## Для заказа доставки данной работы воспользуйтесь поиском на сайте по ссылке: <http://www.mydisser.com/search.html>

**ДЕРЖАВНА УСТАНОВА**

**«ІНСТИТУТ ТРАВМАТОЛОГІЇ ТА ОРТОПЕДІЇ**

**АМН УКРАЇНИ»**

На правах рукопису

ЗИМА АНДРІЙ МИКОЛАЙОВИЧ

УДК: 616.74 − 009.54−071: 616 − 089.227

**ДІАГНОСТИКА ТА ОРТОПЕДИЧНЕ ЛІКУВАННЯ РІЗНИХ ФОРМ ПРОГРЕСУЮЧОЇ М'ЯЗОВОЇ ДИСТРОФІЇ**

14.01.21 — Травматологія та ортопедія

ДИСЕРТАЦІЯ

на здобуття наукового ступеня

кандидата медичних наук

Науковий керівник:

 доктор медичних наук

 Ю.М.Гук

**Київ-2008**

**ЗМІСТ**

|  |  |
| --- | --- |
|  | С |
| ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ І ТЕРМІНІВ | 5 |
| ВСТУП | 7 |
| РОЗДІЛ 1. ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ | 15 |
| 1.1. Історія пізнання, термінологія, класифікація, розповсюдженість та етіопатогенез прогресуючої м’язової дистрофії | 16 |
| 1.2. [Діагностика прогресуючої м’язової дистрофії](#_Toc63871026) | 23 |
| 1.3. Ураження інших органів та систем при прогресуючій м’язовій дистрофії | 25 |
| 1.4. Ортопедичні прояви прогресуючої м’язової дистрофії | 26 |
| 1.5. Лікування ортопедичних проявів прогресуючої м’язової дистрофії  | 28 |
| РОЗДІЛ 2. ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА МАТЕРІАЛУ ТА МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ | 31 |
| 2.1. Загальна характеристика спостережень | 31 |
| 2.2. Матеріал та методи біохімічного дослідження | 35 |
| 2.3. Методи електроміографічного дослідження | 36 |
| 2.3.1.Методика голкової електроміографії | 37 |
| РОЗДІЛ 3. БІОХІМІЧНЕ ДОСЛІДЖЕННЯ ХВОРИХ З ОРТОПЕДИЧНИМИ ПРОЯВАМИ ПРИ ПРОГРЕСУЮЧІЙ М’ЯЗОВІЙ ДИСТРОФІЇ | 40 |
| РОЗДІЛ 4. ЕЛЕКТРОМІОГРАФІЧНЕ ДОСЛІДЖЕННЯ ХВОРИХ З ОРТОПЕДИЧНИМИ ПРОЯВАМИ ПРИ ПРОГРЕСУЮЧІЙ М’ЯЗОВІЙ ДИСТРОФІЇ | 50 |
| РОЗДІЛ 5. КЛІНІКО-ОРТОПЕДИЧНА ХАРАКТЕРИСТИКА ХВОРИХ З РІЗНИМИ ФОРМАМИ ПРОГРЕСУЮЧОЇ М’ЯЗОВОЇ ДИСТРОФІЇ | 58 |
| 5.1. Класифікація ортопедичної патології у хворих на прогресуючу м’язову дистрофію | 58 |
| 5.2. Локалізація м’язових уражень, дослідження м’язової сили та рухових можливостей у хворих на ПМД | 60 |
| 5.3. Ортопедичні прояви прогресуючої м’язової дистрофії | 69 |
| 5.3.1. Деформація стоп при прогресуючій м’язовій дистрофії | 69 |
| 5.3.2. Контрактури суглобів при прогресуючій м’язовій дистрофії | 74 |
| 5.3.3. Інші ортопедичні прояви при прогресуючій м’язовій дистрофії | 80 |
| РОЗДІЛ 6. ЛІКУВАННЯ ОРТОПЕДИЧНИХ ПРОЯВІВ ПРОГРЕСУЮЧОЇ М’ЯЗОВОЇ ДИСТРОФІЇ | 82 |
| 6.1. Хірургічне лікування контрактур суглобів | 82 |
| 6.1.1. Хірургічне лікування контрактур верхніх кінцівок | 83 |
| 6.1.2. Хірургічне лікування контрактур нижніх кінцівок | 84 |
| 6.2. Хірургічне лікування деформації стоп | 85 |
| 6.2.1. Операції на м’яких тканинах при деформації стоп | 87 |
| 6.2.2. Оперативні втручання на кістках при деформації стоп | 94 |
| 6.2.3. Комбіновані оперативні втручання при деформації стоп | 96 |
| 6.3. Особливості післяопераційного періоду у хворих з ортопедичними проявами при прогресуючій м’язовій дистрофії | 98 |
| 6.4. Місце та значення консервативного методу лікування ортопедичних проявів прогресуючої м'язової дистрофії | 99 |
| РОЗДІЛ 7. АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ | 105 |
| 7.1. Аналіз проведеного дослідження хворих з прогресуючою м’язовою дистрофією | 105 |
| 7.2. Оцінка результатів лікування хворих з ортопедичними проявами при прогресуючій м’язовій дистрофії | 113 |
| ВИСНОВКИ | 117 |
| СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ | 119 |
| ДОДАТОК | 134 |

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ І ТЕРМІНІВ

|  |  |
| --- | --- |
| АТФ | - аденозинтрифосфат |
| АЛТ | - аланінамінотрансфераза  |
| АСТ | - аспарагін амінотрансферази |
| ВООЗ | - Всесвітня Організація Охорони Здоров’я |
| ГЕМГ | - голчаста електроміографія |
| ДНК | - дезоксирібонуклеінова кислота  |
| ДУ «ІТО АМНУ» | - Державна Установа «Інститут травматології та ортопедії Академії медичних наук України» |
| КК | - креатинкіназа |
| КФК | - креатинфосфокіназа |
| ЛДГ | - лактатдегідрогеназа  |
| НАДФ | - окислена форма никотинамидадениндинуклеотидфосфату |
| НАДФН | - відновлена форма никотинамидадениндинуклеотидфосфату |
| НДР | - науково-дослідна робота |
| ОРА | - опорно-руховий апарат |
| ОХМАТДИТ | - охорона материнства, дитинства |
| ПГХ | - позитивна гостра хвиля |
| ПД | - потенціал дії |
| ПМД | - прогресуюча м’язова дистрофія |
| ПРО | - потенціал рухової одиниці |
| ПФ | - потенціал фібріляцій |
| РО | - рухова одиниця |
| СА | - спонтанна активність |
| СРСР | -Союз Радянських Соціалістичних Республик |
| США | - Сполучені Штати Америки |
| ЕМГ | - електроміографія |

ВСТУП

**Актуальність проблеми**. Серед спадкових захворювань людини, що інтенсивно досліджуються останніми роками, особлива увага приділяється прогресуючій м'язовій дистрофії (ПМД). Це пов'язано із значною розповсюдженістю даної хвороби, різноманіттям клінічних проявів захворювання, ранньою інвалідизацією дітей внаслідок розвитку важкої ортопедичної патології з втратою функції ходи, опори та самообслуговування [1, 2].

За даними меморандуму ВООЗ ПМД та всі аспекти, що пов’язані з її вивченням, віднесено до десяти найбільш нез’ясованих хвороб людства. Аналіз світової літератури свідчить, що розповсюдженість ПМД досить висока. Так, у країнах Західної Європи тільки важкими формами м’язової дистрофії уражено більше 80.000 осіб, а в США – щонайменше 50.000. Узагальнюючи інформацію по розповсюдженості ПМД, можна зауважити, що її частота в середньому відповідає 1 на 5000. Це захворювання виникає усюди, вражає усі раси, усі прошарки суспільства. Не існує жодної окремої групи людей, яка була б особливо схильна до неї [2].

На превеликий жаль, ПМД відноситься до розряду тих захворювань, при дослідженні яких прогрес науки по суті не створив ще фундаментальних основ для цілеспрямованих та обґрунтованих терапевтичних заходів. Захворювання характеризується не тільки прогресуючою дистрофією м’язів та хронічною інтоксикацією організму, але і складними порушеннями біомеханіки руху, що обмежує працездатність пацієнтів та спричиняє важкі фізичні і психічні страждання. Завдяки титанічній праці фахівців товариств з ПМД в багатьох країнах світу, міжнародної асоціації нервово-м’язових захворювань, клінік нервово-м’язових захворювань США, Німеччини та Великобританії досягнуто визначних успіхів у класифікації та систематизації основних клінічних проявів захворювання, вивченні розповсюдження, етіології та патогенезу різних форм ПМД, спадковості захворювання, розробці критеріїв клінічної і лабораторної діагностики.

З цього приводу, в історичному ракурсі, необхідно зауважити, що поштовхом до вивчення ПМД були дослідження кінця XIX ст. таких відомих науковців, як Чарльз Бел, Франсуа Амількар Аран, Єдуар Мерьєн, Г. Б. Аман Дюшен, Жак Шарко, Пітер Беккер, Вільгельм Ерб [3].

 Ці відомі науковці провели скрупульозне дослідження клінічних проявів різних форм ПМД та зробили спробу систематизувати останні, але, на превеликий жаль, не змогли дати відповідь на такі фундаментальні питання, як етіологія та патогенез даного захворювання. Одні з них, притримувались ствердження Г. Б. Амана Дюшена, який вважав, що причиною захворювання є "недостатність функції периферичних нервів", інші підтримували міркування Вільгельма Ерба, що всі клінічні прояви ПМД є наслідком порушення функціонування м’язових структур. Але ніхто з них не зміг дати відповідь на питання – ушкодження м’язових структур при ПМД є первинним чи вторинним?

Лише на при кінці XX ст. завдяки науково-технічному прогресу та молекулярно-генетичним дослідженням встановлено етіологію ПМД та первинний характер ушкодження м’язів: стало відомо, що причиною виникнення ПМД є мутація гену, який відповідає за синтез білку в міофібрилах, внаслідок чого останній не синтезується чи утворюється "неповноцінним". Було виявлено, що при кожній окремій формі ПМД порушується синтез різних білків. Так, наприклад, встановлено, що причиною ПМД Дюшена та Беккера є мутації одного і того же гена дистрофіну, а ПМД Ерба-Рота представляє собою цілу групу захворювань, які викликаються мутаціями мінімум в 10-ти різних генах. На сьогоднішній день, майже при всіх формах ПМД ідентифіковано гени та білки, що ушкоджуються. [4, 5, 6, 7].

У зв’язку із вищевикладеним, в аспекті сучасного бачення проблеми потрібно наголосити, що під ПМД розуміють спадкове захворювання з первинним ураженням м’язової тканини, яке характеризується атрофією м’язів та їх слабкістю, порушенням статичних і локомоторних функцій. Відноситься ПМД до великої групи нервово-м’язових захворювань, які об’єднані в групу первинних міопатій, що розподілені на прогресуючу м’язову дистрофію, мітохондріальні міопатії, міотонії, конгеніальні міопатії, глікогенози [1, 5, 7-17].

Літературні джерела, що висвітлюють ПМД, в більшості випадків, переважають відображенням генетичних досліджень, описанням етіології, патогенезу та успадкування найбільш відомих форм ПМД, значне місце займає описання різних засобів неврологічного та терапевтичного лікування. [4-7, 13, 15, 18].

Проте, і на сьогоднішній день, на фоні великого різноманіття наукових публікацій та усіх досягнень у вивченні м’язової дистрофії „темною плямою” залишаються питання щодо її ортопедичних проявів, які констатуються майже у 100% випадків хвороби.

Простежується значна інформаційна обмеженість широкого кола фахівців щодо ортопедичної патології при ПМД, що можна пояснити:

- недостатньою обізнаністю широкого кола фахівців з клінічним перебігом та ортопедичними проявами ПМД;

- нерозумінням необхідності корекції патології опорно-рухового апарату (ОРА) при цьому захворюванні;

- наявністю складної супутньої патології з боку серцево-судинної та дихальної систем на тлі тяжкого перебігу основного захворювання, що значно скорочує тривалість життя даного контингенту хворих [19, 20, 21, 22, 23].

У публікаціях присвячених ПМД патологія ОРА висвітлена малоінформативно, лише на рівні констатації окремих ортопедичних проявів, без належного аналізу з позицій системності захворювання, темпів прогресування м’язової дистрофії, тощо. Як свідчить література, до відомих ортопедичних проявів ПМД відносять деформацію стоп (еквінусна, еквіно-варусна, еквіно-екскавато-варусна, клишоногість, плоско-вальгусна, плоскостопість), контрактури суглобів, деформації тулуба, хребта (нервово-м’язовий сколіоз), гіпермобільність у суглобах, нестабільність надколінка, сухожильні ретракції, псевдогіпертрофію м’язів, деформації кінцівок, уроджений вивих та підвивих стегон, дисплазію кульшових суглобів [1, 16-32].

Нами не знайдено фундаментальних праць, присвячених вивченню особливостей виникнення та клінічного перебігу ортопедичної патології ПМД в залежності від форми захворювання та варіанту клінічного перебігу, віку пацієнта; відсутня інформація стосовно встановлення характерних ортопедичних проявів відповідно до форми ПМД, частоти їх зустрічаємості, консервативних та оперативних методів лікування патології ОРА, тощо.

З ортопедичних позицій відсутня чітка аргументована відповідь на питання щодо доцільності будь-яких оперативних втручань з корекції ортопедичних проявів при ПМД взагалі (що пов’язано з постійнопрогресуючим характером захворювання, відносно коротким терміном життя цих пацієнтів, втратою функції ходи та опори та обов’язковою інвалідизацією) та питання можливості використання оперативних втручань на м’яких тканинах (капсулотомії, подовження сухожилків, тощо), на фоні м’язової слабкості та зниження м’язової сили.

Неуточненим залишається питання, в яких випадках при корекції ортопедичних проявів ПМД слід віддавати перевагу втручанням на м'яких тканинах, а в яких на кістках; нез’ясована можливість виконання поєднаних оперативних втручань (комбінованих – втручання на кістках та на м’яких тканинах одномоментно)

Невирішеними та невисвітленими залишаються загальні („темпи” прогресування захворювання, форма ПМД, вік пацієнта, ступінь втрати функції ходи, опори та самообслуговування, загальне виснаження пацієнта та його вольові якості) та локальні (вид ортопедичної патології, ушкодження м’язів локусу на якому планується оперативне втручання) фактори, що впливають на вибір методу оперативного втручання. Перераховані проблеми призводять до неможливості прогнозування перебігу ортопедичної патології при ПМД, відсутності адекватних систем профілактичних заходів та консервативного і оперативного лікування.

На превеликий жаль, до цього часу в нашій державі і на теренах колишнього СРСР не виконано жодної дисертаційної роботи та відсутні публікації, що присвячені вивченню структурно-функціонального стану м’язової тканини з позицій біохімічних та електроміографічних досліджень у ортопедичного контингенту хворих з ПМД. Обмаль публікацій з цього приводу і закордоном.

Таким чином, все вищевикладене зумовлює наукову і практичну актуальність та загально медичне значення проблеми, що пов’язана з ортопедичними проявами ПМД, вимагає пошуку нових перспективних напрямків у вирішенні теоретичних і практичних питань цієї патології.

**Зв’язок роботи з науковими програмами, планами, темами.**

Робота є результатом виконання планового наукового дослідження Державної установи «Інститут ортопедії та травматології АМН України» (ДУ «ІТО АМНУ») "Діагностика та лікування ортопедичних проявів різних форм прогресуючої м**’**язової дистрофії" за номером державної реєстрації 0106U012409.

Мета дослідження: Покращити результати лікування патології опорно-рухового апарату у хворих на ПМД шляхом розробки та впровадження сучасної діагностики та системи ортопедичного лікування.

Задачі дослідження:

1. Вивчити клінічну картину ортопедичних проявів у хворих на ПМД в залежності від форми та варіанту перебігу захворювання, віку пацієнта.

2. Розробити робочу класифікацію уражень опорно-рухового апарату у хворих на ПМД.

3. Вивчити структурно-функціональний стан скелетних м’язів та активність міодистрофічного процесу за даними біохімічного та електроміографічного дослідження у хворих на ПМД.

4. Розробити систему ортопедичного лікування у хворих на ПМД, в залежності від форми та варіанту клінічного перебігу захворювання, виду ортопедичної патології та віку пацієнта.

5. Провести аналіз результатів лікування ортопедичної патології у хворих на ПМД.

**Об’єкт дослідження** —хворі із ортопедичними проявами ПМД.

**Предмет дослідження** — структурно-функціональний стан опорно-рухового апарату, діагностика та корекція ортопедичної патології у хворих на ПМД.

**Методи дослідження**. Клінічний, біохімічний, електронейроміографічний, статистичний.

**Наукова новизна отриманих результатів.**

На підставі аналізу результатів хірургічного лікування по корекції ортопедичної патології у хворих на прогресуючу м’язову дистрофію вперше доведена можливість, доцільність та ефективність оперативних втручань. Встановлено, що покращити та подовжити функцію ходьби, опори та самообслуговування у даних пацієнтів, досягнути у них приріст рухових можливостей, корекцію деформації стоп та контрактур суглобів дозволяють консервативні та оперативні засоби ортопедичного лікування.

Вперше проведено вивчення структурно-функціонального стану скелетних м’язів та активності міодистрофічного процесу шляхом застосування біохімічного та електроміографічного методів дослідження. При біохімічному методі дослідження вивчено залежність між активністю ферментів енергетичного обміну у сироватці крові (креатинфосфокіназа, лактатдегідрогеназа, аланінамінотрансфераза, аспартатамінотрансфераза) та м’язовій тканині (креатинфосфокіназа, лактатдегідрогеназа) і клініко-ортопедичними проявами ПМД. При електроміографічному методі дослідження встановлена залежність між змінами ЕМГ показників (параметри потенціалів рухових одиниць – тривалість, амплітуда, форма), спонтанною активністю (позитивні гострі хвилі, потенціали фібріляцій) і динамікою патологічного процесу у скелетних м’язах.

Вперше розроблено систему ортопедичного лікування хворих на ПМД, яка враховує форму, варіант клінічного перебігу, стадію захворювання, вид ортопедичної патології, вік пацієнта та структурно-функціональний стан скелетних м'язів та включає в себе консервативні методи лікування, види оперативних втручань та показання і протипоказання до них.

**Практичне значення отриманих результатів.** Встановлено та вивчено у хворих на ПМД характерні клініко-ортопедичні прояви та особливості їх розвитку і перебігу, в залежності від форми, варіанту клінічного перебігу та стадії захворювання, що дозволяє прогнозувати розвиток ортопедичної патології та проводити адекватне її лікування.

З метою верифікації ПМД доведена необхідність скринінгового біохімічного обстеження дітей з аномальною ходою, з послідуючим диспансерним наглядом хворих у ортопедів та неврологів.

Розроблені робоча класифікація ортопедичних проявів ПМД та система ортопедичного лікування дозволили проводити ефективне лікування хворих, покращити та подовжити у них функцію ходьби, опори та самообслуговування, а в деяких випадках навіть її відновити.

Результати дисертаційного дослідження впроваджені в роботу відділу ортопедії та травматології дитячого і підліткового віку та відділу захворювань суглобів у дітей ДУ «ІТО АМНУ», обласних дитячих ортопедичних відділень та інших лікувальних закладах нашої держави. Теоретичні аспекти наукової роботи, а також практичні напрацювання впроваджено у навчальний процес кафедр травматології та ортопедії Національного медичного університету імені О.О. Богомольця та Київської медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика.

**Особистий внесок здобувача.** Автором визначені тема, мета та завдання роботи, обґрунтовані доцільність клінічного, електроміографічного та біохімічного досліджень. Йому належить першість у систематизації ортопедичних проявів ПМД; визначенні патології опорно-рухового апарату при ПМД; розподілі ортопедичних проявів на характерні і які зустрічаються рідко; вивченні особливостей перебігу ортопедичної патології залежно від форми ПМД та віку пацієнта, структурно-функціонального стану скелетних м'язів; обґрунтована доцільність біохімічного скринінгового обстеження дітей з аномальною ходою; розробці системи консервативного та хірургічного лікування ПМД.

Автор висловлює щиру вдячність усім співробітникам наукових лабораторій та відділів ДУ «ІТО АМНУ» та окремо керівнику відділу біохімії, д.біох.н., професору Магомедову О.М. та керівнику відділу функціональної діагностики к.мед.н. Гайко О.Г.

**Апробація результатів дослідження.** Матеріали дослідження оприлюднені та обговорені на Всесвітньому конгресі дитячої хірургії (Загреб, 2004); 14 Всесвітньому конгресі Sicot (Будапешт, 2005); Вчених радах ІТО АМН України (Київ, 2005, 2006); наукових конференціях ІТО АМН України (Київ, 2005, 2006); наукових конференціях молодих вчених ІТО АМНУ (Київ, 2004, 2005, 2006); засіданнях товариства ортопедів-травматологів м.Київа та Київської області (Київ, 2006, 2007); науково-практичній конференції „30 років дитячій ортопедо-травматологічній службі Житомирщини: здобутки та перспективи” (Житомир, 2006); 1-му Всеукраїнському конгресі дитячих хірургів присвяченому 75-річчю д.мед.н., професора Кукурузи Ю.П. (Хмільник, 2007).

**Публікації**. Результати дисертації опубліковано у 10 друкованих роботах, 6 з яких — у фахових виданнях, що затверджені ВАК України.

**Обсяг і структура дисертації**. Дисертація викладена на 133 сторінках машинописного тексту і складається зі вступу, 7 розділів, висновків, списку використаних джерел (170 найменування, у тому числі, 41 кирилицею, 129 — латинським шрифтом). Робота ілюстрована 28 рисунками, містить 8 таблиць.

**ВИСНОВКИ**

1. Ортопедичні прояви у хворих на прогресуючу м’язову дистрофію характеризуються різною локалізацією, постійним прогресуванням, висхідним чи низхідним типом розвитку та залежать від форми захворювання, його стадії, варіанту клінічного перебігу та віку пацієнта.

2. Деформація стоп діагностується при ПМД Дюшена, Ерба–Рота та Емері–Дрейфуса: найчастіше при ПМД Дюшена еквінусна деформація стоп – у 37%, еквіно-варусна – у 31%, порожниста падаюча стопа – у 6%; при ПМД Ерба–Рота еквінусна – у 36%, еквіно-варусна – у 40%; при ПМД Емері–Дрейфуса – еквінусна у 57%. Контрактури у хворих на ПМД є згинальні та симетричні, формуються у більшості випадків у великих суглобах, залежать від стадії захворювання, схильні до постійного прогресування: при ПМД Дюшена діагностуються переважно у плечових (9%), кульшових (24 %) та колінних (37 %) суглобах; Ерба–Рота у кульшових (27 %) та колінних (27%) суглобах; Емері–Дрейфуса у ліктьових (100 %), кульшових (43 %) та колінних (57 %) суглобах; Ландузі–Дежеріна у плечових (100 %).

3. Вперше, на підставі встановлення та вивчення особливостей перебігу характерних ортопедичних проявів ПМД, проведено систематизацію патології опорно-рухового апарату у хворих на ПМД, що дозволяє оцінити ортопедичний статус пацієнта та адекватно підійти до ортопедичного лікування.

4. Біохімічне дослідження сироватки крові та м’язової тканини хворих на ПМД дозволяє об’єктивно оцінити активність патологічного процесу. Отримані показники свідчать про пряму залежність між активністю ферментів енергетичного обміну у сироватці крові (креатинфосфокіназа, лактатдегідрогеназа, аланінамінотрансфераза, аспартатамінотрансфераза) та м’язовій тканині (креатинфосфокіназа, лактатдегідрогеназа) і клініко-ортопедичними проявами ПМД; ступінь цієї залежності найбільше виражена при швидкопрогресуючих формах ПМД, найменше – при повільнопрогресуючих.

5. Електроміографічне дослідження дає можливість встановити характер м’язового ушкодження (первинне чи вторинне). Виявлено, що прослідковується тенденція до залежності між змінами показників ЕМГ (параметри потенціалів рухових одиниць – тривалість, амплітуда та форма), спонтанною активністю (позитивні гострі хвилі, потенціали фібріляцій) та динамікою патологічного процесу у м’язах. Зміни параметрів потенціалів рухових одиниць м'язів при голковій ЕМГ залежать від клінічного варіанту перебігу ПМД і дозволяють оцінити структурно-функціональний стан скелетних м’язів.

6. Система ортопедичного лікування хворих на ПМД включає в себе консервативні та оперативні способи: консервативні методи здатні попередити, призупинити розвиток, а в деяких випадках зменшити ступінь ортопедичної патології; оперативні втручання на м’яких тканинах чи кістках та комбіновані операції дозволяють досягнути корекції деформацій стоп і контрактур суглобів; вибір виду операції залежить від форми захворювання, варіанту його клінічного перебігу та стадії, структурно-функціонального стану скелетних м'язів, виду та локалізації ортопедичної патології, ступеня її прояву та віку пацієнта.

7. Аналіз результатів лікування патології опорно-рухового апарату у хворих на ПМД свідчить про ефективність розробленої системи ортопедичного лікування (після лікування в 2 групі збільшилися рухові можливості пацієнтів: в підгрупі 2А – на 25 балів, в 2Б підгрупі – на 37 балів, в підгрупі 2В – на 18 балів, в підгрупі 2Г – на 2 бали; при оперативних втручаннях добрий результат отримано у 73%, задовільний – у 20%, незадовільний – у 7%).

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Вельтищев Ю.Е., Темин П.А. Наследственные заболевания нервной системы. – М.: Медицина, 1998. – С. 192–345.
2. Грініо Л.П. М’язова дистрофія: факти. – К.: Здоров’я, 1998. – С. 17–37, 156–157.
3. Крись-Пугач А.П., Гук Ю.М., Зима А.М. М’язова дистрофія: історія пізнання та ортопедичні проблеми // Вісн. ортопед., травматол. та протезув. – 2005. – № 4. – С. 76 –79.
4. Бадалян Л.О. Вопросы клинической нейрогенетики. – М.: Медицина, 1973. – С. 68–79.
5. Казаков В.М. Клинико-молекулярно-генетическая классификация мышечных дистрофий // Неврология. – 2001. – № 3. – С. 47–52.
6. ДНК-диагностика мышечной дистрофии Эмери–Дрейфуса / С.М. Тверская, Г.Е. Руденская, А.Л. Чухрова, А.В. Поляков // Неврология. – 2003. – № 6. – С. 25–29.
7. Шишкин С.С., Шаховская Н.И., Крахмалева И.Н. Клинический полиморфизм, генетическая гетерогенность и проблемы патогенеза первичных миопатий // Невропатология и психиатрия им. C.С. Корсакова. – 2002. – № 2. – С. 55–60.
8. Бадалян Л.О. Наследственные заболевания нервово-мышечной системы. – М.: Медицина, 1974. – С. 4–25.
9. Божинова С., Гилабова Г. Миопатия. – София: Медицина и физкультура, 1977. – С. 7–77.
10. Дубенко Є.Г. Нервові хвороби. – К.: Здоров’я, 2001. – С. 413–425.
11. Кушнир Г.М., Корсунская Л.Л., Могильников В.В. Прогрессирующая мышечная дистрофия Лейдена–Мебиуса (тазово-бедренный тип) // Укр. вісн. психоневрології. – 2001. – № 3. – С. 87–88.
12. Левада О.А., Клименко Л.М. Інфантильна форма фаціо-скапуло-гуморальної м’язової дистрофії Ландузі–Дежеріна: Огляд літератури і опис власного спостереження // Одес. мед. журн. – 2003. – № 2. – С. 83–85.
13. Мальберг С.А., Петрухин А.С. Возможности фармакотерапии прогрессирующих мышечных дистрофий у детей // Рос. мед. журн. – 2002. – № 3. – С. 23–25.
14. Мацюк В.М. Що треба знати про м’язову дистрофію // Будьмо здорові. – 2003. – № 4. – С. 13.
15. Мельников С.А., Горбачова Ф.Е. Прогрессирующие мышечные атрофии у детей. М.: Медгиз, 1967. – С. 44–68.
16. Саттарова С.К., Гуляева А.Е., Ханнанова Ф.К. Эпидемиология и клинический полиморфизм плечелопаточно-лицевой формы прогрессирующей мышечной дистрофии // Невропатология и психиатрия им. C.С. Корсакова. – 1990. – № 10. – С. 23–27.
17. Хиль Х., Альбаран А. Мышечная дистрорфия. – Мадрид: “Popular”, 1983. – С. 34–49.
18. Long-term benefit from prednisone therapy in Duchenne muscular dystrophy / G.M. Fenichel, J.M. Florence, A. Pestronk еt аl. // Neurology. – 1991. – Vol. 41. – P. 1874–1877.
19. Thacher M., Hui J.H.P., Wong H.K. Spinal fusion and instrumentation for paediatric neuromuscular scoliosis: Retrospective review // Orthop. Surg. – 2002. – Vol. 10, № 2. – P. 130–137.
20. Rideau Y., Delaubier A. Neuromuscular respiratory deficit: setting back mortality // Sem. Orthop. – 1987. – Vol. 2. – P. 203–210.
21. Rideau Y., Jankowski L.W., Grellet J. Respiratory function in the muscular dystrophies // Muscle Nerve. – 1981. – № 4. – P. 155–164.
22. The treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy / Y. Rideau, B. Glorion, A. Delaubier еt аl. // Muscle Nerve. – 1984. – № 7. – P. 281–286.
23. Prevention of rapidly progressive scoliosis in Duchenne muscular dystrophy by prolongation of walking with orthoses / E.B. Rodillo, E. Fernandez-Bermejo, J.Z. Heckmatt, V. Dubowitz // J. Child Neurol. – 1988. – № 3. – P. 269–274.
24. Ратнер А.Ю., Ларина Е.П. Вторичные изменения в тазобедренных суставах у детей с прогрессирующей мышечной дистрофией // Невропатология и психиатрия им. С.С. Корсакова. – 1983. – № 12. – С. 1608–1609.
25. Gamble J.G., Rinsry L., Lee S. Orthopaedic aspects of central core disease // J. Bone Jt Surg. – 1988. – Vol. 70-A, № 7. – P. 1061–1065.
26. Wagner M.B., Vignos P.J. Duchenne muscular dystrophy: a study of wrist and hand function // Muscle Nerve. – 1989. – Vol. 12, № 3. – P. 236–244.
27. Fukuyama Y., Osava M., Saito K. Congenital muscular dystrophies Elsevier. – London: Oxford, 1997. – 165 р.
28. Бадалян Л.О., Темин П.А. Проксимальная миодистрофия с контрактурами и злокачественным течением – вариант болезни Эмери–Дрейфуса // Невропатология и психиатрия им. C.С. Корсакова. – 1990. – № 13. – С. 52–56.
29. Shapiro F., Specht L. Orthopaedic deformities in Emery–Dreifuss muscular dystrophy // J. Paed. Orthop. – 1991. – Vol. 11, № 3. – P. 334–340.
30. Shapiro F., Specht L. Сurrent concepts review. The diagnosis and orthopaedic treatment of inherited muscular diseases of childhood // J. Bone Jt Surg. – 1993. – Vol. 75-A, №3. – Р. 439–454.
31. Shapiro F., Bresnan M. Orthopaedic management of childhood neuromuscular disease // J. Bone Jt Surg. – 1982. – Vol. 64-A, № 7. – P. 1103–1107.
32. Gayet L.E. Surgical treatment of scoliosis due to Duchenne muscular dystrophy // Chirurgie. – 1999. – № 4. – P. 423–431.
33. Exploring the molecular basis for variability among patients with Becker muscular dystrophy: dystrophin gene and protein studies / A.H. Beggs, E.P. Hoffman, J.R. Snyder et al. // Am. J. Hum. Genet. – 1991. – Vol. 49. – P. 54–67.
34. Bowker J.H., Halpin P.J. Factors determining success in reambulation of the child with progressive muscular dystrophy // Orthop. Clin. North. Am. – 1978. – Vol. 9, № 2. – P. 431–436.
35. Bradley W.G. Nerve, muscle and muscular dystrophy // Dev. Med. Child. Neurol. – 1971 – Vol. 13, № 4. – P. 528–531.
36. Becker and Duchenne muscular dystrophy: a comparative morphological study / X. Dennett, L.K. Shield, L.J. Clingan, D.A. Woolley // Aust. Paediatr. J. – 1988. – Vol. 24 (Suppl. 1). – P. 15–20.
37. Myofiber injury and regeneration in a canine homologue of Duchenne muscular dystrophy / M.K. Childers, C.S. Okamura, D.J. Bogan еt аl. // Am. J. Phys. Med. Rehabil. – 2001. – Vol. 80, № 3. – P. 175–181.
38. Emery A.E.H., Emery M. The History of a genetyc disease Duchenne muscular dystrophy. London: Oxford Society of Medicine Press, 1995.– 194р.
39. Hoffman E.P., Kunkel L.M. Dystrophin abnormalities in Duchenne/Becker muscular dystrophy // Neuron. – 1989. – № 2. – P. 1019–1029.
40. Hoffman E.P., Brown R.H., Kunkel L.M. Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus // Cell. – 1987. – Vol. 51. – Р. 919–928.
41. Witkowski J. Dystrophin-related muscular dystrophies // J. Child. Neurol. – 1990. № 4. – P. 251–271.
42. Characterization of dystrophin in muscle-biopsy specimens from patients with Duchenne’s or Becker’s muscular dystrophy / E.P. Hoffman, K.H. Fischbeck, R.H. Brown еt аl. // New England. J. Med. – 1988. – Vol. 318. – P. 1363–1368.
43. Improved diagnosis of Becker muscular dystrophy by dystrophin testing / E.P. Hoffman, L.M. Kunkel, C. Angelini еt аl. // Neurology. – 1989. – Vol. 39. – P. 1011–1017.
44. Specht L.A., Kunkel L.M. Duchenne and Becker muscular dystrophies // In: The molecular and genetic basis of neurological disease / Edited by R.N. Rosenberg, S.B. Prusiner, Salvatore DiMauro, R.L. Barchi, L.M. Kunkel. – Boston: Butterworth-Heinemann, 1993. – Р. 613–631.
45. Prediction of dystrophin phenotype by DNA analysis in Duchenne/Becker muscular dystrophy / L.A. Specht, A.H. Beggs, Bruce Korf еt аl. // Pediat. Neurol. – 1992. – № 8. – P. 432–436.
46. Carroll J.E., Brooke M.H. Infantile facioscapulohumeral dystrophy. In Peroneal Atrophies and Related Disorders / Ed. by G. Serratrice, H. Roux. – New York: Masson, 1978. – Р. 305–319.
47. Colbert A.P., Craig Clifford Scoliosis management in Duchenne muscular dystrophy: prospective study of modified Jewett hyperextension brace // Arch. Phys. Med. Rehabil. – 1987. – Vol. 68. – P. 302–304.
48. Familial X-linked myalgia and cramps: a nonprogressive myopathy associated with a deletion in the dystrophin gene / S.M. Gospe, R.P. Lazaro, N.S. Lava еt аl. // Neurology. – 1989. – Vol. 39. – P. 1277–1280.
49. Assignment of Emery–Dreifuss muscular dystrophy to the distal region of Xq28: the results of a collaborative study / G.G. Consalez, N.S.T. Thomas, C.L. Stayton еt аl. // Am. J. Hum. Genet. – 1991. – Vol. 48. – P. 468–480.
50. Autosomal dominant Emery–Dreifuss muscular dystrophy: a new family with late diagnosis / J. Colomer, C. Iturriaga, G. Bonne еt аl. // Neuromuscul Disord. – 2002. – Vol. 12, № 1. – P. 19–25.
51. Clinical and molecular genetic spectrum of autosomal dominant Emery–Dreifuss muscular dystrophy due to mutations of the lamin A/C gene / G. Bonne, E. Mercuri, A. Muchir et al. // Ann. Neurol. – 2000. – Vol. 48, № 2. – P. 170–180.
52. Toniolo D., Bione S., Arahata K. Emery–Dreifuss muscular dystrophy // In: Neuromuscular Disorders: Clinical and Molecular Genetics / Ed. Emery A.E.H. –Chichester, NY: John Wiley & Sons. – 1998. – P. 87–103.
53. Milunsky A. Genetic disorders and the fetus. – Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1992. – 224 p.
54. Autosomal dominant Emery–Dreifuss dystrophy due to mutations in rod domain of the lamin A/C gene / K.J. Felice, R.C. Schwartz, C.A. Brown et al. // Neurology. – 2000. – Vol. 55. – P. 275–280.
55. Emery A.E.H., Dreifuss F.E. Unusual type of benign X-linked muscular dystrophy // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr. – 1966. – Vol. 29. – Р. 338–342.
56. Bashir R. A gene for autosomal recessive limbgirdle muscular dystrophy maps to chromosome 2 // Hum. Molec. Genet. – 1994. – Vol. 3. – P. 455–457.
57. Linkage of Tunisian autosomal recessive Duchenne-like muscular dystrophy to the pericentromeric region of chromosome 13q / K. Ben Othmane, M. Ben Hamida et. al. // Nature Genet. – 1992. – Vol. 2. – P. 315–317.
58. Dubowitz V. Muscle Biopsy. – Ed. 2. – London, Bailliere Tindall, 1985. – 191 р.
59. Location of facioscapulohumeral muscular dystrophy gene on chromosome 4 / C. Wijmenga, R.R. Frants, O.F. Brouwer et al. // Lancet. – 1990. – Vol. 336. – P. 651–653.
60. The facio-scapulo-limb (or the facioscapulohumeral) type of muscular dystrophy. Clinical and genetic study / V.M. Kazakov, D.K. Bogorodinsky, Z.V. Znoyko еt аl. // European Neurol. – 1974. – № 11. – Р. 236–260.
61. Lunt P.W., Harper P.S. Genetic counselling in facioscapulohumeral muscular dystrophy // J. Med. Genet. – 1991. – Vol. 28. – Р. 655–664.
62. Improved molecular diagnosis of facioscapulohumeral muscular dystrophy (FSHD): validation of the differential double digestion for FSHD / M. Upadhyaya, J. Maynard, M.T. Rogers et al. // J. Med. Genet. – 1997. – Vol. 34. – Р. 476–479.
63. Шишкин С.С. Наследственные нервно-мышечные болезни. – М: Изд-во ВИНИТИ, 1997. – 286 с.
64. Гаусманова-Петрусевич И. Мышечные заболевания. – Варшава: Польское гос. мед. изд-во, 1971. – С. 165–171.
65. Гринио Л.П. Дюшеновская миодистрофия. – Нижний Новгород: Из-во НГМА, 1998. – 192 с.
66. Гехт Б.М., Ильина Н.А. Нервно-мышечые заболевания. – М.: Медицина, 1982. – С. 57–122.
67. Гехт Б.М., Касаткина Л.Ф. Типология потенциалов двигательных единиц и плотность мышечных волокон при нервно-мышечных заболеваниях // Невропатология и психиатрия им. C.С. Корсакова. – 1984. – Т. 84, № 11. – С. 1635–1642.
68. Гехт Б.М., Касаткина Л.Ф., Кевиш А.В. Електромиография с использованием игольчатых электродов в анализе структуры и функционального состояния двигательных единиц при нервно-мышечных заболеваниях // Невропатология и психиатрия им. C.С. Корсакова. – 1980. – Т. 80, № 6. – С. 822–829.
69. Коуен Х., Брумлик Дж. Руководство по електромиографии и електродиагностике. – М.: Медицина, 1975. – С. 61– 62, 128– 130.
70. Specht L.A. Molecular basis and clinical applications of neuromuscular disease in children // Curr. Opin. Pediat. – 1991. – № 3. – Р. 966–971.
71. Practical problems in the respiratory care of patients with muscular dystrophy / P.E.M. Smith, P.M.A. Calverley, R.H.T. Edwards еt аl. // New England J. Med. – 1987. – Vol. 316. – Р. 1197–1205.
72. Skeletal, cardiac, and smooth muscle failure in Duchenne muscular dystrophy / B.J. Boland, P.L. Silbert, R.V. Groover еt аl. // Pediatr. Neurol. – 1996. – Vol. 14, № 1. – Р. 7–12.
73. Cardiac manifestations of rapidly progressive Duchenne’s disease. A tentative evaluation of the operative risks during the surgical correction of spinal deformities / R. Caldera, O. Gaudiche, J.Y. Devaux еt аl. // Ann. Pediatr. (Paris). – 1986. – Vol. 33, № 4. – Р. 299–304.
74. Systolic time intervals in Duchenne muscular dystrophy: evaluation of left ventricular performance / A.A. Chenard, H.M. Becane, F. Tertrain, Y.A. Weiss // Clin Cardiol. – 1988. – Vol. 11, № 6. – Р. 407–411.
75. Colbert A.P., Schock N.C. Respirator use in progressive neuromuscular diseases // Arch. Phys. Med. Rehabil. – 1985. – Vol. 66, № 11. – Р. 760–762.
76. Cardiomyopathy in a carrier of Duchenne’s muscular dystrophy / J.E. Davies, T.S. Winokur, M.F.Aaron еt аl. // J. Heart Lung Transplant. – 2001. – Vol. 20, № 7. – Р. 781–784.
77. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy / M.H. Brooke, G.M. Fenichel, R.C. Griggs et al. // Neurology. – 1989. – Vol. 39. – Р. 475–481**.**
78. Cambridge William, Drennan J.C. Scoliosis associated with Duchenne muscular dystrophy // J. Pediat. Orthop. – 1987. – Vol. 7. – Р. 436–440.
79. Smith A.D., Koreska Jan, Moseley C.F. Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy // J. Bone Jt Surg. – 1989. – Vol. 71-A. – Р. 1066–1074.
80. The frequency of patients with dystrophin abnormalities in a limb-girdle patient population / E. Arikawa, E.P. Hoffman, M. Kaido еt аl. // Neurology. – 1991. – Vol. 41. – Р. 1491–1496.
81. Bushby K. Report on the 12th ENMC sponsored international workshop – the “limb-girdle” muscular dystrophies // Neuromusc. Disorders. – 1992. – Vol. 2. – Р. 3–5.
82. Dickey R.P., Ziter F.A., Smith R.A. Emery–Dreifuss muscular dystrophy // J. Pediat. – 1984. – Vol. 104. – Р. 555–559.
83. Emery–Dreifuss muscular dystrophy with autosomal dominant transmission / R.G. Miller, R.B. Layzer, M.A. Mellenthin еt аl. // Neurology. – 1985. – Vol. 35. – Р. 1230–1233.
84. Specht L.A. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 34 – 1992 // New England J. Med. – 1992. – Vol. 327. – Р. 548–557.
85. Emery–Dreifuss muscular dystrophy: report of five cases in a family and review of the literature / Luciano Merlini, Claudia Granata, Paola Dominici, еt аl. // Muscle Nerve. – 1986. – № 9. – Р. 481–485.
86. Wright J.G. Surgical prevention of foot deformity in patients with Duchenne muscular dystrophy // J. Pediat. Orthop. – 2002. – № 3. – P. 384–391.
87. Chamberlain J.S. Duchenne muscular dystrophy // Curr. Opin. Genet. Dev. – 1991. – Vol. 1, № 1. – Р. 11–14.
88. The shoulder in patients with muscular dystrophy / S.A. Copeland, O. Levy, G.C. Warner, R.M. Dodenhoff // Clin. Orthop. Relat. Res. – 1999. – Vol. 368. – Р. 80–91.
89. Emery A.E.H. Duchenne muscular dystrophy // In: Oxford Monography on Medical Genetics. – New York: Oxford University Press, 1987. – 236 р.
90. Muscle hypertrophy in Duchenne muscular dystrophy. A pathological and morphometric study / D. Cros, P. Harnden, J.F. Pellissier, G. Serratrice // J. Neurol. – 1989. – Vol. 236, № 1. – Р. 43–47.
91. Emery–Dreifuss muscular dystrophy: anatomical-clinical correlation (case report) / A.A. Carvalho, J.A. Levy, P.S. Gutierrez еt аl. // Arq. Neuropsiquiatr. – 2000 – Vol. 58, № 4. – Р. 1123–1127.
92. Emery–Dreifuss muscular dystrophy with unusual features / Deymeer F., Oge A.E., Bayindir C. еt аl. // Muscle Nerve. – 1993. – Vol. 16, № 12. – Р. 1359–1366.
93. Ketenjian A.Y. Scapulocostal stabilization for scapular winging in facioscapulohumeral muscular dystrophy // J. Bone Jt Surg. – 1978. – Vol. 60-A. – Р. 476–480.
94. Facioscapulohumeral dystrophy presenting in infancy with facial diplegia and sensorineural deafness / B.R. Korf, M.J. Bresnan, Frederic Shapiro еt аl. // Ann. Neurol. – 1985. – Vol. 17. – Р. 513–516.
95. Copeland S.A., Howard R.C. Thoracoscapular fusion for facioscapulohumeral dystrophy // J. Bone Jt Surg. Br. – 1978. – Vol. 60-B, № 4. – Р. 547–551.
96. Shapiro Frederic, Specht Linda, Korf B.R. Locomotor problems in infantile facioscapulohumeral muscular dystrophy. Retrospective study of 9 patients // Acta Orthop. Scandinavica. – 1991. – Vol. 62. – Р. 367–371.
97. Heckmatt J., Rodillo E., Dubowitz V. Management of children: pharmacological and physical // British. Med. Bull. – 1989. – Vol. 45. – Р. 788–801.
98. The management of equinus deformity in Duchenne muscular dystrophy / E.A. Williams, L.Read, Anne Ellis et al. // J. Bone Jt Surg. – 1984. – Vol 66-B, № 4. – P. 546–550.
99. Posterior tibial tendon transfer: a review of the literature and analysis of 74 procedures / G.M. Miller, J.D. Hsu, M.M. Hoffer, Richard Rentfro // J. Pediat. Orthop. – 1982. – № 2. – P. 363–370.
100. Siegel I.M. Orthopedic correction of musculoskeletal deformity in muscular dystrophy // Adv. Neurol. – 1977. – № 17. – Р. 343–364.
101. Allsop G., Ziter F.A. Loss of strength and functional decline in Duchenne’s dystrophy // Arch. Neurol. – 1981. – № 38. – Р. 496–411.
102. Fowler W.M.Jr. Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: ІІ. Comprehensive care // Arch. Phes. Med. Rehabil. – 1982. – Vol. 63. – Р. 322–328.
103. Green N.E. The orthopaedic care of children with muscular dystrophy // Instr. Course. Lect. – 1988. – Vol. 37. – Р. 267–274.
104. Ketenjian A.Y. Muscular dystrophy: diagnosis and treatment // Orthop. Clin. North. Am. –1978. – № 9. – Р. 25–41.
105. Scott O.M., Goddard C., Dubowitz V. Quantitation of muscle function in children: a prospective study in Duchenne muscular dystrophy // Muscle Nerve. – 1982. – № 5. – Р. 291–301.
106. Siegel I.M. The management of muscular dystrophy: a clinical review // Muscle Nerve. – 1978. № 1 (6). – Р. 453–460.
107. Spencer G.E.Jr., Vignos P.J. Bracing for ambulation in childhood progressive muscular dystrophy // J. Bone Jt Surg. – 1962. – Vol. 44-A, № 4. – P. 234–242.
108. Vignos P.J., Archibald K.C. Maintenance of ambulation in childhood muscular dystrophy // J. Chron. Dis. – 1960. – № 12. – Р. 273–289.
109. Read L., Galasko C.S.B. Delay in diagnosing Duchenne muscular dystrophy in orthopaedic clinics // J. Bone Jt Surg. – 1986. – Vol. 68-B, № 3. – P. 481–482.
110. Smith S.E., Green N.E., Cole R.I. Prolongation of ambulation in children with Duchenne muscular dystrophy by subcutaneous lower limb tenonomy // J. Paed. Orthop. – 1993. – Vol. 13, № 3. – P. 336–340.
111. Surgery of the lower limbs in Duchenne muscular dystrophy / I. Bonnet, D. Burgot, C. Bonnard, B. Glorion // French. J. Orthop. Surg. – 1991. – Vol. 5. – P. 160–168.
112. Prolongation of walking in Duchenne muscular dystrophy with lightweight orthoses: review of 57 cases / J.Z. Heckmatt, Victor Dubowitz, S.A. Hyde еt аl. // Devel. Med. Child. Neurol. – 1985. – Vol. 27. – Р. 149–154.
113. Rideau Y., Glorion B., Duport G. Prolongation of ambulation in the muscular dystrophies // Acta Neurologica. – 1983. – Vol. 38. – P. 390–397.
114. Dubousset J., Queneau P. Place et indication de la chirurgie dans la dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne a evolution rapide // Rev. Сhir. Оrthop. – 1983. – Vol. 69. – Р. 207–220.
115. Ramsey P.L., Hensinger R.N. Congenital dislocation of the hip associated with central core disease // J. Bone Jt Surg. – 1975. – Vol. 57-A. – Р. 648–651.
116. Benign muscular dystrophy with contractures: a new syndrome? / R.O. Bailey, M.P. Dentinger, M.E. Toms, М.В. Hans // Acta Neurol. Scand. – 1986. – Vol. 73, № 4. – Р. 439–443.
117. Birch J.G. Orthopedic management of neuromuscular disorders in children // Semin. Pediatr. Neurol. – 1998 – Vol. 5, № 2. – Р. 78–91.
118. Chan K.G., Galasko C.S., Delaney C. Hip subluxation and dislocation in Duchenne muscular dystrophy // J. Pediatr. Orthop. – 2001. – Vol. 10-B, № 3. – Р. 219–225.
119. Do T. Orthopedic management of the muscular dystrophies // Curr. Opin. Pediatr. – 2002. – Vol. 14, № 1. – Р. 50–53.
120. Dubowitz V. The muscular dystrophies // Postgrad. Med. J. – 1992. – Vol. 68. – Р. 500–506.
121. Sussman M.D. Advantage of early spinal stabilization and fusion in patients with Duchenne muscular dystrophy // J. Pediat. Orthop. – 1984. – № 4. – Р. 532–537.
122. Seeger B.R., SutherlandA. D’A., Clark M.S. Orthotic management of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy // Arch. Phys. Med. Rehabil. –1984. – Vol. 65. – Р. 83–86.
123. Pulmonary function and scoliosis in Duchenne dystrophy / F. Miller, C.F. Moseley, J. Koreska еt аl. // J. Pediat. Orthop. – 1988. – № 8. – Р. 133–137.
124. Effect of spinal surgery on lung function in Duchenne muscular dystrophy / Kennedy J.D., Staples A.J. et al. // Thorax. – 1995. – Vol. 50, № 11. – Р. 73–78.
125. Correlation of scoliosis and pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy / L.T. Kurz, S.J. Mubarak, Paul Schultz еt аl. // J. Pediat. Orthop. – 1983. – № 3. – Р. 347–353.
126. Evaluation of pulmonary function in muscular dystrophy patients requiring spinal surgery / J.G. Jenkins, Desmond Bohn, J.F. Edmonds еt аl. // Crit. Care Med. –1982. – № 10. – Р. 645–649.
127. Swank S.M., Brown J.S., Perry R.E. Spinal fusion in Dushennes muscular dystrophy // Spine. – 1982. – № 7. – Р. 484–491.
128. Cotrel Y., Dubousset J., Guillaumat M. New universal instrumentation in spinal surgery // Clin. Orthop. – 1988. – Vol. 227. – Р. 10–23.
129. Galasko C.S.B., Delaney C., Morris Peter Spinal stabilisation in Duchenne muscular dystrophy // J. Bone Jt Surg. – 1992. – Vol. 74-B, № 2. – Р. 210–214.
130. Hsu J.D. The natural history of spine curvature progression in the nonambulatory Duchenne muscular dystrophy patient // Spine. – 1983. – № 8. – Р. 771–775.
131. Spinal fusion in Duchenne’s muscular dystrophy / P.D. Brook, J.D. Kennedy, L.M. Stern еt аl. // J. Pediatr. Orthop. – 1996 – Vol. 16, № 3. – P. 324–331.
132. Herring J.A., Wenger D.R. Segmental spinal instrumentation a preliminary report of 40 consecutive cases // Spine. – 1982. – № 7. – Р. 305–311.
133. Scoliosis associated with Duchenne muscular dystrophy / Janet Lord, Bruce Behrman, Nicole Varzos еt аl. // Arch. Phys. Med. Rehab. – 1990. – Vol. 71. – Р. 13–17.
134. Spinal deformities in patients with muscular dystrophy other than Duchenne. A review of 11 patients having surgical treatment / Y.H. Daher, J.E. Lonstein, R.B. Winter, D.S. Bradford // Spine. – 1985. – Vol. 10, № 7. – Р. 614–617.
135. Shapiro F., Specht, L. Сurrent concepts review. The diagnosis and orthopaedic treatment of inherited muscular diseases of childhood // J. Bone Jt Surg. – 1993. – Vol. 75-A, №3. – Р. 439–454.
136. Chataigner H., Grelet V., Onimus M. Surgery of the spine in Duchenne’s muscular dystrophy // Rev. Chir. Orthop. Reparatrice. Appar. Mot. – 1998 – Vol. 84, № 3. – Р. 224–230.
137. McKusik V., Amberger J. The morbid anatomy of the human genome chromosomal location causing disease // J. Med. Genet. – 1993. – Vol. 30. – P. 1–26.
138. Aldwinckle R.J., Carr A.S. The anesthetic management of a patient with Emery–Dreifuss muscular dystrophy for orthopedic surgery // Can. J. Anaesth. – 2002. – Vol. 49, № 5. – Р. 467–470.
139. Andrews C.T., Taylor T.C., Patterson V.H. Scapulothoracic arthrodesis for patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy // Neuromuscul Disord. – 1998. – Vol. 8, № 8. – Р. 580–584.
140. Scapulothoracic arthrodesis in facioscapulohumeral muscular dystrophy / D. Berne, F. Laude, C. Laporte еt аl. // Clin. Orthop. Relat. Res. – 2003. – Vol. 409. – Р. 106–113.
141. Scapulothoracic arthrodesis for patients who have fascioscapulohumeral muscular dystrophy / Emile Letournel, Michael Fardeau, J.O. Lytle еt аl. // J. Bone Jt Surg. – 1990. – Vol. 72-A. – Р. 78–84.
142. Cocke W.M., Davis W.G. Reconstruction in Landouzy-Dejerine progressive muscular dystrophy // Plast. Reconstr. Surg. – 1971. – Vol. 48. , № 1. – Р. 77–79.
143. Bunch W.H., Siegel I.M. Scapulothoracic arthrodesis in facioscapulohumeral muscular dystrophy. Review of seventeen procedures with three to twenty-one-year follow-up // J. Bone Jt Surg. Am. – 1993. – Vol. 75, № 3. – Р. 372–376.
144. The effects of knee-ankle-foot orthoses in the treatment of Duchenne muscular dystrophy: review of the literature / J.P. Bakker, I.J. de Groot, H.Beckerman et аl. // Clin. Rehabil. – 2000. – Vol. 14, № 4. – Р. 343–359.
145. Palliative treatment of myopathies. Contribution of surgical treatments / C. Bonnard, B. de Courtivron, J.M. Bricout еt аl. // Ann. Pediatr. (Paris). – 1993. – Vol. 40, № 4. – P. 242–252.
146. Edwards R.H. Management of muscular dystrophy in adults // Br. Med. Bull. – 1989. – Vol. 45, № 3. – P. 802–818.
147. Vulpius O., Stoffel A. Orthopaedische Operationslehre. – Ed. 2. – Stuttgart: Ferdinand Enke, 1920. – 224 р.
148. Хотимская В.М. Мышечно-сухожильная пластика в лечении паралитических деформаций стопы // Вопр. восстановит. хирургии, травматол. и ортопед. – Свердловск, 1970. – Т. 10. – С. 41–53.
149. Лябах А.П. Діагностика та хірургічне лікування набутих деформацій стопи: Автореф. дис. … д-ра мед. наук: 14.01.21/ІТО АМНУ. – К., 2004. – С. 13–14.
150. Лябах А.П., Страфун С.С. Транспозиція m. tibialis posterior для відновлення активного розгинання стопи // Зб. наук. пр. співробіт. КМАПО ім. П.Л. Шупика. – К., 2002. – Вип. 11. – Кн. 1. – С. 498–505.
151. Перший досвід сухожильно-м’язової пересадки при падаючій стопі у хворих на прогресуючу м’язову дистрофію / А.П. Крись-Пугач, Ю.М. Гук, А.М. Зима, Т.А. Кінча-Поліщук // Вісн. ортопед., травматол. та протезув. – 2006. – № 1. – С. 14–18.
152. Rideau Yves, Duport Gerard, Delaubier Anne Premieres remissions reproductibles dans l’evolution de la dystrophie musculaire de Duchenne // Bull. Acad. Nat. Med. – 1986. – Vol. 170. – P. 605–610.
153. Електромиография в диагностике нервно-мышечных заболеваний / Б.М. Гехт, Л.Ф. Касаткина, М.И. Самолов, А.Г. Санадзе. – Таганрог: Изд-во ТРТУ. – 1997. – С. 21–44, 121–165.
154. Камышников В.С. Справочник по клинико-биохимическим исследованиям и лабораторной диагностике. – М.: МЕДпресс-информ. – 2004. – 911 с.
155. Ташев Т. Врожденные и приобретенные энзимопатии: Пер. с болг. – М.: Медицина, 1980. – 368 с.
156. Иванов И.И., Юрьев В.А. Биохимия и патобиохимия мышц. – Л.: Медгиз, 1961. – 274 с.
157. Калинский М.И., Рогозин В.А. Биохимия мышечной дееятельности. – К.: Здоров’я, 1989. – 311 с.
158. Freeze-fracture electron microscopic study of cultured cells in Duchenne dystrophy / Osame M. et al. // Disorders of the motor unit / Ed. D.L. Schottland. – New York, 1982. – P. 895–901.
159. Expression profiling in the muscular dystrophies: identification of novel aspects of molecular pathophysiology / Y.W. Chen, P. Zhao, R. Borup, E.P. Hoffman // J. Cell. Biol. – 2000 – Vol. 151, № 6. – Р. 1321–1336.
160. Edwards R.J., Rodeck C.H., Watts D.C. Plasma creatine kinase and myoglobin levels, before and after abortion, in human fetuses at risk for Duchenne muscular dystrophy // Am. J. Med. Genet. – 1983. – Vol. 15, № 3. – Р. 475–482.
161. Мешкова Н.П. Биохимия мышц. – М.: Изд-во МГУ, 1979. – 296 с.
162. Николаев А.Я. Биологическая химия. М.: Мед. информ. агентство, 2004. – С. 518–530**.**
163. Репецька Г.Г., Малюк В.І. Окислювальне фосфорилювання у мітохондріях скелетних м’язів при денервації і голодуванні // Доповіді АН УРСР, серія Б. – 1981. – № 5. – С. 84–88.
164. Маршалл В.Дж. Клиническая биохимия. – Санкт-Петербург: Изд-во БИНОМ, 2000. – 368 с.
165. Щеклика Э. Клиническая ферментология. – Варшава: Польское гос. мед. изд-во, 1966. – 491 с.
166. Schapira G., Dreyfus J. Muscular dystrophy in man and animals Bousne’a G.H. u Colarz M.N. – New York: Hafner Publishing Co, 1963.
167. Гехт Б.М., Касаткіна Л.Ф. Типология потенциалов двигательных единиц и плотность мышечных волокон при нервно-мышечных заболеваниях // Невропатология и психиатрия им. C.С. Корсакова. – 1984. – Т. 84, № 11. – С. 1635–1642.
168. Bushthal F., Rosenfalck P., Erminio F. Motor unit territory and fiber density in myopathies // Neurology (Minneap.) – 1960. – Vol. 10. – Р. 398.
169. Schmalbruch H. The muscular dystrophies // Sceletal muscle pathology / Ed. F. Mastaglia. – New York, 1982. – P. 235–265.
170. Vrbola G. Duchenne dystrophy viewed as a disturbance of muscle interaction // Muscle Nerve. – 1983. – № 6. – P. 671–675.

# Для заказа доставки данной работы воспользуйтесь поиском на сайте по ссылке: <http://www.mydisser.com/search.html>