

Наш опыт оперативного лечения детей с аплазией малоберцовой кости**А.М. Джураев¹, Б.У. Холматов², Х.М. Каримов², А.Р. Хашимов²**¹Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии
Министерства здравоохранения Республики Узбекистан, г. Ташкент, Узбекистан²Ташкентский институт усовершенствования врачей Министерства здравоохранения Республики Узбекистан, г. Ташкент, Узбекистан**Our experience with pediatric surgical treatment of fibular hemimelia****A.M. Dzhuraev¹, B.U. Kholmatorov², Kh.M. Karimov², A.R. Khashimov²**¹Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Traumatology and Orthopedics
of the Ministry of Health of the Republic of Uzbekistan, Tashkent, Uzbekistan²Tashkent institute of postgraduate medical education, department of traumatology and orthopedics
of the Ministry of health of the Republic of Uzbekistan, Tashkent, Uzbekistan

Введение. Аплазия малоберцовой кости является редким врожденным заболеванием и всегда сопряжена с деформациями коленного и голеностопного суставов. Среди авторов нет единого мнения в отношении метода и сроков начала оперативного лечения, тактики и послеоперационной реабилитации. **Цель.** Изучить клинические проявления деформаций и проанализировать результаты оперативного лечения детей с аплазией малоберцовой кости. **Материалы и методы.** Изучены данные 11 детей с аплазией малоберцовой кости, которым проводилось оперативное лечение в отделении детской ортопедии РНПМЦТО ГУ РУз в период 2014–2019 годы. Всем детям были проведены клинические и инструментальные исследования. **Результаты.** Оценку результатов лечения осуществляли по функциональным характеристикам. Из 11 детей у 7 результаты были хорошими, у 4 – удовлетворительными. **Заключение.** Аппаратно-хирургический метод лечения является наиболее эффективным при лечении аплазии малоберцовой кости.

Ключевые слова: врожденная аномалия развития костей голени, аплазия малоберцовой кости, аппаратно-хирургическое лечение, дети

Introduction Fibular hemimelia is a rare congenital malformation of lower limbs with associated deformities of the knee and ankle joints. There is no consensus among the authors regarding the choice of treatment method, appropriate timing of surgery, strategy and postoperative rehabilitation. **Objective** To explore clinical manifestations of the deformities and review outcomes of pediatric surgical treatment of fibular hemimelia. **Material and methods** Surgical treatment was performed for 11 children with fibular hemimelia at the Department of Pediatric Orthopedics, RSSPMCTO RUz between 2014 and 2019. Clinical and instrumentation studies were produced for all patients. **Results** Outcomes of surgical treatment were evaluated using functional characteristics with 7 rated as good and 4 as fair. **Conclusion** External fixation offers an effective treatment option in the pediatric surgical management of fibular hemimelia.

Keywords: congenital malformation of tibia, fibular hemimelia, external fixation, surgical treatment, children

ВВЕДЕНИЕ

Аномалии костно-суставного аппарата среди врожденных заболеваний составляют от 0,3 до 12,7 %. Врожденные аномалии конечностей могут носить локальный характер или сопровождаться пороками развития других систем организма. Чаще они локализируются в нижних конечностях и составляют 55 % всех врожденных аномалий опорно-двигательной системы. Из них на долю аномалий костей голени приходится от 0,18 до 0,2 % случаев [1, 2]. Также известно, что показатель числа детей с врожденными аномалиями и недоразвитиями опорно-двигательной системы в настоящее время не снижается, число новорожденных с нарушениями развития скелета достигает 2,5 % [3, 4].

Большинство аномалий развития конечностей не является жизненно опасной патологией, однако, оказывая отрицательное влияние на формирование и развитие опорно-двигательной системы, они очень часто приводят к значительному нарушению функции и тяжелым деформациям скелета.

Аномалия берцовых костей является редким врожденным заболеванием, частота которого приблизительно 1 случай на 100 тысяч новорожденных. Тип и степень аномалии берцовых костей варьирует от полного отсутствия малоберцовой кости до частичного

дефицита с интактным разгибательным механизмом. Аномалии берцовых костей всегда связаны с деформациями коленного и голеностопного суставов [3, 5, 6].

Врожденные пороки малоберцовой кости (малоберцовая гемимелия) – одна из самых распространенных врожденных аномалий голени. Частота встречаемости данной аномалии – 7–15 случаев на миллион новорожденных [4]. При аплазии малоберцовой кости наблюдается множество вариантов деформаций нижней конечности, затрагивающих бедро, колено, голень, голеностоп и стопу. Обычная клиническая картина включает укорочение, сгибательную деформацию голени, вальгусную или варусную деформацию колена, эквинувальгусную деформацию стопы, нестабильность голеностопного сустава и отсутствие лодыжек [7, 8].

Анализируя литературу, можно отметить, что среди авторов нет единого мнения в отношении выбора метода и сроков начала оперативного лечения, тактики и прогноза. Если одни авторы считают, что оперативное лечение необходимо начинать с 5 месяцев до 2 лет, то другие – в возрасте от 3 до 7 лет. Также в плане хирургического вмешательства некоторые авторы считают, что ампутация является наилучшим выходом из положения у пациентов с аплазией малоберцовой кости

📖 Наш опыт оперативного лечения детей с аплазией малоберцовой кости / А.М. Джураев, Б.У. Холматов, Х.М. Каримов, А.Р. Хашимов // Гений ортопедии. 2020. Т. 26, № 4. С. 527-531. DOI 10.18019/1028-4427-2020-26-4-527-531

📖 Dzhuraev A.M., Kholmatorov B.U., Karimov Kh.M., Khashimov A.R. Our experience with pediatric surgical treatment of fibular hemimelia. *Genij Ortopedii*, 2020, vol. 26, no 4, pp. 527-531. DOI 10.18019/1028-4427-2020-26-4-527-531

при тяжёлой нестабильности голеностопного сустава с большим укорочением, другие считают реконструктивные оперативные вмешательства с внешней фиксацией эффективными при лечении данной патологии. В настоящее время имеются предложения сочетать оперативные вмешательства с остеосинтезом аппаратами Илизарова или Волкова-Оганесяна. Однако примене-

ние фиксации на промежуточных и завершающих этапах реконструкции костей голени не всегда позволяет получить хороший анатомо-функциональный результат лечения [4, 9, 10, 11].

Цель исследования – изучить клинические проявления деформаций и проанализировать результаты оперативного лечения детей с аплазией малоберцовой кости.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Для достижения поставленной цели нами были изучены данные 11 детей с аплазией малоберцовой кости, которым проводилось оперативное лечение в отделении детской ортопедии РНПМЦТО ГУ РУз в период 2014–2019 годы. Дети были в возрастном аспекте от 2 до 12 лет.

Всем детям были проведены клинические и инструментальные исследования, было выявлено: у трех детей двусторонняя аплазия, а у остальных 8 больных – одностороннее отсутствие малоберцовой кости.

При клиническом осмотре наиболее типичным клиническим признаком было уменьшение объема голени, значительная атрофия мягких тканей, хромота разной степени выраженности. Укорочение – от 3 до 10 см. Отмечали отсутствие надколенника у пяти и его гипоплазию – у четырех детей, вальгусные искривления – у семи, варусные – у двоих, также у пяти больных выявлена сгибательная контрактура.

Большеберцовая кость во всех случаях была гипоплазирована, у 9 детей искривлена, в том числе у двоих во фронтальной плоскости, у троих – в сагиттальной, у четверых и в сагиттальной, и во фронтальной плоскостях. Вершиной искривления у большинства являлась средняя часть большеберцовой кости.

В области голеностопного сустава и стопы наблюдали тяжёлые изменения: у всех детей отсутствовала наружная лодыжка, у 9 – стопа была недоразвита и деформирована и в 6 случаях находилась в положении полного вывиха, в остальных – в эквино-варусном положении.

В качестве примера представляем одно из наших наблюдений: больной Сабиров М., 3 года. До поступления лечился консервативно в районной поликлинике под наблюдением ортопеда. Ребенок передвигается самостоятельно, при ходьбе хромот. Выявлена аплазия малоберцовой кости, деформация большеберцовой кости в сагиттальной и фронтальной плоскостях (вальгусно-сгибательная установка большеберцовой кости) и укорочение на 6 см. Атрофия мышц голени и бедра. Функция коленного и голеностопного суставов нарушена, определяется вальгусное искривление. Также отмеча-

ется умеренная сгибательная контрактура коленного сустава. Стопа в положении подвывиха. При рентгенологическом исследовании порок проявлялся отсутствием малоберцовой кости, гипоплазией суставных поверхностей коленного и голеностопного суставов, гипоплазией большеберцовой кости, изгибом большеберцовой кости в средней трети с углом, открытым кзади, недоразвитием голеностопного сустава вследствие отсутствия наружной лодыжки, подвывихом стопы кнаружи. Отмечался дефект III и IV пальцев правой стопы (рис. 1) [4].

У всех больных оперативное лечение осуществляли аппаратно-хирургическим методом. У двоих из них были проведены операции только по удлинению конечности. Целью было устранение деформации и удлинение сегмента.

Лечение проводили в два этапа. На первом этапе выполняли удлинение и коррекцию искривления большеберцовой кости и правильную установку стопы в голеностопном суставе с применением аппарата Илизарова. Компоновка аппарата состояла из трех колец и двух полуколец. На уровне нижней трети бедра и проксимального метафиза большеберцовой кости проводили по 2 взаимоперекрещивающиеся спицы и натягивали в кольца аппарата. После этого 2 спицы проводили на уровне дистального метафиза большеберцовой кости и по одной спице через пяточную кость и основания плюсневых костей. Спицы натягивали. Полукольца и кольца соединяли между собой стержнями и шарнирами. В послеоперационном периоде проводили разрыв ростковой зоны, выполняя в течение 4–7 дней форсированную дистракцию (метод дистракционного эпифизеолиза), и после этого, для одновременного удлинения и коррекции осевой деформации продолжали дистракцию по 1–2 мм в сутки в течение 2–3 месяцев. Также в течение этого периода методом дистракции выводили стопу в правильное положение (рис. 2). При осевых деформациях более 20° у детей с возраста 5 лет выполняли остеоперфорацию на вершине деформации большеберцовой кости, у детей старше 10 лет выполняли остеотомию на том же уровне.



Рис. 1. Пациент Сабиров М., 3 года. Аплазия малоберцовой кости: а) рентгенограммы нижних конечностей в двух проекциях (фронтальной и сагиттальной); б) вид нижних конечностей спереди и сзади

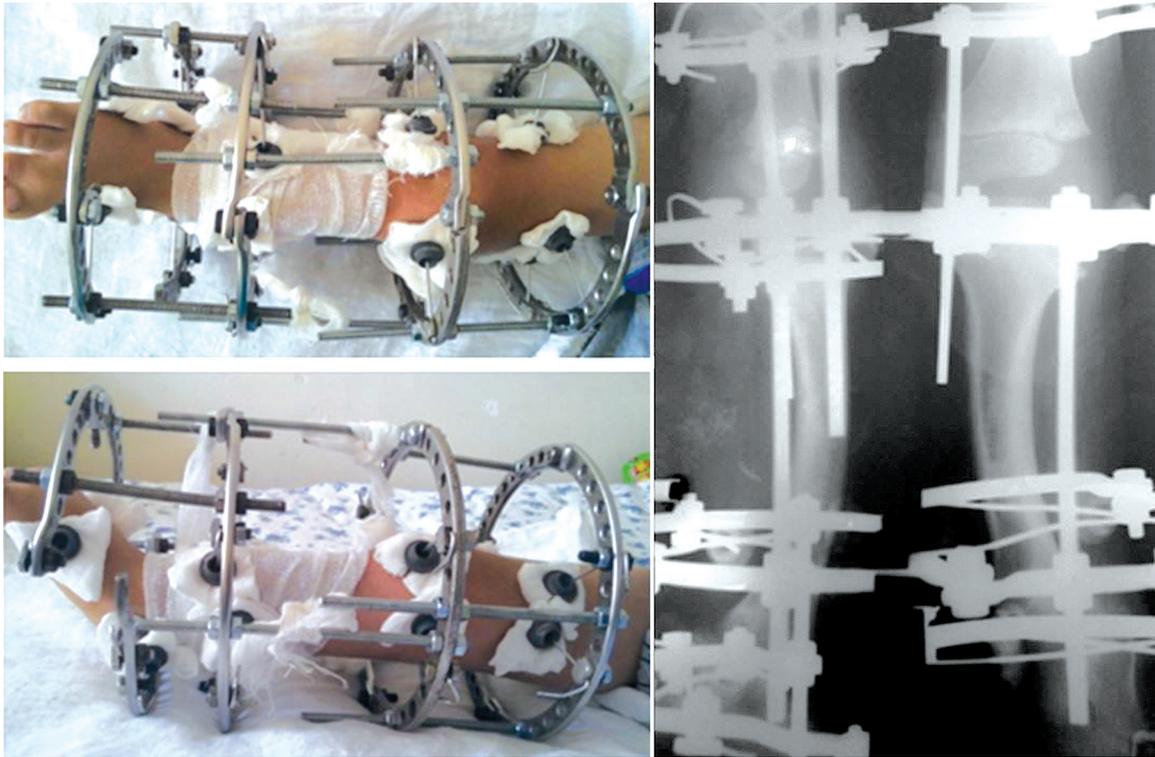


Рис. 2. Тот же больной: внешний вид и рентгенограммы голени в процессе лечения аппаратно-хирургическим методом

Сроки фиксации в аппарате Илизарова зависели от тяжести деформации, возраста ребенка и величины укорочения и составили от 3 до 6 месяцев.

На втором этапе проводили создание «вилки» голеностопного сустава и выполняли трансартикулярную фиксацию стопы двумя спицами Киршнера. Для этого по передневнутренней поверхности нижней трети голени и стопы острым и тупым путем обнажали дистальный отдел малоберцовой кости и таранную кость. Иссекали мягкотканые тяжи. Затем продольно в сагиттальной плоскости рассекали большеберцовую кость на протяжении до 2 см, образуя, таким образом, расщелину в дистальном отделе кости. Стопу

фиксировали трансартикулярно в положении 85–95° тыльного сгибания в голеностопном суставе двумя спицами Киршнера, которые проводили через пяточную и большеберцовую кости сроком до 3–4 недель. Дополнительно конечность фиксировалась гипсовой повязкой от паха до пальцев. После удаления спиц фиксацию гипсовой повязкой продолжали ещё на 3–4 недели с укорочением её до верхней трети голени для профилактики контрактуры в области коленного сустава. После снятия гипсовой повязки назначали массаж и физиотерапевтические процедуры для укрепления мышц нижних конечностей, ребенку одевали ортезы и специальную ортопедическую обувь (рис. 3).



Рис. 3. Внешний вид ребенка в процессе лечения (а); стабилизация большеберцово-таранного сустава (б)

РЕЗУЛЬТАТЫ

Отдаленные результаты лечения детей с аплазией малоберцовой кости оценивались через год после завершения основных этапов лечения. Основными критериями явились опороспособность, состояние оси нижней конечности, объем движений в коленном и голеностопном суставе, степень укорочения голени и деформации стопы, а также возможность самостоятельного передвижения.

При хорошем результате опороспособность конечности полностью восстановлена, имеется возможность самостоятельно ходить, укорочения нижней конечности не определяется, возможно наличие незначительной варусной деформации, объем движений в коленном суставе составляет не менее 100° , голеностопный сустав стабилен, имеется функция сгибания и разгибания, возможна плано-вальгусная установка стоп легкой степени. Удовлетворительный результат – опороспособность восстановлена, пациент самостоятельно ходит, ходьба с помощью ортезов облегчена, укорочение до 3 см, осевые искривления в виде варусной или

вальгусной деформации (варус не более 8° , вальгус – не более 14°), объем движений коленного сустава от 60 до 80° , голеностопного сустава $10-20^\circ$.

Таким образом, из 11 детей с аплазией малоберцовой кости у 7 результаты были хорошими, у 4 – удовлетворительными.

В качестве примера представляем больную X., 7 лет, госпитализирована в 2015 году с жалобами на деформацию правой нижней конечности и сильную хромоту при ходьбе. Ребёнок обследован и установлен диагноз: врожденная аномалия развития костей голени, врожденное отсутствие правой малоберцовой кости, стопа в эквино-варусном положении. Укорочение правой нижней конечности на 6 см. В 2015 году больной проведен первый этап операции: наложение аппарата Илизарова на правую нижнюю конечность с целью удлинения большеберцовой кости. Второй этап операции выполнен через 4 месяца – создание большеберцово-таранного сочленения. Через 6 месяцев правая нижняя конечность ребенка была опороспособна, отмечалось укорочение на 2 см.



Рис. 4. Больная X., 7 лет: а – до операции; б – в процессе лечения; в – результат лечения

ОБСУЖДЕНИЕ

По частоте аплазия малоберцовой кости встречается гораздо чаще, чем аплазия большеберцовой кости среди врожденных пороков развития нижних конечностей. Патологическое состояние чаще бывает двусторонним и сопровождается деформациями стоп. Взгляды на лечение аплазии малоберцовой кости разносторонние. Некоторые авторы являются сторонниками ранней ампутации, а другие придерживаются реконструктивных методов с целью сохранения целостности конечности. Сторонники ампутации считают, что стопа в случаях прогрессирующей врожденной патологии малоберцовой кости является нефункциональной, и предупреждают о длительном по времени лечении, которое является малоэффективным и часто сопровождается осложнениями. Несмотря на то, что ампутация представляется экономически и практически выгодной процедурой, она имеет много осложнений и побочных эффектов, кроме того, это необратимая

процедура. При ампутации должны учитывать проблемы производства и использования протезов, что в некоторых странах не достигло должного развития [9, 12].

Большим достижением ортопедии является высокий уровень малотравматичных способов внеочагового остеосинтеза, возможности которого в детской ортопедии раскрыты далеко не полностью. В настоящее время имеются предложения сочетать оперативные вмешательства с остеосинтезом аппаратами Илизарова [2, 10].

С помощью метода Илизарова при аплазии малоберцовой кости можно достичь относительной анатомичности конечности с сохранением ее функциональности.

Мы придерживаемся мнения, что можно безопасно и надёжно удлинять конечность и восстановить функцию и опороспособность стоп, а ампутация не должна рассматриваться как вариант лечения. Мы считаем, что необходимо приложить все усилия для восстановления

и спасения нижней конечности при аплазии малоберцовой кости. Мы не согласны с рекомендациями Оппенгейма, что ампутация показана при укорочении на 7 см или более к моменту зрелости скелета, и мнением о неэффективности операции по восстановлению функции стоп. По результатам наших наблюдений мы считаем, что при аплазии малоберцовой кости с тяжелыми

деформациями стоп целесообразно удлинение и реконструкция конечности по методу Илизарова. Также мы рекомендуем, чтобы семья, а также пациент, были четко проинформированы о том, что процедура займет много времени в результате многоэтапности, о возможности неудач при коррекции патологии, возникновении психологических проблем и осложнений.

ВЫВОДЫ

Аппаратно-хирургический метод лечения является наиболее эффективным при лечении аплазии малоберцовой кости.

Раннее оперативное лечение аплазии малоберцовой кости является надежной профилактикой осложнений, связанных с прогрессированием контрактур суставов

и искривлений нижних конечностей. Оно позволяет устранить существенные факторы патологии – тракцию и ретракцию мягких тканей, нарушение оси конечности и соотношения костей. Это создает наиболее благоприятные условия для относительно правильного развития нижних конечностей ребенка.

ЛИТЕРАТУРА

1. Баиндурашвили А.Г., Каримова Л.Ф. Врожденные пороки развития костей голени у детей : монография. СПб. : СпецЛит, 2012. 204 с.
2. Лечение детей с врожденными деформациями длинных костей нижних конечностей путем последовательного использования управляемого роста и чрескостного остеосинтеза (предварительное сообщение) / В.А. Виленский, Е.А. Захарьян, А.А. Поздеев, Т.Ф. Зубаиров, А.П. Поздеев // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2018. Т. 6, Вып. 3. С. 12-24.
3. Врожденные аномалии конечностей (обзор литературы) / Н.В. Дедух, С.А. Хмызов, В.В. Подлипенцев, А.А. Тихоненко // Ортопедия, травматология и протезирование. 2013. № 2. С. 102-108.
4. Paley D. Radiographic assessment of lower limb deformities // Principles of Deformity Correction. 1st Ed. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag. 2002. Chapter 3. P. 31-60.
5. Классификация продольной эктромалии голени / В.И. Шевцов, А.М. Аранович, В.Д. Макушин, О.К. Чегуров // Гений ортопедии. 2005. № 4. С. 92-97.
6. Imaging features of lower limb malformations above the foot / A. Bergère, E. Amzallag-Bellenger, G. Lefebvre, A. Dieux-Coeslier, A. Mezel, V. Herbaux, N. Boutry // Diagn. Interv. Imaging. 2015. Vol. 96, No 9. P. 901-914. DOI: 10.1016/j.diii.2014.08.008
7. Хирургическое лечение врожденных аномалий развития берцовых костей / В.И. Шевцов, В.Д. Макушин, А.М. Аранович, О.К. Чегуров. Курган. 1998. 324 с.
8. Apport du scanner spirale audiagnostic prénatal d'une forme sévère d'hémimélie fibulaire / S. Aouni, J. Bigot, S. Petit, A. Dieux-Coeslier, V. Herbaux, F. Gabor, M. Cagneaux, N. Boutry // J. Radiol. 2011. Vol. 92, No 5. P. 431-436. DOI: 10.1016/j.jradio.2011.03.004
9. Tibial developmental field defect in valproic acid embryopathy: Report on three cases / J.L. Alessandri, B. Isidor, A. David, D. Martin-Coignard, J. Ghazouani, D. Ramful, J.M. Laville, C. le Caignec // Am. J. Med. Genet. A. 2010. Vol. 152A, No 11. P. 2805-2809. DOI: 10.1002/ajmg.a.33633
10. Limb lengthening in children using the Ilizarov method / C. Bonnard, L. Favard, I. Sollogoub, B. Glorion // Clin. Orthop. Relat. Res. 1993. No 293. P. 83-88.
11. El-Sayed M.M., Correll J., Pohlig K. Limb sparing reconstructive surgery and Ilizarov lengthening in fibular hemimelia of Achterman-Kalamchi type II patients // J. Pediat. Orthop. B. 2010. Vol. 19, No 1. P. 55-60. DOI: 10.1097/BPB.0b013e32832f5ace
12. Congenital tibial deficiencies: treatment using the Ilizarov's external fixator / A. Courvoisier, F. Sailhan, C. Thevenin-Lemoine, R. Vialle, J.-P. Damsin // Orthop. Traumatol. Surg. Res. 2009. Vol. 95, No 6. P. 431-436. DOI: 10.1016/j.otsr.2009.04.017

Рукопись поступила 07.02.2020

Сведения об авторах:

1. Джурраев Ахрор Махмудович, д. м. н., профессор, РСНПМЦТО МЗ РУз, г. Ташкент, Узбекистан, Email: axrorbek@mail.ru
2. Холматов Ботир Уткур ўғли, ТашИУВ, г. Ташкент, Узбекистан, Email: Botirboy955@gmail.com
3. Каримов Хотам Махкамович, к. м. н., доцент, ТашИУВ, г. Ташкент, Узбекистан, Email: Trav-ort@rambler.ru
4. Хашимов Абдурасул Рашидович, к. м. н., ТашИУВ, г. Ташкент, Узбекистан, Email: Xashimov9091@gmail.com

Information about the authors:

1. Akhror M. Dzhuraev, M.D., Ph.D., Professor, Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Traumatology and Orthopedics, Tashkent, Uzbekistan, Email: axrorbek@mail.ru
2. Botir U. Kholmatorov, M.D., Tashkent Institute of Postgraduate Medical Education, Tashkent, Uzbekistan, Email: Botirboy955@gmail.com
3. Khotam M. Karimov, M.D., Ph.D., Tashkent Institute of Postgraduate Medical Education, Tashkent, Uzbekistan, Email: Trav-ort@rambler.ru
4. Abdurasul R. Hashimov, M.D., Ph.D., Tashkent Institute of Postgraduate Medical Education, Tashkent, Uzbekistan, Email: Xashimov9091@gmail.com