

# ТЕХНОЛОГИИ ВОССТАНОВИТЕЛЬНОЙ МЕДИЦИНЫ И МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ

## REHABILITATION MEDICINE AND MEDICAL REHABILITATION TECHNOLOGIES

Оригинальная статья  
Original article

DOI: 10.38025/2078-1962-2020-98-4-4-13

УДК 617.03

### Компенсаторно-приспособительные движения у детей с амиоплазией с поражением верхних конечностей

<sup>1</sup>Агранович О.Е., <sup>1</sup>Савина М.В., <sup>1,2</sup>Орешков А.Б., <sup>1,3</sup>Благовещенский Е.Д.

<sup>1</sup>Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

<sup>2</sup>Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей-экспертов Минтруда и соцзащиты России, Санкт-Петербург, Россия

<sup>3</sup>Национальный исследовательский институт «Высшая школа экономики», Москва, Россия

#### Резюме

Амиоплазия является наиболее тяжелой формой артрогрипоза и характеризуется врожденными множественными контрактурами суставов, гипоплазией или аплазией скелетных мышц, ограничением или полным отсутствием возможности самообслуживания. Использование компенсаторно-приспособительных движений позволяет больным быть частично или полностью независимыми в быту.

**Цель исследования.** На основании собственных наблюдений и литературных данных описать компенсаторно-приспособительные движения у детей с амиоплазией с поражением верхних конечностей, которые пациенты используют при выполнении основных навыков самообслуживания.

**Материал и методы.** С 2008 по 2019 годы в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России в отделении артрогрипоза под наблюдением находилось 236 больных с амиоплазией в возрасте от 10 месяцев до 16 лет с типичным поражением верхних конечностей и ограничением возможности самообслуживания различной степени тяжести.

Всем пациентам выполнялось клиническое обследование, включавшее оценку амплитуды движений в суставах верхних конечностей, а также силу мышц верхних конечностей. В зависимости от характера имеющихся анатомо-функциональных нарушений и уровня сегментарного поражения мышц все пациенты с амиоплазией были разделены нами на 4 группы. В каждой из групп нами были изучены компенсаторно-приспособительные движения, используемые пациентами при выполнении навыков бытовых навыков. Полученные данные были сопоставлены с данными литературы.

**Результаты.** Проведенное исследование показало, что у детей с амиоплазией, характер используемых компенсаторно-приспособительных движений зависит 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. При наличии разгибательной контрактуры в локтевом суставе, независимо от амплитуды движений в смежных суставах верхней конечности (плечевой, лучезапястный) и функции схвата кисти, пациенты имеют тяжелые функциональные нарушения и требуют посторонней помощи при выполнении основных навыков самообслуживания.

**Выводы.** Компенсаторно-приспособительные движения у детей с амиоплазией являются полезными и помогают пациентам максимально адаптироваться в быту, компенсируя утрату или недостаточность движений в суставах. Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей многообразны и определяются амплитудой пассивных и активных движений в суставах как верхних, так и нижних конечностей.

**Ключевые слова:** артрогрипоз, амиоплазия, контрактуры, самообслуживание, компенсаторно-приспособительные движения.

**Для цитирования:** Агранович О.Е., Савина М.В., Орешков А.Б., Благовещенский Е.Д. Компенсаторно-приспособительные движения у детей с амиоплазией с поражением верхних конечностей. Вестник восстановительной медицины. 2020; 98 (4): 4–13. <https://doi.org/10.38025/2078-1962-2020-98-4-4-13>

**Для корреспонденции:** Агранович Ольга Евгеньевна, e-mail: [olga\\_agranovich@yahoo.com](mailto:olga_agranovich@yahoo.com)

**Статья получена:** 29.06.2020 **Статья принята к печати:** 13.07.2020 **Опубликована онлайн:** 30.08.2020

## Compensatory Strategies in Children with Upper Limbs Deformities due to Amioplastia

**<sup>1</sup>Agranovich O.E., <sup>1</sup>Savina M.V., <sup>1,2</sup>Oreshkov A.B., <sup>1,3</sup>Blagoveshchensky E.D.**

<sup>1</sup>Turner Scientific research institute for children's orthopedics, Saint-Petersburg, Russian Federation

<sup>2</sup>Saint-Petersburg Institute of Postgraduate Medical experts, Saint-Petersburg, Russian Federation

<sup>3</sup>National Research University «Higher School of Economics», Moscow, Russian Federation

### Abstract

Amyoplasia is the most severe form of arthrogyposis and is characterized by congenital multiple joint contractures, hypoplasia or aplasia of skeletal muscles, and limited or complete lack of self-service. The use of compensatory movements allows patients to be partially or completely independent in daily life.

**The goal.** Based on their own observations and literature, describe compensatory and compensatory movements in children with amyoplasia with upper limb lesions, which patients use in performing basic self-care skills.

**Material and methods.** From 2008 to 2019 we examined, 236 patients with amyoplasia (10 months to 16 years old) with a typical lesion of the upper extremities and limitation of self-care. Depending on the nature of the existing anatomical and functional disorders and the level of segmental muscle damage, all patients with amyoplasia were divided into 4 groups. Compensatory movements were studied in each group of patients.

**Results.** The study showed that children's compensatory movements are numerous and depend on the degree of muscle function disorders of the upper and lower extremities, the rate of psychomotor development of the child. Elbow is a key joint to determine the functional independence in daily life. In cases of extensor contracture in the elbow patients have severe functional disorders and need personal assistance.

**Conclusions.** Compensatory movements in children with amyoplasia are useful and help to adapt in daily life and compensate for the loss (or insufficiency) of movements in the joints. Compensatory movements in children are different. They are determined by the range of passive and active movements in the joints of the upper and low extremities.

**Keywords:** arthrogyposis, amyoplasia, contractures, compensatory strategies, muscles, daily activity.

**For citation:** Agranovich O.E., Savina M.V., Oreshkov A.B., Blagoveshchensky E.D. Compensatory Strategies in Children with Upper Limbs Deformities due to Amioplastia. Bulletin of rehabilitation medicine. 2020; 98(4): 4–13. <https://doi.org/10.38025/2078-1962-2020-98-4-4-13>

**Correspondence address:** Olga E. Agranovich, e-mail: [olga\\_agranovich@yahoo.com](mailto:olga_agranovich@yahoo.com)

**Received:** Jun 29, 2020 **Accepted:** Jul 13, 2020 **Published online:** Aug 30, 2020

### Введение

Врожденные контрактуры представляют собой генетическую группу заболеваний, имеющих различную этиологию и клинические проявления. В зарубежной литературе наиболее часто для клинического описания врожденных множественных контрактур используется обобщающий термин «артрогрипоз». М. Vamshad с соавторами подразделяют артрогрипоз на три группы: амиоплазия, дистальные формы артрогрипоза, врожденные множественные контрактуры, являющиеся симптомом различных синдромов, обусловленных поражением ЦНС, а также различными нейро-мышечными заболеваниями [1]. По данным R.W. Lowry с соавторами частота встречаемости артрогрипоза составляет 1 случай на 3–56 тысяч живорожденных [2]. Наиболее тяжелой формой артрогрипоза является амиоплазия, которая представляет собой спорадическое непрогрессирующее заболевание, встречающееся с частотой 1 случай на 10 тысяч живорожденных [3]. Патогенез амиоплазии неизвестен, одна-

ко считается, что при этом заболевании на ранних сроках беременности происходит нарушение развития клеток передних рогов спинного мозга [2, 3]. Обычно поражаются все четыре конечности, хотя могут быть вовлечены только верхние или нижние конечности. Деформации трех конечностей или одностороннее поражение встречаются реже [3].

Для пациентов с амиоплазией характерны типичные деформации верхних конечностей: 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 1 пальцев и сгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев кистей. В большинстве случаев у пациентов отмечается укорочение конечностей по сравнению с нормой. Для амиоплазии характерна гипоплазия или атрофия скелетных мышц с замещением их фиброзной или жи-

ровой тканью. В зависимости от характера и степени тяжести контрактур, поражения скелетных мышц самообслуживание больных с артрогрипозом ограничено или полностью отсутствует [4].

По данным U. Steen с соавторами у детей с амиоплазией в течение всех периодов развития наблюдается улучшение функции верхних конечностей; что связано с увеличением объема движений в суставах на фоне проводимого лечения, а также вследствие появления у больных компенсаторно-приспособительных движений [5].-

В литературе встречаются единичные статьи, посвященные изучению компенсаторно-приспособительных движений у взрослых пациентов с артрогрипозом и их роли в адаптации пациентов в быту [5–7]. A. Van Nest с соавторами описывают некоторые компенсаторно-приспособительные движения, используемые больными при отсутствии активного сгибания в локтевом суставе, а также подчеркивает их важность в обеспечении самообслуживания у пациентов [8]. Проведенный литературный поиск показал, что исследования, посвященные изучению компенсаторно-приспособительных движений у детей с амиоплазией отсутствуют, что и обуславливает актуальность данной проблемы.

### Материал и методы

С 2008 по 2019 годы в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России в отделении артрогрипоза под наблюдением находилось 236 больных с амиоплазией в возрасте от 10 месяцев до 16 лет с типичным поражением верхних конечностей и ограничением возможности самообслуживания различной степени тяжести.

Всем пациентам проводилось стандартное ортопедическое обследование, включавшее оценку амплитуды движений в суставах верхних конечностей с помощью гониометра, силу мышц, оценку схвата кистей. Амплитуда движений в локтевом суставе определялась гониометром. Мышечная сила оценивалась по 6-и балльной шкале (от 0 до 5 баллов) при движении на плоскости, с преодолением силы тяжести и при ручном сопротивлении. В зависимости от характера имеющихся анатомо-функциональных нарушений и уровня сегментарного поражения мышц все пациенты с амиоплазией были разделены на 4 группы [4]. В каждой группе больных изучались компенсаторно-приспособительные движения, используемые при выполнении основных навыков самообслуживания, и проводилась их фото и видеорегистрация.

I группа – с преимущественным поражением мышц на уровне миотомов С6 (5 пациентов (8 детей, 2,1%). Для этой группы больных было характерно преимущественное поражение локтевых суставов (разгибательные или сгибательно-разгибательные контрактуры). Активные и пассивные движения в плечевом, лучезапястном суставах в пределах физиологической нормы, функция схвата кисти была сохранена. В локтевом суставе активное сгибание было резко ограничено или отсутствовало, пассивное сгибание в пределах нормы или ограничено, активная супинация предплечья отсутствовала. Сила двуглавой мышцы плеча снижена до 2 баллов, сила остальных мышц верхней конечности 3–4 балла.

II группа – с преимущественным поражением на уровне миотомов С6–С7 (51 пациент, 21,6%). У пациентов этой группы активные движения в плечевом суставе были в полном объеме или умеренно ограничены (преимущественно отведение  $\geq 70^\circ$ ), мышцы плечевого пояса сохранены или умеренно гипоплазированы. Пассивные

движения в локтевом суставе у большинства пациентов были сохранены, активное сгибание отсутствовало или было ограничено. Сила двуглавой мышцы плеча снижена до 2 баллов, сила остальных мышц верхней конечности 3–4 балла. У пациентов отмечались ограничение активной супинации предплечья, сгибательная контрактура в лучезапястном суставе, приводящая контрактура 1 пальца (реже сгибательно-приводящая), редко сгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев кисти, умеренное ограничение функции схвата кисти.

III группа – с преимущественным поражением мышц на уровне миотомов С5–С7 (87 больных, 36,9%). Пациенты этой группы имели ограничения активных движений в плечевом суставе (отведение до 30–45°), пассивные движения сохранены или умеренно ограничены, верхняя конечность находилась в положении внутренней ротации. Отмечалась выраженная гипоплазия мышц плечевого пояса. В локтевом суставе преимущественно были сохранены пассивные движения, тогда как активное сгибание отсутствовало или было резко ограничено. Сила двуглавой мышцы плеча снижена до 2 баллов, сила остальных мышц верхней конечности 2–3 балла. Характерным признаком являлось отсутствие активной супинации предплечья, отмечались сгибательная контрактура в лучезапястном суставе, сгибательно-приводящая контрактура 1 пальца, сгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев кисти, ограничение функции схвата кисти.

IV группа – с преимущественным поражением на уровне миотомов С5–Тh1 (93 ребенка, 39,4%). У пациентов данной группы активные и пассивные движения в плечевом суставе были резко ограничены (отведение  $\leq 30^\circ$ ), при этом верхняя конечность находилась в положении внутренней ротации, отмечались выраженная гипоплазия мышц плечевого пояса. В локтевом суставе наблюдалась разгибательная контрактура, пассивные движения были сохранены, тогда как активное сгибание отсутствовало или было резко ограничено. Сила мышц верхней конечности 0–2 балла. Имелись пронаторная контрактура предплечья, сгибательная контрактура в лучезапястном суставе, сгибательно-приводящая контрактура 1 пальца и сгибательные контрактуры трехфаланговых пальцев кистей. Схват кисти отсутствовал или был минимальным.

Все пациенты и/или их законные представители добровольно подписали информированное согласие на участие в исследовании, выполнение хирургического вмешательства, публикацию персональных данных.

### Результаты

В результате проведенного исследования были выявлены различные компенсаторно-приспособительные движения у детей с амиоплазией, при этом используемый вариант движений зависел от степени нарушений функции мышц и суставов как верхних, так и нижних конечностей. Ключевым суставом, определяющим функциональную независимость в быту, и, прежде всего, обеспечивающим возможность независимого приема пищи, является локтевой сустав, так как благодаря ему происходит перемещение кисти 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. Основным приспособительным движением, которое такие пациенты использовали для компенсации наруше-

ний являлся «бимануальный схват»: больной скрещивал обе руки таким образом, чтобы пальцы встретились, перекрещивая предплечья, захватывал и поднимал предмет обеими руками (рис. 1А). Данный вид «схвата» позволял лишь удерживать и перемещать предметы в пространстве, но не обеспечивал пациентам независимости в быту, так как при приеме пищи и питье больной не использовал верхние конечности. Для приема пищи еда помещалась на высокое блюдо на высоте рта и захватывалась ртом. Питье осуществлялось из стакана с помощью соломинки или пациент хватал стакан ртом и наклонял голову назад, чтобы выпить жидкость из стакана. Основными вспомогательными средствами, используемыми у таких больных, являлись: высокий стол для еды, длинная соломинка для питья, стакан с длинной ножкой. При выполнении гигиенических навыков (уход за полостью рта, волосами, мытье рук и лица, чистка зубов, бритье или нанесение макияжа) пациент вытягивал руку вперед, клал ее на край раковины, и далее наклонялся к руке. Далее, например, при чистке зубов ребенок осуществлял движения головой вместо движений зубной щетки. Наличие сгибательной контрактуры в лучезапястном суставе было функционально выгодным для ребенка, так как это уменьшало расстояние от кисти до рта. При данном виде патологии у пациента была полностью утрачена возможность самостоятельного одевания. При наличии свободной и эластичной одежды больной за счет удержания рук вдоль туловища и совершения боковых раскачиваний телом из одной стороны в другую и цепляния пальцами за резинку, например, брюк, мог лишь подтянуть их вверх. В быту пациенты активно использовали различные вспомогательные устройства, например, длинную палку с крючком, чтобы вытаскивать вещи, подтягивать одежду, открывать липучки на обуви и т. д.

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 пациенты помимо различных внешних вспомогательных средств использовали различные компенсаторно-приспособительные механизмы, проявления которых отличались у пациентов разных групп. -

Пациенты I и II группы (с преимущественным поражением на уровне миотомов С6-С7 и С6) в связи с отсутствием активного сгибания в локтевом суставе имели преимущественно проблемы, связанные с приемом пищи и питьем. Для осуществления пассивного сгибания предплечья у пациентов данной группы были выявлены два варианта компенсаторно-приспособительных движений. В первом варианте 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 (рис. 1Б). 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.

У пациентов III группы (с поражением на уровне миотомов С5-С7) наблюдалась выраженная гипоплазия мышц плечевого пояса, а компенсаторно-приспособительные механизмы, направленные на осуществление в локтевом суставе, имели значительные отличия. Характер используемых пациентами движений зависел, пре-

жде 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 вперед, сгибал ногу в коленном и тазобедренном суставах и осуществлял давление бедром на предплечье с этой стороны или контралатеральной, тем самым пассивно сгибая руку в локтевом суставе и приближая кисть к лицу (рис. 1В). При приеме пищи, сидя за столом, у данной группы больных пассивное сгибание локтевого сустава осуществлялось за счет давления предплечья о край стола и наклона туловища и головы вперед по направлению к кисти (рис. 1Г).

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. При ограниченном пассивном сгибании в одном локтевом суставе и сохраненном в другом ребенок сгибал и приводил прямую руку в плечевом суставе и за счет давления плеча на предплечье контралатеральной конечности осуществлял пассивное сгибание в локтевом суставе (рис. 1Д). Более редким движением при сохранении активного сгибания в одном локтевом суставе и отсутствии в другом, являлось следующее: пациент захватывал кистью пальцы другой конечности, где отсутствовало сгибание, и тянул ее вверх по направлению ко рту. В тех случаях, когда пациент мог самостоятельно держать вилку, разрезанная на кусочки пища накалывалась на вилку, далее вилка наклонялась от столешницы вверх по направлению ко рту, не поднимая руки, при этом больной сам наклонялся к вилке. При выполнении основных навыков самообслуживания больные использовали такие вспомогательные устройства, как регулируемая по высоте раковина, длинная ручка у расчески, мочалки, вилки и т.д. При одевании верхней части туловища больной использовал «технику броска руками», при которой одежда перекидывается за счет резкого замаха конечностей через голову или за спину, или вешал одежду на дверную ручку или спинку кровати и «нырял в одежду» [5]. При этом при выполнении «техники броска руками», у пациентов компенсаторно увеличивался поясничный лордоз. При одевании брюк, юбки больной подтягивал их вверх, цепляя резинку, ремень большим и указательным пальцами.

У больных IV 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. При отсутствии пассивного сгибания в локтевых суставах самообслуживание детей было полностью невозможным. Прием пищи осуществлялся стоя за счет захватывания ее ртом, как было описано выше. Захват предметов и их перемещение было возможно за счет бимануального схвата. В тех случаях, когда пассивное сгибание в локтевом суставе было сохранено, пациент наиболее часто использовал компенсаторно-приспособительные движения 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. При сохранении пассивных

движений в так называемом «функциональном диапазоне» [10] и ограниченных активных движений в локтевом суставе в положении «сидя» больной опирался о локоть, активно сгибал предплечье до максимально возможного угла и далее за счет резкого отклонения туловища назад происходило дальнейшее пассивное сгибание предплечья под действием силы тяжести (рис. 1Д). Одевание верхней части туловища у данной группы больных было невозможно. При одевании брюк, юбки больной подтя-

гивал их вверх, цепляя резинку, ремень большим и указательными пальцами.

**Обсуждение**

Оценка двигательного дефицита у пациентов с неврологическими нарушениями является основополагающей для разработки успешных методов реабилитации [11–16].

Несмотря многочисленные исследования компенсаторно-приспособительных механизмов при неврологи-

**Таблица 1.** Компенсаторно-приспособительные движения, используемые пациентами с амиоплазией с ограничением движений в плечевых, локтевых суставах, сгибательной контрактурой в лучезапястном суставе и отсутствием двустороннего схвата кисти при еде/питье

**Table 1.** Compensatory strategies used patients with amioptasia in the activities eating/drinking with and without ability to passive shoulders movements and elbow flexion, together with flexed wrists and limited ability to grip

Бытовые навыки/ Daily activities	Пациенты без активных и ограниченных пассивных движений в плечевом суставе и ограниченным пассивным и активным сгибанием в локтевом суставе / Persons without active and passive shoulder mobility and elbow flexion	Пациенты с сохранными активными и пассивными движениями в плечевом суставе и пассивным сгибанием в локтевом суставе (активное ограничено) / Persons with passive shoulder mobility and elbow flexion (not active)
Компенсаторная техника / Compensatory technics		
Еда и питье/ eating/ drinking	<p><b>При отсутствии или минимальных движениях в локтевом суставе / Without or with severe limitation of elbow movement</b></p> <p>Наклоняется и пьет из стакана с помощью соломинки / Bends over and drinks with straw</p> <p>Хватает стакан ртом, наклоняет голову назад, чтобы выпить / Grabs the glass with the mouth, bends the head back to drink</p> <p>Пища помещается на высокое блюдо на высоте рта, пища захватывается ртом / Meal is placed on high dish in mouth height, grabs the food directly with the mouth</p> <p><b>При отсутствии или минимальных движениях в одном локтевом суставе сохранении пассивных движений в другом / Without or with severe limitation of elbow movement on the one side and with passive movement on the another side</b></p> <p>Ребенок сгибает и приводит прямую руку в плечевом суставе и за счет давления плеча на предплечье контралатеральной конечности осуществляет пассивное сгибание в локтевом суставе* / The child bends and adducts a straight arm in the shoulder and performs passive flexion in the elbow due to the pressure of the shoulder on the forearm of the contralateral limb*</p> <p><b>При сохранении пассивных движений в функциональном диапазоне и ограниченных активных движениях в локтевом суставе / With limitation of elbow movement on the one side and with useful arc of passive motion on the another side</b></p> <p>В положении сидя больной опирается о локоть, активно сгибает предплечье до максимально возможного угла, далее за счет резкого отклонения туловища назад происходит дальнейшее сгибание предплечья под действием силы тяжести* / In the sitting position, the patient leans on the elbow, actively flexes the forearm to the maximum possible angle, then due to a sharp deviation of the trunk back, the forearm is further flexed under the gravity*</p> <p><b>Вспомогательные устройства / Assistive devices</b></p> <p>Длинная соломинка / Long straw                  Стакан с длинной ножкой / Glass with high stem                  Высокий стол для еды / High table</p>	<p>Сначала режет всю еду на кусочки. Съедает всю еду вилкой, наклоняя вилку вверх от столешницы, не поднимая руки, при этом больной сам наклоняется к вилке / Cuts up all the food first. Eats all the food with a fork by tilting the fork up from the tabletop without raising the arm, bends down to the fork)</p> <p>Пассивно сгибает предплечье, используя для этого контралатеральную руку / Bends one forearm passively with support of the upper part of the other arm</p> <p>Опирается предплечьем на край стола и пассивно сгибает руку в локтевом суставе, наклоняя при этом туловище вперед / Supports forearm against the table edge and bend the arm passively by leaning the body forward</p> <p>В положении сидя пассивно сгибает руку в локтевом суставе путем давления бедра на предплечье при сгибании ноги в коленном и тазобедренном суставах / In the sitting position, passively bends the forearm due to push the hip on the forearm</p> <p>При сохранении сгибания в локтевом суставе одной конечности захватывает кистью пальцы другой конечности, где отсутствует сгибание, и тянет ее вверх по направлению ко рту* / If the patient has active elbow flexion of the one limb, he grasps the fingers of the another limb without active elbow flexion and pulls it up towards the mouth</p> <p>Бимануальный схват: больной скрещивает обе руки таким образом, чтобы пальцы встретились, перекрещивая предплечья, захватывает и поднимает предмет обеими руками / Bimanual grasp: crosses the arms so the fingers meet, grips, and lifts item with both hands together</p> <p>При наличии сгибательной контрактуры в лучезапястном суставе с ульнарной девиацией кисти пациент пассивно супинирует и сгибает предплечье, при этом кисть оказывается направленной вверх и ко рту / If the patient has wrist flexor contracture with ulnar deviation, he passively supinates and flexes the forearm, while the hand is directed upwards and towards the mouth</p> <p>Поясничный гиперлордоз / Lumbar hyperlordosis</p> <p><b>Вспомогательные устройства / Assistive devices</b></p> <p>Вилка с длинной ручкой / Fork with long handle                  Облегченная ложка / Light weight spoon                  Легкая чашка с большой ручкой / Light weight cup with big handle</p>

**Примечание:** \* – компенсаторно-приспособительные движения, выявленные авторами исследования.  
**Note:** \*- compensatory strategies found out of the authors.

ческой патологии, публикации, посвященные изучению бытовых навыков самообслуживания и адаптации пациентов с амиоплазией к жизни, единичны [5–7]. Наибольший интерес представляет работа U. Steen с соавторов (2017), в которой представлено описание результатов обследования 22 взрослых пациентов с амиоплазией, имевших типичные клинические признаки поражения верхних (и нижних) конечностей. Было установлено, что 32% больных были независимы в быту, 36% нуждались в некоторой помощи при принятии пищи (питье). Наиболее часто помощь требовалась больным при выполнении гигиенических навыков (купание, туалет) и одевании. Амплитуда активных и пассивных движений в плечевом, локтевом суставах и положение предплечья достоверно

коррелировали с потребностью пациентов в помощи в еде/питье, выполнении гигиенических навыков и одевании. Авторы выявили корреляцию между активным сгибанием в локтевом суставе и способностью к самостоятельному приему пищи/питья и одеванию. Ни один из пациентов, нуждавшихся в помощи в еде / питье, не имели активного (пассивного) сгибания предплечья. Среди больных, кто был независим в быту, доминировали те, у кого были хорошие пассивные движения в локтевом суставе. По наблюдению авторов больше всего нуждались в помощи те пациенты, у кого были контрактуры в локтевых и плечевых суставах. Все участники, которые были независимы в еде / питье и восемь из девяти, которые были независимы в одевании, имели силу мышц сгиба-

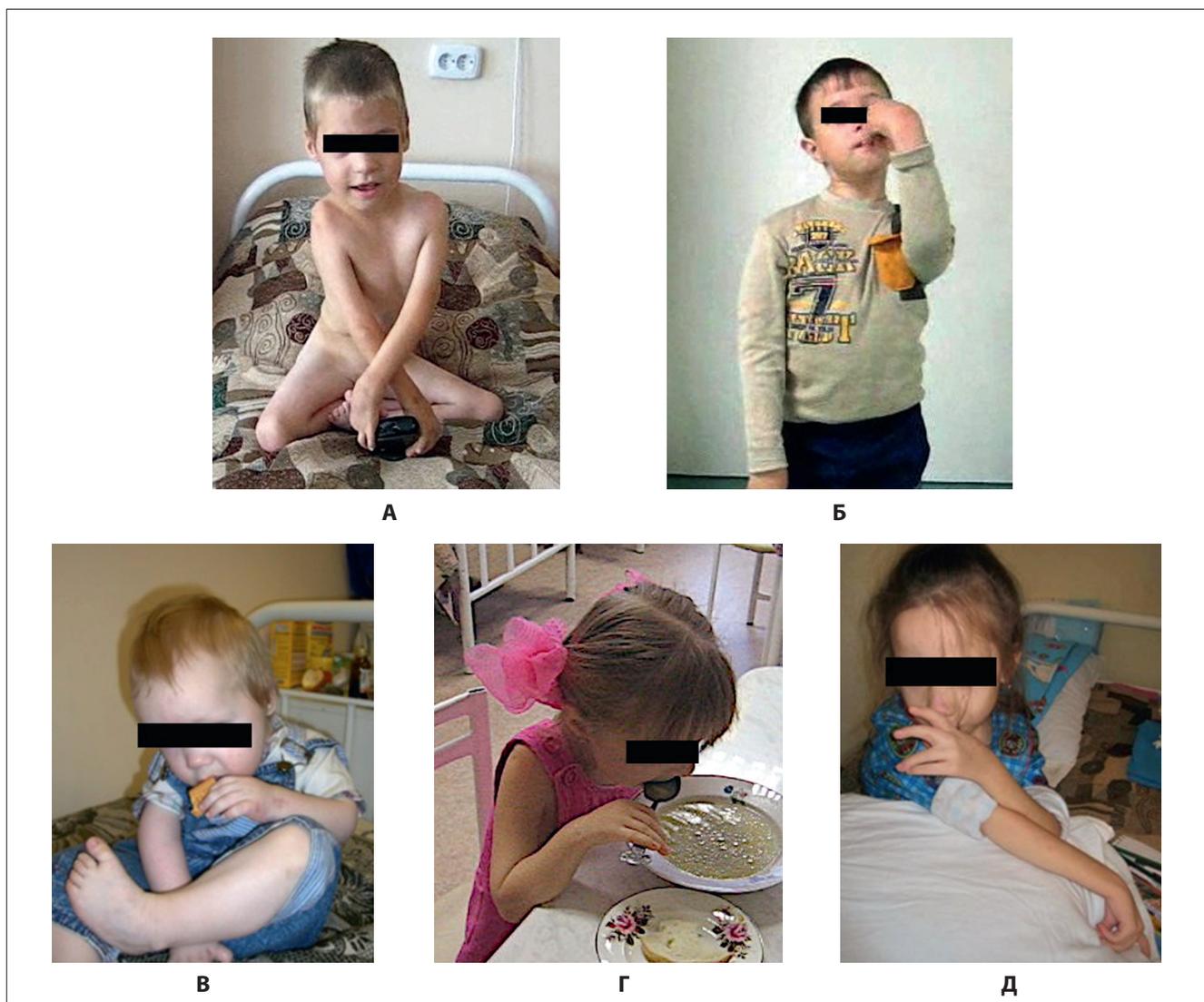
**Таблица 2.** Компенсаторно-приспособительные движения, используемые пациентами с амиоплазией с ограничением движений в плечевых, локтевых суставах, сгибательной контрактурой в лучезапястном суставе и отсутствием двустороннего схвата кисти при гигиеническом уходе и одевании

**Table 2.** Compensatory strategies used patients with amioptasia in the activities grooming and dressing upper body with and without ability to passive shoulders movements and elbow flexion, together with flexed wrists and limited ability to grip

Бытовые навыки / Daily activity	Пациенты без активных и ограниченных пассивных движений в плечевом суставе и ограниченным пассивным и активным сгибанием в локтевом суставе / Persons without active and passive shoulder mobility and elbow flexion	Пациенты с сохраненными активными и пассивными движениями в плечевом суставе и пассивным сгибанием в локтевом суставе (активное ограничено) / Persons with passive shoulder mobility and elbow flexion (not active)
<b>Компенсаторная техника/Compensatory strategies</b>		
Гигиенические навыки (уход за полостью рта, уход за волосами, мытье рук и лица, чистка зубов, бритье или нанесение макияжа) / Grooming (oral care, hair grooming, washing hands and face, tooth brushing, shaving face, or applying make-up)	<p>Поддерживает руку в направлении раковины, наклоняется к руке при выполнении, например, чистки зубов, бритья / Supports the arm toward the sink, bends down to the hand when doing, e.g. makeup, shaving, and tooth brushing</p> <p>Перемещает голову вместо зубной щетки при чистке зубов / Moves the head instead of the toothbrush</p>	<p>Поднимает руку на высоту плеча и удерживает ее навису, прислонив, например, к дверной раме, далее предплечье сгибается под действием силы тяжести, чтобы рука достигла рта. Перемещает голову вместо кисти / Flings the arm up to shoulder height and support it against, e.g. the door frame, and then let the elbow bend by gravity so the hand reached the mouth. Moves the head instead of the hand</p> <p>Сгибает руку в плечевом суставе до угла, выше линии надплечья и удерживает плечо навису, при этом предплечье, чтобы кисть достигла рта, сгибается под действием силы тяжести, а голова перемещается в сторону кисти * / Flexes arm at shoulder joint to the angle above the line of the shoulder girdle and holds the shoulder, the forearm passively flexes due to gravity, the hand reaches the mouth, and the head moves towards the hand *</p> <p>Поясничный гиперлордоз / Lumbar hyperlordosis</p> <p><b>Вспомогательные устройства / Assistive devices</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Регулируемая по высоте раковина / Height adjustable sink</li> <li>• Длинная ручка у расчески, мочалки и т.д. / Long handle on comb or washcloth, etc.</li> <li>• Адаптированные держатели на различном оборудовании / Adapted holders on various equipment</li> </ul>
Одевание / Dressing	<p>Больной держит руки вдоль туловища, совершает боковые раскачивания тела из одной стороны в другую, в то время как руки тянут брюки вверх. Использование свободной и эластичной одежды / Keeping arms straight down in the pants along the hips, doing "hula movements" with the body while the arms pull the pants up by lifting arms with shoulders. Uses wide and elastic clothes</p>	<p>Больной бросает одежду через голову или за спину с помощью "техники броска руками". Использует широкую одежду / Throws clothes over the head or around the back by fling-technique with the arms. Uses wide clothes</p> <p>Вешает одежду на дверную ручку или спинку кровати и "ныряет в одежду" / Hangs clothes on doorknob or bed post and "dives into the clothes"</p> <p>Подтягивает при одевании одежду (например, ремень) пальцами / Hoops fingers into loops (e.g. belt) when drawing up clothes</p> <p>Поясничный гиперлордоз / Lumbar hyperlordosis</p> <p><b>Вспомогательные устройства / Assistive devices</b></p> <p>Длинная палка с крючком, чтобы вытаскивать вещи, подтягивать одежду, открывать липучки на обуви и т.д. / A long stick with a hook to drag things out, draw up clothes, open the Velcro on shoes, etc.</p> <p>Использование молний с кольцами при застегивании одежды / Using zippers with rings</p> <p>Замена пуговиц на липучки / Replace buttons with Velcro</p>

**Примечание:** \* – компенсаторно-приспособительные движения, выявленные авторами исследования.

**Note:** \* – compensatory strategies found out of the authors.



**Рис. 1.** Примеры компенсаторно-приспособительных движений у детей с амиоплазией  
**Fig. 1.** Examples of compensatory strategies in children with amioptasia

телей предплечья равную 3 баллам. В тех случаях, когда сила сгибателей предплечья была меньше 3 баллов, но была хорошая амплитуда пассивных движений в локтевом суставе, при выполнении навыков самообслуживания больные использовали компенсаторные стратегии, основанные на пассивном движении суставов. Наличие силового захвата, хотя бы в одной кисти, обеспечивало независимость в еде/питье и одевании [5].

А. Van Hest с соавторами описали некоторые компенсаторно-приспособительные движения, используемые детьми с амиоплазией в быту при отсутствии активного и сохранении пассивного сгибания в локтевом суставе [8]. Основные компенсаторно-приспособительные движения у пациентов с амиоплазией при выполнении навыков самообслуживания подробно описаны только у взрослых [5].

Наше исследование также подтверждает данные U. Steen с соавторами о том, что наличие пассивного сгибания в локтевом суставе и минимальной функции схвата кисти позволяют пациенту с амиоплазией самостоятельно осуществлять прием пищи, минимальные гигиенические навыки с использованием компенсаторно-приспособительных движений и адаптирующих устройств [5]. Способность к самостоятельному одеванию верхней

части туловища связана с движениями в плечевых суставах. Умеренное ограничение активных и сохранение достаточной амплитуды пассивных движений в плечевых суставах с использованием компенсаторно-приспособительных механизмов, адаптивных средств позволяют пациентам самостоятельно одеваться. Нами выявлено несколько, ранее не описанных в литературе, компенсаторно-приспособительных движений у больных амиоплазией с ограничением движений в плечевых, локтевых суставах, сгибательной контрактурой в лучезапястном суставе и отсутствием двустороннего схвата кисти при еде/питье, гигиеническом уходе и одевании, которые суммированы с данными литературы и представлены в таблицах 1–2.

Примеры компенсаторно-приспособительных движений у детей с амиоплазией представлены на рисунке 1.

Компенсаторно-приспособительные движения, возникающие при выполнении основных навыков самообслуживания, хорошо изучены у пациентов с неврологическими нарушениями, возникающими после инсульта [17]. У пациентов с данной патологией, как и при амиоплазии, нарушение функции верхних конечностей является одним из наиболее распространенных и тяжелых последствий, которое ограничивает независимость па-

циента в повседневной жизни. При инсульте двигательный дефицит характеризуется аномальным мышечным тонусом; аномальными поструральными изменениями; отсутствием движений между структурами плечевого пояса (и тазового пояса; нарушением паттерна движений и потерей координации между движениями в разных суставах конечности [18–24]. Патологическая синергия мышц при инсульте считается компенсаторной стратегией, возникающей при попытке осуществить движение [18, 19, 24]. 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. Эта адаптация к повреждению ЦНС обусловлена нейропластичностью [25]. 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 [26], по мнению других [24] – использование принципиально неадекватных компенсаторных стратегий требует коррекции, так как может затруднить восстановление пациентов после инсульта. Кроме того, возникающие патологические синергии часто способствуют неправильному положению конечностей, вызывают чрезмерное укорочение мышц и могут приводить к вторичным деформациям [24].

По мнению A. Van Heest и соавторов, компенсаторно-приспособительные движения у больных с амиоплазией являются полезными и, в ряде случаев, обеспечивают лучшие навыки самообслуживания, нежели операции, направленной на восстановление активного сгибания предплечья [8].

В проведенном нами исследовании было выявлено, что компенсаторно-приспособительные механизмы у детей с амиоплазией и поражением верхних конечностей полезны и компенсируют дефицит активных (и пассивных) движений в суставах, и зависят от степени функциональных нарушений мышц как верхних, так и нижних конечностей, а также физического развития ребенка. После восстановления движений в суставах верхней конечности компенсаторно-приспособительные движения у детей со временем становились более редкими, у некоторых полностью исчезали, однако оценка динамики их изменений требует дальнейшего изучения.

### Выводы

Компенсаторно-приспособительные механизмы у детей многообразны и определяются амплитудой пассивных и активных движений в суставах верхних и нижних конечностей. Наиболее функционально важными в осуществлении минимальных навыков самообслуживания являются локтевой сустав, а также функциональные возможности кисти. Компенсаторно-приспособительные движения у детей с амиоплазией помогают им максимально адаптироваться в быту и компенсируют утрату (или недостаточность) движений в суставах. При разработке индивидуального плана реабилитации больных необходимо это учитывать и при невозможности хирургической коррекции двигательных нарушений со стороны верхних конечностей способствовать сохранению у них компенсаторно-приспособительных движений.

**Конфликт интересов.** Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Работа выполнена по гранту РФФ № 20–65–47016 от 28.05.2020.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Bamshad M., Van Heest A.E., Pleasure D. Arthrogyrosis: A Review and Update. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American volume.* 2009; 91(4): 40–46. DOI:10.2106/JBJS.I.00281
2. Lowry R. B., Sibbald B., Bedard T., Hal, J. G. Prevalence of multiple congenital contractures including arthrogyrosis 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. DOI:10.1002/bdra.20738
3. Hall J.G. Arthrogyrosis (multiple congenital contractures): diagnostic approach to etiology, classification, genetics, and general principles. *European Journal of Medical Genetics.* 2014; 57(8): 464–472. DOI:10.1016/j.ejmg.2014.03.008
4. Агранович О.Е., Лахина О.Л. Клинические варианты деформаций верхних конечностей у больных с артрогрипозом. *Травматология и ортопедия России.* 2013; (3): 125–129. DOI:10.21823/2311–2905–2013--3–125–129
5. Steen U., Wekre L.L., Vøllestad N.K. Physical functioning and activities of daily living in adults with amyoplasia, the most common form of arthrogyrosis. A cross-sectional study. *Disability and Rehabilitation.* 2018; 40(23): 2767–2779. DOI:10.1080/09638288.2017.1357211
6. Carlson W.O., Speck G.J., Vicari V., et al. Arthrogyrosis multiplex congenita. A long-term follow-up study. *Clinical Orthopaedics and Related Research.* 1985; (194): 115–123.
7. Dubousset J., Guillaumat M. Long-term outcome for patients with arthrogyrosis multiplex congenita. *Journal of Children's Orthopaedics.* 2015; (9): 449–458. DOI:10.1007/s11832–015–0692–6
8. Van Heest A., Waters P.M., Simmons B.P. Surgical treatment of arthrogyrosis of the elbow. *The Journal of Hand Surgery. American volume.* 1998; 23(6): 1063–1070.
9. Merletti R., Farina D. *Surface Electromyography. Physiology, Engineering and Applications.* Institute of Electrical and Electronic Engineers. 2016: 593 p.
10. Агранович О.Е., Коченова Е.А., Трофимова С.И. 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. DOI:10.17816/PTORS6273–75
11. Lough S., Wing A.M., Fraser C., Jenner J.R. Measurement of recovery of function in the hemiparetic upper limb following stroke: a preliminary report. *Human Movement Science.* 1984; (3): 247–256.
12. Воропаев А.А., Иванова Г.Е., Котенко Н.В. Применение неинвазивной нейромодуляции в реабилитации больных с травматической болезнью головного мозга. *Вестник восстановительной медицины.* 2019; 1(89): 29–31.
13. Никишина В.Б., Петраш Е.А., Никишкина Е.И. Фактор латерализации в восстановительном обучении мелкомоторных функций пациентов, перенесших ишемический инсульт. *Вестник восстановительной медицины.* 2019; 1(89): 63–70.
14. Алексеевич Г.В., Можейко Е.Ю., Прокопенко С.В. Оценка тонкой моторики кисти у постинсультных больных – новые подходы. *Вестник восстановительной медицины.* 2017; 2(78): 43–48.
15. Супонева Н.А., Мальцева М.Н., Зимин А.А. Методические основы применения эрготерапии в реабилитации больных с острым нарушением мозгового кровообращения. *Вестник восстановительной медицины.* 2017; 2(78): 68–73.
16. Новикова Е.В., Хан М.А., Александрова О.Ю., Мамичева Е.Д., Румянцева М.В. Применение немедикаментозных технологий на различных этапах медицинской реабилитации детей, перенесших инсульт. *Вестник восстановительной медицины.* 2018; 3(85): 75–78.
17. Nakayama H., Jorgensen H.S., Raaschou H.O., Olsen T.S. Recovery of upper extremity function in stroke patients: the Copenhagen Stroke Study. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation.* 1994; (75): 394–398. DOI:10.1016/0003–9993(94)90161–9

18. Twitchell T.E. The restoration of motor function following hemiplegia in man. *Brain*. 1951; (74): 443–480. DOI:10.1093/brain/74.4.443
19. Carr J.H., Shepherd R.B. Movement science: foundations for physical therapy in rehabilitation. Aspen. 2000: 220 p.
20. Lance J.W. The control of muscle tone, reflexes and movement: Robert Wartenberg Lecture. *Neurology*. 1980; (30): 1303–1313. DOI:10.1212/wnl.30.12.1303
21. Di Fabio R.P., Badke M.B., Duncan P.W. Adapting human postural reflexes following localized cerebrovascular lesion: analysis of bilateral long latency responses. *Brain Research*. 1986; (363): 257–264. *Brain*. 1996; (119): 281–293. DOI:10.1093/brain/119.1.281.
22. Burke D. Spasticity as an adaptation to pyramidal tract injury.[Review]. *Advances in neurology*. 1988; (47): 401–423.
23. Levin M.F. Inter joint coordination during pointing movements is disrupted in spastic hemiparesis. *Brain*. 1996; (119): 281–293. DOI:10.1093/brain/119.1.281.
24. Cirstea M.C., Levin M.F. Compensatory strategies for reaching in stroke. *Brain*. 2000; 123(5): 940–953.
25. Bach-y-Rita P. Brain plasticity as a basis of the development of rehabilitation procedures for hemiplegia. *Scandinavian Journal of Rehabilitation Medicine*. 1981; (13): 73–83. DOI:7345569.
26. Latash M.L., Anson J.G. What are 'normal movements' in atypical populations? *Behavioral and Brain Sciences*. 1996; (19): 55–106. DOI:10.1017/S0140525X00041467

## REFERENCES

1. Bamshad M., Van Heest A.E., Pleasure D. Arthrogryposis: A Review and Update. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American volume*. 2009; 91(4): 40–46. DOI:10.2106/JBJS.I.00281
2. Lowry R. B., Sibbald B., Bedard T., Hal, J. G. 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. DOI:10.1002/bdra.20738
3. Hall J.G. Arthrogryposis (multiple congenital contractures): diagnostic approach to etiology, classification, genetics, and general principles. *European Journal of Medical Genetics*. 2014; 57(8): 464–472. DOI:10.1016/j.ejmg.2014.03.008
4. Agranovich O.E., Lakhina O.L. Klinicheskie varianty deformacij verhnih konechnostej u bol'nyh s artrogripozom [Clinical variants of upper limbs deformities in children with arthrogryposis multiplex congenita]. *Traumatology and Orthopedics of Russia*. 2013; (3): 125–129. DOI:10.21823/2311–2905–2013--3–125–129 (In Russ.).
5. Steen U., Wekre L.L., Vøllestad N.K. Physical functioning and activities of daily living in adults with amyoplasia, the most common form of arthrogryposis. A cross-sectional study. *Disability and Rehabilitation*. 2018; 40(23): 2767–2779. DOI:10.1080/09638288.2017.1357211
6. Carlson W.O., Speck G.J., Vicari V., et al. Arthrogryposis multiplex congenita. A long-term follow-up study. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 1985; (194): 115–123.
7. Dubousset J., Guillaumat M. Long-term outcome for patients with arthrogryposis multiplex congenita. *Journal of Children's Orthopaedics*. 2015; (9): 449–458. DOI:10.1007/s11832–015–0692–6
8. Van Heest A., Waters P.M., Simmons B.P. Surgical treatment of arthrogryposis of the elbow. *The Journal of Hand Surgery. American volume*. 1998; 23(6): 1063–1070.
9. Merletti R., Farina D. Surface Electromyography. *Physiology, Engineering and Applications. Institute of Electrical and Electronic Engineers*. 2016: 593 p.
10. Agranovich O.E., Kochenova E.A., Trofimova S.I., et al. Ispol'zovanie shirochajshej myshcy spiny dlya vosstanovleniya aktivnogo sgibanija v loktevom sustave u bol'nyh s artrogripozom [Use of the widest back muscle to restore active flexion in the elbow joint in patients with arthrofluorosis]. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2018; 6(3): 5–11. DOI:10.17816/PTORS6273–75 (In Russ.).
11. Lough S., Wing A.M., Fraser C., Jenner J.R. Measurement of recovery of function in the hemiparetic upper limb following stroke: a preliminary report. *Human Movement Science*. 1984; (3): 247–256.
12. Voropaev A.A.1, Ivanova G.E.2, Kotenko N.V. Primenenie neinvazivnoj nejromodulyacii v reabilitacii bol'nyh s travmaticheskoj bolezn'yu golovnogo mozga [Application of non-invasive neuromodulation in rehabilitation of patients with traumatic diseases of the brain]. *Bulletin of Restorative Medicine*. 2019; 1(89): 29–31 (In Russ.).
13. Nikishina V.B., Petrash E.A., Nikishina E.I. Faktor lateralizacii v vosstanovitel'nom obuchenii melkomotornyh funkcij pacientov, perenessih ishchemicheskij insul't [Transformation of arrested small-motor movements in automated in the process of retroactive training of patients with ischemic stroke]. *Bulletin of Restorative Medicine*. 2019; 1(89): 63–70 (In Russ.).
14. Alekseevich G.V., Mozheyko E.Y., Prokopenko S.V. Ocenka tonkoj motoriki kisti u postinsul'tnyh bol'nyh – novye podhody [Evaluation of fine motor skill in post-stroke patients – new approaches]. *Bulletin of Restorative Medicine*. 2017; 2(78): 43–48 (In Russ.).
15. Suponeva N.A., Mal'ceva M.N., Zimin A.A. Metodicheskie osnovy primeneniya zrgoterapii v reabilitacii bol'nyh s ostrym narusheniem mozgovogo krovoobrashcheniya [Methodical bases of occupation therapy in rehabilitation of patients with acute stroke]. *Bulletin of Restorative Medicine*. 2017; 2(78): 68–73 (In Russ.).
16. Novikova E.V., Khan M.A., Alexandrova O.Yu., Mamicheva E.D., Rummyantseva M.V. Primenenie nemedikamentoznyh tekhnologij na razlichnyh etapah medicinskoj reabilitacii detej, perenessih insul't [The use of non-drug technologies at different stages of medical rehabilitation of children with stroke]. *Bulletin of Restorative Medicine*. 2018; 3(85): 75–78 (In Russ.).
17. Nakayama H., Jorgensen H.S., Raaschou H.O., Olsen T.S. Recovery of upper extremity function in stroke patients: the Copenhagen Stroke Study. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 1994; (75): 394–398. DOI:10.1016/0003–9993(94)90161–9
18. Twitchell T.E. The restoration of motor function following hemiplegia in man. *Brain*. 1951; (74): 443–480. DOI:10.1093/brain/74.4.443
19. Carr J.H., Shepherd R.B. Movement science: foundations for physical therapy in rehabilitation. Aspen. 2000: 220 p.
20. Lance J.W. The control of muscle tone, reflexes and movement: Robert Wartenberg Lecture. *Neurology*. 1980; (30): 1303–1313. DOI:10.1212/wnl.30.12.1303
21. Di Fabio R.P., Badke M.B., Duncan P.W. Adapting human postural reflexes following localized cerebrovascular lesion: analysis of bilateral long latency responses. *Brain Research*. 1986; (363): 257–264. *Brain*. 1996; (119): 281–293. DOI:10.1093/brain/119.1.281
22. Burke D. Spasticity as an adaptation to pyramidal tract injury.[Review]. *Advances In Neurology*. 1988; (47): 401–423.
23. Levin M.F. Inter joint coordination during pointing movements is disrupted in spastic hemiparesis. *Brain*. 1996; (119): 281–293. DOI:10.1093/brain/119.1.281
24. Cirstea M.C., Levin M.F. Compensatory strategies for reaching in stroke. *Brain*. 2000; 123(5): 940–953.
25. Bach-y-Rita P. Brain plasticity as a basis of the development of rehabilitation procedures for hemiplegia. *Scandinavian Journal of Rehabilitation Medicine*. 1981; (13): 73–83. DOI:7345569
26. Latash M.L., Anson J.G. What are 'normal movements' in atypical populations? *Behavioral and Brain Sciences*. 1996; (19): 55–106. DOI:10.1017/S0140525X00041467

**Контактная информация:**

**Агранович Ольга Евгеньевна**, доктор медицинских наук, руководитель отделения артрогрипоза, НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера Минздрава России, e-mail: olga\_agranovich@yahoo.com, ORCID ID 0000-0002-6655-4108

**Савина Маргарита Владимировна**, кандидат медицинских наук, руководитель лаборатории физиологических и биомеханических исследований, НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера Минздрава России, e-mail: drevma@yandex.ru, ORCID ID 0000-0001-8225-3885

**Благовещенский Евгений Дмитриевич**, кандидат биологических наук, старший научный сотрудник Национального исследовательского университета «Высшая школа экономики», Центр нейроэкономики и когнитивных исследований; научный сотрудник лаборатории физиологических и биомеханических исследований ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России, e-mail: eblagovechensky@hse.ru, ORCID ID 0000-0002-0955-6633

**Орешков Анатолий Борисович**, доктор медицинских наук, профессор кафедры травматологии, ортопедии, медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации, ФГБУ ДПО «Санкт-Петербургский институт усовершенствования врачей-экспертов» Минтруда и соцзащиты РФ, e-mail: anatoly.oreshkov@turner.ru, ORCID ID 0000-0002-2946-1850

**Contact information:**

**Olga E. Agranovich**, MD PhD, a Head of the Department Arthrogyriposis, Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Orthopedic Surgeon, e-mail: olga\_agranovich@yahoo.com, ORCID ID 0000-0002-6655-4108

**Margarita V. Savina**, PhD (Med.), a Head of the Scientific Laboratory, Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, neurologist. Neurophysiologist, e-mail: drevma@yandex.ru, ORCID ID 0000-0001-8225-3885

**Evgeny D. Blagoveshchensky**, PhD (Bio.), Senior researcher, National Research University «Higher School of Economics», Centre for Cognition & Decision Making; Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Researcher, e-mail: eblagovechensky@hse.ru, ORCID ID 0000-0002-0955-6633

**Anatoly B. Oreshkov**, MD PhD, Professor, Federal State Institution of Additional Professional Education «Saint-Petersburg Institute of Postgraduate Medical experts»; Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Orthopedic Surgeon, e-mail: anatoly.oreshkov@turner.ru, ORCID ID 0000-0002-2946-1850

