

ОПЕРАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЕФОРМАЦИЕЙ МАДЕЛУНГА

© Сосненко О. Н., Поздеев А. П.

ФГБУ «НИДОИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург

■ **Резюме.** В статье отражены результаты обследования и лечения 19 пациентов с деформацией Маделунга, находившихся на лечении в отделении костной патологии Научно-исследовательского детского ортопедического института им. Г. И. Турнера. Представлены клиничко-рентгенологические проявления заболевания, показания к хирургическому лечению, техника хирургических вмешательств и их результаты.

■ **Ключевые слова:** деформация Маделунга, деформация лучевой кости, аппарат Илизарова, дистракционный регенерат.

Введение

Деформация Маделунга является достаточно редкой ортопедической патологией и, по данным литературы, встречается у 1 : 2000–1 : 4000 населения. Проявления деформации наблюдаются преимущественно в возрасте 10–12 лет, характеризуются прогрессирующим течением, формированием выраженной деформации лучезапястного сустава с развитием болевого синдрома и артроза, что впоследствии вызывает выраженное нарушение функции кисти.

Впервые заболевание было описано немецким хирургом О. W. Madelung в 1897 году. Этиология данного заболевания до настоящего времени остается до конца не выясненной. Все исследователи отмечают, что причиной развития деформации является нарушение функции дистальной зоны роста лучевой кости, но что вызывает патологию зоны роста, не известно. Madelung считал, что причина заболевания во «врожденной порочности эпифизарного хряща», а М. В. Волков (1974) относил его к физарным дисплазиям (диспластическим процессам) [4]. По международной классификации IFSSH (на основе классификации Swenson et al., 1976) [7] болезнь Маделунга была отнесена ко 2-й группе — недостаточность дифференциации. Есть работы, доказывающие связь развития деформации с генетической аномалией (абберация половых хромосом), фенотипическим проявлением которой служат задержка полового созревания и менструального цикла [6].

Клинические проявления заболевания все источники описывают примерно одинаково (вы-

стояние головки локтевой кости, смещение кисти в ладонную сторону, болевой синдром, ограничение тыльной флексии и ротационных движений предплечья). При сравнении литературных данных и собственного опыта мы выявили, что один из компонентов деформации, а именно торсия лучевой кости, описывается только в трудах М. В. Волкова [4].

Несмотря на долгую историю заболевания, единого взгляда на метод и сроки лечения больных до сих пор не существует. Большинство авторов советуют начинать лечение после окончания роста ребенка. Способов устранения деформации Маделунга в литературе описано множество. Большинство из них — это различные варианты остеотомий костей предплечья. Так, наиболее часто предлагают после завершения роста больного выполнять клиновидную остеотомию лучевой кости с одновременной резекцией головки локтевой кости [3]. Вариантом этого метода можно считать выполнение клиновидной остеотомии с последующим использованием полученного трансплантата для одномоментной коррекции деформации лучевой кости [4, 11], иногда операцию сочетают с укорочением локтевой кости [1]. Некоторые авторы предлагают устранять только деформацию лучевой кости путем цилиндрической остеотомии [10]. S. Steinman et al. [12] рекомендуют сочетать корригирующую остеотомию лучевой кости с релизом *lig. carpi volare*. Есть сообщения о применении корригирующей укорачивающей остеотомии локтевой кости с целью улучшения соотношений в дистальном радиоульнарном суставе [5].

Применение компрессионно-дистракционного остеосинтеза позволяет восстановить длину лучевой кости и устранить ее деформацию [9], но авторы отмечают, что послеоперационные рубцы локализуются на косметически важных поверхностях предплечья.

Все авторы сообщают, что, независимо от метода применяемого лечения, удается достичь положительного косметического и функционального результата.

Материал и методы

Нами изучены результаты обследования и хирургического лечения 19 пациентов с деформацией Маделунга, поступивших в возрасте 12–17 лет на лечение в отделение костной патологии НИДОИ им. Г. И. Турнера в течение последних 15 лет. Из них 16 девочек и 3 мальчика, у 14 из них имело место двустороннее поражение. Наши сведения совпадают с данными литературы о преимущественном преобладании лиц женского пола с данной патологией. Для оценки тяжести поражения костно-суставной и мышечной систем, а также результатов проведенного лечения использовались клинический, рентгенологический, электрофизиологический (ЭМГ, ЭНМГ) методы исследования. Оперативному лечению были подвергнуты 19 больных, им в совокупности было выполнено 23 оперативных вмешательства.

Результаты исследования

При сборе анамнеза было выявлено, что начальные признаки деформации были обнаружены в возрасте 11–13 лет, за 1–3 года до начала оперативного лечения. Пациенты и их родители не могли точно указать возраст, в котором появились первые проявления заболевания. Причиной обращения за медицинской помощью в подавляющем большинстве случаев являлось возникновение болевого синдрома в области лучезапястного сустава при физических нагрузках, реже — выраженный косметический дефект и нарушение функции кисти.

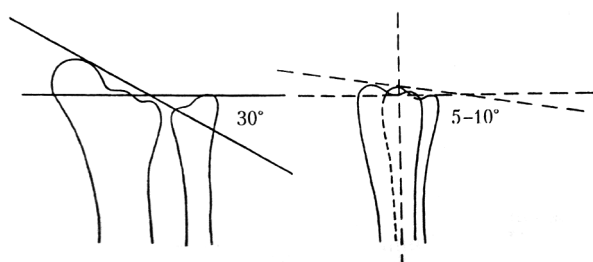


Рис. 1. Измерение радиоульнарного угла и продольной оси костей предплечья (норма)

При клиническом осмотре у всех больных были выявлены характерные компоненты деформации (лучевая девиация кисти, выстояние дистального отдела локтевой кости, ограничение тыльной флексии в лучезапястном суставе, избыточная ладонная флексия, ограничение ротационных движений предплечья, нестабильность лучезапястного сустава, дугообразная деформация костей предплечья) различной степени выраженности.

Лучевое исследование включало рентгенографию костей предплечий и лучезапястных суставов в двух стандартных проекциях и компьютерную томографию с реконструкцией. Анализ рентгенограмм проводили по стандартной схеме [2]. Осуществляли измерение радиоульнарного угла на стандартных рентгенограммах костей предплечья, оценивали продольные оси костей предплечья, величину укорочения локтевой кости (рис. 1).

Компьютерная томография с реконструкцией позволила оценить величину торсии лучевой кости и форму суставной поверхности лучевой кости.

Анализ рентгенограмм показал, что при выраженной деформации лучевой кости измерение радиоульнарного угла в прямой проекции затруднено, так как вследствие торсии лучевой кости изменяется пространственное положение суставной поверхности, на рентгенограммах появляется второй контур, что затрудняет измерение. В этом случае помогает изучение срезов на компьютерных томограммах (рис. 2).

Компьютерная томография с реконструкцией выявила, что кроме изменения положения суставной поверхности меняется и ее форма, она становится чашеобразной (рис. 3).

Измерение осевых величин диафизов костей предплечья выявило, что при крайних степенях тяжести деформации присутствует деформация не только дистального метафиза лучевой кости, но и искривление диафиза кости в средней трети во фронтальной проекции (рис. 4).

В электрофизиологическое исследование мы включили ЭМГ мышц сгибателей и разгибателей кисти, а также ЭНМГ локтевого, срединного и лучевого нервов. Анализ полученных результатов выявил, что у всех обследованных детей присутствовала асимметрия амплитудных показателей электрогенеза исследуемых мышц со значительным снижением электрогенеза в пронаторах и сгибателях кисти (на 20–45 %). Отмечалось урежение структуры электромиограмм, сегментарная гиперсинхронизация ПД, характерная для дисфункции активации моторных ядер на уровне шейного утолщения спинного мозга, с акцентом на C5–C8 сегменты. В четырех случаях при ЭНМГ-исследовании выявлялись признаки невропатии лучевого нерва.

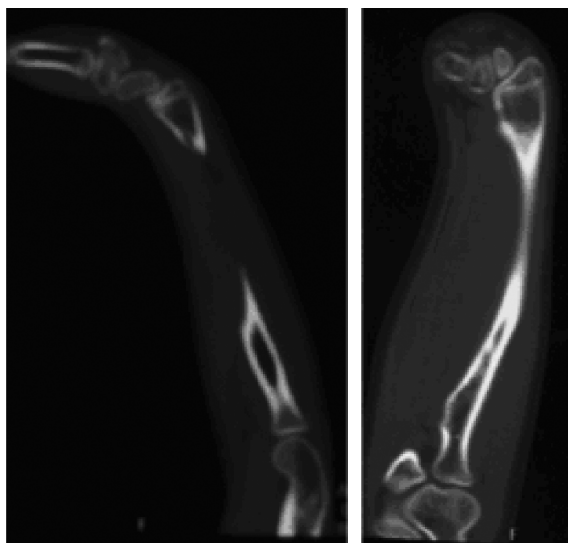


Рис. 2. КТ, продольный срез лучевой кости, радиоульнарный угол 55°



Рис. 3. КТ. Чашеобразная деформация эпифиза лучевой кости



Рис. 4. КТ. Деформация средней, дистальной частей и метафиза лучевой кости

Лечение

Результаты проведенного комплексного обследования позволили выделить две основные группы пациентов: с отсутствием (1-я группа) или наличием (2-я группа) деформации диафиза лучевой кости. Это служило основой для выбора методики оперативного лечения детей.

Целью нашего оперативного лечения являлось восстановление правильного пространственного положения дистального эпифиза лучевой кости, устранение укорочения лучевой кости и, при необходимости, ликвидация варусной деформации диафиза лучевой кости. Для этого нами использовался внеочаговый компрессионно-дистракционный остеосинтез.

Техника хирургического вмешательства при лечении больных первой группы (без деформации диафиза лучевой кости). Через дистальный метафиз

лучевой кости с тыльной поверхности проводили 2 стержня с резьбовой нарезкой. Два стержня с резьбовой нарезкой проводили через среднюю треть лучевой кости. По одной спице Киршнера проводили через обе кости предплечья в средней трети и пястные кости. Монтировали аппарат внешней фиксации на предплечье с фиксацией кисти полукольцом аппарата Илизарова. Выполняли остеотомию лучевой кости на вершине деформации, одновременно устраняли торсию лучевой кости и осуществляли умеренную коррекцию деформации. В послеоперационном периоде методом асимметричной дистракции устраняли укорочение и деформацию лучевой кости. Через три недели после устранения деформации лучевой кости спицы, фиксирующие обе кости предплечья и кисть, удаляли и приступали к разработке ротационных движений предплечья и восстановлению движений в лучезапястном суставе (рис. 5).

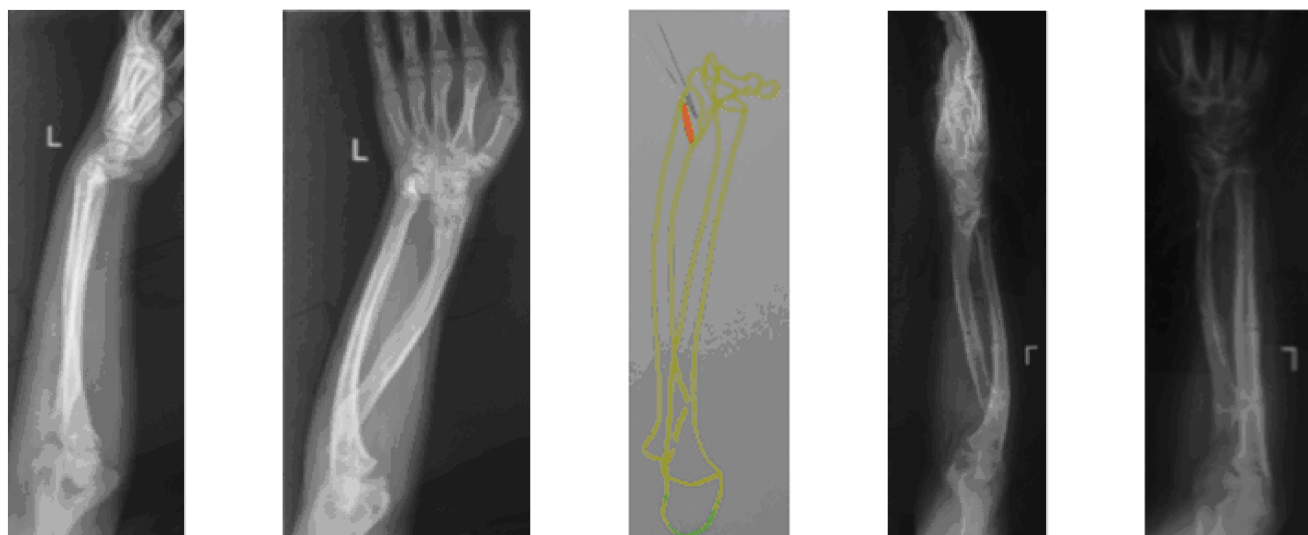


Рис. 5. Рентгенограммы костей предплечья до и после устранения деформации лучевой кости, торсии и укорочения

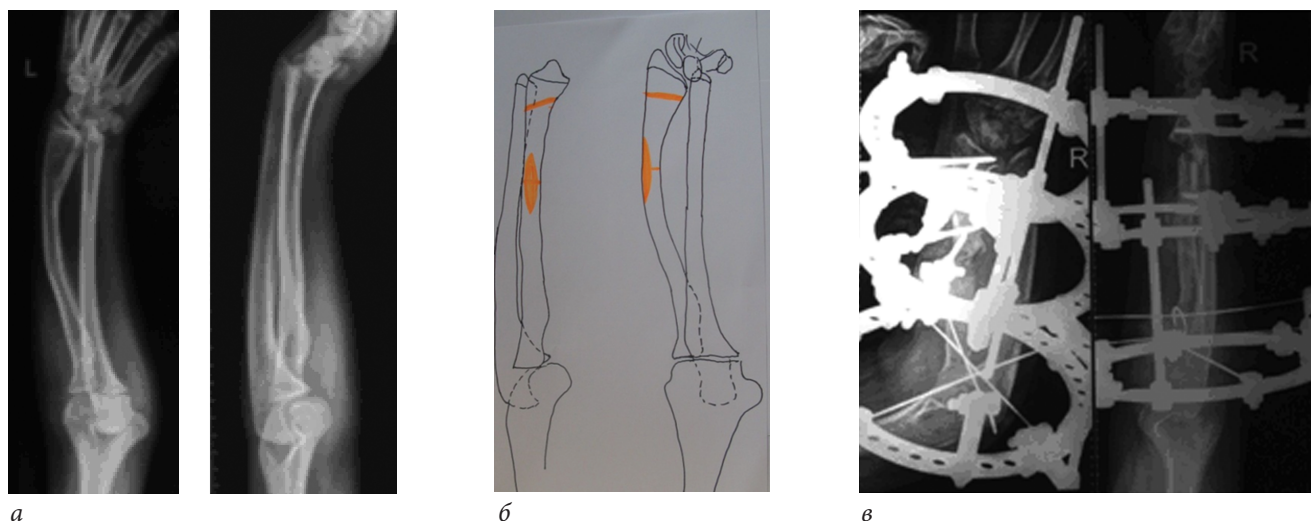


Рис. 6. Рентгенограммы костей предплечья с деформацией лучевой кости в средней трети и в области дистального метафиза (а), схема операции, остеотомия с формированием несвободного костного лоскута в средней трети лучевой кости и поперечная остеотомия на уровне дистального метафиза (б), рентгенограммы костей предплечья на этапе лечения после устранения всех компонентов деформации (в)

При лечении больных второй группы (с деформацией диафиза) мы выполняли две остеотомии на вершинах деформации в среднем и дистальном отделах лучевой кости (рис. 6).

В отличие от оперативного вмешательства у детей первой группы, через среднюю треть лучевой кости дополнительно проводились два стержня с резьбовой нарезкой для фиксации промежуточного фрагмента лучевой кости в дополнительном кольце аппарата Илизарова.

С целью оптимизации формирования регенерата в области остеотомий нами применялась методика с использованием несвободного костно-надкостничного лоскута (патент № 2106826 «Способ удлинения костей». Авторы: А. П. Поздеев, О. А. Даниелян). Проводилась по возможности одномоментная коррекция пространственного положения эпифиза лучевой кости с последующим удлинением лучевой кости в послеоперационном периоде.

Устранение торсионной деформации лучевой кости, по нашему мнению, способствует восстановлению амплитуды ротационных движений предплечья (рис. 7).

Важную роль в достижении хорошего результата играет раннее начало восстановительного лечения.

Изучение результатов лечения детей с деформацией Маделунга показало, что во всех наблюдениях были восстановлены физиологические соотношения компонентов лучезапястного сустава, устранено порочное положение кисти, увеличена амплитуда ротационных движений. Лишь у одного больного с явлениями артроза лучезапястного сустава сохранился болевой синдром после физических нагрузок.

Выводы

Анализ результатов обследования и лечения пациентов с деформацией Маделунга позволяет сделать следующие выводы.

1. Скрытое развитие деформации с явными клиническими проявлениями в подростковом возрасте, локальное нарушение функции зоны роста лучевой кости, наличие дисплазии спинного мозга на уровне шейного утолщения в большей степени соответствуют остеохондропатиям, развивающимся в подростковом возрасте.

2. Основными компонентами проявления функции зоны роста лучевой кости, наряду с укорочением и деформацией в области метафиза, являются деформация диафизарной части и торсия лучевой кости, которые необходимо учитывать при планировании хирургического вмешательства.



а



б

Рис. 7. Ротационные движения предплечья: а — до операции, б — после операции

3. Устранение деформации, укорочения, торсии лучевой кости, а при необходимости и деформации диафиза лучевой кости с использованием дистракционного остеосинтеза позволило во всех наших наблюдениях восстановить правильные соотношения в лучезапястном суставе, устранить болевой синдром и улучшить функциональные возможности верхней конечности.

Литература

1. Михайловский А. В., Осипович С. Н., Чепурной Г. И. Способ оперативного лечения деформаций предплечья у детей. [Mikhailovskiy AV, Osipovich SN, Chepurnoi GI. Method of the operative treatment of forearm deformities in children. Treatment and rehabilitation of the disabled children with orthopedic and orthopedical-neurological associated pathology on the stages of medical care. 1997:47.]
2. Шаповалов В. М. Военная травматология и ортопедия. [Sharovalov VM. Military traumatology and orthopedics. Saint-Petersburg: Morsar, 2004; 672 p.]
3. Шведовченко И. В. Ортопедия. Национальное руководство. 2-е изд. [Shvedovchenko IV. Orthopedics National guide-rules. 2nd edition. Moscow: Geotar-Media, 2013:191-192.]
4. Волков М. В. Болезни костей у детей. [Volkov MV. Bone diseases in children. Moscow: Medicina, 1997:207.]
5. Aharoni C, Glard Y, Launay F, Gay A, Legre R. Madelung deformity: isolated ulnar wedge osteotomy. Chir. Main. 2006 Dec;25(6):309-14.
6. Blanco ME, Pérez-Cabrera A, Kofman-Alfaro S, Zenteno JC. Clinical and cytogenetic findings in 14 patients with Madelung anomaly. Orthopedics. 2005;28(3):315-319.
7. De Smet L. Classification for congenital anomalies of the hand: the IFSSH classification and the JSSH modification. International Federation for Societies for Surgery of the Hand. JSSH. Japanese Society for Surgery of the Hand. Genet Couns. 2002;13(3):331-8.
8. Farr S, Bae DS. Inter- and Intrarater Reliability of Ulna Variance Versus Lunate Subsidence Measurements in Madelung Deformity. J Hand Surg Am. 2014;pii: S0363-5023(14)01292-1.
9. Gong HS, Roh YW, Oh JH, Lee YH, Chung MS, Baek GH. Computed tomographic assessment of reduction of the distal radioulnar joint by gradual lengthening of the radius. J Hand Surg Eur. 2009; 34(3):391-396.
10. Imai Y, Miyake J, Okada K, Murase T, Yoshikawa H, Moritomo H. Cylindrical corrective osteotomy for Madelung deformity using a computer simulation: case report. J Hand Surg Am. 2013 Oct;38(10):1925-1932.
11. Mallard F, Jeudy J, Rabarin F, Raimbeau G, Fouque PA, Cesari B, Bizot P, Saint-Cast Y. Reverse wedge osteotomy of the distal radius in Madelung's deformity. Orthop Traumatol Surg Res. 2013;99(4 Suppl):279-83.
12. Steinman S, Oishi S, Mills J, Bush P, Wheeler L, Ezaki M. Volar ligament release and distal radial dome osteotomy for the correction of Madelung deformity: long-term follow-up. J Hand Surg Am. 2013 Jul 3; 95(13): 1198-204.

SURGICAL TREATMENT OF CHILDREN WITH MADELUNG DEFORMITY

Sosnenko O. N., Pozdeev A. P.

FSBI «Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner» under the Ministry of Health of the Russian Federation, Saint-Petersburg

✧ **Abstract.** The article presents the results of examination and treatment of 19 patients with Madelung deformity, who were treated at the department of bone pathology of the Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner. Clinical and

radiological manifestations of the disease, indications for surgery, surgical technique and results are presented.

✧ **Keywords:** Madelung deformity, deformity of the radius, Ilizarov apparatus, distraction regenerate.

Сведения об авторах:

Сосненко Ольга Никитична — к. м. н., заведующая отделением костной патологии ФГБУ «НИДЮИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: sosnenko.olga@yandex.ru.

Sosnenko Olga Nikitichna — MD, PhD, chief of the department of the department of bone pathology, FSBI “Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str. 64-68. E-mail: sosnenko.olga@yandex.ru.

Поздеев Александр Павлович — д. м. н., профессор, главный научный сотрудник отделения костной патологии ФГБУ «НИДЮИ им. Г. И. Турнера» Минздрава России. 196603, СПб, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68. E-mail: prof.pozdeev@mail.ru.

Pozdeev Alexander Pavlovich — MD, PhD, DMedSc, Professor, chief research associate of the department of bone pathology, FSBI “Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics n. a. G. I. Turner” under the Ministry of Health of the Russian Federation. 196603, Saint-Petersburg, Pushkin, Parkovaya str., 64-68. E-mail: prof.pozdeev@mail.ru.