



УДЛИНЕНИЕ ЛОКТЕВОЙ КОСТИ МЕТОДОМ ДИСТРАКЦИОННОГО ОСТЕОСИНТЕЗА У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ ЛУЧЕВОЙ КОСОРУКОСТЬЮ

© Н.В. Авдейчик, С.И. Голяна, Д.Ю. Гранкин, А.В. Сафонов

ФГБУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера»
Минздрава России, Санкт-Петербург

■ Для цитирования: Авдейчик Н.В., Голяна С.И., Гранкин Д.Ю., Сафонов А.В. Удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза у детей с врожденной лучевой косорукостью // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2019. – Т. 7. – Вып. 4. – С. 57–66. <https://doi.org/10.17816/PTORS7457-66>

Поступила: 19.06.2019

Одобрена: 15.11.2019

Принята: 09.12.2019

Обоснование. Врожденная лучевая косорукость характеризуется лучевой девиацией кисти, укорочением предплечья и ограничением функции верхней конечности. Укорочение локтевой кости встречается при всех типах лучевой косорукости. До оперативного лечения локтевая кость была укорочена в среднем на 33,3 % по сравнению с локтевой костью интактной конечности.

Цель — оценить результаты удлинения локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза в зависимости от уровня остеотомии у пациентов с врожденной лучевой косорукостью III–IV типов.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ результатов лечения 36 пациентов с врожденной лучевой косорукостью III–IV типов в период с 1998 по 2018 г. Средний возраст пациентов составил $7,4 \pm 3,5$ года. Пациенты были разделены на три группы в зависимости от уровня выполнения остеотомии локтевой кости. Проанализированы основные показатели: процент укорочения и коррекция угла деформации локтевой кости, лучевая девиация кисти, период коррекции, полученное удлинение, индекс фиксации и остеосинтеза, осложнения.

Результаты. Период наблюдения составил в среднем 5,8 года. Процент укорочения локтевой кости по отношению к интактной конечности до оперативного лечения составлял в среднем 33,3 %, а после — 16 %. В дооперационном периоде угол деформации локтевой кости — $20,5 \pm 14,8^\circ$, а после операции — $7,4 \pm 5,6^\circ$, полученная коррекция угла деформации — 63,9 %. Локтевая кость была удлинена на $3,2 \pm 1,1$ см. У пациентов с остеотомией в проксимальном отделе локтевой кости достигнутое удлинение было на 32 и 18,4 % больше, чем у пациентов, которым выполняли остеотомию в средней и нижней третях. В 1-й группе период коррекции был на 24,4 и 28,9 % больше, чем во 2-й и 3-й группах соответственно. Индекс фиксации в 1-й группе был на 53,6 и 45,7 % меньше, чем во 2-й и 3-й группах. Наиболее частые осложнения — формирование ложного сустава (15 %), воспалительные процессы (10 %), вторичные деформации предплечья (7,5 %).

Заключение. Исследование показало, что для удлинения локтевой кости у пациентов с врожденной лучевой косорукостью III–IV типов оптимальной зоной остеотомии является ее проксимальный отдел. Однако при девиации кисти более 20° рекомендовано выполнение остеотомии в дистальном отделе локтевой кости с одномоментной коррекцией деформации.

Ключевые слова: врожденная лучевая косорукость; удлинение локтевой кости; компрессионно-дистракционный остеосинтез.

LENGTHENING OF THE ULNA BY EXTERNAL FIXATION IN CHILDREN WITH CONGENITAL RADIAL CLUB HAND

© N.V. Avdeychik, S.I. Golyana, D.Yu. Grankin, A.V. Safonov

The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia

■ For citation: Avdeychik NV, Golyana SI, Grankin DYU, Safonov AV. Lengthening of the ulna by external fixation in children with congenital radial club hand. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2019;7(4):57-66. <https://doi.org/10.17816/PTORS7457-66>

Received: 19.06.2019

Revised: 15.11.2019

Accepted: 09.12.2019

Background. Congenital radial club hand is characterized by the radial deviation of the hand, the longitudinal underdevelopment of the forearm, and the dysfunction of the upper limb. The shortening of the ulna is observed in all types of congenital radial club hand. The average shortening of the ulna surgical treatment was 33.3% compared to the intact contralateral side.

Aim. This study aimed to evaluate the results of ulna elongation by the method of external fixation, depending on the level of osteotomy, in patients with congenital radial club hand type III–IV.

Materials and methods. The treatment results of 36 patients with congenital radial club hand type III–IV from 1998 to 2018 were analyzed. The average age of the patients was $7.4 \text{ years} \pm 3.5 \text{ years}$. The patients were divided into three groups, depending on the level of ulnar osteotomy. Shortening of the ulna, correction of the angle of deformity of the ulna, radial deviation of the hand, period of correction, elongation obtained, index of fixation and osteosynthesis, and associated complications were analyzed.

Results. The observation period was an average of 5.8 years. Before surgical treatment, the ulna was 33.3% shorter, while after surgery, it was 16%. Before surgery, the angle of deformation was $20.5^\circ \pm 14.8^\circ$, while after surgery, it was $7.4^\circ \pm 5.6^\circ$; this gives an angle of deformity correction of 63.9%. The elongation of the ulna was $3.2 \pm 1.1 \text{ cm}$. In patients who underwent proximal osteotomy, the resulting elongation was 32% and 18.4% more, respectively, than in patients who underwent an osteotomy in the middle and distal sections of the ulna. In group 1, the correction period was 24.4% and 28.9% more than in groups 2 and 3, respectively. The index of fixation in group 1 was 53.6%, which was 45.7% less than in groups 1 and 3. Postoperative complications included a false joint (15%), inflammation (10%), and forearm deformities (7.5%).

Conclusions. In patients with congenital radial club hand type III–IV, the optimal part of an ulna osteotomy is the proximal section. With a hand deviation of more than 20° , osteotomy is performed in the distal section with simultaneous correction of the deformity.

Keywords: congenital radial club hand; external fixation; lengthening.

Врожденная лучевая косорукость характеризуется лучевой девиацией кисти, значительным укорочением предплечья и выраженным ограничением функции всей верхней конечности [1–3]. В 80 % случаев данная патология сочетается с гипоплазией I пальца, а в 50 % — с аплазией I луча [4]. Заболеваемость врожденной лучевой косорукости варьирует от 1 : 30 000 до 1 : 100 000 новорожденных. Двустороннее поражение встречается в 38–58 % случаев [5, 6].

В клинической практике при описании врожденной лучевой косорукости используют классификацию Waune и Klug, в соответствии с которой косорукость делят на четыре типа [7]. При всех типах косорукости отмечается укорочение локтевой кости по сравнению с интактной конечностью, недоразвитие которой сохраняется в процессе роста ребенка.

Укорочение и деформация предплечья у таких пациентов обуславливают тяжелые функциональные и косметические дефекты конечности [8].

Косорукость I и II типов встречается в среднем в 21 % случаев всей врожденной лучевой косорукости [9]. У данных пациентов с целью устранения разницы длины верхних конечностей возможно удлинение обеих костей предплечья одновременно.

Лучевая косорукость III и IV типов встречается наиболее часто, примерно в 79 % случаев. На первом этапе целью оперативного лечения является устранение лучевой девиации и восстановление возможности двустороннего схвата кисти [6, 7, 10–12]. В последующем большинство родителей

пациентов жалуются на укорочение предплечья. Длина локтевой кости у пациентов с III–IV типами косорукости составляет в среднем от 51,4 до 75,3 % длины локтевой кости на интактной конечности [13, 14], что приводит к выраженным косметическим дефектам, особенно у пациентов с односторонним поражением. У пациентов с двусторонним поражением, в связи со значительным укорочением предплечий, отмечается ограничение самообслуживания.

С целью устранения разницы в длине предплечий применяют метод компрессионно-дистракционного остеосинтеза [15–18].

Исходя из данных литературы, для восстановления длины нижних конечностей чаще используют метод Илизарова. Гораздо меньше публикаций посвящено применению этой методики для удлинения костей верхней конечности. В данных исследованиях описан метод дистракционного остеосинтеза у детей с различными диагнозами: деформацией Маделунга, множественной экзостозной хондродисплазией, повреждением эпифизарной зоны костей предплечья, врожденной лучевой и локтевой косорукостью [17].

Результаты удлинения локтевой кости у пациентов с врожденной лучевой косорукостью в мировой литературе получены только для небольших групп пациентов (до 4–15 человек), возраст которых варьировал от 1 года до 17 лет [19–23]. Представлены примерно одинаковые данные по индексу фиксации, остеосинтеза и наблюдавшимся осложнениям [19, 22, 24]. Однако авторы выполняют остеотомию на разных уровнях:

одни — в проксимальной трети [17, 24], другие — в средней [20] или дистальной трети [19, 22, 25] локтевой кости.

Отсутствие единого мнения и подходов к лечению детей с данными типами лучевой косорукости послужило поводом для ретроспективной оценки результатов удлинения локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза в зависимости от уровня остеотомии.

Цель — оценить результаты удлинения локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза у пациентов с врожденной лучевой косорукостью III–IV типов (по классификации Bayne и Klug) в зависимости от уровня остеотомии.

Материалы и методы

В период с 1998 по 2018 г. в отделении реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России обследованы и получили лечение 285 детей с врожденной лучевой косорукостью. Удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза было произведено 36 пациентам (40 предплечий) с врожденной лучевой косорукостью III–IV типов (по классификации Bayne и Klug), в том числе 23 мальчикам и 13 девочкам, средний возраст детей составил $7,4 \pm 3,5$ года (диапазон от 3 до 15 лет). Врожденная лучевая косорукость III типа отмечена у трех пациентов. Одностороннее поражение было представлено в 91,7 % случаев, двустороннее — в 8,3 %. У 15 пациентов врожденная лучевая косорукость входила в состав генетического синдрома. Синдром Холта – Орама зарегистрирован у 10 пациентов, TAR-синдром — у трех и VATER-синдром — у двух пациентов. Двухэтапное удлинение локтевой кости на стороне поражения выполнено трем пациентам, а двум пациентам с TAR-синдромом — дважды на обеих конечностях.

Всем пациентам до этапа удлинения локтевой кости была осуществлена центрация кисти на локтевую кость. Кроме того, ряду пациентов были проведены реконструктивные операции различного вида на I луче кисти на стороне поражения.

Все пациенты были разделены на три группы. Пациентам 1-й группы остеотомию выполняли в проксимальной трети локтевой кости, пациентам 2-й группы — в средней трети предплечья на вершине деформации, в 3-й группе — в нижней трети локтевой кости. Период наблюдения в группах исследования составил от 1 года до 12 лет (средний период наблюдения — $5,8 \pm 0,4$ года).

При планировании оперативного вмешательства мы использовали клинический, рентгеноло-

гический, в том числе компьютерно-томографический, методы исследования.

При клиническом осмотре как в предоперационном, так и в отдаленном послеоперационном периоде оценивали следующие показатели: амплитуду движения в локтевом суставе, пальцах кисти. Амплитуду движений в локте-запястном сочленении мы не рассматривали, так как она была минимальна у всех пациентов в связи с ранее проведенной центрацией кисти.

Рентгенографию костей предплечья с захватом локтевого сустава и кисти выполняли в двух стандартных проекциях. По рентгенограммам предплечий оценивали длину локтевой кости на пораженной и интактной конечностях, вычисляли процент укорочения локтевой кости по отношению к здоровой, угол деформации локтевой кости, угол девиации кисти.

В процессе предоперационного планирования с целью выбора уровня и вида остеотомии учитывали следующие факторы: вершину деформации локтевой кости и угол девиации кисти.

- Если вершина деформации находилась в проксимальном отделе локтевой кости, а угол девиации кисти не превышал 20° , то остеотомию выполняли на уровне верхней трети локтевой кости.
- Если угол деформации локтевой кости превышал 20° и находился в средней трети диафиза, то остеотомию выполняли в средней трети.
- При деформации локтевой кости в дистальном отделе и девиации кисти более 20° остеотомию выполняли в нижней трети предплечья. Метод остеотомии зависел от вида девиации кисти: при лучевой девиации кисти (в сагиттальной плоскости) проводили остеотомию по Minervini [26], в случае ладонно-лучевой (в сагиттальной и фронтальной плоскостях) — шарнирную остеотомию.

Всего было выполнено 40 остеотомий, из них шарнирной — 3, по Minervini — 2. В остальных случаях предпочтение отдавали косой остеотомии в сагиттальной плоскости.

С целью оценки результатов удлинения локтевой кости были изучены следующие показатели: время дистракции, период коррекции, индекс фиксации и остеосинтеза, длина регенерата. Кроме того, были проанализированы послеоперационные осложнения по классификации J. Caton [27].

Функциональные возможности, а также косметическое состояние предплечья до и после удлинения локтевой кости мы не оценивали.

Удлинение локтевой кости с помощью компрессионно-дистракционного остеосинтеза осуществляли по общепринятой методике. Проводили

спицы либо стержни в проксимальном и дистальном отделах локтевой кости с последующей фиксацией их в двух чрескостных опорах, а также одну спицу проводили через II–V пястные кости с фиксацией кисти к выносным опорам. Затем выполняли остеотомию локтевой кости.

Дистракцию начинали на 5–7-е сутки после оперативного вмешательства — по 0,25 мм 3 раза в сутки. В течение всего периода остеосинтеза пациенты получали консервативное лечение (физиотерапевтическое лечение, ЛФК, массаж). После созревания дистракционного регенерата компрессионно-дистракционный аппарат демонтировали и иммобилизовали верхнюю конечность гипсовым лонгетом либо циркулярной гипсовой повязкой.

Результаты комплексного обследования и лечения пациентов подвергали статистической

обработке в системе Statistica 7.0 for Windows с помощью методов параметрической и непараметрической статистики. Определяли средние значения и стандартные отклонения, а также выполняли корреляционный анализ и рассчитывали коэффициент корреляции.

Результаты

Результаты исследования представлены в табл. 1.

Амплитуда движения в локтевом суставе у пациентов во всех группах как в предоперационном, так и в послеоперационном периоде значительно не отличалась.

У пациентов с врожденной лучевой косорукостью отмечены сгибательно-разгибательные контрактуры локтевого сустава: сгибание в среднем составило $131,5 \pm 16,1^\circ$, разгибание — $9,9 \pm 6,2^\circ$.

Таблица 1

Оценка результатов оперативного лечения пациентов с врожденной лучевой косорукостью III–IV типов

Показатель	Первая группа		P	Вторая группа		P	Третья группа		P
	до	после		до	после		до	после	
Клиническое обследование									
Сгибание в локтевом суставе, град.	$131,3 \pm 15,9$	$129,4 \pm 5,3$	$\geq 0,05$	$126,7 \pm 17,8$	$128,3 \pm 19,7$	$\geq 0,05$	$133 \pm 16,4$	$133,6 \pm 16,7$	$\geq 0,05$
Разгибание в локтевом суставе, град.	$12,5 \pm 8,2$	$13,1 \pm 9,3$	$\geq 0,05$	$8,3 \pm 4,1$	$7,5 \pm 2,7$	$\geq 0,05$	$8 \pm 3,8$	$7,8 \pm 3,9$	$\geq 0,05$
Угол девиации кисти, град.	$13,7 \pm 5,8$	$11,2 \pm 9,1$	$\geq 0,05$	$11,8 \pm 7,2$	$12,8 \pm 8,5$	$\geq 0,05$	$17,9 \pm 10,9$	$9,3 \pm 5,8$	$\geq 0,05$
Рентгенологическое обследование									
Укорочение локтевой кости по отношению к здоровой, %	$35,6 \pm 13,9$	$15,9 \pm 10,7$	$\leq 0,05$	$34,3 \pm 18,2$	$17,5 \pm 12,4$	$\leq 0,05$	$31,1 \pm 10,6$	$15,6 \pm 10,4$	$\leq 0,05$
Угол деформации локтевой кости, град.	$15,1 \pm 11,8$	$3,5 \pm 0,9$	$\leq 0,05$	$22,5 \pm 16,0$	$1,8 \pm 1,2$	$\leq 0,05$	$24,6 \pm 16$	$1,6 \pm 1,0$	$\leq 0,05$
Послеоперационный период									
Период коррекции, дни	$46,7 \pm 11,6$			$35,3 \pm 14,0$			$33,2 \pm 16,2$		$\leq 0,05$
Полученное удлинение, мм	$37,6 \pm 10,2$			$24 \pm 9,7$			$28,8 \pm 8,6$		$\leq 0,05$
Полученное удлинение в процентах от исходной величины локтевой кости	$38,7 \pm 12,1$			$35,4 \pm 14,7$			$33,7 \pm 13,8$		$\leq 0,05$
Индекс фиксации, дней/см	$22 \pm 9,9$			$47,4 \pm 21,5$			$40,5 \pm 21,2$		$\leq 0,05$
Индекс остеосинтеза, дней/см	$35,4 \pm 10,5$			$75,5 \pm 45,6$			$54,3 \pm 20,8$		$\leq 0,05$

Средний угол девиации кисти в разных группах в до- и послеоперационном периодах статистически не различался. Однако до оперативного лечения у пациентов 1-й и 2-й групп колебался от 2 до 20°, а у пациентов 3-й группы — от 10 до 40°. У 5 пациентов 3-й группы, которым одномоментно выполняли коррекцию лучевой девиации кисти, средний угол до операции составил $31 \pm 11,4^\circ$, а в послеоперационном периоде — $5,7 \pm 2,4^\circ$.

Укорочение локтевой кости по отношению к интактной конечности до оперативного лечения в среднем составило $33,3 \pm 12,3\%$, а после оперативного лечения — $16 \pm 10,5\%$. Локтевая кость была удлинена в среднем на 36 % по сравнению с ее исходной длиной.

У пациентов с врожденной лучевой косорукостью III–IV типов в дооперационном периоде угол деформации локтевой кости в среднем составил $20,5 \pm 14,8^\circ$ (минимальный — 5° , максимальный — 40°). Значительная деформация ($35\text{--}40^\circ$) локтевой кости была отмечена у одного пациента 1-й группы и двух пациентов 2-й группы с IV типом лучевой косорукости, а также у одного пациента 2-й группы с III типом косорукости. Этим пациентам оперативное лечение осуществлено в возрасте 6–7 лет в связи с наличием сопутствующей патологии, декомпенсация которой служила противопоказанием для оперативного лечения ортопедической патологии. Выраженная вторичная деформация локтевой кости была обусловлена длительно существующим натяжением недоразвитых мягких тканей и мышц по лучевой поверхности предплечья, отсутствием консервативного и оперативного лечения. После первого этапа лечения (центрация кисти) в процессе роста ребенка угол деформации локтевой кости сохранялся в пределах $35\text{--}40^\circ$. У данных пациентов выполняли остеотомию в средней трети локтевой кости

на вершине деформации. У пациентов младшего возраста в процессе роста ребенка мы наблюдали уменьшение деформации локтевой кости в ее средней трети после центрации кисти, что позволило выполнять им в последующем остеотомию в проксимальном либо дистальных отделах.

Угол деформации локтевой кости после лечения уменьшился, но сохранялся и в среднем равнялся $7,4 \pm 5,6^\circ$. Коррекция в среднем составила 63,9 %.

У пациентов 1-й группы период коррекции был на 24,4 и 28,9 % больше, чем у пациентов 2-й и 3-й групп соответственно. Это было обусловлено тем, что в данной группе полученное удлинение было на 32 и 18,4 % больше, чем у пациентов 2-й и 3-й групп соответственно.

Индекс фиксации у пациентов 1-й группы был на 53,6 и 45,7 % меньше, чем во 2-й и в 3-й группах.

В табл. 2 представлены основные осложнения, с которыми мы столкнулись при удлинении локтевой кости у пациентов с врожденной лучевой косорукостью.

При удлинении локтевой кости осложнения были отмечены во всех группах пациентов. Наиболее часто мы встречались с осложнениями в 1-й (56,3 %) и во 2-й (56,7 %) группах.

Осложнения I степени (по классификации Caton) были выявлены во всех группах. Воспаление мягких тканей в месте выхода чрескостных элементов было отмечено у пациентов 1-й и 2-й групп в 12,5 и 11,1 % случаев соответственно. Для купирования воспалительного процесса использовали пероральную антибиотикотерапию и перевязки с поверхностными антисептиками. Признаки глубокой инфекции отсутствовали во всех случаях. В двух случаях у пациентов произошел перелом спицы или стержня-шурупа, однако данное

Таблица 2

Осложнения при удлинении локтевой кости у пациентов с врожденной лучевой косорукостью III–IV типов

Осложнение	Первая группа	Вторая группа	Третья группа
Воспаление мягких тканей в месте выхода чрескостных элементов	2 (12,5 %)	0 (0 %)	2 (11,1 %)
Перелом чрескостных элементов	1 (6,3 %)	1 (16,7 %)	0 (0 %)
Контрактура суставов	0 (0 %)	0 (0 %)	1 (5,6 %)
Формирование ложного сустава или атрофического регенерата	3 (18,7 %)	3 (50 %)	0 (0 %)
Перелом регенерата	0 (0 %)	0 (0 %)	1 (5,6 %)
Вывих локтевого сустава	2 (12,5 %)	0 (0 %)	0 (0 %)
Рецидив девиации кисти	1 (6,3 %)	0 (0 %)	0 (0 %)
Всего	9 (56,3 %)	4 (56,7 %)	4 (22,3 %)

осложнение не повлияло на конечный результат лечения. У одного пациента 3-й группы в ходе distraction усилилась контрактура пальцев кисти. После курса восстановительного лечения удалось ее устранить и добиться удовлетворительной (дооперационной) амплитуды движений в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах кисти.

Осложнения II степени встречались наиболее часто и были представлены во всех группах. Наибольшее количество осложнений в виде формирования ложного сустава на уровне созревания distractionного регенерата зарегистрировано у пациентов 1-й и 2-й групп в 18,7 и 50 % случаев соответственно. Кроме того, в 5,6 % случаев у пациентов 3-й группы зафиксированы перелом регенерата и формирование ложного сустава после демонтажа компрессионно-distractionного аппарата. Во всех случаях для восстановления целостности локтевой кости была произведена пластика дефекта свободным губчато-кортикальным аутотрансплантатом, сформированным из гребня подвздошной кости.

Осложнения III степени были отмечены только у пациентов 1-й группы в 18,8 % случаев (три пациента). В двух случаях наблюдали дислокацию проксимального отдела локтевой кости кзади с формированием «неосустава». Данным пациентам в последующем была выполнена укорачивающая остеотомия локтевого отростка с транспозицией трицепса. Кроме того, у одного пациента произошел рецидив девиации кисти.

Клинический пример оперативного лечения пациента 1-й группы (рис. 1)

Пациент П., 5 лет, поступил в отделение с диагнозом врожденной правосторонней лучевой косорукости, аплазии I пальца кисти. Ранее был оперирован: выполнена центрация правой кисти.

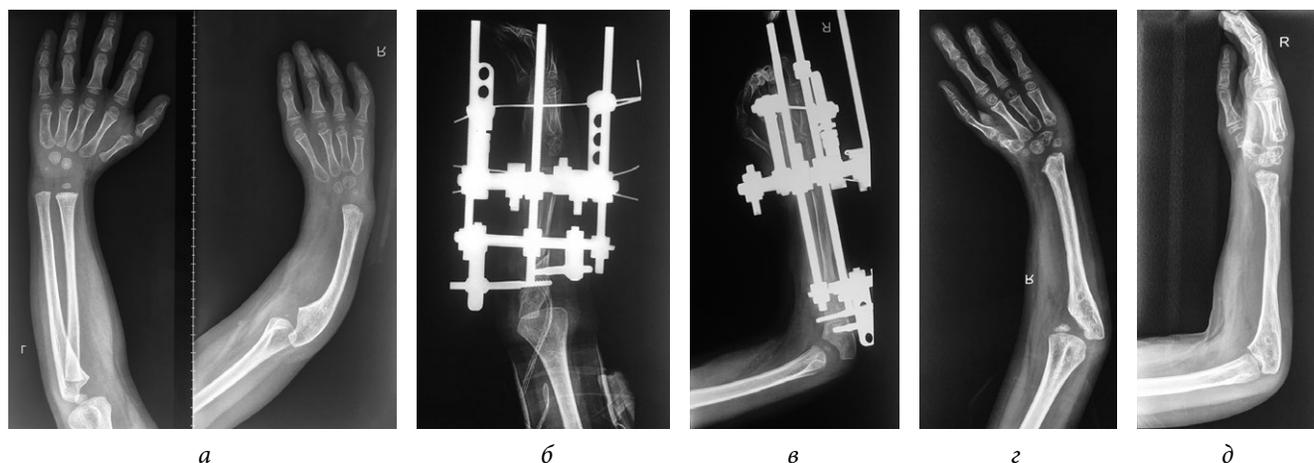


Рис. 1. Рентгенограмма верхней конечности пациента П., 5 лет, до удлинения локтевой кости (а), после выполнения остеотомии (б), в конце периода фиксации (в) и через 3 года (г, д)

При клиническом осмотре отмечены укорочение правого предплечья на 4 см, аплазия лучевой кости, лучевая девиация правой кисти 15°, кисть пассивно невозможно вывести в среднее положение, аплазия I пальца правой кисти (рис. 1, а). С учетом незначительной девиации кисти, вершины деформации локтевой кости в проксимальном ее отделе было принято решение выполнить остеотомию в верхней трети. Послеоперационный период протекал без особенностей. Локтевая кость была удлинена на 3,7 см, коррекция деформации локтевой кости составила 25°. В последующем была проведена поллицизация II луча кисти на стороне поражения.

При клиническом осмотре через 3 года отмечена лучевая девиация кисти до 20°, состояние после поллицизации II пальца правой кисти. Амплитуда движений в локтевом суставе и пальцах кисти — в достаточном объеме. Ребенок обслуживает себя самостоятельно, жалоб активно не предъявляет. Родители удовлетворены полученным результатом.

Клинический пример оперативного лечения пациента 3-й группы (рис. 2)

Пациентка Л., 6 лет, поступила в отделение с диагнозом TAR-синдрома, врожденной двусторонней лучевой косорукости, гипоплазии первых пальцев кистей. Ранее была оперирована: выполнена центрация правой и левой кисти. При клиническом осмотре отмечено укорочение обоих предплечий, аплазия лучевых костей, ладонно-лучевая девиация правой кисти 40°, кисть пассивно невозможно вывести в среднее положение, гипоплазия первых пальцев кистей (рис. 2, а). С учетом выраженной девиации кисти было принято решение произвести шарнирную остеотомию правой локтевой кости в нижней трети.

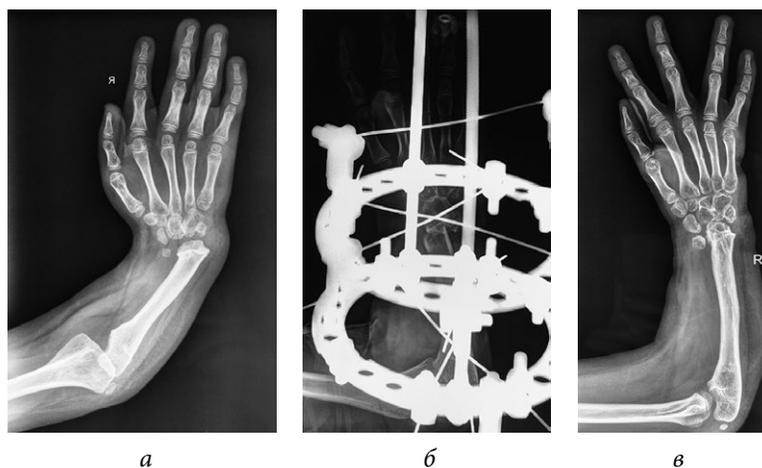


Рис. 2. Рентгенограмма верхней конечности пациентки Л., 6 лет, до удлинения локтевой кости (а), после выполнения остеотомии (б) и через 2 года (в)

Послеоперационный период протекал без особенностей. Локтевая кость была удлинена на 3,5 см. Коррекция ладонно-лучевой девиации кисти составила 35° .

При клиническом осмотре через 2 года (рис. 2, в) отмечалась лучевая девиация кисти до 10° . Ребенок обслуживает себя самостоятельно, жалоб активно не предъявляет. Родители удовлетворены полученным результатом. В последующем было выполнено удлинение локтевой кости слева.

Обсуждение

Хирургическое лечение пациентов с врожденной лучевой косорукостью остается сложной проблемой детской ортопедии. В результате оперативного лечения улучшается внешний вид, увеличиваются функциональные возможности верхней конечности, улучшается способность к самообслуживанию. Пациенты начинают чаще использовать данную конечность в процессе жизнедеятельности. Данные факторы влияют на социальную адаптацию и качество жизни пациента [19, 22, 28]. Удлинение предпочтительно производить в начале подросткового возраста, так как лечение не мешает психосоциальному развитию. В нашем исследовании средний возраст пациентов составил $7,4 \pm 3,5$ года, что соответствует данным мировой литературы [19–23].

Ограничение амплитуды движений в локтевом суставе достаточно часто встречается у пациентов с врожденной лучевой косорукостью. При наличии выраженной контрактуры в локтевом суставе удлинение локтевой кости не может быть проведено [29]. В среднем амплитуда движений в локтевом суставе составляет 99° [30]. У пациентов в нашем исследовании также выявлена контрактура локтевого сустава, амплитуда движений в среднем составила 120° .

По данным ряда авторов, локтевую кость возможно удлинить на 4–6 см [17, 21, 22, 25]. У наших пациентов удлинение в среднем составило $3,2 \pm 1,1$ см. Полное восстановление длины предплечья не является обязательным требованием [26]. Индексы фиксации и остеосинтеза, полученные в исследовании у пациентов 1-й и 3-й групп, были сопоставимы с данными, представленными в литературе [17, 20, 25, 31]. Высокий индекс остеосинтеза у пациентов 2-й группы ($75,5 \pm 45,6$ дня/см) был связан с возникшими осложнениями (ложный сустав локтевой кости) и попытками консервативного лечения с целью формирования регенерата.

В литературе описано значительное количество осложнений при использовании метода Илизарова для удлинения костей верхней конечности вплоть до 100 % случаев. Наиболее часто встречаются воспалительные процессы, контрактуры в суставах, перелом регенерата [13, 19, 21, 22, 25]. Однако в нашем исследовании воспаление мягких тканей в месте выхода чрескостных элементов наблюдалось только в 10 % случаев, а контрактуры суставов и перелом регенерата — в 2,5 % случаев.

Наиболее частое осложнение, зарегистрированное у пациентов нашей клиники во время удлинения локтевой кости, — формирование атрофического регенерата и в последующем ложного сустава (15 % случаев). Незначительное количество исследований посвящено факторам риска замедленной консолидации при удлинении локтевой кости. Так, место остеотомии, быстрый темп distraction, значительное удлинение, воспалительные явления, а также питание пациента могут влиять на формирование атрофического регенерата [32–35]. Выраженные рубцовые изменения, ангиотрофические расстройства вследствие порока развития конечности, повреждения

эндоста и нарушение внутрикостного кровообращения из-за многократных оперативных вмешательств отрицательно влияют на трофику конечности и, соответственно, на процесс остеогенеза [36, 37].

По данным Catagni [20], формирование атрофического регенерата происходит в 20 % случаев при выполнении остеотомии в средней трети локтевой кости. Однако автор отмечает, что длительная иммобилизация в аппарате внешней фиксации позволяет решить данную проблему. В наших наблюдениях данное осложнение зафиксировано у пациентов, которым выполняли остеотомию локтевой кости либо в средней трети диафиза (50 % случаев формирования ложного сустава) либо на границе верхней и средней третей. Нарушение кровообращения в средней трети предплечья из-за выраженного недоразвития предплечья, значительное расхождение костных фрагментов вследствие устранения деформации локтевой кости, «стандартный» темп distraction привели к формированию атрофического регенерата. Увеличение периода фиксации в компрессионно-дистракционном аппарате не принесло результатов, что потребовало дополнительного оперативного вмешательства. Таким образом, выполнение остеотомии в проксимальном или дистальном отделе локтевой кости либо снижение темпа distraction позволит снизить риск возникновения ложного сустава.

Кроме того, в 7,5 % случаев мы столкнулись с осложнениями, которые не были описаны в литературе при лечении пациентов с врожденной лучевой косорукостью. Так, вывих локтевого сустава произошел в 5 % случаев. Это объясняется тем, что у пациентов с врожденной лучевой косорукостью отмечается недоразвитие проксимального отдела локтевой кости (сглаженность и недостаточная выраженность венечного отростка), а также нарушение стабильности и конгруэнтности в локтевом суставе, что и привело к дислокации проксимального отдела локтевой кости кзади в процессе удлинения. Избежать этого осложнения можно путем фиксации плечевой кости в период distraction (при выполнении остеотомии в проксимальном отделе локтевой кости) и демонтажа фиксирующей опоры в период стабилизации. У 1 пациента (2,5 %) произошел рецидив девиации кисти, что обусловлено недостаточной стабильностью кисти в компрессионно-дистракционном аппарате, где кисть была зафиксирована только стержнем, установленным в V пястной кости. Фиксацию кисти необходимо производить спицей, проведенной через четыре пястные кости.

Заключение

При удлинении локтевой кости у пациентов с врожденной лучевой косорукостью III и IV типов по классификации Waupе и Klug зоной выбора для остеотомии является проксимальный отдел кости.

При девиации кисти более 20° рекомендовано выполнение остеотомии в дистальном отделе локтевой кости с одномоментной коррекцией деформации.

Дополнительная информация

Источник финансирования. Финансирование в данном исследовании не было предусмотрено.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Этическая экспертиза. Исследование выполнено в соответствии с этическими стандартами Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации с поправками Минздрава России, одобрено этическим комитетом ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России (протокол № 2017/6 от 28.11.2017).

Авторы в письменной форме получили добровольное согласие пациентов (или их законных представителей) на участие в исследовании и публикацию медицинских данных.

Вклад авторов

Н.В. Авдейчик — разработка методологии обследования. Написание всех разделов статьи. Сбор литературных данных и их обработка. Прооперировала 13 пациентов.

С.И. Голяна — руководство и участие в разработке методологии исследования. Этапное редактирование текста статьи. Прооперировал 10 пациентов.

Д.Ю. Гранкин — участие в обработке данных, написание резюме, списка литературы, редактирование статьи.

А.В. Сафонов — участие в разработке исследования, прооперировал 17 пациентов.

Все авторы внесли существенный вклад в проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Литература

1. Goldberg MJ, Meyn M. The radial clubhand. *Orthop Clin North Am.* 1976;7(2):341-359.
2. Tonkin MA. Radial longitudinal deficiency (radial dysplasia, radial clubhand). In: Green's Operative Hand

- Surgery. 4th ed. Ed. by D.P. Green, R.N. Hotchkiss, W.C. Pederson. Philadelphia: Churchill Livingstone; 1999. P. 345-358.
3. D'Arcangelo M, Gupta A, Scheker LR. Radial club hand. In: *The Growing Hand: Diagnosis and Management of the Upper Extremity in Children*. Ed. by A. Gupta, S.P.J. Kay, L.R. Scheker. London: Harcourt Publishers Ltd; 2000. P. 147-170.
 4. Kozin SH. Upper-extremity congenital anomalies. *J Bone Joint Surg Am*. 2003;85(8):1564-1576. <https://doi.org/10.2106/00004623-200308000-00021>.
 5. Ekblom AG, Laurell T, Arner M. Epidemiology of congenital upper limb anomalies in 562 children born in 1997 to 2007: a total population study from stockholm, sweden. *J Hand Surg Am*. 2010;35(11):1742-1754. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2010.07.007>.
 6. Авдейчик Н.В., Говоров А.В., Голяна С.И., Сафонов А.В. Врожденная лучевая косорукость у детей в структуре генетических синдромов // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2015. – Т. 3. – № 4. – С. 29–36. [Avdeychik NV, Govorov AV, Golyana SI, Safonov AV. Occurrence of radial club hand in children with different syndromes. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2015;3(4):29-36. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17816/PTORS3429-36>.
 7. Гребенюк Е.Б., Попков Д.А. Интрамедуллярное армирование при удлинении предплечья у больных с врожденными аномалиями развития // Генный ортопедия. – 2006. – № 3. – С. 104–109. [Grebenyuk EB, Popkov DA. Intramedullary reinforcement for forearm lengthening in patients with congenital developmental anomalies. *Genij ortopedii*. 2006;(3):104-109. (In Russ)]
 8. Bayne LG, Klug MS. Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies. *J Hand Surg Am*. 1987;12(2):169-179. [https://doi.org/10.1016/s0363-5023\(87\)80267-8](https://doi.org/10.1016/s0363-5023(87)80267-8).
 9. Vergara-Amador E, Lopez Rincon L, Herrera Rodriguez S. Radial longitudinal deficiency. Analysis of clinical and radiological results. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol*. 2019;63(3):217-226. <https://doi.org/10.1016/j.recot.2018.10.004>.
 10. Paley D. The Paley ulnarization of the carpus with ulnar shortening osteotomy for treatment of radial club hand. *SICOT J*. 2017;3:5. <https://doi.org/10.1051/sicotj/2016040>.
 11. Takagi T, Seki A, Takayama S, Watanabe M. Current concepts in radial club hand. *Open Orthop J*. 2017;11:369-377. <https://doi.org/10.2174/1874325001711010369>.
 12. Najd Mazhar F, Shariatzadeh H, Balvardi M, et al. Recurrence rate of radial deviation following the centralization surgery of radial club hand. *Med J Islam Repub Iran*. 2018;32:18. <https://doi.org/10.14196/mjiri.32.18>.
 13. Yoshida K, Kawabata H, Wada M. Growth of the ulna after repeated bone lengthening in radial longitudinal deficiency. *J Pediatr Orthop*. 2011;31(6):674-678. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e318221ebe7>.
 14. Vuillermier C, Butler L, Ezaki M, Oishi S. Ulna growth patterns after soft tissue release with bilobed flap in radial longitudinal deficiency. *J Pediatr Orthop*. 2018;38(4):244-248. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000807>.
 15. Peterson BM, McCarroll HR, Jr., James MA. Distraction lengthening of the ulna in children with radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg Am*. 2007;32(9):1402-1407. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2007.07.024>.
 16. Бородин В.В. Лечение по Илизарову приобретенной лучевой косорукости: Автореф. дис... канд. мед. наук. – Курган, 1992. [Borodin VV. Lechenie po Ilizarovu priobretennoy luchevoy kosorukosti. Kurgan; 1992. (In Russ.)]
 17. Стариков О.В. Реконструктивно-восстановительное лечение врожденной косорукости по методу Г.А. Илизарова: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Курган, 2002. [Starikov OV. Rekonstruktivno-vosstanovitel'noe lechenie vrozhdennoy kosorukosti po metodu G.A. Ilizarova. Kurgan; 2002. (In Russ.)]
 18. Хмызов С.А., Гарбузняк И.Н. Эффективность комбинированного лечения детей с врожденной косорукостью в сочетании с аномалиями кисти // Травма. – 2014. – Т. 15. – № 4. – С. 95–100. [Khmyzov SA, Garbuznyak IN. The effectiveness of combined treatment of children with congenital clubhand combined with hand anomalies. *Travma*. 2014;15(4):95-100. (In Russ.)]
 19. Hill RA, Ibrahim T, Mann HA, Siapkara A. Forearm lengthening by distraction osteogenesis in children: a report of 22 cases. *J Bone Joint Surg Br*. 2011;93(11):1550-1555. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.93B11.27538>.
 20. Catagni MA, Szabo RM, Cattaneo R. Preliminary experience with Ilizarov method in late reconstruction of radial hemimelia. *J Hand Surg Am*. 1993;18(2):316-321. [https://doi.org/10.1016/0363-5023\(93\)90367-C](https://doi.org/10.1016/0363-5023(93)90367-C).
 21. Kawabata H, Shibata T, Masatomi T, Yasui N. Residual deformity in congenital radial club hands after previous centralisation of the wrist. Ulnar lengthening and correction by the Ilizarov method. *J Bone Joint Surg Br*. 1998;80(5):762-765. <https://doi.org/10.1302/0301-620x.80b5.8839>.
 22. Pickford MA, Scheker LR. Distraction lengthening of the ulna in radial club hand using the Ilizarov technique. *J Hand Surg Br*. 1998;23(2):186-191. [https://doi.org/10.1016/s0266-7681\(98\)80172-1](https://doi.org/10.1016/s0266-7681(98)80172-1).
 23. Horii E, Nakamura R, Nakao E, et al. Distraction lengthening of the forearm for congenital and developmental problems. *J Hand Surg Br*. 2000;25(1):15-21. <https://doi.org/10.1054/jhsb.1999.0309>.
 24. Бойчев Б., Комфорти В., Чоканов К. Оперативная ортопедия и травматология – учебник. София: Медицина и физкультура, 1961. 794 с. [Boychev B, Komforti V, Chokanov K. Operativnaya ortopediya i travmatologiya – uchebnik. Sofiya: Meditsina i fizkul'tura; 1961. 794 p. (In Russ.)]
 25. Caton J. L'allongement bilatéral des membres inférieurs chez les sujets de petite taille en France. Résultats de l'enquête GEOP; notre expérience: Traitement des

- inegalites de longueur des membres inferieurs et des sujets de petite taille chez l'enfant et l'adolescent: Symposium sous la direction de J. Caton (Lyon). *Rev Chir Orthop*. 1991;77(1):74-77.
26. Raimondo RA, Skaggs DL, Rosenwasser MP, Dick HM. Lengthening of pediatric forearm deformities using the Ilizarov technique: functional and cosmetic results. *J Hand Surg Am*. 1999;24(2):331-338. <https://doi.org/10.1053/jhsu.1999.0331>.
 27. Bhat SB, Kamath AF, Sehgal K, et al. Multi-axial correction system in the treatment of radial club hand. *J Child Orthop*. 2009;3(6):493-498. <https://doi.org/10.1007/s11832-009-0196-3>.
 28. Azar FM, Canale T, Beaty OP. *Campbell's Operative Orthopaedics*. Vol. 4. 11th ed. Mosby; 2007.
 29. Saini N, Patni P, Gupta S, et al. Management of radial clubhand with gradual distraction followed by centralization. *Indian J Orthop*. 2009;43(3):292-300. <https://doi.org/10.4103/0019-5413.53461>.
 30. Masada K, Tsuyuguchi Y, Kawai H, et al. Operations for forearm deformity caused by multiple osteochondromas. *J Bone Joint Surg Br*. 1989;71(1):24-29. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.71B1.2914999>.
 31. Farr S, Mindler G, Ganger R, Girsch W. Bone lengthening in the pediatric upper extremity. *J Bone Joint Surg Am*. 2016;98(17):1490-1503. <https://doi.org/10.2106/JBJS.16.00007>.
 32. Tjernstrom B, Olerud S, Rehnberg L. Limb lengthening by callus distraction. Complications in 53 cases operated 1980-1991. *Acta Orthop Scand*. 1994;65(4):447-455. <https://doi.org/10.3109/17453679408995491>.
 33. Mader K, Gausepohl T, Pennig D. Shortening and deformity of radius and ulna in children: correction of axis and length by callus distraction. *J Pediatr Orthop B*. 2003;12(3):183-191. <https://doi.org/10.1097/01.bpb.0000057485.91570.e9>.
 34. Paley D. Problems, obstacles, and complications of limb lengthening by the Ilizarov technique. *Clin Orthop Relat Res*. 1990;(250):81-104.
 35. Li Y, Han B, Tang J, et al. Identification of risk factors affecting bone formation in gradual ulnar lengthening in children with hereditary multiple exostoses: A retrospective study. *Medicine (Baltimore)*. 2019;98(5):e14280. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000014280>.
 36. Борзунов Д.Ю., Шастова А.Л. «Ишемический» дистракционный регенерат: толкование, определение, проблемы, варианты решения // Травматология и ортопедия России. – 2019. – Т. 25. – № 1. – С. 68–76. [Borzunov DY, Shastova AL. “Ischemic” distraction regenerate: interpretation, definition, problems and solutions. *Traumatology and Orthopedics of Russia*. 2019;25(1):68-76. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.21823/2311-2905-2019-25-1-68-76>.
 37. Kojimoto H, Yasui N, Goto T, et al. Bone lengthening in rabbits by callus distraction. The role of periosteum and endosteum. *J Bone Joint Surg Br*. 1988;70(4):543-549. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.70B4.3403595>.

Сведения об авторах

Наталья Валерьевна Авдейчик* — врач — травматолог-ортопед отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0000-0001-7837-4676>. E-mail: natali_avdeichik@mail.ru.

Сергей Иванович Голяна — канд. мед. наук, руководитель отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0000-0003-1319-8979>. E-mail: ser.golyana@yandex.ru.

Денис Юрьевич Гранкин — научный сотрудник отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0000-0001-8948-9225>. E-mail: grankin.md@gmail.com.

Андрей Валерьевич Сафонов — канд. мед. наук, заведующий отделением реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0000-0003-1923-7289>. E-mail: safo125@gmail.com.

Natalia V. Avdeychik* — MD, Orthopedic and Trauma Surgeon of the Department of Reconstructive Microsurgery and Hand Surgery. The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia. <https://orcid.org/0000-0001-7837-4676>. E-mail: natali_avdeichik@mail.ru.

Sergey I. Golyana — MD, PhD, Scientific Supervisor of the Department of Reconstructive Microsurgery and Hand Surgery. The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia. <https://orcid.org/0000-0003-1319-8979>. E-mail: ser.golyana@yandex.ru.

Denis Yu. Grankin — MD, Research Associate of the Department of Reconstructive Microsurgery and Hand Surgery. The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia. <https://orcid.org/0000-0001-8948-9225>. E-mail: grankin.md@gmail.com.

Andrey V. Safonov — MD, PhD, Chief of the Department of Reconstructive Microsurgery and Hand Surgery. The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia. <https://orcid.org/0000-0003-1923-7289>. E-mail: safo125@gmail.com.