Иван Иванович** – д.м.н., доцент, доцент СибГМУ.

Введение. Патология стопы врожденной этиологии представлена такими нозологиями, как *Pes equino-varus* (косолапость), *metatarsus varus* (приведенная стопа), *vertical talus* (вертикальный таран), *pes varus* (варусная стопа), *pes planovalgus* (плоская стопа), *pes cavus* (полая стопа). Согласно МКБ-10 код Q66.5, эпидемиология *pes equino-varus* составляет 1 на 1000

новорожденных [4], тогда как *vertical talus* и *metatarsus varus* встречаются достаточно редко [3, 8].

Перечисленные нозологии сопровождаются выраженным болевым синдромом, функциональным изменением стопы, что вынуждает больного использовать ортопедическую обувь. При отсутствии должной хирургической коррекции высок риск инвалидизации.

зации. Функциональные нарушения влияют на качество жизни больного и определяют высокую социальную значимость перечисленных нозологий [5].

На сегодняшний день существует ряд классификаций врожденной патологии стоп. Согласно классификации Зацепина – Боба, выделяют две клинических формы *Pes equino-varus*: типичную и нетипичную [6]. Исходя из доступной нам литературы, на типичный тип деформации приходится 80% случаев. Данный вид деформации хорошо поддается таким методам лечения, как бинтование и гипсование.

Также различают три типа вовлечения мягкотканного компонента - мягкотканый и костный (ригидный). Принадлежность к тому или иному типу патологии различают и по возможности и эффективности консервативного способа лечения. В литературе описан ряд мягкотканых типов деформации, как наиболее часто встречающихся [1].

Цель исследования – улучшение результатов лечения *pes equino-varus* с использованием процедуры Понсети, а также с коррекцией *vertical talus* по Доббсу у детей в сочетании с массажем, физиотерапией и ЛФК.

Материал и методы исследования. В период с 2015 по 2020 г. на клинической базе ГБУЗ г. Москвы ДГКБ им. Н.Ф. Филатова проведено двойное проспективное когортное исследование. Было отобрано 106 детей с врожденными деформациями стоп для лечения предложенными способами.

При обследовании у 102 детей (93,6%) была диагностирована типичная и у 7 (6,4%) атипичная форма *pes equino-varus*. Мягкотканная форма встречалась в 51,4% случаев (у 56 детей), костная форма - в 48,6% (53 ребенка). В 22,0% случаев мы встречали левосторонний тип деформации (24 ребенка), в 18,3% - правосторонний (20) и в 59,6% случаев (65 детей) двустороннее поражение.

По возрасту, в котором была выявлена деформация, больные распределились следующим образом. В 73,4% случаев деформация диагностировалась до 3 мес. (80 детей), в 6,4% - с 3 до 6 мес. (7 детей), в 20,2% случаев - в возрасте старше 6 мес. (22 ребенка). Средние сроки старта клинического наблюдения составили 1,0 (1,0; 3,5) мес. Средние сроки старта лечения составили 1,0 (1,0; 4,0) мес. Средние сроки выполнения оперативного вмешательства составили 3,0 (2,0; 4,25) мес.

Хирургическая коррекция проводилась в 100% случаев (91 ребенок) при

pes equino-varus и в 50% случаев (3 ребенка) при *vertical talus*. *Metatarsus varus* в 100% случаев подвергался консервативному лечению. Оперативное лечение проведено 94 детям (выполнена ахиллотомия у 91 ребенка с *pes equino-varus* и у 3 с *vertical talus*).

У всех детей с *pes equino-varus* и у 11 (91,7%) из 12 детей с *metatarsus varus* использовали процедуру Понсети. Это консервативная техника гипсования врожденной косолапости, которая заключается в поэтапном выведении всех компонентов деформации в положение коррекции, основанная на биомеханике голеностопного сустава и дополняемая чрезкожной ахиллотомией.

У всех детей с *vertical talus* была применена техника по Доббсу. Это консервативная техника гипсования врожденной эквинувальгусной деформации стоп, также заключающаяся в поэтапном выведении всех компонентов деформации в положение коррекции, основанная на биомеханике голеностопного сустава, дополняемая чрезкожной ахиллотомией и, в некоторых случаях, фиксацией первого луча стопы спицей Киршнера.

Комплексное лечение детей с *metatarsus varus* включало процедуры массажа. Также у 5 детей из 6 (83,3%) с *vertical talus* применяли массаж. Детям с *pes equino-varus* процедуры массажа не проводились. Курсы физиотерапевтических процедур применялись в 16,7% случаев у детей с *metatarsus varus* (2 из 12). Комплексные занятия лечебной физкультурой при *metatarsus varus* проводились в 70,3% случаев (64 ребенка из 91) и в 33,3% случаев при *vertical talus* (4 из 6). Дети с *pes equino-varus* комплексные занятия лечебной физкультурой не получали.

Результаты исследования. Критериями эффективности проведенного лечения являлись: пустота пятки, степень ригидности кавуса, оценка медиальной складки, форма изгиба латерального свода стопы, эквинус стопы и степень дорсифлексии. Изменения стопы определяли по классификации Пирани:

Состояние заднего отдела стопы, по Пирани, до коррекции имело более выраженные статистические различия, чем после коррекции (согласно критерию Уилкоксона = -8,955, $p < 0,001$).

Ригидность кавуса до коррекции имела более выраженные статистические различия, чем после коррекции (по критерию Уилкоксона = -9,125; $p < 0,001$).

Оценка медиальной складки стопы

до коррекции имела более выраженные статистические различия, чем после коррекции (по критерию Уилкоксона = -9,105; $p < 0,001$).

Изгиб наружного края стопы до коррекции имел более выраженные статистические различия, чем после коррекции (по критерию Уилкоксона = -9,364; $p < 0,001$).

Эквинус стопы до коррекции имел более выраженные статистические различия, чем после коррекции (по критерию Уилкоксона = -8,879; $p < 0,001$);

Оценка задней складки пятки до коррекции имела более выраженные статистические различия, чем после коррекции (по критерию Уилкоксона = -8,791; $p < 0,001$).

Общее количество баллов согласно критериям Пирани до коррекции составило 4,5 (3,0; 6,0), после коррекции 0 (0;0). Полученные различия статистически значимы (использовали дисперсионный анализ Фридмана для связанных выборок, $p < 0,001$).

В нашем исследовании 61 больной получал амбулаторное хирургическое лечение и 45 - стационарное ($n = 106$).

Результаты амбулаторного хирургического лечения. Изменения стопы по классификации Пирани распределились следующим образом:

Пустота пятки до коррекции имела статистически значимые различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -6,705, $p < 0,001$, 1,0 (0,5;1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции);

Ригидность кавуса до коррекции имела более выраженные статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -6,628; $p < 0,001$, 1,0 (0,5, 1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции);

Оценка медиальной складки стопы до коррекции имела более выраженные статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -6,628; $p < 0,001$, 1,0 (0,5, 1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции);

Изгиб наружного края стопы до коррекции имел более выраженные статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -6,683; $p < 0,001$, 1,0 (0,5, 1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции);

Эквинус стопы до коррекции имел более выраженные статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -6,753; $p < 0,001$, 1,0 (0,5, 1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции);

Оценка задней складки пятки до коррекции имела более выраженные

статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -6,662; $p < 0,001$, 1,0 (0,5, 1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции).

Таким образом общий балл, по классификации Пирани, до коррекции составил 5,0 (4,0; 6,0), после коррекции 0 (0;0). Полученные различия статистически значимы (использовали дисперсионный анализ Фридмана для связанных выборок, $p < 0,001$).

Результаты стационарного хирургического лечения. Изменения стопы по классификации Пирани распределены следующим образом:

Пустота пятки до коррекции имела более выраженные статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -5,665, $p < 0,001$, 1,0 (0,5;1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции).

Ригидность кавуса до коррекции имела более выраженные статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -5,557; $p < 0,001$, 1,0 (0,5, 1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции).

Оценка медиальной складки стопы до коррекции имела более выраженные статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -5,516; $p < 0,001$, 1,0 (0,5, 1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции).

Изгиб наружного края стопы до коррекции имел более выраженные статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -5,631; $p < 0,001$, 1,0 (0,5, 1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции).

Эквинус стопы до коррекции имел более выраженные статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -5,674; $p < 0,001$, 1,0 (0,5, 1,0) до коррекции против 0,0 (0,0; 0,0) после коррекции).

Оценка задней складки пятки до коррекции имела более выраженные статистические различия, чем после коррекции (критерий Уилкоксона = -5,631; $p < 0,001$, 1,0 (0,5, 1,0) до лечения против 0,0 (0,0; 0,0) после лечения).

Таким образом общий балл, по классификации Пирани, до коррекции составил 5,5 (4,0; 6,0), после коррекции 0 (0;0). Различия статистически достоверны (двухфакторный анализ Фридмана для связанных выборок, $p < 0,001$).

Сравнение групп стационарного и амбулаторного лечения. До лечения группы стационарного и амбулаторного лечения были сопоставимы по

всем критериям классификации Пирани:

1) по пустоте пятки (критерий Манна-Уитни, $p = 0,466$);

2) по ригидности кавуса (критерий Манна-Уитни, $p = 0,611$);

3) по медиальной складке стопы (критерий Манна-Уитни, $p = 0,986$);

4) по изгибу наружного края стопы (критерий Манна-Уитни, $p = 0,978$);

5) по эквинусу стопы (критерий Манна-Уитни, $p = 0,663$);

6) по задней складке пятки (критерий Манна-Уитни, $p = 0,671$).

Исходя из критериев эффективности лечения согласно классификации Пирани, можно сопоставить клинические группы сравнения по степени достигнутой дорсифлексии.

Достигнутая дорсифлексия больше 15 градусов наблюдалась в 57 случаях хирургического лечения (83,6%) в амбулаторных условиях и в 39 случаях (86,6%) хирургического лечения в стационарных условиях (таблица).

Достигнутая дорсифлексия в группах сравнения

			Группа сравнения	
			амбулаторная n=61	стационарная n=45
Дорсифлексия	<15°	Кол-во, чел.	4	6
		Частота, %	6,4	3,4
	> 15°	Кол-во, чел.	57	39
		Частота, %	83,6	86,6

Из приведенной таблицы следует, что различия между группами статистически незначимы (точный критерий Фишера, точная значимость (2-сторонняя) = 0,139). Также группы сравнимы между собой по соотношению достигнутой дорсифлексии (критерий Манна-Уитни, $p = 0,917$).

Неблагоприятные исходы стационарного и амбулаторного лечения.

После оперативной коррекции в условиях стационара 1 ребенку потребовалось проведение повторного оперативного вмешательства по причине рецидива (была дополнительно проведена ахиллотомия). Исходя из нашего опыта и изученной нами литературы, раннее выявление рецидивов патологии – это залог успешного устранения вторичной деформации. Причиной вторичной деформации чаще всего является нарушение правил использования реабилитационных корректоров, брейсов и ортопедической обуви после завершения основного этапа оперативной коррекции. Рецидив, как правило, выявляется в период интенсивного роста стопы - до 10-13-летнего

возраста. Поэтому в начале подросткового периода такие дети должны регулярно наблюдаться ортопедом [10].

В 9,1% амбулаторных случаев (у 5 детей из 55) у детей наблюдались ограничения объема движений в дистальной части голени, тогда как это же осложнение в стационаре наблюдалось в 2,6% (у 1 из 39 детей). В сравниваемых группах статистически значимых различий не имелось (критерий Фишера, точная значимость (2-сторонняя) = 0,395).

Таким образом, и амбулаторный, и стационарный варианты лечения детей с патологией стопы одинаково достоверно влияли на оценочные критерии эффективности лечения. В 100% случаев оперативной коррекции были достигнуты удовлетворительные результаты. При выборе способа лечения (амбулаторный или стационарный) принципиальными критериями необходимо считать не только степень социальной адаптации больного, но и

экономические факторы, т.к. клиническая эффективность данных подходов лечения была одинакова.

Обсуждение. В современной детской ортопедической практике коррекция *pes equino-varus* по способу Понсети является «золотым стандартом» лечения. Для достижения полной успешной коррекции *pes equino-varus* с предупреждением рецидивов или других деформаций необходимо тщательное соблюдение протокола Понсети. Изначально процедура Понсети применялась только у детей до двух лет, однако современные исследования по результатам коррекции *pes equino-varus* уже сосредоточены на более старших возрастных группах детей [9].

Полученные нами результаты исследования согласуются с данными, полученными другими авторами. Процедура Понсети в 94-96% случаев успешна и безрецидивна [7].

Мы считаем, что наиболее предпочтительным возрастом для коррекции деформации является ранний возраст и придерживаемся позиции о необходимости раннего начала коррекции

деформаций (сразу после постановки диагноза). Исходя из изученной доступной нам литературы, позднее начало лечения прямо пропорционально частоте рецидивов и длительности лечения [2].

Закключение. Исходя из полученных данных, для предупреждения рецидивов и обеспечения полной коррекции деформации мы рекомендуем лечить *res equino-vagus* как можно раньше после рождения (3-5 мес.). Для предупреждения рецидивов необходимо строгое соблюдение протокола Понсети.

Консервативная коррекция vertical talus в комплексе с малоинвазивными оперативными техниками позволяет предупредить развитие осложнений, наблюдавшихся ранее при выполнении обширных хирургических процедур.

Используемый нами способ коррекции по Доббсу более прост и эффективен у детей раннего возраста. Наши данные согласуются с сообщениями о превосходных результатах других авторов. Способ коррекции по Доббсу является менее инвазивным, он позволяет избежать рисков, связанных с более обширными операциями [11].

Нами не было выявлено достовер-

ных отличий по выбору амбулаторного или стационарного способа лечения. Учитывая экономический фактор, в условиях статистически достоверных одинаковых клинических исходов амбулаторный режим лечения наиболее предпочтителен.

Литература

1. Чочиев Г.М. Комплексная реабилитация больных с косолапостью с применением французского функционального метода ГУЗ ВО НПЦ специализированных видов медицинской помощи, г. Владимир/ Чочиев Г.М., Алборов О.И., Ганькин А.В. // Вестник российской гильдии протезистов-ортопедов. - СПб, 2010. - №3(41). - С.-97.
2. Chochiev G.M. Complex rehabilitation of patients with clubfoot using the French functional method of the GUZ method IN the SPC of specialized types of medical care Vladimir/ Chochiev G.M., Alborov O.I., Gankin A.V. // Bulletin of the Russian Guild of prosthetics and orthopedists St. PETERSBURG, no. 3 (41) 2010 P. - 97
3. Abdelgawad AA, Lehman WB, Van Bosse HJ [et all.] Treatment of idiopathic clubfoot using the Ponseti method: minimum 2-year follow-up. Journal of Pediatric Orthopaedics B. 2007;16(2):98-105
4. Alderman BW, Takahashi ER, LeMier MK. Risk indicators for talipes equinovarus in Washington State, 1987-1989. Epidemiology 1991; 2: 289-292.
5. Ansar A, Rahman AE, Romero L. [et all.] Systematic review and meta-analysis of glob-

al birth prevalence of clubfoot: a study protocol. BMJ Open. 2018 Mar 6;8(3):e019246. doi: 10.1136/bmjopen-2017-019246.

5. Dodge LD, Ashley RK, Gilbert RJ. Treatment of the congenital vertical talus: a retrospective review of 36 feet with long-term follow-up. Foot Ankle. 1987;7(6):326-332. doi: 10.1177/107110078700700602.

6. Ikeda K. Conservative treatment of idiopathic clubfoot.// J Pediatr Orthop. 1992 Mar-Apr;12(2):217-23.

7. Pavone V, Testa G, Costarella L [et all.] Congenital idiopathic talipes equinovarus: an evaluation in infants treated by the Ponseti method. Eur Rev Med Pharmacol Sci. 2013;17(19):2675-9

8. Sanzarelli I, Nanni M, Perna F. [et all.] One-stage release by double surgical approach for neglected congenital vertical talus: results in a series of walking children in Tanzania. J Pediatr Orthop B. 2019 Nov;28(6):586-590. doi: 10.1097/BPB.0000000000000657.

9. Spiegel DA. CORR Insights®: Results of Clubfoot Management Using the Ponseti Method: Do the Details Matter? A Systematic Review. Clinical Orthopaedics and Related Research. 2014;472(5):1617-8. doi: 10.1007/s11999-014-3522-0

10. Thomas HM, Sangiorgio SN, Ebrahimzadeh E, Zions LE. Relapse Rates in Patients with Clubfoot Treated Using the Ponseti Method Increase with Time: A Systematic Review. JBJS Rev. 2019 May;7(5):e6. doi: 10.2106/JBJS.RVW.18.00124.

11. Wright J, Coggings D, Maizen C, Ramachandran M. Reverse Ponseti-type treatment for children with congenital vertical talus: comparison between idiopathic and teratological patients. Bone Joint J. 2014;96-B(2):274-278. doi: 10.1302/0301-620X.96B2.32992.

В.Г. Пшенникова, Ф.М. Терютин, Н.А. Барашков, С.К. Кононова, А.В. Соловьев, Г.П. Романов, С.А. Федорова КЛИНИКО-АУДИОЛОГИЧЕСКИЙ И ГЕНЕАЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ СЛУЧАЕВ НАРУШЕНИЯ СЛУХА В РЕСПУБЛИКЕ БУРЯТИЯ

DOI 10.25789/YMJ.2020.72.12

УДК 575.224.22; 616.28-008

В статье впервые представлены результаты клинко-аудиологического и генеалогического анализа случаев нарушений слуха в Республике Бурятия. В результате клинко-аудиологического анализа выборки исследуемых у большинства была установлена двусторонняя глухота по сенсоневральному типу, у остальных - двусторонняя тугоухость различной степени тяжести. Сегрегационный анализ, проведенный в бурятских и русских семьях, позволил предположить наследственный характер случаев нарушения слуха, сегрегирующих по аутосомно-рецессивному типу наследования только в русских семьях.

Ключевые слова: клинко-аудиологический анализ, клинко-генеалогический анализ, наследственная отягощенность, нарушение слуха, Республика Бурятия

Якутский научный центр комплексных медицинских проблем: **ПШЕННИКОВА Вера Геннадиевна** - к.б.н., в.н.с.-руковод. лаб., psennikovavera@mail.ru, ORCID: 0000-0001-6866-9462; **ТЕРЮТИН Федор Михайлович** - к.м.н., н.с., ORCID: 0000-0002-8659-0886; **БАРАШКОВ Николай Алексеевич** - к.б.н., в.н.с.-руковод. лаб., ORCID: 0000-0002-6984-7934; **КОНОНОВА Сардана Кононовна** - к.б.н., с.н.с. ORCID: 0000-0002-2143-0021.

Северо-Восточный федеральный ун-т им. М.К. Аммосова: **СОЛОВЬЕВ Айсен Васильевич** - к.б.н., н.с., ORCID: 0000-0003-0914-3609; **РОМАНОВ Георгий Прокопьевич** - н.с., ORCID: 0000-0002-2936-5818; **ФЕДОРОВА Сардана Аркадьевна** - д.б.н., зав. науч.-исслед. лаб., ORCID: 0000-0002-6952-3868.

In this paper we present for the first time the results of the clinical-audiological and genealogical analysis of cases of hearing impairment in the Republic of Buryatia. As a result of the clinical-audiological analysis of the survey sample, the majority of individuals had bilateral deafness of the sensorineural type, the rest had bilateral hearing loss of varying severity. The segregation analysis carried out in Buryat and Russian families made it possible to assume the hereditary nature of cases of hearing impairment, segregating according to an autosomal recessive type of inheritance only in Russian families.

Keywords: clinical-audiological analysis, clinical-genealogical analysis, hereditary burden, hearing impairment, Republic of Buryatia.

Введение. Для большинства наследственных заболеваний, связанных с органами слуха, идентифици-

ровано большое число генов со значительным разнообразием мутаций, обуславливающих их развитие [6,