

Гений ортопедии. 2023;29(3):368-375.*Genij Ortopedii.* 2023;29(3):368-375.

Научная статья

УДК 616.833-006.38.03-06:616.71-004.8-089.843-053.2

<https://doi.org/10.18019/1028-4427-2023-29-3-368-375>**Микрохирургическая аутоотрансплантация малоберцовой кости как оптимальный метод закрытия обширных костных дефектов у детей с нейрофиброматозом**С.И. Голяна[✉], Т.И. Тихоненко, Н.С. Галкина, Д.Ю. Гранкин

Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург, Россия

Автор, ответственный за переписку: Сергей Иванович Голяна, ser.golyana@yandex.ru**Аннотация**

Введение. Псевдоартрозы и костные дефекты у детей являются наиболее частым следствием развивающегося нейрофиброматоза I типа – редкого наследственного заболевания. Разрушение костной ткани приводит к выраженным деформациям и нарушениям функции конечностей, а инвалидизация таких пациентов может достигать 70 %. Хирургическое лечение детей с данной патологией является длительным, трудоемким и многоэтапным. Традиционные ортопедические методы замещения дефектов костей часто оказываются неэффективными. Но с развитием микрохирургических методов лечения пациентов стало возможным производить костную пластику кровоснабжаемыми костными аутооттрансплантатами. **Цель.** Доказать эффективность использования микрохирургической аутооттрансплантации васкуляризированной малоберцовой кости для пластики костных дефектов у детей с нейрофиброматозом I типа. **Материалы и методы.** Ретроспективное моноцентровое исследование включало 27 пациентов детского возраста, которым в период с 2011 по 2021 г. была проведена реконструкция костных дефектов васкуляризованным малоберцовым костным аутооттрансплантатом. Этиологией костного дефекта у всех пациентов был нейрофиброматоз I-го типа. Трансплантат малоберцовой кости использовали для реконструкции 8 голени и 19 предплечий. Костные дефекты в среднем составляли 12 см. Медиана наблюдения составила 60 месяцев. **Результаты.** Выживаемость трансплантата малоберцовой кости составила 100 %. В 5 случаях был получен ложный сустав проксимальной части малоберцовой кости и реципиентной зоны, что потребовало костной пластики гребнем подвздошной кости. Общий показатель хороших и отличных результатов составил 74 %. Среднее время до консолидации составило 3 месяца. **Обсуждение.** По данным литературы, у детей с нейрофиброматозом I типа использование аутооттрансплантации васкуляризованных костных фрагментов довольно ограничено, что связано с повышенным риском возникновения осложнений. Благодаря восстановлению кровотока в пересаженном васкуляризованном аутооттрансплантате он сохраняет жизнеспособность и возможность ремоделирования костной ткани. **Заключение.** Микрохирургическая аутооттрансплантация кровоснабжаемого фрагмента малоберцовой кости является эффективным, а иногда и незаменимым методом костной пластики дефектов длинных трубчатых костей у детей на фоне нейрофиброматоза I типа. Дефекты костей размерами от 5 и более см являются показанием к применению свободной аутооттрансплантации васкуляризованного фрагмента малоберцовой кости. Данный метод, используемый в сочетании с традиционными ортопедическими методами лечения детей, позволяет получать хорошие анатомические и функциональные результаты.

Ключевые слова: микрохирургия, аутооттрансплантация малоберцовой кости, ложный сустав, дефект кости, нейрофиброматоз

Для цитирования: Голяна С.И., Тихоненко Т.И., Галкина Н.С., Гранкин Д.Ю. Микрохирургическая аутооттрансплантация малоберцовой кости как оптимальный метод закрытия обширных костных дефектов у детей с нейрофиброматозом. *Гений ортопедии.* 2023;29(4):368-375. doi: 10.18019/1028-4427-2023-29-4-368-375. EDN FXCPCX.

Original article

Microsurgical autologous fibula transfer as an optimal method for closure of extensive bone defects in children with neurofibromatosisS.I. Golyana[✉], T.I. Tikhonenko, N.S. Galkina, D.Yu. Grankin

H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery, Saint Petersburg, Russian Federation

Corresponding author: Sergey I. Golyana, ser.golyana@yandex.ru**Abstract**

Introduction Pseudarthrosis and bone defects are the most common consequence of neurofibromatosis type I in children, a rare hereditary disease. Destruction of bone tissue leads to severe deformities and impaired function of the limbs. Disability in such patients may reach 70 %. Surgical treatment of children with this pathology is long, laborious and multi-stage. Traditional orthopaedic methods for managing bone defects are often ineffective. The development of microsurgical methods enables to perform bone transfer of blood-supplied bone autografts. **Purpose** To prove the effectiveness of using microsurgical autologous transfer of the vascularized fibula for plastic surgery of bone defects in children with neurofibromatosis type I. **Materials and methods** A retrospective monocenter study included 27 pediatric patients who underwent reconstruction of bone defects with a vascularized fibular autograft from 2011 to 2021. The etiology of the bone defect in all patients was neurofibromatosis type I. A fibula graft was used to reconstruct 8 tibiae and 19 forearms. Bone defects averaged 12 cm. Median follow-up was 60 months. **Results** The fibula graft survival rate was 100 %. In 5 cases, nonunion of the proximal part of the fibula and the recipient zone was obtained which required iliac crest grafting. The overall rate of good and excellent results was 74 %. The average time to consolidation was 3 months. **Discussion** According to the literature, the use of autografting of vascularized bone fragments is a rather limited procedure in children with neurofibromatosis type I as it is associated with an increased risk of complications. Due to the restoration of blood flow in the transferred vascularized autograft, it retains its viability and the possibility of bone tissue remodeling. **Conclusion** Microsurgical autologous transfer of a vascularised fragment of the fibula is an effective and at times indispensable method of bone plasty in long bone defects in children with type I neurofibromatosis. Bone defects larger than 5 cm are an indication for free autologous transfer of a vascularized fragment of the fibula. This method, used in combination with traditional orthopaedic methods for the treatment of children, allows obtaining good anatomical and functional results.

Keywords: microsurgery, free fibula transfer, pseudarthrosis, forearm, bone defect, neurofibromatosis

For citation: Golyana S.I., Tikhonenko T.I., Galkina N.S., Grankin D.Yu. Microsurgical autologous fibula transfer as an optimal method for closure of extensive bone defects in children with neurofibromatosis. *Genij Ortopedii.* 2023;29(4):368-375. doi: 10.18019/1028-4427-2023-29-4-368-375

ВВЕДЕНИЕ

Нейрофиброматоз I типа (NF1 или болезнь фон Реклингхаузена) представляет собой мультисистемное аутосомно-доминантное наследственное заболевание, характеризующееся поражением кожи, центральной

и периферической нервной системы, глаз, а также костной системы. Данный тип патологии является самым частым наследственным заболеванием из группы фактоматозов и характеризуется предрасположенно-

стью к возникновению опухолей перинеурия. Частота встречаемости NF1 составляет 1:3000-1:4000 новорожденных [1]. Приблизительно в половине случаев заболевание проявляется минимально. Передача по отцовской линии более характерна, чем по материнской [2]. Помимо нейрофибром и пигментных пятен на коже, у 60,0 % больных NF1 развиваются скелетные аномалии. К ним относятся сколиоз, деформация грудной клетки, псевдоартроз, требующие оперативного лечения и длительной реабилитации. Врожденный псевдоартроз костей голени диагностируется у 5,0 % детей с NF1, составляя 80,0 % всех случаев данной патологии в общей популяции. Сколиоз выявляют у 60 %, остеопороз у 50,0 %, деформацию грудной клетки – у 37,6 %, микрогению – у 53,0 %, увеличенную окружность головы – у 25,0 %, дисплазию крыла клиновидной кости у 12,0 %, асимметрию лица – у 10,0 % больных с NF1 [3]. Кроме того, у данных пациентов определяются изменения в стенках артерий, которые могут привести к стенозу или окклюзии артерий Виллизиева круга и близлежащих артерий либо к внутричерепной аневризме. Ген NF1 локализуется на длинном плече 17 хромосомы (17q11.2) и кодирует синтез цитоплазматического белка нейрофибромину, который экспрессируется во многих типах клеток, но преимущественно, в Шванновских клетках и нейронах. Нейрофибромин действует как супрессор роста опухоли за счет активации Ras-GTPase, которая вызывает подавление клеточной передачи сигналов через путь Ras/митоген-активируемой протеинкиназы. Ген NF1 демонстрирует широкий диапазон варибельности экспрессии и полную пенетрантность даже в пределах одной семьи. Несмотря на то, что нейрофиброматоз I типа наследуется по аутосомно-доминантному типу, в 20-50 % случаев развитие заболевания вызвано мутациями *de novo* [4-6].

Наличие врожденного ложного сустава верхних и нижних конечностей в большинстве случаев связано с NF1, при этом чаще всего поражаются кости голени и предплечья. Согласно систематическому обзору, проведенному Siebelt M. [7], из 84 пациентов с обширными дефектами костей предплечья у 74 % был диагностирован NF1. Однако данный результат может быть заниженным, так как, возможно, не у всех пациентов было проведено соответствующее тестирование на NF1 или результаты тестирования не сообщались. Выявление взаимосвязи врожденного ложного сустава с NF1 важно для составления списка обследований пациента, особенно, если это единственное проявление [7]. Кроме того, согласно данным исследований, следует учитывать, что частота отсутствия сращения врожденного ложного сустава, связанного с NF1, значительно выше (44-73 %), чем частота отсутствия консолидации при патологии, не связанной с NF1 (0-45 %) [8].

Вследствие редкости встречаемости врожденного ложного сустава предплечья на сегодняшний день отсутствуют единые рекомендации по лечению данной патологии. Консервативное лечение с использованием гипсовой иммобилизации и физиотерапии выполняется у небольшого количества пациентов и, как правило, не приводит к полной консолидации фрагментов кост-

ной ткани [7, 9]. Хирургическое лечение при данной патологии показано пациентам с подвывихом и вывихом головки лучевой кости, дистальной радио-ульнарной нестабильностью и прогрессирующими деформациями костей предплечья [7, 9].

Клиническая картина врожденного псевдоартроза голени обусловлена наличием переднебокового искривления большеберцовой кости, сопровождающегося узким костномозговым каналом, что приводит к перелому большеберцовой кости и, в конечном итоге, формированию ложного сустава из-за нарушения процессов консолидации между костными фрагментами [10]. Целью лечения ложного сустава большеберцовой кости является достижение стабильного костного сращения фрагментов, коррекция асимметрии длины конечностей и предотвращение повторного перелома.

Согласно данным Khan T. [11], частота формирования первичной костной мозоли в послеоперационном периоде может достигать 50-75 %, однако, как показывает рентгенологическое обследование, только в 40-60 % восстанавливается нормальная костная структура. Отсутствие консолидации и повторные переломы являются основными хирургическими осложнениями лечения ложных суставов у детей с нейрофиброматозом. После повторного перелома частота консолидации в зоне ложного сустава составляет всего 35-50 % [11]. Кроме того, согласно проведенным исследованиям, формирование костной мозоли зависит от возраста ребенка на момент хирургического вмешательства и расположения ложного сустава: чем моложе возраст пациента и чем ближе место ложного сустава к дистальному отделу кости, тем легче добиться сращения кости [8].

Хирургические подходы, принятые большинством хирургов, включают внешнюю фиксацию по Илизарову, интрамедуллярную фиксацию стержнем в сочетании с костным трансплантатом, а также использование васкуляризированного костного ауто-трансплантата [12, 13]. По данным различных авторов, выполнение микрохирургической пластики зоны врожденного ложного сустава ауто-трансплантатом из малоберцовой кости у детей с данной патологией обеспечивает сращение в большем проценте случаев (61-89 %) [14]. Другие методы лечения включают использование костного морфогенетического белка (BMP) и бисфосфонатов [15].

С появлением операционной оптики возможности хирургов значительно расширились – появилась возможность использования пересадки кровоснабжаемых комплексов тканей. Так и в лечении детей с костными дефектами и ложными суставами стали применяться микрохирургические методы [14, 16-21]. Использование данных методов показало свою эффективность и в лечении детей с NF1, хотя при данном заболевании риск возникновения осложнений, связанных с консолидацией донорской и реципиентной костей, велик. Поэтому у детей с данной патологией применение микрохирургических методов, по данным литературы, пока еще ограничено и в литературе в основном встречается в виде описания немногочисленных клинических примеров [6, 14, 22].

Таким образом, в настоящее время ни один предложенный метод не может считаться «идеальным», что требует дальнейшего изучения и совершенствования алгоритмов и тактики лечения.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В отделении реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НМИЦ ДТО им. Г.И. Турнера» МЗ РФ с 2012 по 2021 год поступило 27 детей с ложными суставами и костными дефектами верхних и нижних конечностей на фоне нейрофиброматоза I типа. Диагноз нейрофиброматоза I типа выставляется на основании критериев, принятых международным сообществом по изучению данной патологии, таких как наличие 6 и более пятен цвета «кофе с молоком» размером более 5 мм в препубертатном периоде или 15 мм в постпубертатном периоде; наличие 2 и более нейрофибром, а также наличие дефектов (псевдоартрозов) трубчатых костей. Наличие 2-х и более из представленных критериев у пациента является основанием для постановки диагноза. Всем детям при поступлении проводились клинико-инструментальные исследования, в результате которых диагноз нейрофиброматоза I типа был поставлен всем пациентам, включенным в данное исследование. У 5 пациентов диагноз был подтвержден генетически. Распределение по полу составило 20 мальчиков и 7 девочек. Средний возраст пациентов составил 7 лет 8 мес. (от 4 лет 2 мес. до 14 лет 5 мес.). У 19 пациентов костный дефект локализовался в области костей предплечья, у 8 – в области костей голени.

Критерии включения в исследование:

- нейрофиброматоз 1-го типа с наличием ложных суставов и дефектов длинных трубчатых костей предплечья и голени;
- нейрофиброматоз 1-го типа у детей, которым производилась пластика дефектов и ложных суставов костей методом м/х пересадки кровоснабжаемых костных аутоотрансплантатов.

Критерий исключения:

- нейрофиброматоз 1-го типа у детей, которым применялись не микрохирургические (традиционные) методы костной пластики.

Цель – показать эффективность использования микрохирургической аутоотрансплантации васкуляризированной малоберцовой кости для пластики костных дефектов у детей с нейрофиброматозом I типа.

Статистический анализ проводился на основании параметрических и непараметрических критериев. Анализ количественных шкал на нормальность распределения проводили по D-критерию Колмогорова – Смирнова и W-критерию Шапиро – Уилка. Статистический анализ был проведен с использованием пакета программ IBM SPSS Statistics (версия 25.0).

При поступлении пациентам проводился комплекс клинико-инструментальных исследований, включавший клинический осмотр, проведение лабораторных исследований, необходимых для оценки предоперационных рисков. Всем детям при поступлении в клинику выполнялась рентгенография пораженной и интактной конечности для определения размера и локализации дефекта, а также компьютерная томография с 3D-реконструкцией для оценки истинной длины фрагментов ложного сустава, протяженности и ширины костномозгового канала, а также визуализации пространственных взаимоотношений в суставах на фоне наличия псевдоартроза. Магнитно-резонансная томография с сосудистым режимом и доплерография донорской и реципиентной зоны были выполнены у 9 пациентов, что составило 33 %. Данные исследования позволили осуществить предоперационное планирование микрохирургической реконструкции костного дефекта с учетом анатомических особенностей кровоснабжения донорской и реципиентной зоны, что исключило в дальнейшем развитие сосудистых осложнений и лизиса пересаженного сегмента кости.

На основании анамнестических и клинических данных определено, что семейный анамнез по данной патологии имели 63 % детей. У всех пациентов были выявлены клинические проявления нейрофиброматоза I типа в виде кофейных пятен и псевдоартрозов длинных трубчатых костей (табл. 1).

Таблица 1

Основные характеристики поступивших пациентов

Характеристика	Количество	
	абс.	%
Семейный анамнез по NF1	17	63
Клинические проявления в виде «кофейных пятен»	27	100
Псевдоартроз длинных трубчатых костей	27	100
Наличие 2-х и более нейрофибром	12	45
Указания на травму/перелом в анамнезе	21	78
Наличие деформации на момент поступления, всего	24	89
♦ верхние конечности	16	84
♦ нижние конечности	8	100
Консервативное лечение (до поступления в стационар)	3	11
Оперативное лечение (до поступления в стационар), всего	24	93
♦ однократно	1	4
♦ двукратно	8	31
♦ 3 и более раз (не считая подготовительный этап к м/х)	15	56
♦ как подготовительный этап для выполнения микрохирургического вмешательства (монтаж аппарата Илизарова)	22	81

У большинства детей в анамнезе отмечались эпизоды травматических повреждений конечностей с формированием псевдоартроза, что составило 78 %. Соответственно у 89 % детей при поступлении уже определялась выраженная деформация конечности, при этом деформация голени при поступлении была отмечена у всех пациентов, имевших псевдоартроз голени. В 93 % (24) случаев дети были уже оперированы по поводу данного заболевания, причем из них в 56 % случаев количество операций составило больше трех. Отдельно следует отметить, что 22 пациентам выполнялось наложение аппарата Илизарова как подготовительный этап к выполнению микрохирургического вмешательства для устранения первичной деформации, выведения костных отломков в правильное положение и создания диастаза между ними для коррекции длины сегмента в дальнейшем (рис. 1).

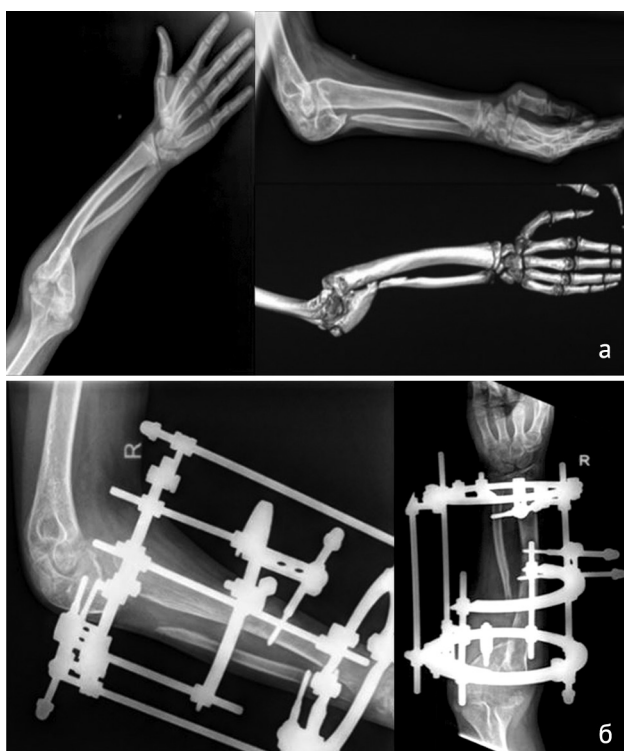


Рис. 1. Пациент К. Рентгенография костей правого предплечья до (а) и после 1-го этапа хирургического лечения – наложения аппарата Илизарова (б)

Все дети в зависимости от локализации дефекта и уровня ложного сустава были поделены на 5 групп. К первой группе были отнесены пациенты, которые имели только дефект лучевой кости, ко второй – изолированный дефект локтевой, к третьей группе – дефект лучевой и локтевой костей вместе. Четвертую группу составили дети с изолированными дефектами большеберцовой кости, пятую – дети с дефектами обеих костей голени (рис. 2).

На основании полученных данных отмечено, что у 71 % детей, поступивших в отделение для выполнения микрохирургического вмешательства, ложный сустав располагался в области верхней конечности, преимущественно в локтевой кости.

Ложный сустав на нижней конечности у трех пациентов выявлен на обеих костях голени (37 %), у 5 – была поражена только большеберцовая кость. При этом

ложный сустав на верхней и нижней конечности локализовался в дистальном отделе в 59 % случаев.

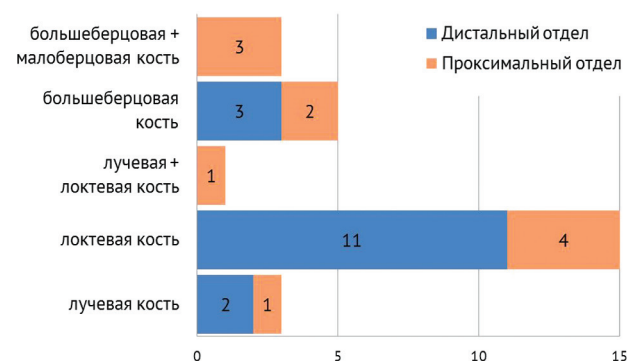


Рис. 2. Локализация и уровень костного дефекта или ложного сустава

Протяженность костного дефекта зависела от локализации патологического процесса. Так, у 13 пациентов она составила более 80 %, а у остальных детей не превышала 1/3 от должностной длины кости. Истинные размеры дефекта составляли от 5 до 15 см (в среднем – 12 см).

Показанием к микрохирургической реконструкции дефекта являлась протяженность дефекта более 5 см, неудовлетворительный результат предыдущего этапа лечения (использования КДА, костной пластики некровоснабжаемыми ауто- или аллотрансплантатами и т.п.).

С учетом протяженности дефекта всем детям была произведена микрохирургическая реконструктивная операция с использованием кровоснабжаемого ауто-трансплантата малоберцовой кости на сосудистой ножке. У 5 пациентов, учитывая наличие грубых рубцовых изменений мягких тканей на фоне проведенных многократных оперативных вмешательств, забор трансплантата включал малоберцовый лоскут для замещения дефекта мягких тканей (рис. 3).

Проведение оперативного вмешательства начинали с реципиентной зоны. При наличии, производили частичный или полный демонтаж аппарата Илизарова. Далее выполнялся дугообразный фигурный разрез в проекции псевдоартроза (дефекта кости). При ревизии раны на предплечье в 27 % случаев определялись множественные веретенообразные по форме утолщения со стороны локтевого нерва (в виде косички). Затем из мягких тканей выделяли проксимальный и дистальный фрагменты кости, а также соединительно-тканые тяжи между ними, резецировали патологически измененные концы дистального и проксимального фрагментов, после чего измеряли итоговую длину дефекта. Далее проводили мобилизацию ауто-трансплантата малоберцовой кости с питающими сосудами (малоберцовой артерией с сопровождающими венами) по стандартной методике. Для оценки адекватности кровообращения в состав ауто-трансплантата включали так называемый «буйковый лоскут». В случаях, когда проводили иссечение рубцовых тканей в реципиентной области, формировался мягкотканый дефект, ауто-трансплантат формировали с малоберцовым лоскутом. Фиксацию трансплантата проводили с использованием осевой спицы различного диаметра. При необходимости дополнительно проводили остеосинтез с помощью повторного монтажа КДА.

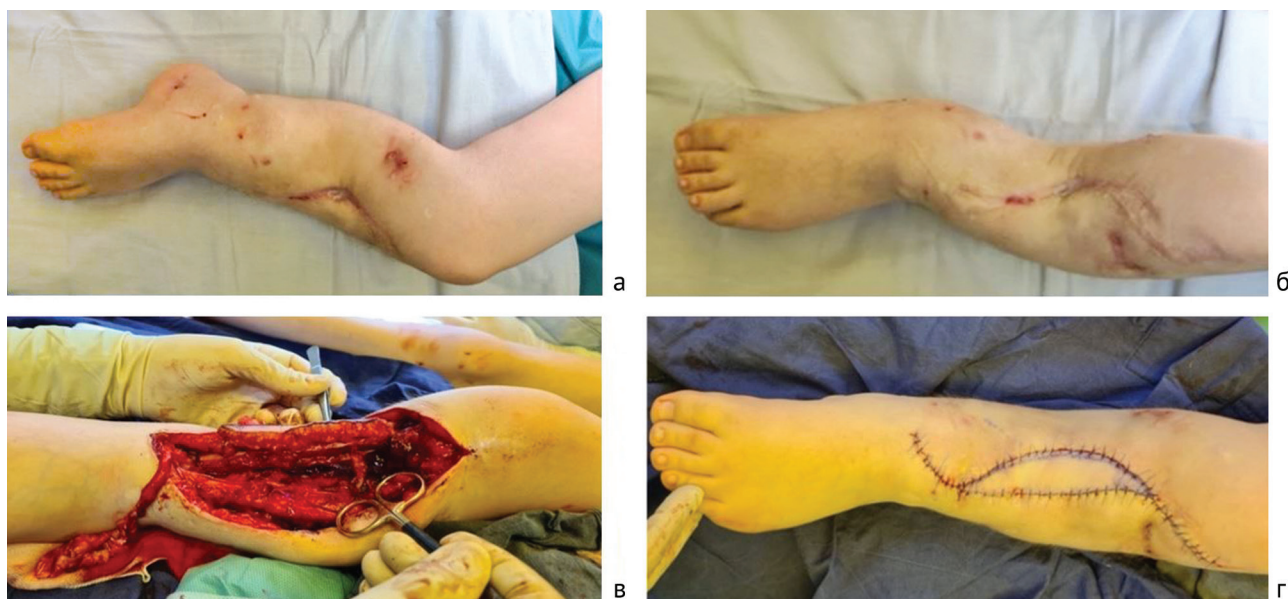


Рис 3. Пациент М. Клиническая картина при поступлении (а, б), трансплантат комплекса малоберцовой лоскута и малоберцовой кости (в), внешний вид после оперативного лечения (г)

Ранние послеоперационные осложнения были отмечены у 2 пациентов и заключались в кровотечении из веток сосудистой ножки аутоотрансплантата,

которое было устранено в ходе оперативного вмешательства. Поздние послеоперационные осложнения отсутствовали.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Средние сроки консолидации фрагментов составили 12 недель $\pm$ 4 недели. Максимальный катамнез составил 10 лет, минимальный – 6 месяцев. Результаты лечения в зависимости от локализации дефекта представлены на рисунке 4.

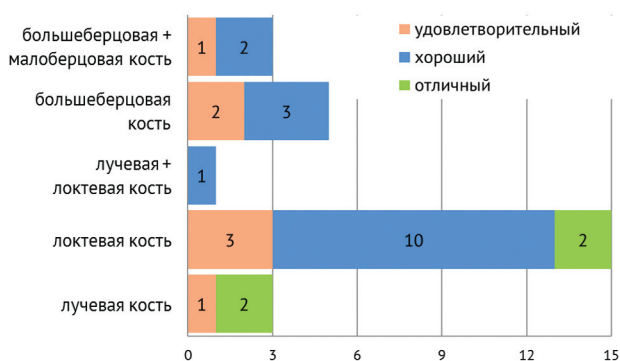


Рис. 4. Результаты лечения пациентов с нейрофиброматозом

Оценка результатов лечения пациентов проводилась по разработанной в отделении шкале на основании осмотра пациентов и проведения рентгенографии оперируемой конечности через 1 год после оперативного лечения. Данная шкала включала отличные, хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные результаты.

Под отличным результатом подразумевали позицию, когда у пациента после оперативного лечения отмечена полная консолидация фрагментов, и в дальнейшем ребенок больше не нуждался в оперативном лечении в данной области, доля таких детей составила 15 %. Хорошим результатом считали полную консолидацию фрагментов реципиентной и донорской кости после оперативного лечения, однако сохранялись вторичные

деформации или укорочение конечности, которые в последующем потребовали повторных оперативных вмешательств. В нашем случае доля таких детей составила 59 %. У 6 пациентов, которым выполнялась микрохирургическая реконструкция большеберцовой кости, через 3 года отмечалась гипертрофия трансплантата: итоговый диаметр восстановленной большеберцовой кости практически соответствовал диаметру таковой на здоровой конечности, что в полтора раза больше изначального диаметра малоберцовой кости до пересадки. При этом у 2-х пациентов с реконструкцией большеберцовой кости в сроки более чем через год после микрохирургической реконструкции был отмечен перелом трансплантата, по всей вероятности, вследствие невыполнения рекомендаций лечащего врача и начала полноценной осевой нагрузки без дополнительной опоры.

Удовлетворительные результаты отмечены у 7 пациентов с проксимально расположенной зоной псевдоартроза. Отсутствие консолидации между пересаженным аутоотрансплантатом и фрагментом реципиентной кости потребовало проведения повторного оперативного вмешательства в виде костной пластики губчатого-кортикальным костным трансплантатом из гребня подвздошной кости. Данное обстоятельство расценили как удовлетворительный результат лечения, хотя цель восстановления разрушенной процессом кости была достигнута. Согласно литературным источникам, при наличии зоны ложного сустава в проксимальном отделе кости отсутствие консолидации составляет до 25-30 % [7, 9]. В нашем исследовании удовлетворительные результаты составили 26 %. При этом ни в одном случае не получено лизиса пересаженного кровоснабжаемого костного аутоотрансплантата, что означало бы неудовлетворительный результат лечения.

ОБСУЖДЕНИЕ

Одним из методов костной пластики дефектов или псевдоартрозов как у детей, так и взрослых пациентов, по данным литературы, является микрохирургическая аутоотрансплантация кровоснабжаемых костных фрагментов [9, 13, 18-20, 23-28]. Однако у детей с нейрофиброматозом I типа использование данного метода лечения довольно ограничено, что связано с повышенным риском возникновения осложнений. В основном это описания отдельных клинических случаев [14, 27, 29], и только в некоторых статьях приводится анализ более многочисленной серии исследований, касающихся хирургического лечения врожденных псевдоартрозов, в том числе возникших и по причине нейрофиброматоза [16, 17, 23, 30].

Большинство авторов начинает производить микрохирургические пересадки кровоснабжаемых костных аутоотрансплантатов в возрасте 5-7 лет [17, 26, 31, 32]. Резорбция кости и формирование ложных суставов костей предплечья и голени возникают обычно к этому возрасту, что и являлось показанием к началу оперативного лечения. Некоторые авторы сообщают об успешных результатах пересадки костных аутоотрансплантатов и в более раннем возрасте (3-4 года). El-Gammal на примере лечения 21 ребенка показал, что восстановление целостности костного сегмента происходит эффективнее, если производить микрохирургические вмешательства в возрасте 3-4-х лет. В нашем исследовании наименьший возраст ребенка, которому выполнялась микрохирургическая аутоотрансплантация кровоснабжаемого костного сегмента, был 4 года, а средний возраст детей составил 7 лет 8 мес. Более старший возраст проведения вмешательств был обусловлен применением многократных и безуспешных традиционных методов оперативного лечения, предшествующих выполнению микрохирургического этапа.

Альтернативной методикой, применяемой у пациентов с ложными суставами голени на фоне нейрофиброматоза, является несвободная костная пластика по Г.А. Илизарову («bone transport»). Авторы сообщают о высоком проценте сращения фрагментов, приемлемом сроке аппаратной фиксации и хороших отдаленных результатах [35-37]. Однако выраженный рубцовый процесс в области голени (вследствие многочисленных ранее перенесенных оперативных вмешательств), а также величина пострезекционного дефекта (более 2/3 диафиза) не позволяли нам использовать данную методику.

Ряд авторов сообщает о формировании нестабильности голеностопного сустава в донорской области после заимствования костного аутоотрансплантата [16, 18, 19]. Данное осложнение возникает в отдаленном периоде более 1 года после оперативного вмешательства и связано с нарушением стабильности голеностопного сустава ввиду короткого (менее 6 см) дистального фрагмента. Принимая во внимание данный факт, аутоотрансплантат малоберцовой кости формировали таким образом, чтобы длина оставшегося дистального фрагмента малоберцовой кости составляла не менее 7 см.

По данным литературы, первичная консолидация на границе кость-трансплантат достигается в 96-98 %

случаев, а среднее время консолидации колеблется от 2 до 10 месяцев [7, 28, 31, 33]. Средний срок консолидации фрагментов в нашем исследовании составил 12 ± 4 недели. В некоторых литературных источниках отмечено, что выбор способа фиксации пересаженного костного аутоотрансплантата может влиять на результат лечения. Так, в случаях лечения с помощью интрамедуллярной фиксации стержнем или винтом отмечалась более низкая частота и более длительное время сращения по сравнению с внешней фиксацией: 76 % и 9 месяцев против 100 % и 1,9 месяца соответственно [26]. Однако при нейрофиброматозе I типа процесс консолидации в проксимальном отделе реципиентной кости и костного фрагмента воспринимающего ложа, как правило, замедлен ввиду изменения кровоснабжения в данной области на фоне основного заболевания [7, 9]. При этом Kesireddyetal [34] отмечает, что в случаях применения аппарата внешней фиксации чаще наблюдаются вторичные переломы восстановленной кости по сравнению со случаями интрамедуллярной фиксации: 45 % против 29 % соответственно. В исследовании El-Gammal [30] повторные переломы возникли в 21 случае (51,3 %) и почти у половины пациентов этой группы они повторялись от 2 до 4 раз.

Все авторы, которые производили костную пластiku трубчатых костей с использованием пересадки кровоснабжаемого костного фрагмента, утверждают, что данные аутоотрансплантаты значительно эффективнее по сравнению с другими методами костной пластики, особенно при закрытии обширных костных дефектов. Несмотря на развитие костных заменителей, факторов роста, эндопротезов и дистракционного остеосинтеза, метод костной пластики с использованием кровоснабжаемого костного аутоотрансплантата остается актуальным и зачастую незаменимым в самых сложных случаях. Ключом к успеху традиционной костной пластики является кровоснабжение реципиентной кости и окружающих тканей [18, 19, 23]. Без достаточного кровоснабжения невазкуляризированные костные трансплантаты не способны к ремоделированию, и между ними и реципиентной костью происходит замедленная консолидация. Для контроля кровоснабжения фрагмента кости в большинстве случаев в состав трансплантата мы включали кожный лоскут на перфорантных кожных ветвях малоберцовой артерии – так называемый «буйковый». Отсутствие нарушения кровообращения в «буйковом» лоскуте позволяло сделать вывод, что у всех включенных в наше исследование пациентов кровоснабжение аутоотрансплантата было адекватным. Благодаря восстановлению кровотока в пересаженном васкуляризированном аутоотрансплантате, он остается живым, сохраняя возможность ремоделирования костной ткани. В этих случаях между аутоотрансплантатом и реципиентной костью почти всегда формируется костная мозоль, и происходит консолидация в такие же сроки, как и при обычном переломе [19, 23, 24, 33]. Кроме того, анализ наших отдаленных результатов показал, что пересаженный костный трансплантат, благодаря кровоснабжению и функциональной нагрузке, имеет тенденцию к гипертрофии. И фрагмент мало-

берцовой кости на сосудистой ножке, пересаженный в дефект большеберцовой кости, становился в диаметре таким же, как и реципиентная большеберцовая кость. И, хотя показатель осложнений составляет более 50 % (ложные суставы в позиции кость-трансплантат,

инфицирование послеоперационных ран, невропатии), в случаях замещения значимых дефектов, в особенности с вовлечением в патологический процесс суставных отделов кости, альтернатив для пациентов детского возраста нет [20].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Данное исследование показало актуальность, высокую эффективность и необходимость использования метода микрохирургической аутооттрансплантации васкуляризированной малоберцовой кости при закрытии обширных костных дефектов у детей с нейрофиброматозом I типа.

В подавляющем большинстве случаев наблюдается значительное сокращение сроков сращения (в 3-4 раза) между пересаженным аутооттрансплантатом и фрагментами кости в реципиентной зоне по сравнению с таковыми при пересадке свободных некровоснабжаемых костных аутооттрансплантатов. Несмотря на улучшение кровоснабжения в реципиентной области, благодаря пересадке васкуляризированного костного аутооттран-

сплантата, в семи случаях нашего исследования имела место замедленная консолидация с последующим формированием ложного сустава (обычно в проксимальном отделе соединения кость-аутооттрансплантат), что потребовало повторного оперативного вмешательства. Таким образом, можно сделать вывод, что микрохирургическая пересадка васкуляризированного костного аутооттрансплантата является не панацеей, а одним из необходимых и эффективных этапов в комплексном хирургическом лечении пациентов с нейрофиброматозом, имеющих обширные костные дефекты. Эффективность данных оперативных вмешательств подтверждается высоким показателем хороших и отличных результатов – 74 %.

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

Источник финансирования. Исследование проведено в рамках выполнения государственного задания «Использование микрохирургических аутооттрансплантаций кровоснабжаемых сегментов костей у детей с врожденной и приобретенной патологией опорно-двигательного аппарата» (номер государственной регистрации НИОКТР 121031700123-3).

Этическая экспертиза. Этическая экспертиза проведена ЛЭК. Выписка из протокола № 22-4 от 15.12.2022.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

- Саханова А.Ш., Кенжебаева К.А., Бабий Д.В. и др. Нейрофиброматоз у детей. *Медицина и экология*. 2017;(1):47-55.
- Заболелания нервной системы у детей: В 2-х т.* Под ред. Ж. Айкарди и др. Пер. с англ. под ред. А.А. Скоромца. М.: Издательство Панфилова, БИНОМ. 2013.
- Мустафин Р.Н. Особенности ортопедической патологии у больных нейрофиброматозом I типа. *Гений ортопедии*. 2022;28(2):296-304. doi: 10.18019/1028-4427-2022-28-2-296-304
- Feldman DS, Jordan C, Fonseca L. Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Orthop Surg*. 2010;18(6):346-357. doi: 10.5435/00124635-201006000-00007
- Petrák B, Bendová Š, Lisý J, et al. Neurofibromatosis von Recklinghausen typ 1 (NF1) - klinický obraz a molekulárně-genetická diagnostika [Neurofibromatosis von Recklinghausen type 1 (NF1) - clinical picture and molecular-genetics diagnostic]. *Cesk Patol*. 2015;51(1):34-40. (In Czech)
- Diallo ID, Iraqi Houssaini Z, Tantaoui M, et al. Bone Manifestations of Neurofibromatosis Type 1. *Glob Pediatr Health*. 2022;9:2333794X221101771. doi: 10.1177/2333794X221101771
- Siebelt M, de Vos-Jakobs S, Koenrads N, et al. Congenital Forearm Pseudarthrosis, a Systematic Review for a Treatment Algorithm on a Rare Condition. *J Pediatr Orthop*. 2020;40(5):e367-e374. doi: 10.1097/BPO.0000000000001417
- Li Z, Yu H, Huang Y, et al. Analysis of risk factors affecting union and refracture after combined surgery for congenital pseudarthrosis of the tibia: a retrospective study of 255 cases. *Orphanet J Rare Dis*. 2022;17(1):245. doi: 10.1186/s13023-022-02375-w
- Solla F, Lemoine J, Musoff C, et al. Surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the forearm: Review and quantitative analysis of individual patient data. *Hand Surg Rehabil*. 2019;38(4):233-241. doi: 10.1016/j.hansur.2019.06.004
- Paley D. Congenital pseudarthrosis of the tibia: biological and biomechanical considerations to achieve union and prevent refracture. *J Child Orthop*. 2019;13(2):120-133. doi: 10.1302/1863-2548.13.180147
- Khan T, Joseph B. Controversies in the management of congenital pseudarthrosis of the tibia and fibula. *Bone Joint J*. 2013;95-B(8):1027-1034. doi: 10.1302/0301-620X.95B8.31434
- McCullough MC, Arkader A, Ariani R, et al. Surgical Outcomes, Complications, and Long-Term Functionality for Free Vascularized Fibula Grafts in the Pediatric Population: A 17-Year Experience and Systematic Review of the Literature. *J Reconstr Microsurg*. 2020;36(5):386-396. doi: 10.1055/s-0040-1702147
- Migliorini F, La Padula G, Torsiello E, et al. Strategies for large bone defect reconstruction after trauma, infections or tumour excision: a comprehensive review of the literature. *Eur J Med Res*. 2021;26(1):118. doi: 10.1186/s40001-021-00593-9
- Сосненко О.Н., Белоусова Е.А., Поздеев А.П. и др. Применение микрохирургической техники при лечении врожденного ложного сустава костей предплечья у детей с нейрофиброматозом (наблюдение из практики). *Современные проблемы науки и образования*. 2021;(3). doi: 10.17513/spno.30722. Доступно по: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=30722>. Ссылка активна на 18.07.2022.
- Schindeler A, Ramachandran M, Godfrey C, et al. Modeling bone morphogenetic protein and bisphosphonate combination therapy in wild-type and Nf1 haploinsufficient mice. *J Orthop Res*. 2008;26(1):65-74. doi: 10.1002/jor.20481
- Авдейчик Н.В., Голяна С.И., Гранкин Д.Ю. и др. Возможности применения микрохирургической аутооттрансплантации комплексов тканей у детей. *Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста*. 2020;8(4):437-450. doi: 10.17816/PTORS17896
- McCullough MC, Arkader A, Ariani R, et al. Surgical Outcomes, Complications, and Long-Term Functionality for Free Vascularized Fibula Grafts in the Pediatric Population: A 17-Year Experience and Systematic Review of the Literature. *J Reconstr Microsurg*. 2020;36(5):386-396. doi: 10.1055/s-0040-1702147
- Bumbasirevic M, Stevanovic M, Bumbasirevic V, et al. Free vascularised fibular grafts in orthopaedics. *Int Orthop*. 2014;38(6):1277-1282. doi: 10.1007/s00264-014-2281-6
- Van Den Heuvel SCM, Winters HAH, Ultee KH, et al. Combined massive allograft and intramedullary vascularized fibula transfer: the Capanna technique for treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *Acta Orthop*. 2020;91(5):605-610. doi: 10.1080/17453674.2020.1773670

20. Гаркавенко Ю.Е., Захарьян Е.А., Зубаиров Т.Ф. и др. Микрохирургическая аутотрансплантация фрагмента малоберцовой кости при лечении дефектов костей у детей – возможности дальнейшей реконструктивной хирургии. *Современные проблемы науки и образования*. 2021;(2). doi: 10.17513/srno.30624. Доступно по: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=30624>. Ссылка активна на 18.07.2022.
21. Захарьян Е.А., Чигвария Н.Г., Гаркавенко Ю.Е. и др. Возможности реконструктивной хирургии конечностей при лечении врожденного ложного сустава костей голени у детей с применением микрохирургической техники – реконструкция или ампутация? *Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста*. 2022;10(4):429–439. doi: <https://doi.org/10.17816/PTORS110805>
22. Narayana Kurup JK, Shah HH. Congenital pseudoarthrosis of the radius in Neurofibromatosis Type 1: An entity not to be missed! *J Orthop*. 2020;22:427–430. doi: 10.1016/j.jor.2020.09.013
23. Catena N, Baldrihi C, Jester A, et al. Microsurgery in pediatric upper limb reconstructions: An overview. *J Child Orthop*. 2022;16(4):241–255. doi: 10.1177/18632521221106390
24. Taqi M, Raju S. *Fibula Free Flaps*. 2022. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
25. Bae DS, Waters PM, Sampson CE. Use of free vascularized fibular graft for congenital ulnar pseudarthrosis: surgical decision making in the growing child. *J Pediatr Orthop*. 2005;25(6):755–762. doi: 10.1097/01.bpo.0000186241.29415.df
26. Bauer AS, Singh AK, Amanatullah D, et al. Free vascularized fibular transfer with langenskiöld procedure for the treatment of congenital pseudarthrosis of the forearm. *Tech Hand Up Extrem Surg*. 2013;17(3):144–150. doi: 10.1097/BTH.0b013e318295238b
27. Ding DY, LaMartina J, Tai C, Pandya NK. Congenital Pseudoarthrosis of the Distal Radius Treated With Physeal-Sparing Double-Barrel Vascularized Free Fibula Transfer: A Case Report. *Hand (N Y)*. 2017;12(5):NP140–NP144. doi: 10.1177/1558944717702472
28. Taylor GI, Corlett RJ, Ashton MW. The Evolution of Free Vascularized Bone Transfer: A 40-Year Experience. *Plast Reconstr Surg*. 2016;137(4):1292–1305. doi: 10.1097/PRS.0000000000002040
29. Soldado F, Diaz-Gallardo P, Sena-Cabo L, et al. Vascularized fibular grafts extended with vascularized periosteum in children. *Microsurgery*. 2017;37(5):410–415. doi: 10.1002/micr.30063
30. El-Gammal TA, El-Sayed A, Kotb MM, et al. Crawford Type IV Congenital Pseudarthrosis of the Tibia: Treatment With Vascularized Fibular Grafting and Outcome at Skeletal Maturity. *J Pediatr Orthop*. 2021;41(3):164–170. doi: 10.1097/BPO.0000000000001751
31. Iamaguchi RB, de Moraes MA, Silva GB, et al. Is Obesity a risk factor for free vascularized fibular flap complications? *Acta Ortop Bras*. 2019;27(4):192–196. doi: 10.1590/1413-785220192704217444
32. Rastogi A, Agarwal A. Surgical treatment options for congenital pseudarthrosis of tibia in children: cross-union versus other options: a systematic review. *J Pediatr Orthop B*. 2022;31(2):139–149. doi: 10.1097/BPB.0000000000000924
33. Legius E, Messiaen L, Wolkenstein P, et al. Revised diagnostic criteria for neurofibromatosis type 1 and Legius syndrome: an international consensus recommendation. *Genet Med*. 2021;23(8):1506–1513. doi: 10.1038/s41436-021-01170-5
34. Kesireddy N, Kheireldin RK, Lu A, et al. Current treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Orthop B*. 2018;27(6):541–550. doi: 10.1097/BPB.0000000000000524
35. Кутиков С. А., A.R. Lettreuch, A. Saighi-Boaouina и др. Врожденный ложный сустав голени. Проблемы, возможные варианты решения. *Гений ортопедии*. 2014;(3):24–30.
36. Борзунов Д. Ю., Горбач Е.Н., Моховиков Д.С. и др. Комбинированные костнопластические вмешательства при реабилитации пациентов с врожденным ложным суставом костей голени. *Гений ортопедии*. 2019;25(3):304–311. doi: 10.18019/1028-4427-2019-25-3-304-311
37. Кутиков С. А. Борзунов Д.Ю., Дьячкова Г.В. Чевардин А.Ю. Лечение врождённого ложного сустава костей голени. *Вестник хирургии имени И.И. Грекова*. 2016;175(4):53–58.

Статья поступила в редакцию 20.02.2023; одобрена после рецензирования 14.04.2023; принята к публикации 20.06.2023.

The article was submitted 20.02.2023; approved after reviewing 14.04.2023; accepted for publication 20.06.2023.

Информация об авторах:

1. Сергей Иванович Голяна – кандидат медицинских наук, руководитель отделения, ser.golyana@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-1319-8979>;
2. Татьяна Ивановна Тихоненко – кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник, t.tikhonenko@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-9760-1766>;
3. Наталья Сергеевна Галкина – врач-хирург, galkinadoc@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-9201-7827>;
4. Денис Юрьевич Гранкин – научный сотрудник, grankin.md@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-8948-9225>.

Information about the authors:

1. Sergey I. Golyana – Candidate of Medical Sciences, Head of Department, ser.golyana@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-1319-8979>;
2. Tatiana I. Tikhonenko – Candidate of Medical Sciences, Leading Researcher, t.tikhonenko@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-9760-1766>;
3. Natalia S. Galkina – Surgeon, galkinadoc@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-9201-7827>;
4. Denis Yu. Grankin – Researcher, grankin.md@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-8948-9225>.