

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
ДЕТСКОЙ ТРАВМАТОЛОГИИ И ОРТОПЕДИИ ИМЕНИ Г. И. ТУРНЕРА»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

ФЕДОРОВА

Юлия Андреевна

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ
РАДИОУЛЬНАРНЫМ СИНОСТОЗОМ

3.1.8. Травматология и ортопедия

Диссертация на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель: член-корреспондент РАН,
д. м. н., профессор Виссарионов Сергей Валентинович

Санкт-Петербург

2024

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	15
1.1 Этиология и патогенез врожденного радиоульнарного синостоза.....	16
1.2 Классификация врожденного радиоульнарного синостоза	19
1.3 Тактические подходы к лечению пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом	21
1.4 Современные представления о хирургическом лечении пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом	26
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ.....	44
2.1 Планирование исследования.....	44
2.2 Характеристика клинического материала	50
2.3 Характеристика основных методов обследования	53
2.3.1 Клиническое обследование	54
2.3.2 Методы лучевой диагностики	56
2.3.3 Магнитно-резонансная томография.....	62
2.3.4 Методы нейрофизиологической диагностики	62
2.4 Статистический метод	65
2.5 Этическая экспертиза	67
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМ РАДИОУЛЬНАРНЫМ СИНОСТОЗОМ.....	68
3.1 Результаты клинического обследования	68
3.1.1 Анамнестические данные.....	69
3.1.2 Результаты ортопедического осмотра	72
3.1.3 Сопутствующая патология костно-мышечной системы, других систем и органов у детей с врожденным радиоульнарным синостозом.....	75
3.2 Результаты лучевых методов обследования	77
3.3 Результаты магнитно-резонансной томографии.....	92
3.4 Результаты нейрофизиологического обследования	95
3.5 Результаты анализа клинико-лучевых, функциональных характеристик и качества жизни детей с врожденным радиоульнарным синостозом.....	99

3.6 Обсуждение результатов обследования пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом	106
ГЛАВА 4. ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ПОЛОЖЕНИЯ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ РАДИОУЛЬНАРНЫМ СИНОСТОЗОМ	110
4.1 Корректирующая деротационная остеотомия костей предплечья через зону синостоза	112
4.2 Корректирующая деротационная остеотомия лучевой кости в проксимальном отделе	116
4.3 Корректирующая разноуровневая деротационная остеотомия обеих костей предплечья: лучевой кости на уровне дистального метафиза, локтевой – в проксимальном отделе	119
ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПОЛОЖЕНИЯ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ РАДИОУЛЬНАРНЫМ СИНОСТОЗОМ	129
5.1 Сравнительная внутригрупповая оценка результатов хирургического лечения пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом методом разноуровневой остеотомии обеих костей предплечья	129
5.2 Сравнительная межгрупповая оценка результатов хирургического лечения пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом	132
5.3 Осложнения после коррекции положения предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом, их лечение и профилактика	133
5.4 Алгоритм диагностики и выбора тактики лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом	142
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	146
ВЫВОДЫ	154
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	156
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ	157
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	158
Приложение 1	171

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Врожденный радиоульнарный синостоз относится к аномалиям развития верхней конечности с относительно невысокой частотой встречаемости в общей популяции – до 0,47–1,29 на 100 000 населения в некоторых регионах Европейской части России (Зинченко Р. А., Гинтер Е. К., 2012). Несмотря на это данная патология оказывает существенное влияние на функциональные возможности верхней конечности и, как результат, обычную жизнедеятельность человека (Ogino T. et Hikino K., 1987; Barik S. et al., 2020). Наличие такого врожденного порока развития верхней конечности у ребенка значительно затрудняет процесс самообслуживания: прием пищи, удерживание предметов и проведение гигиенических процедур, что обусловлено отсутствием или резким ограничением ротационных движений предплечья (Hwang J. H. et al., 2015; Simcock X. et al., 2015; Satake H. et al., 2018).

Следует отметить, что данная патология манифестирует и становится более выраженной в процессе роста и развития ребенка в связи с приобретением им более сложных мануальных навыков (Bhatt C. R. et Mehta C. D., 2011; Kepenek-Varol B. et Noşbay Z., 2020). Ограничения функции верхней конечности, характерные для врожденного лучелоктевого синостоза, становятся наиболее значимыми с трехлетнего возраста (Bhatt C. R. et Mehta C. D., 2011). Объективная оценка двигательной активности со стороны верхней конечности в повседневной жизни у детей затруднена.

Наиболее часто применяемая на сегодняшний день по данным научной литературы классификация пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом учитывает рентгеноанатомический аспект патологических изменений исключительно на уровне проксимального отдела костей предплечья и имеет ограниченное практическое применение (Cleary J. E. et Omer G. E. Jr., 1985).

Попытки консервативного лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом не являются достаточно эффективными в связи с имеющимися у пациентов анатомическими нарушениями, обуславливающими отсутствие или резкое ограничение ротационных движений предплечья (Barik S. et al., 2020). Основным вариантом лечения детей с данной патологией на сегодняшний день является оперативное вмешательство. Представленные в научных публикациях реконструктивные техники с разделением зоны синостоза и попытками восстановления ротационных движений предплечья сопровождаются в настоящее время большим количеством неудовлетворительных результатов, являются технически трудоемкими и имеют неопределенный прогноз для пациентов с точки зрения восстановления функциональной активности (Абакаров А. А., 1984; Андрианов В. Л. с соавт., 1988; Поздеев А. П. и Сосненко О. Н. 2009; Kanaya F. и Ibaraki K., 1998; Kawaguchi S. et al., 2000; Funakoshi T. et al. 2004; Barrera-Ochoa S. et al., 2019). Основными вариантами хирургического лечения детей с ВРУС являются техники корригирующих деротационных остеотомий костей предплечья, которые позволяют расширить спектр выполняемых пациентом повседневных действий путем изменения положения предплечья на функционально более выгодное (El-Adl W., 2007; Horii E. et al., 2014; Bishay S. N. G., 2016; Satake H. et al., 2018; Barik S. et al., 2020; Cai H. et Wang Z., 2021).

Большинством авторов рекомендовано выполнение оперативного вмешательства исключительно при наличии субъективных жалоб со стороны пациента на ограничение повседневной функциональной активности (Cleary J. E. et Omer G. E. Jr, 1985; Shingade V. U. et al., 2014; Hwang J. H. et al., 2015; Kepenek-Varol B. et Hoşbay Z., 2020; Zhang Z. Q. et al., 2021). Другие исследователи рекомендуют в качестве основного параметра, определяющего показание к хирургическому лечению, ориентироваться на выраженность пронационного положения предплечья (Simmons B. P. et al., 1983; Yammine K. et al., 1998).

При большом разнообразии методик хирургического лечения деформаций верхней конечности в результате врожденного радиоульнарного синостоза,

представленных в научной литературе, у большинства из них сохраняется высокий риск развития послеоперационных осложнений – до 17,9% наблюдений (Barik S. et al., 2020). Предложенные операции, сопровождающиеся остеотомией костей предплечья, проходящей через зону синостоза и постепенной коррекцией пронационной деформации при помощи аппаратов внешней фиксации (Volano L. E., 1994; Rubin G. et al., 2013), являются технически сложными в исполнении, сопровождаются риском возникновения неврологических осложнений, физическим и психологическим дискомфортом для пациентов детского возраста, отличаются длительностью лечения и сложностями в послеоперационном уходе. Хирургические вмешательства, объем которых заключается в выполнении одноуровневой остеотомии лучевой кости (Прокопович Е. В. с соавт., 2016; Андреев П. А. с соавт., 2023; Fujimoto M. et al., 2005; Horii E. et al., 2014; Satake H. et al., 2018) также несут за собой риск развития нейропатии лучевого нерва при осуществлении остеотомии в проксимальном отделе, а отсутствие дополнительной фиксации и относительная нестабильность остеосинтеза может приводить к рецидивам пронационной установки предплечья. Рядом авторов, придерживающихся тактики выполнения остеотомии обеих костей предплечья на разных уровнях, не проводится металлоостеосинтез после выполнения корригирующих остеотомий (El-Adl W., 2007; Ezaki M. et Oishi S. N., 2012; Cai H. et Wang Z., 2021), что может приводить к рецидивам пронационной установки предплечья, а также к затруднению послеоперационного ухода за раной в связи с невозможностью извлечения конечности из гипсовой повязки. Операции, заключающиеся в проведении остеотомии через зону синостоза с последующей одномоментной деротацией костей предплечья (Кожевников О. В. и Кралина С. Э., 2017; Simmons B. P. et al., 1983; Ogino T. et Hikino K., 1987; Castelló J. R. et al., 1996; Ahmad I. et al., 2015; Simcock X. et al., 2015; Pasupathy V. et al. 2018; Mohammed T. C. et al., 2019; Pei X. et Han J., 2019; Zhang Z. Q. et al., 2021), как и при проведении остеотомии лучевой кости в проксимальном отделе, сопровождаются рисками возникновения нейропатии лучевого нерва, нестабильностью металлофиксации, а

также описанными в литературе длительными сроками консолидации в зоне остеотомии.

Степень разработанности темы исследования

В настоящее время опубликовано небольшое число исследований аналитической направленности, посвященных изучению проблемы лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом. Дизайн подавляющего большинства опубликованных работ соответствует описаниям единичных клинических наблюдений или их серий.

Единый подход к оценке функции верхней конечности при данной аномалии развития верхней конечности в настоящее время не разработан. Анализ функциональных результатов хирургического лечения с использованием объективных международных шкал проводился лишь в небольшом числе научных работ.

Наиболее часто применяемые на сегодняшний день классификации являются описательными и не позволяют четко выбрать оптимальную тактику лечения пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом, как с точки зрения оценки функции верхней конечности, так и с позиции определения необходимости хирургического лечения. В настоящее время не сформулированы четкие показания к оперативному вмешательству у детей с лучелоктевым синостозом.

Несмотря на хорошо прогнозируемый функциональный результат вариантов оперативных вмешательств, направленных на коррекцию патологического положения предплечья у детей с данной аномалией развития верхней конечности, остается высокой частота послеоперационных осложнений. Первое место среди них занимают нейропатии лучевого нерва. Кроме того, необходимо подчеркнуть, что сравнительный анализ различных вариантов данных операций представлен в отдельных научных работах с малым размером выборок и не позволяет утверждать о достоверности полученных результатов.

До настоящего времени обсуждаются вопросы уровня проведения корригирующих остеотомий костей предплечья, величины допустимой безопасной деротации костей предплечья. Не определены четкие показания к оперативному вмешательству, оптимальный возраст пациента для проведения операции, выбор варианта хирургической техники и целевое положение предплечья после хирургической коррекции.

Все поставленные вопросы обуславливают актуальность данной темы, ее практическую значимость с точки зрения совершенствования хирургических методов лечения для достижения лучших анатомо-функциональных результатов у детей с данным пороком развития верхней конечности.

Цель исследования

Улучшить результаты хирургического лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом путем разработки алгоритма диагностики и выбора тактики лечения, усовершенствования методов оперативного вмешательства.

Задачи исследования

1. Оценить клинико-рентгенологические особенности анатомии предплечья, функцию верхней конечности и качество жизни у детей с врожденным радиоульнарным синостозом при естественном течении патологии до проведения оперативного вмешательства.

2. Определить показания к хирургическому лечению детей с врожденным радиоульнарным синостозом.

3. Разработать методику деротационной остеотомии костей предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом.

4. Провести сравнительный анализ функции верхней конечности, частоты и структуры послеоперационных осложнений, качества жизни пациентов

с врожденным радиоульнарным синостозом после хирургической коррекции патологического пронационного положения предплечья различными методами.

5. Разработать алгоритм диагностики и выбора тактики лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом в зависимости от возраста ребенка, анатомических изменений, выраженности пронационной установки предплечья и функциональных ограничений.

Научная новизна исследования

1. Впервые изучены особенности клинико-рентгенологической картины костных структур на всем протяжении предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом. На основании лучевых данных и результатов магнитно-резонансной томографии выявлена гипоплазия супинатора, патологические изменения на уровне средней трети предплечья и его дистальных отделов: уменьшение просвета костномозгового канала лучевой и локтевой костей; дугообразная деформация средней трети диафиза лучевой кости; тыльный подвывих головки локтевой кости, наличие которого прямо коррелировало с протяженностью зоны костного синостоза, выраженностью деформации лучевой кости, пронационным углом между костями предплечья и величиной пронационной установки предплечья в градусах; гипоплазия лучевой поверхности дистальной зоны роста локтевой кости; увеличение лучелоктевого индекса. Установлено субклиническое поражение глубокой ветви лучевого нерва по типу аксонопатии, ранее не описанное в научных публикациях, что могло быть предрасполагающим фактором для развития послеоперационных неврологических осложнений. Установлена взаимосвязь выявленных изменений со степенью функциональных нарушений пораженной верхней конечности и качеством жизни пациентов.

2. На основании выявленных клинико-рентгенологических и функциональных особенностей верхних конечностей определены и научно

обоснованы показания к хирургическому лечению детей с врожденным радиоульнарным синостозом.

3. Разработана методика хирургической деротационной остеотомии костей предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом, патент на изобретение РФ «Способ хирургической коррекции пронационной деформации предплечья при врожденном радиоульнарном синостозе у детей» № 2774786 от 22.06.2022.

4. Проведен сравнительный анализ методов хирургического лечения пациентов детского возраста с врожденным радиоульнарным синостозом с учетом функции верхней конечности, качества жизни пациентов, послеоперационных осложнений и удовлетворенности результатами лечения.

5. Разработан алгоритм диагностики и выбора тактики лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом в зависимости от возраста ребенка, анатомических особенностей верхней конечности, выраженности пронационной установки предплечья и функциональных ограничений, лучевых данных и результатов нейрофизиологического обследования.

Практическая и теоретическая значимость работы

1. Оценка клинико-лучевых и функциональных особенностей предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом, а также их влияния на качество жизни и функцию верхних конечностей позволила уточнить и научно обосновать показания к хирургическому лечению.

2. Показанием к хирургическому лечению детей с врожденным радиоульнарным синостозом является фиксированное положение предплечья более 45 градусов пронации в сочетании с жалобами пациента и/или его родителей на ограничение повседневной активности.

3. Разработанная методика деротационной остеотомии костей предплечья на разных уровнях позволила вывести предплечье в функционально выгодное

физиологическое положение, статистически значимо снизить частоту неврологических осложнений в послеоперационном периоде ($p=0,0424$), а также исключить нестабильность металлофиксации.

4. Комплексный анализ результатов различных вариантов хирургического лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом позволил оценить эффективность методик и разработать лечебно-диагностический алгоритм для данной категории пациентов.

5. Алгоритм диагностики и выбора тактики лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом включает оценку возраста пациента, выраженности пронационной установки предплечья и прогноза возникновения жалоб, функциональных возможностей верхней конечности, лучевых данных обследования и нейрофизиологических показателей.

Методология и методы исследования

Проведен анализ результатов обследования и лечения 127 пациентов с ВРУС, наблюдавшихся на базе НМИЦ «Детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России в период с 2010 по 2022 год включительно. Архивный материал включал 93 пациента, собственных наблюдений – 34. В первой части работы проанализированы все доступные клиничко-лучевые и функциональные данные, во второй – результаты хирургического лечения 103 пациентов, разделенных на три группы в зависимости от варианта хирургической коррекции положения предплечья.

Для решения поставленных задач в работе применялись следующие методы:

1. Клинико-anamнестический, который заключался в ортопедическом осмотре пациента с определением выраженности пронационной установки предплечья в градусах, определении функциональных нарушений верхней конечности при помощи опросников и объективных шкал, а также выявлении сопутствующей ортопедической патологии.

2. Лучевой метод, включавший рентгенографию и компьютерную томографию, для оценки типа и протяженности синостоза костей предплечья, а также рентгенологических особенностей костей предплечья на всем протяжении.
3. Метод магнитно-резонансной томографии применяли с целью оценки структурных изменений в мышцах-ротаторах и периартикулярных мягкотканых структурах, волюмометрии *m. supinator*.
4. Нейрофизиологические методы исследования (ЭНМГ, ЭМГ) использовали для дооперационной оценки скорости проведения нервного импульса по волокнам лучевого, срединного и локтевого нервов, оценки амплитуды М-ответов с моторных и сенсорных волокон нервов верхних конечностей.
5. Статистический метод использован для обработки полученных данных с помощью программного обеспечения «MsExcel 2021» и «IBM SPSS 26». Применены статистические критерии для сравнительного анализа выборок и оценки корреляционных связей между показателями, построения регрессионных моделей, дискриминантный и ROC-анализ для бинарной классификации пациентов в зависимости от положения предплечья и прогнозируемых жалоб на ограничение повседневной активности.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Показания к хирургическому лечению пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом определяются сочетанием фиксированного пронационного положения предплечья более 45 градусов и наличия активно предъявляемых пациентом и/или его родителями жалоб на функциональные ограничения со стороны верхней конечности.

2. Применение разработанного способа хирургического лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом позволяет эффективно улучшить анатомо-функциональное состояние предплечья, а также снизить частоту неврологических осложнений и исключить нестабильность металлофиксации.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности

Задачи и положения, выносимые на защиту диссертации, соответствуют формуле специальности 3.1.8. Травматология и ортопедия.

Личный вклад автора

Диссертационная работа представляет собой самостоятельный труд автора, основанный на сборе и анализе данных пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом до и после хирургического лечения. Автором самостоятельно подготовлен аналитический обзор отечественной и зарубежной литературы по теме диссертационного исследования, выполнен анализ извлеченных данных литературных источников, осуществлен сбор материала, изучены и проанализированы результаты обследования пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом. Автор принимал участие в хирургическом лечении детей с врожденным радиоульнарным синостозом, а также осуществлял динамическое наблюдение и клиническую оценку пациентов проспективной группы исследования до операции и в послеоперационном периоде. Автором был выполнен анализ результатов оперативного вмешательства различными методиками, осуществлена статистическая обработка данных, сформулированы выводы и практические рекомендации, написаны все главы диссертационного исследования и автореферат.

Апробация и степень достоверности результатов диссертационной работы

Достоверность исследования определяется достаточным числом наблюдений, строгим соблюдением научной методологии, применением современных методов статистического анализа.

Основные положения и результаты диссертационного исследования доложены на Всероссийской научно-практической конференции молодых ученых и студентов с международным участием «VolgaMedScience» (Нижний Новгород,

2021); VI Съезде травматологов-ортопедов Сибирского федерального округа (Барнаул, 2022); Межрегиональной научно-практической конференции с международным участием «Современные компетенции в травматологии, ортопедии и протезировании» в рамках Съезда травматологов-ортопедов Кузбасса (Прокопьевск, 2023); Ежегодной научно-практической конференции «Турнеровские чтения» (Санкт-Петербург, 2023); Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Цивьяновские чтения» (Новосибирск, 2023); IX Форуме детских хирургов России с международным участием, посвященном 100-летию академика Ю.Ф. Исакова (Москва, 2023)

По теме диссертации опубликовано 6 печатных работ, из них 3 статьи в журналах, рецензируемых ВАК РФ, 1 патент на изобретение РФ «Способ хирургической коррекции пронационной деформации предплечья при врожденном радиоульнарном синостозе у детей» № 2774786 от 22.06.2022.

Результаты диссертационного исследования внедрены в практику работы ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» Минздрава РФ, а также в учебный процесс на кафедре детской травматологии и ортопедии ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова» Минздрава России для обучения ординаторов, аспирантов и травматологов-ортопедов.

Объем и структура работы

Материалы диссертации представлены на 171 странице. Диссертационная работа состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений и списка литературы. Основное содержание работы изложено на 142 страницах машинописного текста, иллюстрировано 34 таблицами и 45 рисунками. Библиографический список включает 102 источника литературы – 17 отечественных и 85 иностранных.

ГЛАВА 1

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Врожденный радиоульнарный синостоз (ВРУС) – редкая аномалия развития верхней конечности, возникающая на ранних этапах эмбриогенеза в результате нарушения дифференцировки проксимальных отделов лучевой и локтевой костей из общего перихондрия (Bhatt C. R. et Mehta C. D., 2011).

ВРУС включен в перечень редких орфанных заболеваний, утвержденный Министерством здравоохранения Российской Федерации. Частота встречаемости данной патологии в некоторых регионах Европейской части России составляет 0,47–1,29 на 100 000 населения (Зинченко Р. А., Гинтер Е. К., 2012). Согласно данным Никифоровой Е. К. (1962), врожденные синостозы костей предплечья составляют 1,12% в структуре всех врожденных аномалий развития верхних конечностей. Другие исследователи определяли большую долю ВРУС среди пороков развития верхней конечности, которая по их данным составляла 3,49%, а по отношению ко всем врожденным деформациям костно-мышечной системы – 0,11% (Меженина Е. П., Бабий В. П., 1962). Мировая статистика распространенности больных с врожденным радиоульнарным синостозом крайне скудна.

Несмотря на относительно невысокую частоту встречаемости этой патологии, данная аномалия развития оказывает существенное влияние на функциональные возможности верхней конечности и, как результат, обычную жизнедеятельность человека, особенно в случаях выраженного пронационного положения предплечья, а также при двустороннем поражении. Наличие такого врожденного порока развития верхней конечности у ребенка значительно затрудняет процесс самообслуживания: прием пищи, удерживание предметов и проведение гигиенических процедур, что обусловлено отсутствием или резким ограничением возможности позиционирования кисти в положении супинации (Као Н. К. et al., 2005). Следует отметить, что данная патология манифестирует и

становится более выраженной в процессе роста и развития ребенка в связи с приобретением им более сложных мануальных навыков (Kerpenek-Varol B. et Hoşbay Z., 2020). По мнению Bhatt C. R. et Mehta C. D. (2011) ограничения функции верхней конечности, характерные для ВРУС, становятся наиболее значимыми с трехлетнего возраста. Ряд других исследователей считает, что подобная врожденная аномалия развития верхней конечности может остаться незамеченной вплоть до подросткового периода или даже у взрослого человека (Lescault E. et al., 2000; Garg G. et Gupta S. P., 2015; Alsharif M. H. K. et al. 2020), особенно при одностороннем поражении, небольшом по протяженности синостозе и близком к среднефизиологическому положению предплечья (Guma M. et Teitel A. D., 1996; Kerpenek-Varol B. et Hoşbay Z., 2020; Chandoga I. et al., 2023). Пренатальная диагностика данной патологии затруднена (Li Y. Y. et al., 2023). Случаи идиопатического ВРУС в дистальном отделе предплечья являются казуистическими и, вероятно, имеют иной генез (Shoham Y. et al., 2014).

На сегодняшний день опубликовано небольшое число исследований аналитической направленности, посвященных изучению проблемы подхода к лечению пациентов с ВРУС. Дизайн подавляющего большинства работ соответствует описаниям единичных клинических наблюдений или их серий. В настоящее время в литературе отсутствуют научно обоснованные исследования, посвященные оценке функциональных возможностей верхней конечности у детей с ВРУС и выбору оптимального варианта хирургического лечения.

1.1 Этиология и патогенез врожденного радиоульнарного синостоза

Непосредственная причина ВРУС на сегодняшний день до конца не установлена. Известно, что патология возникает на ранних этапах эмбрионального развития вследствие нарушения продольной сегментации костей предплечья в первые 7 недель эмбриогенеза (Cleary J. E. et Omer G. E. Jr, 1985; Elliott A. M. et al., 2010; Bhatt C. R. et Mehta C. D., 2011). Влияние каких-либо специфических

тератогенных факторов, приводящих к развитию данной аномалии развития верхней конечности, в настоящее время не выявлено.

В ходе исследований было установлено, что предплечье закладывается в виде общей хрящевой модели, далее внутриутробно происходит ее дифференцировка на лучевую и локтевую кость. Формирование основной суставной полости локтевого сустава происходит последовательно на 6–8 неделе эмбриогенеза. Проксимальный лучелоктевой сустав формируется на 5–7 дней позднее плече-лучевого и плече-локтевого сочленений, проходя этапы формирования гомогенной интерзоны, трехслойной интерзоны и кавитации (Merida-Velasco J. A. M. et al., 2000).

Ряд исследователей предполагали, что замедление или полная остановка данных процессов и, как следствие, энхондральное окостенение общей хрящевой модели является непосредственной причиной формирования лучелоктевого синостоза (Андрианов В. Л. с соавт., 1972; Bhatt C. R. et Mehta C. D., 2011). Кроме того, исходно самопроизвольный процесс кавитации усиливается в период возникновения активных движений конечностей, которые происходят преимущественно во фронтальной плоскости (сгибание и разгибание). Ротационные движения менее активны, следовательно, не могут усилить кавитацию, вследствие чего формирование суставной щели проксимального плечелучевого сустава происходит медленнее. С учетом того, что на данном этапе развития предплечье находится в положении пронации (Frudiger A. et al., 2021), типичным является анкилоз именно с такой установкой предплечья.

Известно, что ВРУС может быть как спорадическим, так и иметь аутосомно-доминантный тип наследования (Андрианов В. Л. с соавт., 1972; Miura T. et al., 1990; Rizzo R. et al., 1997). Cleary J. E. et Omer Jr J. E. (1985) отмечали наличиеотягощенного семейного анамнеза по данной патологии у 20% пациентов с врожденным лучелоктевым синостозом.

В настоящее время в литературе опубликовано лишь небольшое количество работ, посвященных генетическим аспектам этиологии ВРУС. Yang Y. et al. (2019) выявили сочетание спорадических случаев ВРУС с хромосомной анеуплоидией в

10% наблюдений. Niihori T. et al. (2015) открыли миссенс-мутацию, встречающуюся при ВРУС, ассоциированном с амегакариоцитарной тромбоцитопенией. В 2019 году коллектив авторов из Китая опубликовал результаты экзомного секвенирования генов пациентов с ВРУС, которое обнаружило миссенс-мутации и снижение функции ряда генов у 18,8% пациентов со спорадическим ВРУС (Yang Y. et al., 2019). Выявлена статистически значимая выраженная корреляционная связь несиндромальных случаев ВРУС со снижением функции гена SMAD6, принимающего участие в функционировании внутриклеточного белка BMP (Yang Y. et al., 2019; Luyskx I. et al., 2022). В 2020 году исследователи из Японии опубликовали результаты секвенирования экзома пациента пятилетнего возраста с врожденным радиоульнарным синостозом, у которого выявлена миссенс-мутация de novo в гене ZMAT2, продемонстрировав таким образом, что данная мутация потенциально может играть роль в возникновении ВРУС через нарушение регуляции сигналов BMP (Suzuki T. et al., 2020).

Патоморфологические изменения при ВРУС описаны лишь в единичных научных исследованиях. Андрианов В. Л. с соавт. (1972) упоминают работу Хазина А., датированную 1932 годом, где отмечены патологические изменения у пациентов с радиоульнарным синостозом не только со стороны проксимальных отделов локтевой и лучевой костей, но также со стороны дистального отдела плечевой кости. Автор отмечал, что бугристость лучевой кости, как правило, отсутствует, головка лучевой кости уплощена и деформирована – вытянута и смещена в проксимальном направлении, часто находилась в положении вывиха, капсула и связки локтевого сустава были утолщены, имели грубую волокнистую структуру, визуализация кольцевидной связки в некоторых случаях не представлялась возможной. Изменения мышечной структуры, отмеченные Хазиным А. (1932), включали гипертрофию круглого и квадратного пронатора, бицепса плеча, короткой головки супинатора вследствие соединительнотканного перерождения. Грубых топографических нарушений расположения сосудисто-нервных пучков по данным интраоперационной картины автор не отмечал.

Указанные патологические изменения соотносятся с описаниями археологических находок (Antón S. C. et Polidoro G. M., 2000; Wolin D. et al., 2020). Интересной частью этой работы являлась гистологическая оценка состояния мышц предплечья у пациентов с ВРУС. Микроскопическая картина свидетельствовала о соединительнотканном перерождении мышечных групп (*m. pronator teres*, *m. supinator*, *m. brachioradialis*). Подобные изменения были расценены как результат ценкеровского некроза. В ряде случаев, когда участки восковидного некроза не подвергались обратному развитию, происходило рубцевание некротически измененных тканей. В этих участках наблюдалось отложение кальциевых солей.

Наблюдения, описанные Андриановым В. Л. с соавторами (1972), свидетельствовали о том, что ценкеровский некроз наступает не только в мышцах, которые потеряли свою обычную физиологическую функциональность, но также и в активно функционирующих сегментах (*m. brachioradialis*, *m. biceps brachii*, *m. extensor carpi radialis*, *m. flexor carpi ulnaris*). На отдельных участках препаратов встречалась картина вакуольной дистрофии мышечного волокна, а также изменения, напоминающие картину так называемого фибриллярного расщепления, предполагаемая причина которого, заключается в ишемическом нарушении трофики мышечного волокна.

1.2 Классификация врожденного радиоульнарного синостоза

Наиболее часто применяемая на сегодняшний день классификация пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом принадлежит Cleary J. E. et Omer G. E. Jr. (1985). При этом она учитывает исключительно рентгеноанатомический аспект патологических изменений на уровне проксимального отдела костей предплечья и имеет ограниченное практическое применение как для оценки функции верхней конечности, так и с точки зрения принятия тактического решения, касающегося лечебного подхода. Такие недочеты в имеющейся классификации ВРУС были отмечены самими авторами (Cleary J.E. et Omer G. E. Jr., 1985). В литературе имеются еще две классификации, также основанные на описательной

рентгенологической картине заболевания и не учитывающие выраженность ограничения функции верхней конечности (таблица 1.1).

Таблица 1.1 – Краткая характеристика классификаций врожденного радиоульнарного синостоза

ФИО авторов, год	Характеристика типов ВРУС
Wilkie D., 1914	Тип I – сращение костномозговых каналов лучевой и локтевой костей, при этом лучевая кость крупнее и длиннее, чем локтевая. Тип II – передний или задний вывих головки лучевой кости с наличием костного синостоза проксимальных отделов диафизов костей предплечья.
Tachdjian M. O., 1980	Тип I – «истинный» врожденный радиоульнарный синостоз или «тип без головки лучевой кости». Головка лучевой кости не сформирована, имеется костный синостоз проксимальных отделов костей предплечья. Лучевая кость дугообразно искривлена, толщина ее больше толщины локтевой кости. Тип II – костный синостоз проксимальных отделов костей предплечья с задним вывихом неправильно сформированной головки лучевой кости. Тип III – костный синостоз отсутствует, однако имеется выраженный фиброзный тяж между проксимальными отделами обеих костей предплечья, ограничивающий ротационные движения. Это самый редкий тип.
Cleary J. E. et Omer G. E. Jr., 1985	Тип I – фиброзный синостоз, без костных изменений, но с ограничением ротации и уменьшением длины предплечья. Тип II – костный синостоз проксимальных отделов костей предплечья, головка лучевой кости сформирована, центрирована. Тип III – костный синостоз проксимальных отделов костей предплечья, головка лучевой кости смещена кзади. Тип IV – костный синостоз проксимальных отделов костей предплечья, головка лучевой кости смещена кпереди.

При этом необходимо подчеркнуть, что в большинстве ключевых опубликованных работ, посвященных анализу лечения детей с ВРУС, авторы не применяли ни одну из имеющихся классификаций.

1.3 Тактические подходы к лечению пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

У пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом ротационные движения предплечья ограничены или невозможны, что обусловлено анатомическими нарушениями, связанными с наличием зоны костного (в редких случаях – фиброзного) сращения между проксимальными отделами костей предплечья, а также отсутствием сустава. Учитывая эти моменты, элементы лечебной физкультуры, курсы массажа конечностей, физиотерапевтические процедуры, различные варианты укладок верхних конечностей в структуре комплексного консервативного лечения не являются эффективными (Sandrosean I., 2017). Однако в случаях пронационной установки предплечья, близкой к нейтральному положению, востребованными могут стать варианты абилитации – приспособление рабочего места для человека с учетом имеющихся ограничений движений со стороны верхних конечностей, изменения угла наклона поверхностей стола с целью создания опоры конечности во время письма и т. д.

Несмотря на явную необходимость объективизации выраженности ограничения повседневной активности пациентов с ВРУС, анализ функциональных результатов хирургического лечения с использованием объективных шкал проводился лишь в небольшом числе работ. Объективные шкалы для оценки функции верхней конечности стали применять только с 2005 года, наиболее распространенные среди них – ADL (activity of daily living) (Fujimoto M. et al., 2005; Shingade V. U. et al., 2014; Satake H. et al., 2018; Cai H. et Wang Z., 2021), qDASH (Satake H. et al., 2018), шкала Failla et al. (Shingade V. U. et al., 2014; Pei X. et Han J., 2019), шкала Jebsen-Taylor (Shingade V. U. et al., 2014), Liverpool Elbow Score (Hwang J. H. et al., 2015). Доля работ среди наиболее крупных исследований аналитической направленности, в которых авторы объективизировали функцию верхней конечности с помощью шкал, по данным литературы составляет 23% (6 из 26 публикаций). В части исследований, которые составили 35% (9 из 26 публикаций), авторы либо предлагают собственную шкалу без ее подробного

описания и обоснования корректности использования, либо берут за основу и оценивают субъективную удовлетворенность пациентов результатом проведенного хирургического лечения. В большинстве наиболее крупных и систематизированных научных работ, посвященных анализу результатов лечения пациентов с ВРУС, функция верхних конечностей объективно не оценивалась (42%, 11 из 26 публикаций). При этом необходимо подчеркнуть, что единый подход к оценке функции верхней конечности при данной аномалии развития верхней конечности в настоящее время не был разработан.

В зависимости от цели оперативного вмешательства все методы хирургического лечения пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом можно разделить на две основные группы:

1. Операции, целью которых является изменение положения предплечья на функционально более выгодное (варианты деротационных остеотомий) (El-Adl W., 2007; Horii E. et al., 2014; Bishay S. N. G., 2016; Satake H. et al., 2018; Cai H. et Wang Z., 2021). На сегодняшний день данные технологии являются основным вариантом хирургической коррекции с прогнозируемым результатом, позволяющим расширить спектр выполняемых пациентом действий в повседневной жизни с целью самообслуживания.
2. Операции, целью которых является улучшение возможностей ротационных движений посредством резекции зоны синостоза с интерпозицией биологических или синтетических материалов либо без таковой (Абакаров А. А., 1984; Андрианов В. Л. с соавт., 1988; Поздеев А. П. и Сосненко О. Н. 2009; Kanaya F. и Ibaraki K., 1998; Funakoshi T. et al. 2004; Kawaguchi S. et al., 2000; Barrera-Ochoa S. et al., 2019; Dong Y. et al., 2020; Bai F. et al., 2022).

Несмотря на хорошо прогнозируемый функциональный результат вариантов оперативных вмешательств, направленных на изменение положения предплечья у детей с ВРУС, остается высокой частота послеоперационных осложнений, отсутствует единый алгоритм выбора того или иного метода, а сравнительный

анализ различных вариантов данных операций представлен в единичных работах по данным литературы.

Хирургическое разделение зоны синостоза и реконструктивные техники вмешательства с попыткой восстановить ротационные движения исторически считались идеальным методом и оптимальным вариантом лечения. Однако окончательные результаты операций в отдаленном периоде наблюдения по данным большинства исследований не были удовлетворительными (Rutkowski P. T. et Samora J. B., 2021).

Уже в 1912 году Dawson H. G. W. задавался вопросом: «Будет ли возможно восстановление ротационных движений при простом разделении зоны костного сращения проксимальных отделов костей предплечья?» (Dawson H. G. W., 1912). В 1957 году Kelikian H. et Doumanian A. (1957) убедительно представили хорошие результаты лечения пациентов с посттравматическим радиоульнарным синостозом с применением протеза головки лучевой кости. При этом, согласно результатам применения аналогичной методики у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом были отмечены неудовлетворительные результаты протезирования с формированием рецидива анкилоза в течение 18 месяцев наблюдения после оперативного вмешательства (Tachdjian M. O., 2014). Hansen O. H. et Andersen N. O. (1970) предложили и провели частичную резекцию лучевой кости у 16-летней девушки с целью восстановления активных движений. Однако спустя 18 месяцев после операции на основании данных рентгенологического исследования был отмечен полный рецидив синостоза костей предплечья. Miura T. et al. (1984) проанализировали данные результатов лечения 7 пациентов, которым осуществляли перемещение локтевой мышцы между локтевой и лучевой костями после резекции синостоза. У всех пациентов после выполненного оперативного вмешательства отмечали рецидив. Позднее Kanaya F. et Ibaraki K. (1998) предложили операцию резекции синостоза с заполнением промежутка кровоснабжаемым подкожно-жировым лоскутом. В течение 4 лет наблюдения ни у одного из 7 пациентов не наступил рецидив синостоза, и сохранялась ротационная

функция. Однако данная техника не получила широкого распространения. В 2016 году были проанализированы 10-летние отдаленные результаты разделения зоны синостоза с интерпозицией кровоснабжаемых лоскутов на ветвях глубокой плечевой артерии (Kanaya K. et al., 2016). В результате проведенного обследования было выявлено снижение амплитуды ротационных движений, в большей степени супинации; темпы угасания амплитуды ротации предплечья составили около 16° в год. В 2004 году Funakoshi T. et al. опубликовали клиническое наблюдение пятилетнего мальчика с ВРУС, которому была выполнена модифицированная операция Kanaya (1998) с использованием тыльного межкостного лоскута предплечья для заполнения зоны резекции костного синостоза. Авторы утверждали о сохранении возможности 70° ротации (60° пронации и 10° супинации) спустя 6 месяцев после хирургического лечения, рецидив синостоза в описанном наблюдении не был отмечен. Sakamoto S. et al. в 2013 году проанализировали результаты лечения 14 пациентов по методике Kanaya (Kanaya F. et Ibaraki K., 1998), период наблюдения составил в среднем 58 месяцев. Несмотря на то, что по данным исследований рецидив синостоза не произошел (Sakamoto et al., 2013; Kanaya K. et al., 2016), ротационные движения имели тенденцию к угасанию (Kanaya K. et al., 2016). Прокопович Е. В. с соавт. (2016) описывали 5 попыток восстановления ротационных движений как с применением аллотрансплантатов (твердая мозговая оболочка), так и с пластикой зоны резекции костного синостоза местными тканями. Уменьшение амплитуды активных и пассивных ротационных движений наблюдалось у всех пациентов через 12–18 месяцев после операции. У 3 детей (60%) наблюдали рецидив костного синостоза, у 2 пациентов пассивные ротационные движения сохранялись в пределах 30° (Прокопович Е. В. с соавт., 2016). В 2020 году Dong Y. et al. исследовали эффективность транспозиции в зону резекции лучевой кости кровоснабжаемого подкожно-жирового лоскута, ретроспективно проанализировав результаты лечения 36 пациентов с периодом наблюдения в среднем 38 месяцев. Авторы утверждали об улучшении ротационной функции предплечья с достижением пронации $30,1^\circ$ ($15\text{--}45^\circ$), супинации – $22,6^\circ$ ($10\text{--}40^\circ$). Jia Y. et al. (2020) описали клинический случай хирургического лечения

8-летнего ребенка с ВРУС, которому была выполнена резекция головки лучевой кости и разделение зоны синостоза. Однако в течение 6 месяцев после операции наступил полный рецидив синостоза (Jia Y. et al., 2020). В 2022 году Bai F. et al. проанализировали результаты применения кровоснабжаемого лоскута широкой фасции бедра в качестве интерпонируемого материала в зону резекции костного синостоза у 10 пациентов детского возраста с данной аномалией развития верхней конечности. Достигнутая амплитуда ротации предплечья через 2 года после операции составила от 33,2° пронации до 30° супинации (Bai F. et al., 2022). Таким образом, попытки восстановления активных ротационных движений предплечья на сегодняшний день имеют большое количество неудовлетворительных результатов и неопределенный прогноз для пациентов с точки зрения восстановления функциональной активности.

Следует учитывать, что более половины случаев ВРУС относятся к III типу по классификации Cleary-Omer (Barik S. et al., 2020; Nema S. K. et al., 2022; Hong P. et al., 2023), то есть сопровождаются дугообразной деформацией лучевой кости, гипоплазией головки лучевой кости и ее задне-наружным смещением. Следовательно, восстановлению ротационной функции предплечья может также препятствовать патологическая форма костей предплечья (Oka K. et al., 2006; Tsumura T. et al., 2021; Kanaya F. et al., 2022). Sakamoto et al. (2013) делали акцент на том, что в их исследовании меньшую амплитуду ротации удалось достичь именно у пациентов с большей дугообразной деформацией лучевой кости.

Таким образом, описание серий клинических наблюдений, посвященных попыткам восстановления активных ротационных движений предплечья, включают ограниченное число пациентов, и, несмотря на хорошие ближайшие результаты после операции, отмечено постепенное угасание ротационных движений в отдаленном периоде послеоперационного наблюдения. Результаты предлагаемых оперативных вмешательств, нацеленных на восстановление активной ротации предплечья, не позволяют принять данные методы в качестве основных вариантов хирургического лечения детей с ВРУС.

1.4 Современные представления о хирургическом лечении пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

Несмотря на давность изучения рассматриваемой патологии, остаются нерешенными вопросы определения оптимальных сроков и показаний к хирургическому лечению детей с врожденным радиоульнарным синостозом. Большинство авторов рекомендовано выполнение оперативного вмешательства исключительно при наличии субъективных жалоб со стороны пациента на ограничение повседневной функциональной активности (Cleary J. E. et Omer G. E. Jr, 1985; Shingade V. U. et al., 2014; Hwang J. H. et al., 2015; Kepenek-Varol B. et Hoşbay Z., 2020; Zhang Z. Q. et al., 2021). Некоторые исследователи рекомендуют в качестве основного параметра, определяющего показание к хирургическому лечению, ориентироваться на выраженность пронационного положения предплечья (Simmons B. P. et al., 1983; Yammine K. et al., 1998). При выборе тактики лечения пациента и показаниях к хирургическому лечению необходимо помнить, что потребность сложных мануальных навыков и развитие мелкой моторики определяется возрастом ребенка. У детей младшей возрастной группы даже тяжелая пронационная установка предплечья может не вызывать затруднений в обеспечении функции самообслуживания в связи с использованием и применением в повседневной жизни достаточно простых и ограниченных движений.

С учетом отсутствия в литературе общепринятых референтных значений ряда показателей нами в рамках систематического обзора в соответствии с международными критериями PRISMA был выполнен мета-анализ извлеченных данных с целью упорядочения информации и ее статистической обработки.

Результаты анализа показаний к хирургическому лечению детей с ВРУС по данным наиболее крупных исследований представлены в таблице 1.2.

Таблица 1.2 – Результаты анализа извлеченных данных из литературных источников: показания к хирургическому лечению детей с врожденным радиоульнарным синостозом

ФИО авторов публикаций (год)	Показания к операции
Прокопович Е. В. с соавт. (2016)	Положение предплечья $>60^\circ$ пронации
Кожевников О. В. и Кралина С. Э. (2017)	Функциональные ограничения без подробного описания
Simmons V. P. et al. (1983)	Положение предплечья $\geq 60^\circ$ пронации – абсолютное показание, $15-60^\circ$ – относительное показание при наличии субъективных жалоб; $\leq 15^\circ$ – не вызывает функциональных ограничений
Ogino T. et Hikino K. (1987)	Функциональные ограничения, наличие субъективных жалоб. Нет указаний на величину пронационного положения предплечья в градусах
Lin H. H. et al. (1995)	Функциональные ограничения, наличие субъективных жалоб. Односторонняя пронационная деформация $\geq 60^\circ$ субдоминантной конечности
Castello J. R. et al. (1996)	Положение предплечья $\geq 60^\circ$ пронации с наличием жалоб – абсолютное показание, $30-60^\circ$ – относительно показание при наличии жалоб
Yamine K. et al. (1998)	Положение предплечья $>90^\circ$ либо ограничение повседневной активности при двустороннем ВРУС без указания величины пронационного положения предплечья в градусах
Farzan M. et al. (2002)	Пронационное положение предплечья без указания величины в градусах и двустороннее поражение с функциональными ограничениями. При отсутствии затруднений в повседневной активности хирургическое лечение не показано
Murase T. et al. (2003)	Функциональные ограничения, наличие субъективных жалоб. Нет указаний на величину пронационного положения предплечья в градусах
Ramachandran M. et al. (2005)	Наличие субъективных жалоб, затруднение самообслуживания и повседневной активности с учетом выраженности пронационной деформации без указания величины в градусах
El-Adl W. (2007)	Функциональные ограничения, наличие субъективных жалоб. Нет указаний на величину пронационного положения предплечья в градусах
Hung N. N. (2008)	Наличие субъективных жалоб, затруднение самообслуживания и повседневной активности
Rubin G. et al. (2013)	Двустороннее поражение с положением предплечий $\geq 90^\circ$ пронации
Horii E. et al. (2014)	Положение предплечья $\leq 30^\circ$ пронации не требует хирургической коррекции
Shingade V. U. et al. (2014)	Наличие субъективных жалоб, объективного функционального ограничения по шкале Failla et al. либо Jebsen-Taylor вне зависимости от величины пронационного положения

Продолжение таблицы 1.2

ФИО авторов публикаций (год)	Показания к операции
Hwang J. H. et al. (2015)	Наличие субъективных жалоб, затруднение самообслуживания и повседневной активности
Ahmad I. et al. (2015)	Функциональные ограничения, наличие субъективных жалоб, пронационное положение предплечья $>60^\circ$ с учетом одно- либо двустороннего поражения
Simcock X. et al. (2015)	Предплечье в положении пронации величиной $>60^\circ$ с существенным ограничением повседневной активности
Satake H. et al. (2018)	Предплечье в положении пронации величиной $\geq 60^\circ$
Pasupathy V. et al. (2018)	Двустороннее поражение с выраженным пронационным положением предплечья без указания величины в градусах, в остальных случаях решение о хирургическом лечении принимается индивидуально
Mohammed T. C. et al. (2019)	Предплечье в положении пронации величиной $\geq 60^\circ$ при одностороннем поражении с наличием жалоб, двусторонний ВРУС вне зависимости от величины пронационного положения в градусах
Pei X. et Han J. (2019)	Предплечье в положении пронации величиной $\geq 55^\circ$, ≤ 10 баллов по шкале Failla et al.
Zhang Z. Q. et al. (2021)	Наличие субъективных жалоб, затруднение самообслуживания и повседневной активности
Cai H. et Wang Z. (2021)	Предплечье в положении пронации величиной $>60^\circ$, <8 баллов по шкале ADL

В соответствии с данными таблицы 1.2, только в 3 публикациях из 24 (12,5%) авторы исследований рекомендовали определять показания к хирургической коррекции положения предплечья исключительно на основании положения предплечья в градусах пронации. В половине публикаций аналитической направленности (13 из 24; 54,2%) исследователи не указывают какую-либо величину пронационного положения предплечья в качестве показания к хирургическому лечению, еще в 8 работах (33,3%) акцентировано внимание на необходимости учета обоих факторов, в первую очередь – субъективных жалоб пациента или родителей.

Единое мнение относительно оптимального возраста для выполнения оперативного вмешательства, по данным литературы, в настоящий момент также не сформировано. Шведовченко И. В. (2013) рекомендует начинать хирургическое лечение не ранее двухлетнего возраста ребенка. Самый младший возраст

хирургической коррекции положения предплечья ребенка с ВРУС, по данным литературных источников, составил 1,5 года (Кожевников О. В. и Кралина С. Э., 2017). При этом, на основании литературных данных установлено, что проведение хирургического лечения в возрасте старше 7 лет ассоциировано с высоким риском и большей частотой возникновения нейроваскулярных осложнений по сравнению с пациентами, которым операцию проводили в раннем возрасте (Barik S. et al., 2020).

Для оценки оптимального возраста для хирургического лечения детей с ВРУС был выполнен анализ извлеченных данных (31 литературный источник) по показателям минимального, среднего и максимального возраста оперативного вмешательства. Результаты анализа извлеченных данных из литературных источников по показателю возраста хирургического лечения представлены в таблице 1.3.

Таблица 1.3 – Результаты анализа извлеченных данных литературных источников: возраст хирургического лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом

Извлеченные данные	Минимальный	Средний	Максимальный
Возраст на момент операции, полных лет, Me (Q ₁ –Q ₃)	3,0 (2,4–4,0)	5,4 (4,9–6,8)	9,9 (8,5–13,0)

Как продемонстрировано в таблице 4.2, медиана возраста хирургического лечения детей с ВРУС составила 5 лет (3–10 лет).

Ведущими методами хирургического лечения детей с ВРУС на настоящий момент остаются варианты деротационных остеотомий с выведением предплечья в функционально выгодное положение с целью расширения функциональных возможностей пациента (Barik S. et al., 2020; Rutkowski P. T. et Samora J. B., 2021). Все вмешательства, направленные на выполнение остеотомии костей предплечья, в зависимости от уровня их проведения можно разделить следующим образом:

- операции, сопровождающиеся остеотомией костей предплечья, проходящей через зону синостоза, и постепенной коррекцией патологического пронационного положения при помощи аппаратов внешней фиксации (Bolano L. E., 1994; Rubin G. et al., 2013).

Недостатком данных методов является техническая сложность исполнения операции, риск возникновения невровакулярных осложнений, инфекционные процессы в области оперативного вмешательства (спицевой инфекции), физический и психологический дискомфорт для пациента детского возраста, длительность лечения и сложности в послеоперационном уходе;

- операции, заключающиеся в выполнении одноуровневой остеотомии лучевой кости (Прокопович Е. В. с соавт., 2016; Андреев П. А. с соавт. 2023; Fujimoto M. et al., 2005; Horii E. et al., 2014; Satake H. et al., 2018).

Ключевым недостатком данных вариантов хирургического лечения является риск развития нейропатии лучевого нерва при выполнении остеотомии лучевой кости в проксимальном отделе, а отсутствие дополнительной фиксации и относительная нестабильность остеосинтеза может приводить к рецидивам пронационной установки предплечья;

- операции, сопровождающиеся остеотомией обеих костей предплечья на разных уровнях (Lin H. H. et al., 1995; Yammine K. et al., 1998; Murase T. et al. 2003; Ramachandran M. et al., 2005; El-Adl W., 2007; Hung N. N., 2008; Shingade V. U. et al. 2014; Hwang J. H. et al., 2015; Bishay S. N. G., 2016; Sandrosean I., 2017; Cai H. et Wang Z., 2021; Bo H. et al., 2023).

Рядом авторов, придерживающихся данного варианта лечения, не осуществляется металлоостеосинтез после выполнения корригирующих остеотомий (El-Adl W., 2007; Ezaki M. et Oishi S. N., 2012; Cai H. et Wang Z., 2021), что может приводить к рецидивам пронационной установки предплечья, а также к затруднению послеоперационного ухода за раной в связи с невозможностью извлечения конечности из гипсовой повязки. Вариант хирургической коррекции положения предплечья у детей с ВРУС по методу Moroz P., детально

проанализированный Sandrosean I. (2017), включал фиксацию зон остеотомии лучевой и локтевой костей, выполненных на разных уровнях, спицами Киршнера в перекрещивающемся направлении, однако такой вариант металлоостеосинтеза затруднял послеоперационный уход за раной и сопровождался физическим и психологическим дискомфортом для пациентов детского возраста;

- операции, заключающиеся в проведении остеотомии через зону синостоза (Кожевников О. В. и Кралина С. Э., 2017; Simmons B. P. et al., 1983; Ogino T. et Hikino K., 1987; Castelló J. R. et al., 1996; Ahmad I. et al., 2015; Simcock X. et al., 2015; Pasupathy V. et al. 2018; Mohammed T. C. et al., 2019; Pei X. et Han J., 2019; Zhang Z. Q. et al., 2021).

Недостатками данного метода, как и остеотомии лучевой кости в проксимальном отделе, является риск возникновения нейропатии лучевого нерва в связи с массивным сдавлением мягких тканей на этапе поднадкостничного обнажения зоны остеотомии, а также механическим давлением на лучевой нерв операционным инструментарием в ходе вмешательства. Выраженное несоответствие диаметра сечений костных структур после осуществления деротации костей предплечья с избыточным формированием костной мозоли сопровождается достаточно длительными сроками консолидации и риском нестабильности металлоостеосинтеза в связи с высоким напряжением, передающимся на фиксирующие спицы.

Оптимальное положение предплечья после проведения оперативного вмешательства остается еще одним активно обсуждаемым вопросом. J. H. Hwang et al. (2015) указывали, что положение избыточной супинации может ограничивать повседневную активность ребенка в связи с глобальной компьютеризацией и широким использованием клавиатуры в повседневной жизни. V. U. Shingade et al. (2014) придерживались мнения, что особенности гигиенических процедур паховой области требуют практически полной супинации. Многие авторы, преимущественно из стран Азии, делали акцент на необходимости учета социокультурного окружения – например, прием пищи при помощи палочек,

требующий удержания миски в положении супинации предплечья (Ogino T. et Hikino K., 1987; Satake H. et al., 2018; Pei X. et Han J., 2019). Рядом исследователей выдвинуто предположение, что небольшая супинация предплечья может быть хорошо компенсирована за счет отведения плеча (Ramachandran M. et al., 2005; Shingade V. U. et al., 2014; Hwang J. H. et al., 2015). Таким образом, они обосновывали проведение ограниченной деротации предплечья с целью достижения оптимального функционального результата. Другие авторы делали акцент на необходимости позиционирования субдоминантной конечности в более «супинационном» положении (Simmons B. P. et al., 1983; Ogino T. et Hikino K., 1987; Lin H. H. et al., 1995; Murase T. et al., 2003; Fujimoto M. et al., 2005; Bishay S. N. G., 2016). Результаты исследования X. Pei et Han J. (2019) продемонстрировали наивысший балл по функциональной шкале Failla et al. у пациентов с положением предплечья 0–20° супинации как для доминантной, так и для субдоминантной конечности.

С учетом отсутствия консенсуса в мировом сообществе относительно того, какое положение предплечья следует считать оптимальным при хирургическом лечении детей с ВРУС, нами был выполнен анализ извлеченных литературных данных рекомендуемых целевых положений (31 источник). Результаты мета-анализа представлены в таблице 1.4.

Таблица 1.4 – Результаты мета-анализа извлеченных данных литературных источников: целевое положение предплечья после операции

Целевое положение предплечья		Минимальное значение в градусах, Me (Q ₁ ...Q ₃)	Максимальное значение в градусах, Me (Q ₁ ...Q ₃)
Односторонний ВРУС	Доминантная конечность	0 (-20,0...12,5)	10,0 (-5,0...25,0)
	Субдоминантная конечность	-12,5 (20,0...0,0)	0 (-10,0...10,0)
Двусторонний ВРУС	Доминантная конечность	0 (-17,5...15,0)	17,5 (0,0...30,0)
	Субдоминантная конечность	-12,5 (-20,0...0,0)	0 (-12,5...5,0)

Примечание: супинационное положение предплечья представлено отрицательными значениями.

Согласно данным таблицы 1.4, медианы рекомендуемых целевых функциональных положений предплечья при одностороннем ВРУС составили для доминантной конечности 0–10° пронации, для субдоминантной конечности – 0–12,5° супинации; при двустороннем поражении – 0–17,5° пронации для доминантной и 0–12° супинации для субдоминантной конечности.

В литературе предложены различные способы фиксации костей предплечья после проведения остеотомии и деротации костей предплечья – от отсутствия внутренней фиксации (Lin H. H. et al., 1995; Fujimoto M. et al., 2005; El Adl W., 2007; Horii E. et al., 2014; Shingade V. U. et al., 2014; Satake H. et al., 2018; Cai H. et Wang Z., 2021; Во Н. et al., 2023) до использования титановых эластичных стержней (Tan W. et al., 2022; Gandhi S. et al., 2023), наkostных пластин (Hamiti Y. et al., 2022) и наложения аппарата внешней фиксации (Bolano L. E., 1994; Rubin G. et al., 2013). Одним из наиболее распространенных вариантов остеосинтеза является фиксация спицами Киршнера (Прокопович Е. В. с соавт., 2016; Кожевников О. В., Кралина С. Э., 2017; Castello J. R. et al., 1996; Farzan M. et al., 2002; Murase T. et al., 2003; Ramachandran M. et al., 2005; Hung N. N., 2008; Bishay S. N. G., 2014; Simcock X. et al., 2015; Ahmad I. et al., 2016; Mohammed T. C. et al., 2019; Pasupathy V. et al., 2019;

Zhang Z. Q. et al., 2019). Дополнительно во всех случаях выполняли иммобилизацию конечности задним гипсовым лонгетом от верхней трети плеча до пястно-фаланговых суставов в положении сгибания локтевого сустава под углом 90 градусов. J. H. Hwang et al. (2015) сравнили группы с внутренней фиксацией и отсутствием таковой, не выявив статистически значимых различий по срокам консолидации после проведенной остеотомии костей предплечья, величине коррекции, послеоперационному положению предплечья, величине потери коррекции после операции и функции верхней конечности по Liverpool Elbow Score. Единое мнение относительно выбора варианта фиксации в настоящее время не определено.

Для оценки средних сроков формирования костного блока после выполненных остеотомий, а также их сравнения при различных вариантах оперативных вмешательств выполнен анализ извлеченных данных по показателям минимального, среднего и максимального срока консолидации костных фрагментов после остеотомий. Результаты анализа извлеченных данных из 31 наиболее крупной работы аналитической направленности с оценкой сроков консолидации представлены в таблицах 1.5–1.6.

Таблица 1.5 – Результаты анализа извлеченных данных: срок консолидации костных фрагментов лучевой и локтевой костей после остеотомии

Показатель	Минимальный, Ме (Q ₁ –Q ₃)	Средний, Ме (Q ₁ –Q ₃)	Максимальный, Ме (Q ₁ –Q ₃)
Срок консолидации костных фрагментов, нед.	6,0 (5,5–7,0)	7,0 (6,0–8,0)	8,0 (9,0–14,0)

Как видно из таблицы 1.5, медианы сроков консолидации костных фрагментов в зоне остеотомии по данным литературы составили от 6 до 8 недель.

Результаты сравнительного анализа сроков консолидации при наиболее распространенных по данным литературы вариантах хирургической коррекции положения предплечья у детей с ВРУС представлены в таблице 1.6.

Таблица 1.6 – Результаты сравнительного анализа сроков консолидации при различных вариантах деротационных остеотомий костей предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом

Срок консолидации костных фрагментов после остеотомии, нед.	Вариант операции		Уровень статистической значимости (p)
	Остеотомия через зону синостоза	Остеотомия обеих костей предплечья	
Минимальный, Me (Q ₁ –Q ₃)	8,0 (5,0–8,6)	6,0 (5,0–6,9)	0,381
Средний, Me (Q ₁ –Q ₃)	9,4 (7,0–12,0)	6,95 (5,9–7,5)	0,142
Максимальный, Me (Q ₁ –Q ₃)	12,0 (10,1–16,0)	7,95 (7,0–9,0)	0,024*

* – различия показателей статистически значимы по критерию Краскела-Уоллиса

В соответствии с данными таблицы 1.6, статистически значимые различия по минимальным и средним срокам консолидации фрагментов костей предплечья между группами пациентов, которым выполняли остеотомию через зону синостоза, в сравнении с пациентами, которым выполняли остеотомию обеих костей предплечья, не были выявлены, однако максимальные сроки консолидации костей предплечья были статистически значимо выше у пациентов, которым выполняли остеотомию через зону синостоза ($p=0,024$).

По данным научной литературы у пациентов после хирургического лечения деформаций верхней конечности вследствие ВРУС сохраняется высокий риск развития послеоперационных осложнений. Barik S. et al. (2020) отмечают, что осложнения после оперативного вмешательства встречаются в 17,9% наблюдений (Barik S. et al., 2020). Встречающиеся осложнения в послеоперационном периоде у пациентов детского возраста с ВРУС можно разделить на несколько групп.

- Неврологические осложнения в виде нейропатии лучевого и (или) срединного нервов (Прокопович Е. В. с соавт., 2016; Кожевников О. В. и Кралина С. Э, 2017; Simmons B. P. et al., 1983; Ogino T. et Hikino K., 1987; Farzan M. et al., 2002; Ramachandran M. et al., 2005; Ahmad I. et al., 2015; Rubin G. et al., 2015; Simcock X. et al., 2015; Mohammed T. C. et al., 2019; Pei X. et Han J., 2019) являются наиболее часто встречающимися проблемами после выполнения хирургической коррекции положения предплечья.
- Компартмент-синдром (Ahmad I. et al., 2015; Mohammed T. C. et al., 2019).
- Потеря коррекции положения предплечья в пределах 20° в течение периода иммобилизации (Simmons B. P. et al., 1983; Yammine K. et al., 1998; Murase T. et al., 2003; Hung N.N., 2008).
- Остаточная угловая деформация костей предплечья (Ramachandran M. et al., 2005; El-Adl W., 2007).
- Замедленная консолидация фрагментов костей предплечья в зоне проведения остеотомии (Yammine K. et al., 1998; Shingade V. U. et al., 2014; Mohammed T. C. et al., 2019)
- Инфекционные процессы в области хирургического вмешательства при расположении фиксирующих спиц над поверхностью кожи (Simmons B. P. et al., 1983; Rubin G. et al., 2015; Pasupathy V. et al., 2018).

Несмотря на то, что ряд авторов утверждает о безопасности одноуровневой остеотомии с одномоментной деротацией костей предплечья (Murase et al., 2003; Shingade V. U. et al., 2014), имеются данные литературы, демонстрирующие наличие прямой корреляционной связи между уровнем остеотомии, величиной достижения деротационного эффекта и наличием нейроваскулярных осложнений. Наибольшая их частота отмечена при достижении деротации предплечья более 70° (Barik S. et al., 2020).

Нами был выполнен мета-анализ извлеченных данных по частоте неврологических осложнений в зависимости от варианта хирургического лечения. Результаты анализа представлены в таблице 1.7.

Таблица 1.7 – Результат сравнительного анализа частоты неврологических осложнений при различных вариантах остеотомий по данным литературы

Вариант остеотомии	Частота неврологических осложнений		Уровень статистической значимости (p)	ОШ; 95% ДИ	Сила связи (V Крамера)
	абс. / всего	%			
Через зону синостоза	18 / 148	12,2	0,000059*	20,2; 2,7–153,4	0,233
Обеих костей предплечья на разных уровнях	1 / 149	0,7			

* – различия показателей статистически значимы по критерию Фишера

Как следует из данных таблицы 1.7, при сравнении частоты неврологических осложнений в зависимости от варианта оперативного вмешательства (через зону синостоза или обеих костей предплечья на разном уровне) были получены статистически значимые различия. Вероятность возникновения неврологических осложнений увеличивалась в группе пациентов, которым выполняли остеотомию через зону синостоза, в 20,2 раза (95% ДИ: 2,7–153,4). Между сопоставляемыми признаками отмечалась корреляционная связь средней силы ($V = 0,233$).

Ряд авторов высказывали предположение, что большой угол коррекции после одноуровневой остеотомии может привести и избыточному натяжению мягких тканей, что повышает риск сосудисто-неврологических нарушений. По данной причине Simmons B. P. et al. (1983) предлагали разделить хирургическую коррекцию пронационной установки предплечья более 85° на несколько этапов с целью профилактики сосудисто-неврологических нарушений. Ramachandran M. et al. (2005) утверждали, что натяжение мягких тканей может вызвать

нейроваскулярные осложнения при деротации костей предплечья после выполнения остеотомии через зону синостоза. Аналогичного мнения придерживались Simcock X. et al. (2015), которые указывали, что тракция мягких тканей при деротации свыше 80° может вызвать парез мышц верхних конечностей, иннервируемых лучевым, срединным и локтевым нервами. Zhang Z. Q. et al. (2019) отмечали наличие прямой корреляционной связи между нейрососудистыми осложнениями и величиной деротации костей предплечья вследствие избыточного натяжения мягких тканей. Отмеченные Pei X. et Han J. (2019) нейроваскулярные осложнения встречались у детей, которым выполняли одномоментную деротацию костей предплечья на 70° и более. Во избежание подобных осложнений ряд авторов предлагали проводить сегментарную резекцию костного фрагмента при выполнении остеотомии (Hung N. N., 2008; Ezaki M. et Oishi S. N., 2012; Hwang J. H. et al., 2015). Cai H. et Wang Z. (2021) с целью профилактики нейроваскулярных осложнений осуществляли первым этапом остеотомию костей предплечья с деротацией на 45° , а на пятые сутки после операции под внутривенной анестезией амбулаторно выполняли дополнительную коррекцию с моделированием гипсовой лонгеты.

El-Adl W. (2007) и Shingade V. U. et al. (2014) отметили, что частота нейроциркуляторных осложнений сокращается по мере удаления зоны остеотомии от области синостоза. Bishay S. N. G. (2016) рассматривал остеотомию через зону синостоза как технически сложную процедуру, сопряженную с высоким риском послеоперационных осложнений. К аналогичному выводу пришли Cai H. et Wang Z. (2021). Pasupathy V. et al. (2018) выполняли как остеотомию через зону синостоза, так и на разных уровнях обеих костей предплечья, авторы утверждали о сопоставимых конечных результатах, но рекомендовали выполнение остеотомии на двух уровнях для детей более старшего возраста с выраженной пронационной установкой предплечий и двусторонним поражением.

Barik S. et al. (2020) выявили статистически значимую прямую корреляционную связь между возрастом пациента при выполнении оперативного

вмешательства и наличием осложнений. Они указывали, что возраст ребенка 7 лет и более был ассоциирован с риском клинически значимых осложнений (нейроваскулярных, глубокой инфекции области хирургического вмешательства, потери коррекции более 30°, компартмент-синдрома) в послеоперационном периоде.

Вторым по частоте осложнением является потеря величины хирургической коррекции положения предплечья. Murase T. et al. (2003) отмечали потерю коррекции в пределах 20° в 1 из 4 случаев, то есть в 25% наблюдений. Hung N. N. (2008) отмечал потерю коррекции положения предплечья до 15–20° в 12,8% случаев, несмотря на интрамедуллярную фиксацию спицами. В тех ситуациях, когда применяли внутреннюю фиксацию костных фрагментов пластиной (Pei X. et Nan J. et al., 2019), потери коррекции, остаточной угловой деформации, замедленного сращения, несращения и дестабилизации металлоконструкции не отмечалось. Главным недостатком данного метода авторы называли обширную площадь контакта металлоконструкции с костью и необходимость повторного вмешательства с целью удаления пластины. Bishay S. N. G. (2016) считал двухуровневую остеотомию костей предплечья технически более простой процедурой, сопряженной с меньшим количеством осложнений, хотя наличие внутренней фиксации требует повторного оперативного вмешательства с целью удаления металлоконструкции.

Ряд авторов указывали на наличие остаточной угловой деформации костей предплечья у 20–33% прооперированных пациентов (Ramachandran M. et al., 2005; El-Adl W., 2007). Однако эти изменения не вызывали функциональных нарушений либо эстетических дефектов.

Замедленная консолидация костных фрагментов описана при различных вариантах хирургических вмешательств, как сопровождающихся остеотомией костей предплечья через зону синостоза – до 10% (Mohammed T. C. et al., 2019), так и при остеотомии обеих костей предплечья – от 2,7% (Shingade V. U. et al., 2014) до 16,7% (Yammine K. et al., 1998).

В таблице 1.8 представлена общая характеристика послеоперационных осложнений в зависимости от уровня проведения деротационной остеотомии костей предплечья по данным литературы.

Таблица 1.8 – Характеристика послеоперационных осложнений в зависимости от уровня проведения деротационной остеотомии костей предплечья по данным литературы

ФИО автора(ов), год публикации	Уровень остеотомии	Осложнения, абс./%
Прокопович Е. В. с соавт., 2016	Проксимальный отдел лучевой кости	Нейроциркуляторные – 4/8,8 Нестабильность остеосинтеза – 2/4,4
Кожевников О. В. и Кралина С. Э., 2017	Через зону синостоза	Нейроциркуляторные 1/16,7
Simmons B. P. et al., 1983	Через зону синостоза. Дистальный отдел лучевой кости	Нейроциркуляторные 4/20 Инфекционные 1/5 Потеря коррекции 3/15
Ogino T. et Hikino K., 1987	Через зону синостоза	Нейроциркуляторные 2/18,2
Lin H. H. et al., 1995	Проксимальный отдел локтевой кости, дистальный отдел лучевой кости	Нет
Castello J.R. et al., 1996	Через зону синостоза	Нет
Yammine K. et al., 1998	Диафизы локтевой и лучевой костей	Потеря коррекции 3/50 Замедленная консолидация 1/16,7
Farzan M. et al., 2002	Проксимальный отдел локтевой кости	Нейроциркуляторные 1/33,3
Murase T. et al., 2003	Проксимальный отдел локтевой кости, дистальный отдел лучевой кости	Потеря коррекции 1/25
Fujimoto M. et al., 2005	Диафиз лучевой кости	Нет
Ramachandran M. et al., 2005	Средняя треть диафиза локтевой кости, дистальный отдел лучевой кости	Нейроциркуляторные 1/20 Угловая деформация 1/20
El-Adl W., 2007	Проксимальный отдел локтевой кости, дистальный отдел лучевой кости	Угловая деформация 3/33,3

Продолжение таблицы 1.8

ФИО автора(ов), год публикации	Уровень остеотомии	Осложнения, абс./%
Hung N. N., 2008	Дистальный отдел локтевой кости, проксимальный отдел лучевой кости	Потеря коррекции 5/14,7
Rubin G. et al., 2013	Через зону синостоза	Нейроциркуляторные 2/50 Инфекционные 1/25
Horii E. et al., 2014	Диафиз лучевой кости	Нет
Shingade V. U. et al., 2014	Проксимальный отдел локтевой кости, дистальный отдел лучевой кости	Замедленная консолидация 1/2,8
Ahmad I. et al., 2015	Через зону синостоза	Нейроциркуляторные 3/25
Hwang J. H. et al., 2015	Проксимальный отдел локтевой кости, дистальный отдел лучевой кости	Нет
Simcock X. et al., 2015	Через зону синостоза	Нейроциркуляторные 3/11,5
Bishay S. N. G., 2016	Проксимальный отдел локтевой кости, дистальный отдел лучевой кости	Нет
Pasupathy B. et al., 2018	Через зону синостоза и на двух уровнях	Инфекционные 1/5
Satake H. et al., 2018	Диафиз лучевой кости	Нет
Mohammed T. C. et al., 2019	Через зону синостоза	Нейроциркуляторные 1/10 Замедленная консолидация 1/10
Pei X. et Han J., 2019	Через зону синостоза	Нейроциркуляторные 4/12,9
Cai H. et Wang Z., 2021	Проксимальный отдел локтевой кости, дистальный отдел лучевой кости	Нет
Zhang Z. Q. et al., 2021	Через зону синостоза	Нет
Tan W. et al., 2022	Через зону синостоза	Замедленная консолидация 1/3,7

Таким образом, в соответствии с результатами мета-анализа извлеченных данных литературных источников, средние значения возраста пациентов с ВРУС, которым выполняли хирургическую коррекцию пронационной установки предплечья, составили 5 лет (3–10 лет). Целевое положение предплечья после

выполнения остеотомии и осуществления деротации составило от 10–17,5 градусов пронации до 12,5 градусов супинации в зависимости от ведущей конечности, а также одностороннего либо двустороннего поражения. Сроки консолидации костей предплечья после остеотомий составили в среднем 7 недель (6–8 недель). Максимальные сроки консолидации после остеотомии костей предплечья через зону синостоза по результатам анализа извлеченных литературных данных были статистически значимо выше, чем при остеотомии обеих костей предплечья на разных уровнях ($p=0,024$).

Таким образом, подводя итог аналитическому обзору отечественной и зарубежной литературы, следует отметить, что такой порок развития верхней конечности как врожденный радиоульнарный синостоз (ВРУС) известен достаточно давно. Большинство работ, посвященных изучению ВРУС, носят исключительно описательный характер. Принимая во внимание представленные ранее проблемы, остается нерешенным ряд критически важных вопросов. Описанные в литературе классификации имеют ограниченное практическое применение и не позволяют принять тактическое решение с точки зрения ведения пациента и необходимости хирургического лечения. Отсутствует градация степени нарушения функции и затруднена объективизация состояния характера ограничения повседневной активности для пациентов с ВРУС. Одним из основных методов хирургического лечения данной патологии у детей в настоящий момент являются корригирующие остеотомии костей предплечья. Однако до настоящего времени обсуждаются вопросы уровня проведения корригирующих остеотомий костей предплечья, величины допустимой безопасной деротации предплечья, сохраняется высокий процент послеоперационных осложнений, преимущественно неврологических. Попытки восстановления ротационных движений описаны в единичных работах и являются экспериментальными. Не определены четкие показания к хирургическому лечению, оптимальный возраст для операции, выбор варианта хирургической методики, вариант остеосинтеза и целевое положение предплечья. Все поставленные вопросы обуславливают актуальность данной темы, ее практическую значимость с точки зрения совершенствования хирургических

методов лечения для достижения лучших анатомических и функциональных результатов у детей с данным пороком развития верхней конечности.

ГЛАВА 2

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

2.1 Планирование исследования

Данная работа основана на анализе результатов обследования и лечения 127 пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом в возрасте от 2 до 17 лет, обратившихся в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» Минздрава России для лечения или оказания консультативной помощи за период с 2010 по 2022 год включительно. Из общего количества материала собственные наблюдения составили 34 пациента, архивный материал представлен данными 93 больных.

Настоящая исследовательская работа была разделена на две части. Дизайн первой части соответствовал моноцентровому ретроспективному исследованию по типу «случай-контроль». Дизайн второй части – моноцентровому когортному исследованию с двумя ретроспективными группами и одной проспективной.

Первая ретроспективная часть исследования включала выявление и оценку рентгеноанатомических и функциональных особенностей состояния предплечья у 127 детей с ВРУС, а также определение степени тяжести врожденной патологии. На основании клинической и лучевой картины заболевания были проанализированы патологические изменения костных и мягкотканых структур предплечья на всем протяжении и определены показания к хирургическому лечению. Вторая ретро-проспективная часть работы была направлена на проведение сравнительного анализа результатов хирургического лечения 103 детей с врожденным радиоульнарным синостозом на 116 предплечьях. Часть пациентов общей выборки (n=21) не испытывали затруднений и ограничений в повседневной жизни, функциональное состояние верхних конечностей полностью устраивало пациентов и их родителей. Учитывая эти особенности хирургическое лечение данной группе детей с ВРУС не проводилось.

Для структурирования анализируемой информации в обеих частях работы применяли методологию поиска медицинской информации в соответствии с моделью PICO (Raich A. L., 2013), отражающей целевой контингент (выборку пациентов), выполненные хирургические вмешательства, группы сравнения, результаты обследования и хирургического лечения пациентов (таблица 2.1).

Таблица 2.1 – Применение модели PICO в данной исследовательской работе

Компоненты модели PICO	Часть 1	Часть 2
P – Patients (пациенты)	Дети с врожденным радиоульнарным синостозом	
I – Interventions (вмешательства)	–	Хирургическая коррекция положения предплечья
C – Comparisons (группы сравнения)	Наличие или отсутствие жалоб на ограничение повседневной активности; одностороннее либо двустороннее поражение	Варианты хирургической коррекции: группа 1 – остеотомия через зону синостоза, группа 2 – остеотомия лучевой кости в проксимальном отделе, группа 3 – остеотомия обеих костей предплечья на разных уровнях (дистального метафиза лучевой кости, проксимального отдела локтевой кости)
O – Outcomes (исходы)	Клинические и лучевые показатели	Частота и структура послеоперационных осложнений, функциональные результаты в соответствии со шкалами

Первая часть диссертационного исследования включала анализ клинических данных и лучевых показателей пораженной конечности при двустороннем ВРУС (группа 1 – Г-I) и при одностороннем поражении (группа 2 – Г-II) в сравнении с интактной контралатеральной стороной, принятой в качестве контрольной группы (КГ), а также оценку результатов нейрофизиологических методов исследования и данных магнитно-резонансной томографии. Оцениваемые параметры подробно представлены в таблице 2.2.

Таблица 2.2 – Оцениваемые клинико-лучевые параметры первой части исследования

Группа показателей	Показатели
Лучевые данные и результаты МРТ исследования	<ul style="list-style-type: none"> • длина локтевой и лучевой костей, см; • угол инклинации лучевой кости во фронтальной плоскости, градусы; • лучелоктевой индекс, мм; • деформация лучевой кости на уровне средней трети диафиза, градусы; • соотношения в дистальном лучелоктевом суставе (наличие либо отсутствие подвывиха головки локтевой кости), абс., %; • протяженность зоны синостоза, мм; • пронационный угол между костями предплечья (Liu et al., 2020), градусы; • просвет костномозгового канала лучевой и локтевой костей на уровне средней трети предплечья, % от диаметра соответствующих костей на том же уровне; • объем m. supinator, см³.
Клинические и функциональные	<ul style="list-style-type: none"> • укорочение предплечья, см; • положение предплечья, градусы пронации; • баллы по шкалам ABILHAND, ADL, Failla et al., PedsQL.
Нейрофизиологические	<ul style="list-style-type: none"> • скорость проведения нервного импульса по волокнам локтевого, лучевого и срединного нервов, м/с; • амплитуда моторного М-ответа при стимуляции моторных волокон лучевого, срединного и локтевого нервов, мкВ; • амплитуда S-сенсорного ответа с нервов верхних конечностей (ramus superficialis n. radialis, n. medianus, n. ulnaris), мкВ.

Для сопоставления лучевой картины заболевания и клинико-функциональных показателей выборка первой части исследовательской работы была дополнительно разделена на группы по наличию (Г-А) или отсутствию активно предъявляемых жалоб (Г-В) со стороны пациента и/или его родителей на ограничение активности в повседневной жизни.

Критерии включения в первую часть исследования:

- верифицированный диагноз ВРУС на основании рентгенологических данных;
- возраст ребенка от 2 до 17 лет;

- отсутствие системной или генетической патологии;
- отсутствие ранее проведенного хирургического лечения.

Критерии невключения в первую часть исследования:

- пациенты после хирургического лечения;
- возраст пациента младше 2 лет и старше 17 лет;
- неполное представление данных лучевых методов исследования;
- отказ пациента или его законного представителя от участия в исследовании.

Во второй части исследования, направленной на проведение сравнительного анализа результатов хирургического лечения 103 детей с ВРУС на 116 предплечьях. Пациенты были разделены на группы в зависимости от варианта проведенного оперативного вмешательства. В группу 1 были включены пациенты, которым выполняли деротационную остеотомию костей предплечья через зону синостоза (ОГ-I; n=22, N=28); во 2 группу вошли пациенты, которым проводили остеотомию лучевой кости в проксимальном отделе (ОГ-II; n=52, N=55); в 3 группу (ОГ III; n=28, N=33) – пациенты, которым осуществляли остеотомию обеих костей предплечья на разных уровнях (дистального метафиза лучевой кости и проксимального отдела локтевой кости).

Критерии включения во вторую часть исследования:

- верифицированный диагноз ВРУС на основании рентгенологических данных;
- возраст ребенка от 2 до 17 лет;
- хирургическое лечение, направленное на одномоментную коррекцию патологического пронационного положения предплечья.

Критерии исключения:

- хирургические вмешательства с целью «мобилизации» зоны синостоза путем его резекции в сочетании с интерпозицией мягких тканей или аллогенного материала в зону резекции костного синостоза; хирургические вмешательства, направленные на коррекцию ограничения сгибания в

локтевом суставе в объеме резекции головки лучевой кости; постепенная коррекция положения предплечья в аппарате внешней фиксации;

- наличие острой соматической патологии, что служило противопоказанием к проведению планового хирургического лечения на верхней конечности;
- отказ пациента или его законного представителя от выполнения операции либо участия в исследовании.

Результаты операции оценивали по следующим показателям:

- удовлетворенность результатом лечения пациента и его родителей по 5-балльной шкале;
- качество жизни пациента по результатам опросника PedsQL;
- функция верхней конечности по результатам опросников ABILHAND, ADL и шкалы Failla et al.;
- количество встречающихся послеоперационных осложнений.

С учетом небольшой частоты встречаемости рассматриваемой аномалии развития верхней конечности на этапе планирования работы осуществляли расчет необходимого числа оперативных вмешательств в проспективной группе исследования.

Для расчета объема выборки избран критерий частоты неврологических осложнений в виде пареза мышц, иннервируемых лучевым нервом, в группах исследования как наиболее объективно фиксируемый фактор в раннем послеоперационном периоде при клиническом осмотре, а также имеющий четкое отражение в медицинской документации. Расчет осуществлен по количеству оперированных предплечий.

Вычисления проводили в соответствии с формулой Лера (Lehr R., 1992) для заданной мощности исследования 80% (1):

$$n = \frac{16}{((P1 - P2) / \sqrt{P(100 - P)})^2} \quad (1),$$

где n – объем выборки (количество оперированных предплечий); P1 – частота послеоперационных неврологических осложнений в ретроспективных группах исследования (21,7%), P2 – ожидаемая частота неврологических осложнений в

проспективной группе исследования (0%), \bar{P} – средняя частота послеоперационных осложнений (10,85%).

Для определения достоверных различий по частоте неврологических осложнений между тремя независимыми выборками при заданной мощности исследования 80% минимально необходимое количество оперативных вмешательств у детей с врожденным радиоульнарным синостозом в проспективной группе диссертационной работы составило 33 операции.

Таким образом, была сформирована общая схема дизайна исследования, представленная на рисунке 2.1.

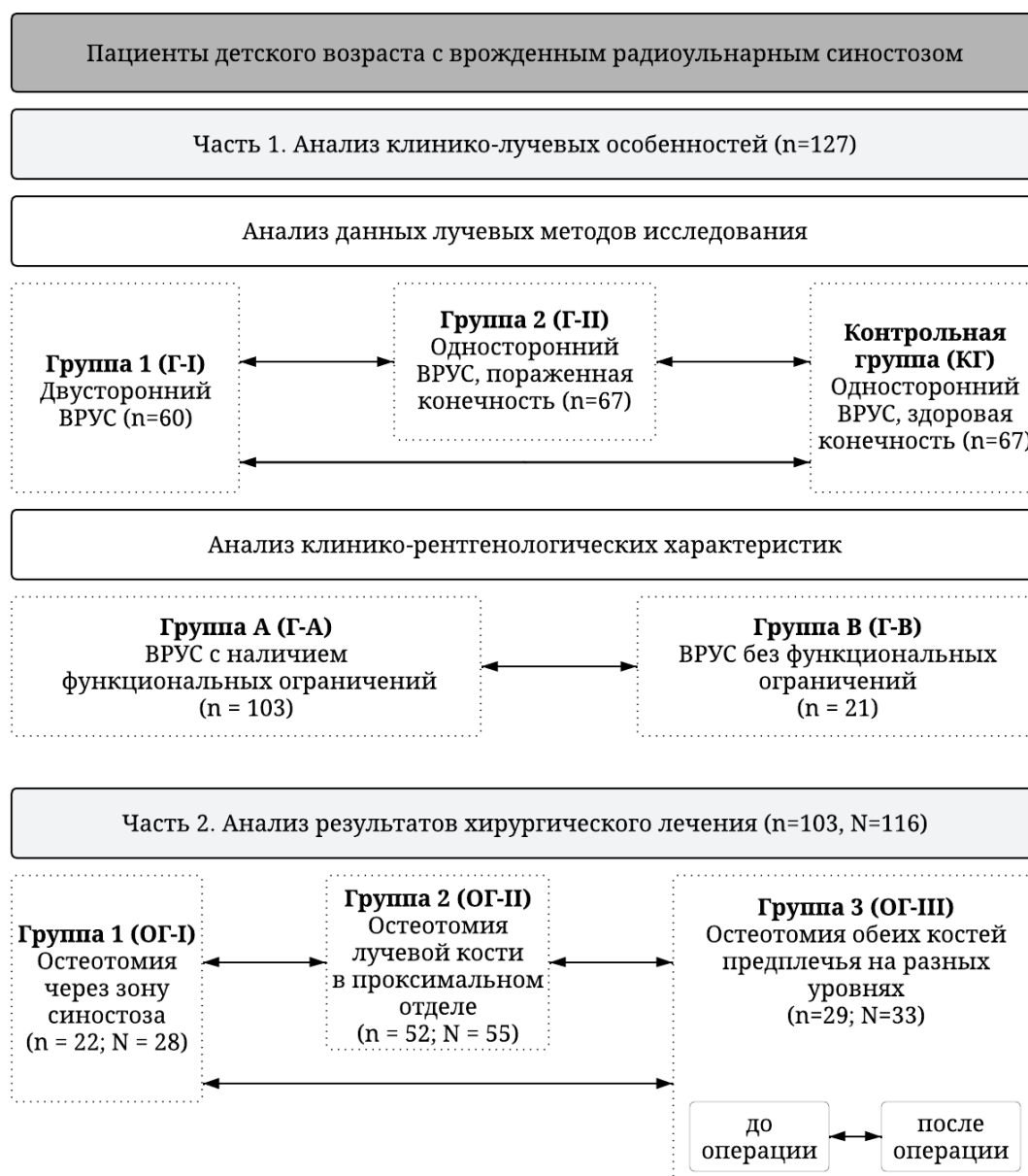


Рисунок 2.1 – Общая схема дизайна исследования

2.2 Характеристика клинического материала

Было выполнено комплексное обследование 127 пациентов с рентгенологически верифицированным врожденным радиоульнарным синостозом в возрасте от 2 до 17 лет, обратившихся в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» Минздрава России для хирургического лечения или консультативной помощи в период с 2010 по 2022 год включительно. Хирургическое лечение было выполнено 103 пациентам на 116 конечностях. Распределение пациентов детского возраста с ВРУС в группах по полу, возрасту и стороне поражения предплечья представлено в таблицах 2.3–2.5.

Таблица 2.3 – Распределение пациентов по полу

Пол	Наличие функциональных ограничений, кол-во пациентов				Вариант хирургического лечения, кол-во пациентов					
	Г-А		Г-В		ОГ-I		ОГ-II		ОГ-III	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Мужской	63	49,6	17	14,4	16	15,53	30	29,13	15	14,56
Женский	43	33,9	4	3,1	6	5,83	22	21,36	14	13,59
Всего	106	83,5	21	16,5	22	21,36	52	50,49	29	28,15

На основании данных таблицы 2.3, установлено, что во всех группах исследования преобладали пациенты мужского пола за исключением проспективной группы (ОГ-III), в которой половое соотношение пациентов с ВРУС составило 1:1. Статистически значимые различия выборок по параметру пола в обеих частях исследования не были выявлены.

Подавляющее большинство пациентов либо их родители (106 из 127 детей с ВРУС, 84%) предъявляли жалобы на ограничение активности в повседневной жизни, которое заключалось в затруднении самостоятельного приема пищи, умывания, гигиены зоны промежности, удерживания предметов, надевания одежды.

В первой части исследования в группу пациентов, предъявлявших жалобы, включены дети, которым выполняли резекцию головки лучевой кости в связи с

ограничением сгибания в локтевом суставе, не вошедшие в анализируемые группы по варианту хирургического лечения во второй части работы.

Таблица 2.4 – Распределение пациентов по возрасту

Показатель	Наличие жалоб		Вариант хирургического лечения		
	Г-А	Г-В	ОГ-I	ОГ-II	ОГ-III
Возраст, полных лет, Me (Q ₁ -Q ₃)	6 (4-9,5)	7 (4-11)	6 (4-10)	6 (4-7)	6 (4-8)

В соответствии с данными в таблице 2.4 медиана возраста пациентов, которым выполняли хирургическую коррекцию положения предплечья, составила 6 лет, что соответствовало данным мировой литературы. Статистически значимые различия по возрасту между анализируемыми группами обеих частей исследования не были выявлены. Таким образом, выборки в обеих частях работы были сопоставимы по возрасту.

Распределение пациентов по возрастным периодам в соответствии с классификацией ВОЗ представлено на рисунках 2.2-2.3.

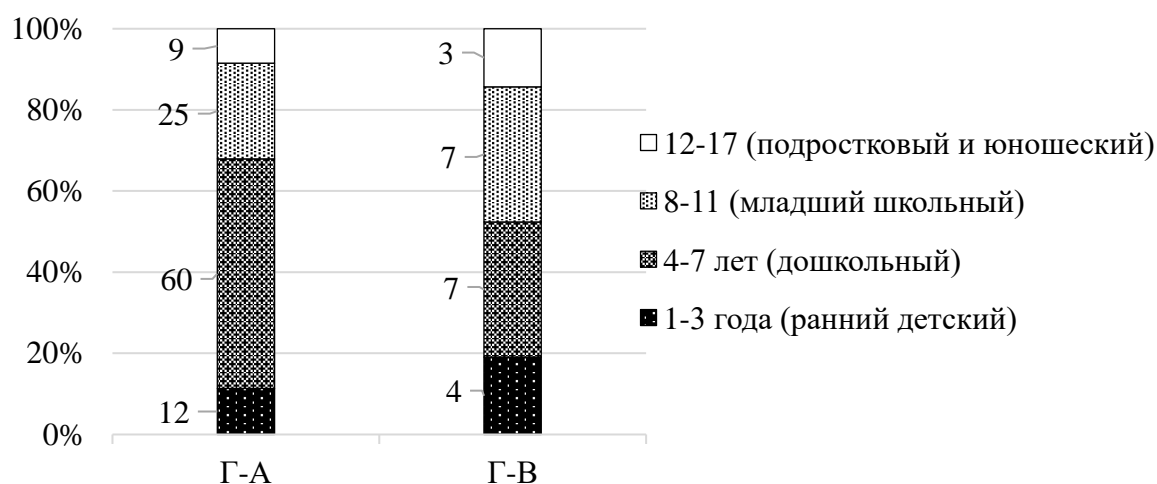


Рисунок 2.2 – Распределение пациентов по возрастным периодам в соответствии с классификацией ВОЗ для первой части исследования, группы пациентов разделены по наличию активно предъявляемых жалоб на ограничение повседневной активности

Согласно данным, представленным на рисунке 2.2, в выборке преобладали пациенты дошкольного и младшего школьного возраста в обеих группах первой части диссертационной работы.

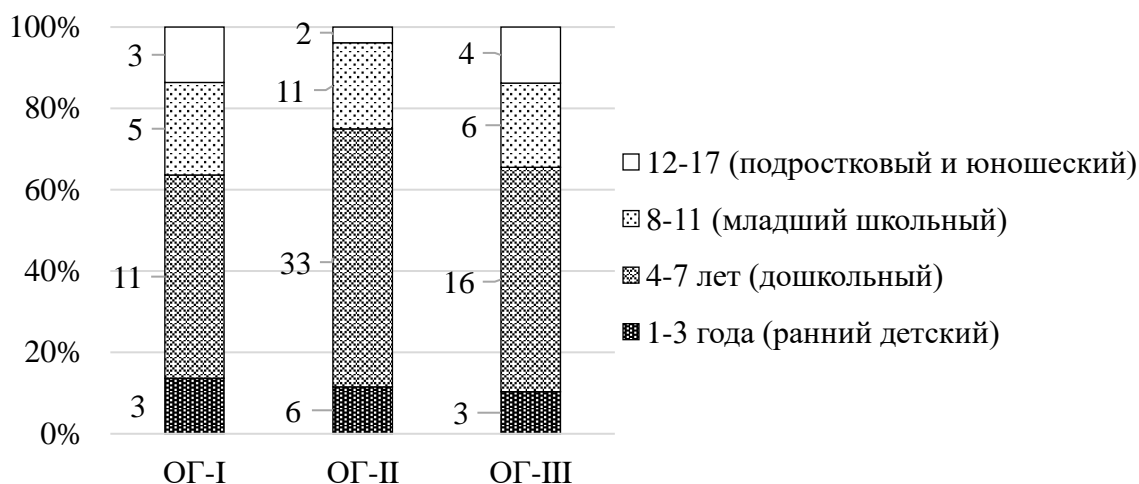


Рисунок 2.3 – Распределение пациентов по возрастным периодам в соответствии с классификацией ВОЗ для второй части исследования, группы пациентов разделены по уровню остеотомии костей предплечья

В соответствии с данными на рисунке 2.3, было отмечено преобладание в выборке среди пациентов с ВРУС, которым проводили хирургическое лечение, направленное на коррекцию положения предплечья, детей дошкольного возраста от 4 до 7 лет. На втором месте по частоте встречаемости данного врожденного порока развития верхней конечности были дети младшего школьного возраста от 8 до 11 лет.

Таблица 2.5 – Распределение пациентов по стороне поражения предплечья

Сторона поражения предплечья	Наличие жалоб, кол-во пациентов				Вариант хирургического лечения, кол-во пациентов					
	Г-А		Г-В		ОГ-I		ОГ-II		ОГ-III	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Левая	33	25,98	7	5,5	5	4,9	16	15,5	11	10,7
Правая	21	16,54	6	4,7	3	2,9	11	10,7	6	5,8
Обе	52	40,94	8	6,3	14	13,6	25	24,3	12	11,6
Всего	106	83,46	21	16,5	22	21,4	52	50,5	29	28,1

На основании данных, представленных в таблице 2.5, установлено отсутствие статистически значимых различий между группами пациентов обеих частей исследования по стороне поражения предплечья, а также гомогенность данных по указанному показателю. В первой части работы двусторонний ВРУС был выявлен у 60 из 127 детей (47,2%). Среди пациентов с односторонней аномалией развития вовлечение левой конечности встречалось в 1,5 раза чаще, чем правой: 31,5% (40 из 127 детей) и 21,3% (27 из 127 детей) соответственно. Во второй части исследования среди 103 детей с врожденным лучелоктевым синостозом, которым проводили хирургическое лечение, были выявлены схожие тенденции: двусторонний ВРУС отмечен у 49,5% пациентов (51 из 103 детей), поражение левой верхней конечности при одностороннем ВРУС встречалось в 1,6 раз чаще поражения правого предплечья: 31,1% (32 из 103 детей) против 19,4% (20 из 103 детей) соответственно.

Таким образом, в выборке преобладали пациенты дошкольного возраста: 52,8% (67 из 127 детей) для первой части исследования; 58,3% (60 из 103 детей) – для второй части исследования. На втором месте были пациенты младшего школьного возраста: 25,2% (32 из 127 детей) для первой части работы, 21,4% (22 из 103 детей) – для второй части работы. Около половины пациентов с ВРУС имели двустороннее поражение конечностей, в остальной части выборки преобладали пациенты с левосторонним ВРУС. Выборки пациентов обеих частей исследования были сопоставимы между собой по показателям пола, возраста и стороне поражения предплечья. Статистически значимые различия между пациентами по данным показателям не были выявлены.

2.3 Характеристика основных методов обследования

Для оценки состояния здоровья пациентов детского возраста с ВРУС использовали следующие методы обследования: клинический, лучевой, включавший рентгенологическое исследование и компьютерную томографию, нейрофизиологический и метод магнитно-резонансной томографии.

2.3.1 Клиническое обследование

При анализе медицинской документации оценивали клинические параметры и изучали анамнестические данные:

- жалобы пациентов;
- особенности анамнеза заболевания;
- симптомы проявления патологии и сроки их появления;
- наличие очаговой неврологической симптоматики.

При клиническом ортопедическом осмотре (Маркс В. О., 1978) обращали внимание на положение предплечья с оценкой пронационной установки предплечья при помощи гониометра с указанием градусов пронации, верхние конечности позиционировали в положении сгибания в локтевом суставе 90° в соответствии со стандартной методикой. Проводили измерение длины предплечья сантиметровой лентой от локтевого отростка локтевой кости до шиловидного отростка лучевой кости. Дополнительно выявляли сопутствующие аномалии развития костно-мышечной системы, пороки формирования других систем и органов.

Неврологический осмотр был направлен на диагностику очаговой неврологической симптоматики со стороны периферической нервной системы, выявления нейропатии локтевого, лучевого, срединного нервов. Особое внимание уделяли оценке функции лучевого и переднего межкостного нервов. Для клинической оценки нервов верхних конечностей пациентов просили выполнить тыльное сгибание кисти, разгибание пальцев, тест «разрыва кольца» и сгибание 1 пальца в дистальном межфаланговом суставе. Дополнительно оценивали силу мышц верхних конечностей, симметричность и выраженность сухожильных рефлексов.

Для объективной оценки функции верхних конечностей пациентам предлагали выполнить ряд действий в соответствии со шкалой Failla et al. (таблица 2.6)

Таблица 2.6 – Оценка функции верхней конечности по шкале Failla et al.

Действие	Баллы
1 – прикоснуться к мочке уха/голове	1/0
2 – прикоснуться рукой к затылку	1/0
3 – прикоснуться рукой к шее	1/0
4 – прикоснуться рукой к грудной клетке	1/0
5 – прикоснуться рукой к талии	1/0
6 – прикоснуться рукой к крестцу	1/0
7 – прикоснуться рукой к обуви	1/0
8 – налить воду из кувшина	1/0
9 – поднести стакан ко рту	1/0
10 – резать ножом	1/0
11 – поднести вилку ко рту	1/0
12 – использовать телефон	1/0
13 – читать книгу	1/0
14 – подняться со стула	1/0
15 – открыть дверь	1/0

Кроме того, с целью оценки функции верхней конечности всем пациентам с ВРУС были предоставлены для заполнения опросники ADL (таблица 2.7) и AVILHAND (приложение 1).

Таблица 2.7 – Оценка функции верхней конечности по шкале ADL

Действие	Баллы
1 – поднести пищу ко рту	1/0
2 – удерживать тарелку и кружку	1/0
3 – взять мелкий предмет из открытой ладони	1/0
4 – одеться	1/0
5 – положить руку на затылок	1/0
6 – поймать мяч	1/0
7 – схватиться за что-либо	1/0
8 – удерживать какой-либо крупный предмет	1/0
9 – играть с игрушками	1/0
10 – расчесаться/убрать волосы в простую прическу	1/0
11 – писать/рисовать	1/0
12 – гигиена зоны промежности	1/0

Для оценки качества жизни пациентам с ВРУС и их родителям предлагали заполнить опросник PedsQL™4.0.

Срок наблюдения пациентов проспективной группы (ОГ-III) в послеоперационном периоде составил от 12 до 30 месяцев, пациентов ретроспективных групп (ОГ-I и ОГ-II) – от 7 до 12 лет.

2.3.2 Методы лучевой диагностики

Цифровые рентгенограммы предплечий в двух проекциях с захватом кистевого и локтевого суставов были выполнены всем пациентам с ВРУС (n=127). Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) предплечий была проведена всем пациентам проспективной группы исследования (n=29) с целью детальной оценки характера данной аномалии развития верхней конечности, пронационного положения предплечья и протяженности костного синостоза. Компьютерные томограммы предплечий пациентов ретроспективных групп исследования анализировали при их наличии (n=35).

Рентгенологическое исследование выполняли на аппарате Philips medio 50 СР. Компьютерную томографию предплечий выполняли на мультidetекторном томографе фирмы Philips Medical Systems (Cleveland) inc., модель 595 Minen Rq (спиральный режим, поле сканирования 180 мм, питч 0,656, ширина пикселя – 0,35 мм, средняя лучевая нагрузка составила 1,5 мЗв), исследования проводили в отделении лучевой диагностики ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» Минздрава России.

Целью лучевых методов исследования была первичная верификация диагноза у пациента, предоперационное обследование и планирование уровня выполнения остеотомий. По данным интраоперационной рентгенографии костей предплечья осуществляли контроль положения фиксирующих элементов. По результатам послеоперационных рентгенограмм костей предплечья оценивали темпы формирования костного блока в зоне проведения остеотомии и определяли показания к удалению металлоконструкций. Компьютерную томографию пациентам после операции выполняли только в случае двустороннего поражения

предплечий с целью планирования хирургической коррекции положения неоперированного предплечья.

На основании рентгеновских снимков и компьютерных томограмм до операции осуществляли оценку ряда параметров:

1. Длины локтевой и лучевой костей оценивали по рентгенограммам в боковой проекции путем измерения расстояния между крайними точками проксимальных и дистальных отделов костей предплечья, как показано на рисунке 2.4.

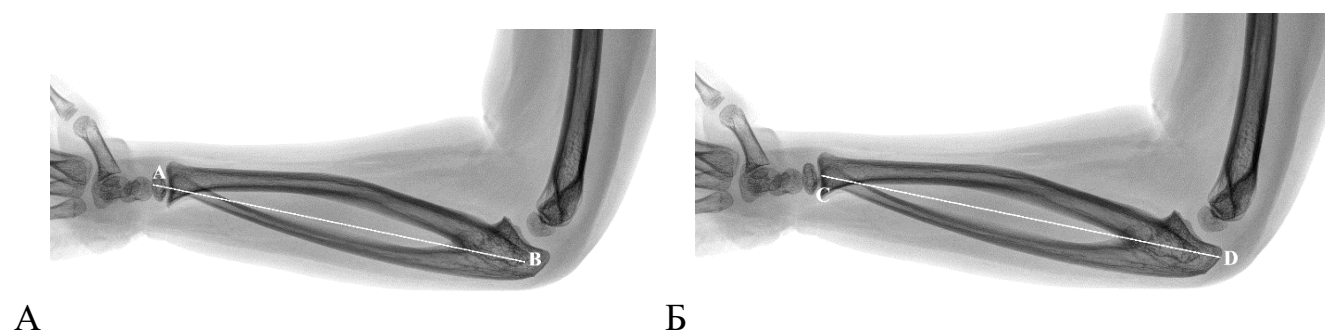


Рисунок 2.4 – Рентгенограмма костей предплечья пациента 7 лет с ВРУС, боковая проекция. Пример измерения длин костей предплечья: А – лучевой кости (отрезок АВ), Б – локтевой кости (отрезок CD).

2. Угол инклинации лучевой кости или лучелоктевой угол (ЛЛУ) во фронтальной плоскости измеряли в соответствии со стандартизированными методами, как изображено на рисунке 2.5.

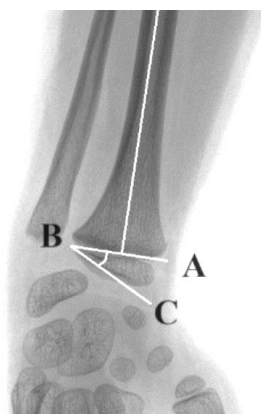


Рисунок 2.5 – Рентгенограмма костей предплечья пациента 7 лет с ВРУС в переднезадней проекции. Пример измерения угла инклинации лучевой кости во фронтальной плоскости ($\angle ABC$).

ЛЛУ или угол инклинации лучевой кости, отмеченный на рисунке 2.5 как $\angle ABC$, образован перпендикуляром к среднediaфизарной линии лучевой кости и линией, касательной к дистальной поверхности ядра окостенения лучевой кости (от вершины шиловидного отростка лучевой кости до нижней точки на локтевом крае суставной поверхности лучевой кости).

3. Лучелоктевой индекс (ЛЛИ) у детей до 11 лет оценивали по методу R. Hafner et al. (1989), а у пациентов старше 12 лет – аналогично стандартизированному методу у взрослых: путем измерения расстояния между параллельными линиями, соответствующими суставной поверхности локтевой кости и дистальному краю сигмовидной вырезки лучевой кости (рисунок 2.6).

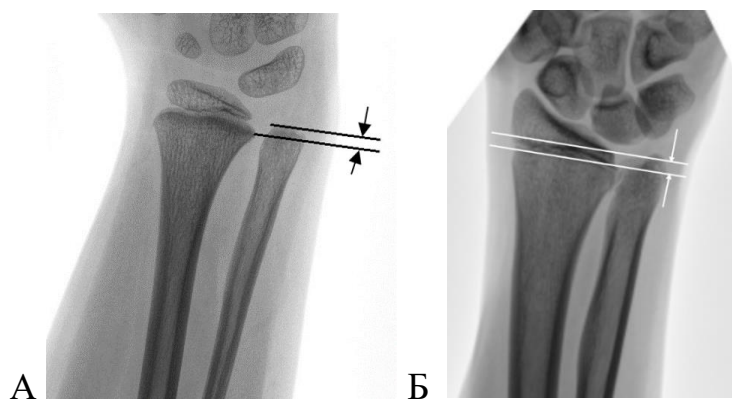


Рисунок 2.6 – Пример измерения ЛЛИ: А – по методу R. Hafner et al. (1989), рентгенограмма лучезапястного сустава пациента 7 лет с ВРУС в переднезадней проекции; Б – стандартный способ измерения лучелоктевого индекса, рентгенограмма лучезапястного сустава пациента 15 лет с ВРУС в переднезадней проекции

ЛЛИ по методу R. Hafner et al. (1989) измеряли как расстояние от наиболее дистальной точки метафиза локтевой кости до наиболее дистальной точки метафиза лучевой кости. Измерение величины лучелоктевого индекса у детей старше 12 лет заключалось в оценке расстояния между двумя параллельными линиями, проведенными вдоль суставной поверхности локтевой кости и на уровне проксимальной поверхности сигмовидной вырезки лучевой кости, как отражено на рисунке 2.6.

4. Деформацию диафиза лучевой кости оценивали путем измерения угла между пересекающимися среднедиафизарными линиями на вершине деформации по рентгенограммам в боковой проекции, как продемонстрировано на рисунке 2.7.

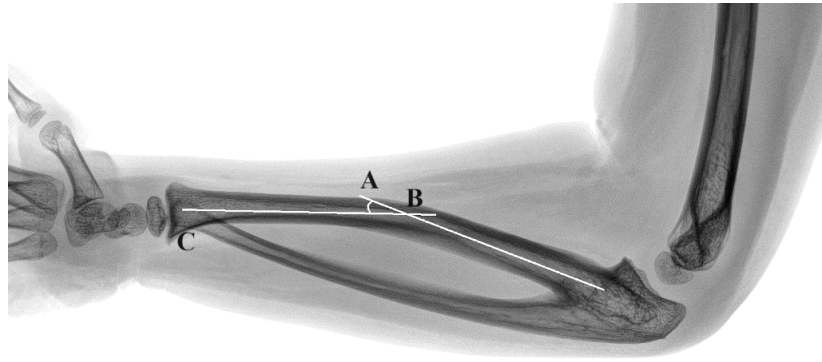


Рисунок 2.7 – Рентгенограмма костей предплечья пациента 7 лет с ВРУС в боковой проекции. Пример измерения величины деформации лучевой кости.

С учетом изображения на рисунке 2.7, оценку деформации лучевой кости выполняли путем измерения угла $\angle ABC$, образованного пересечением среднедиафизарных линий лучевой кости на уровне проксимальной (АВ) и дистальной (ВС) трети на вершине деформации.

5. Соотношения в дистальном лучелоктевом суставе на наличие либо отсутствие подвывиха головки локтевой кости оценивали по рентгенограммам в боковой проекции (рисунок 2.8).

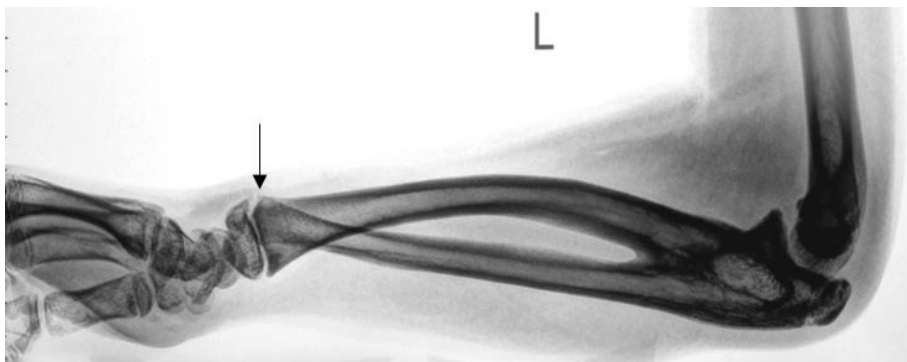


Рисунок 2.8 – Рентгенограмма костей предплечья пациента 7 лет с ВРУС в боковой проекции, стрелкой отмечен тыльный подвывих головки локтевой кости.

6. Протяженность зоны синостоза оценивали в миллиметрах по рентгенограммам в боковой проекции путем измерения расстояния между

крайними точками проксимальной и дистальной части зоны синостоза, как отмечено на рисунке 2.9.

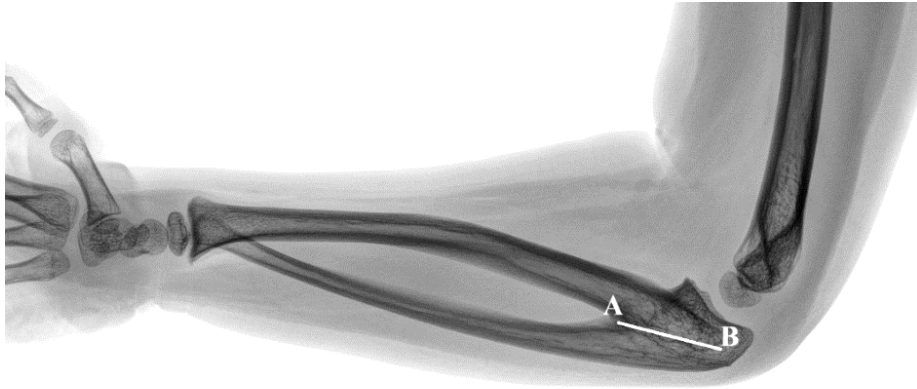


Рисунок 2.9 – Рентгенограмма костей предплечья пациента 7 лет с ВРУС в переднезадней проекции. Пример измерения протяженности зоны синостоза лучевой и локтевой кости (отрезок АВ).

7. Пронационный угол между костями предплечья оценивали по рентгенограммам предплечья в переднезадней проекции по методу L. Liu et al. (2020) как изображено на рисунке 2.10.

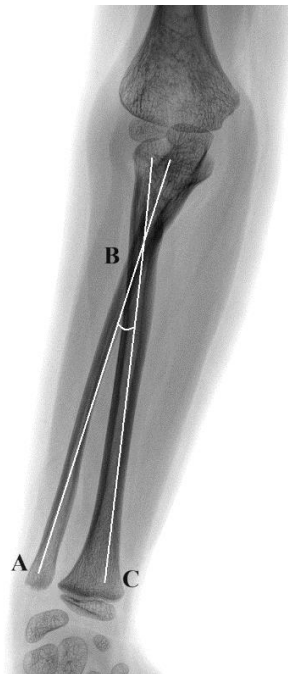


Рисунок 2.10 – Рентгенограмма костей предплечья пациента 7 лет с ВРУС в переднезадней проекции. Пример измерения пронационного угла между костями предплечья по методу L. Liu et al. (2020)

На основании данных, представленных на рисунке 2.10, пронационный угол $\angle ABC$ образован среднediaфизарными линиями локтевой (AB) и лучевой костей (BC). При наличии угловой деформации лучевой кости измеряли максимальный угол между костями на любом уровне, наиболее часто – на уровне проксимальной трети предплечья.

2.3.3 Магнитно-резонансная томография

Магнитно-резонансная томография (МРТ) была выполнена 34 пациентам проспективной группы (ОГ-III) с целью оценки состояния мягкотканых структур (объем и структурные изменения *m. supinator*; расположение сосудисто-нервного пучка относительно головки лучевой кости). Выполняли сканирование предплечий от зоны кистевого до локтевого суставов. Исследования выполняли на высокопольном аппарате закрытого типа фирмы Philips, модель «Ingenia Edition 3.0 Тл» с использованием либо мягкотканых матричных катушек для тела, либо жесткой объемной 16-канальной катушки для исследования суставов. Получали изображения в трех взаимно перпендикулярных плоскостях, взвешенных по T1-, T2- и протонной плотности, в том числе с использованием методики подавления сигнала от жировой ткани. Внутривенное или внутрисуставное введение контрастирующего вещества не использовали.

Целью исследования стала волюмометрия супинатора предплечья и визуальный анализ структуры мышц-ротаторов для оценки структурных изменений, а также определение пространственного расположения сосудисто-нервного пучка и выявление иных патологических изменений мягкотканых структур.

2.3.4 Методы нейрофизиологической диагностики

С целью оценки функционального состояния нервно-мышечной системы верхних конечностей 30 пациентам с ВРУС проведено нейрофизиологическое исследование на электронейромиографе «Нейро-МВП-4» (Россия), включавшее

электронейромиографию (ЭНМГ) нервов верхних конечностей и игольчатую электромиографию (иЭМГ) мышц предплечья и кисти. Игольчатую ЭМГ мышц верхних конечностей проводили только при выявлении отклонений показателей амплитуд М-ответов по данным ЭНМГ для уточнения уровня, степени и характера поражения нервов.

Количественную оценку функциональной активности нервов верхних конечностей выполняли путем регистрации потенциалов сенсорных нервов и сенсорного проведения при стимуляции сенсорных волокон срединного, локтевого и поверхностного лучевого нервов; вызванных моторных ответов (М-ответов) и моторного проведения при стимуляции моторных волокон срединного, локтевого и глубокого лучевого (заднего межкостного) нерва на обеих верхних конечностях по стандартной методике.

Для оценки сенсорных волокон осуществляли ритмическую стимуляцию сенсорных нервов электрическими импульсами интенсивностью до 18 мА, частотой 2 Гц, длительностью 0,1 мс. Для регистрации использовали поверхностные электроды с фиксированным межэлектродным расстоянием, которые располагались в проекции нервных стволов по стандартной методике. При исследовании сенсорных волокон срединного и локтевого нервов применяли стимуляцию по ортодромной методике, при исследовании лучевого нерва – по антидромной. При анализе результатов учитывали амплитуду сенсорного ответа (S-ответа) в абсолютных значениях (мкВ) и рассчитывали скорость проведения импульсов (СПИ) по сенсорным нервам (м/с). Для оценки нарушений рассчитывали относительное отклонение от нормы (%) как соотношение амплитуды S-ответа на больной конечности к амплитуде S-ответа на здоровой у пациентов с односторонним ВРУС или к референтным значениям у пациентов с двусторонним ВРУС.

Для оценки моторных волокон периферических нервов верхних конечностей использовали одноразовые накожные регистрирующие электроды с переменным межэлектродным расстоянием, которые располагались в проекции моторной точки мышцы, референтный в проекции сухожилия мышцы. Регистрирующие электроды

при исследовании срединного нерва располагались в проекции *m. abductor pollicis brevis*; локтевого нерва – в проекции *m. abductor digiti minimi*; лучевого нерва – в проекции *m. extensor indicis proprii*. Стимуляцию моторных волокон нервов проводили одиночными электрическими импульсами длительностью 0,1–0,2 мс интенсивностью от 20 до 100 мА. Интенсивность стимуляции подбирали индивидуально до получения максимальной амплитуды М-ответа. Для оценки проведения по моторным нервам исследованы М-ответы при стимуляции в двух точках: при исследовании срединного и локтевого нервов на уровне лучезапястного сустава и на уровне локтевого сустава, при исследовании моторных волокон лучевого нерва – на уровне верхней трети предплечья и на уровне нижней трети плеча. Для оценки нарушений учитывали амплитуду М-ответа (в мВ). У детей с односторонним ВРУС проводили сравнительный анализ амплитуды М-ответов на пораженной конечности с показателями на здоровой конечности, у детей с двусторонним ВРУС – с соответствующими показателями у детей аналогичного возраста.

Для оценки проведения импульса по двигательным волокнам нервов рассчитывали скорость проведения импульса (СПИ) между проксимальной и дистальной точками стимуляции. При двустороннем ВРУС для оценки СПИ учитывали минимально допустимые значения, показатели ниже которых носят патологический характер, при одностороннем ВРУС данные показатели сравнивали с контралатеральной интактной конечностью. Для выявления блока проведения по моторным волокнам использовался расчет процентного соотношения амплитуды М-ответа в проксимальной точке стимуляции к амплитуде М-ответа в дистальной точке стимуляции. Уменьшение амплитуды М-ответа в проксимальной точке стимуляции более, чем на 20% по отношению к амплитуде М-ответа в дистальной точке стимуляции, расценивалось как блок проведения по моторным волокнам нервов.

Для оценки состояния мышц-ротаторов предплечья ЭНМГ и иЭМГ не использовали по причине недостаточной информативности исследования,

связанной с глубоким залеганием мышц, болезненностью игольчатой ЭМГ для пациента при активации мышц (при попытке выполнения активных ротационных движений, анатомически невозможных при ВРУС в связи с отсутствием проксимального лучелоктевого сустава).

2.4 Статистический метод

Анализ данных выполняли с помощью программного обеспечения MS Office 365 Excel и IBM SPSS Statistics 26. Первым этапом оценивали распределение данных с учетом объема выборки по критерию Шапиро-Уилка при $n < 50$ пациентов либо по критерию Колмогорова-Смирнова с поправкой Лиллиефорса при $n > 50$ пациентов. Распределение оценивали как нормальное при $p > 0,05$.

При нормальном распределении данных для описания мер центральной тенденции использовали среднее арифметическое (M), для описания мер изменчивости – стандартное отклонение (SD – standard deviation). При распределении оцениваемых количественных показателей, отличном от нормального, для описания мер центральной тенденции использовали медиану (Me), для характеристики мер изменчивости – межквартильный размах (Q_1-Q_3).

При сравнении двух независимых выборок использовали критерий Манна-Уитни для количественных параметров в случае, если распределение данных отличалось от нормального.

При сравнении трех независимых групп для оценки номинальных данных использовали χ^2 -критерий Пирсона, для количественных – однофакторный дисперсионный анализа ANOVA в случае нормального распределения либо критерий Краскела-Уоллиса в остальных случаях. Для последующего попарного сравнения групп применяли тест Данна в случае выявления статистически значимых различий между выборками по критерию Краскела-Уоллиса.

При сравнении количественных показателей двух зависимых выборок применяли критерий Уилкоксона с учетом варианта распределения данных, отличного от нормального.

Статистически значимыми считали различия при уровне двусторонней асимптотической значимости $p < 0,05$.

Для бинарной классификации пациентов в зависимости от прогнозируемых жалоб на ограничение повседневной активности использовали дискриминантный анализ. Для определения порога отсечения пронационного положения предплечья, при превышении которого прогнозировали высокий риск возникновения жалоб на функциональные ограничения со стороны верхней конечности у детей с врожденным радиоульнарным синостозом, применяли ROC анализ.

Для оценки корреляционных связей между количественными данными с учетом варианта распределения, отличного от нормального, а также их взаимосвязи с номинальными и категориальными показателями использовали тест Спирмена. Статистически значимыми признавали результаты при $p < 0,05$. Тесноту корреляционных связей оценивали по шкале Чеддока (таблица 2.8).

Таблица 2.8 – Шкала Чеддока для оценки тесноты корреляционных связей

Характеристика тесноты корреляционной связи	Значение коэффициента корреляции ρ Спирмена
Связь отсутствует	$< 0,1$
Слабая	0,1-0,3
Умеренная	0,3-0,5
Заметная	0,5-0,7
Высокая	0,7-0,9
Весьма высокая	0,9-0,99

Для оценки частоты послеоперационных осложнений использовали метод многопольных таблиц с поправкой Холдейн-Энскомб, определяли отношение шансов с 95% доверительным интервалом. Силу взаимосвязи оценивали по коэффициенту V Крамера в соответствии с рекомендациями Rea L. M. et Parker R. A. (2014), таблица 2.9.

Таблица 2.9 – Интерпретация значений V Крамера в соответствии с рекомендациями Rea L. M. et Parker R. A. (2014)

Сила взаимосвязи	Значение V Крамера
Несущественная	$V < 0,1$
Слабая	$0,1 \leq V < 0,2$
Средняя	$0,2 \leq V < 0,4$
Относительно сильная	$0,4 \leq V < 0,6$
Сильная	$0,6 \leq V < 0,8$
Очень сильная	$0,8 \leq V < 1,0$

2.5 Этическая экспертиза

Исследование проведено в соответствии с действующей версией Хельсинской декларации, положениями Национального стандарта РФ ГОСТ Р52379-2005 о Надлежащей клинической практике от 01 апреля 2006, Приказом Министерства здравоохранения РФ от 1 апреля 2016 г. № 200н «Об утверждении правил надлежащей клинической практики» и положениями Качественной Клинической Практики (GCP). План исследования одобрен локальным этическим комитетом ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» Минздрава России (протокол № 22-5 от 15.09.2022).

ГЛАВА 3

РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМ
РАДИОУЛЬНАРНЫМ СИНОСТОЗОМ

Проведен анализ результатов обследования 127 детей с врожденным радиоульнарным синостозом в возрасте от 2 до 17 лет, обратившихся для хирургического лечения или консультативной помощи в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» Минздрава России в период с 2010 по 2022 год включительно.

С учетом небольшой частоты встречаемости указанной аномалии развития верхней конечности, включенной в перечень орфанных заболеваний Министерством здравоохранения Российской Федерации, для анализа использован весь доступный материал, включая архивные данные историй болезни пациентов. Собственные наблюдения составили результаты обследования и лечения 34 пациентов, архивный материал включал данные 93 больных.

3.1 Результаты клинического обследования

Основными жалобами, предъявляемыми пациентами или их родителями, было ограничение повседневной активности у 106 из 127 пациентов (83,5%), которое проявлялось значительными трудностями в осуществлении личной гигиены, затруднением комфортного приема пищи и нестандартным схватом столовых приборов, а также затруднениями и невозможностью приобретения сложных моторных навыков (письма, рисования, нестандартным схватом письменных принадлежностей). Данные жалобы активно предъявляли родители детей с ВРУС до 5 лет и сами пациенты от 6 лет и старше. Часть пациентов (21 из 127; 16,5%) были полностью удовлетворены функцией верхних конечностей и не испытывали существенных затруднений и функциональных ограничений в обычной жизни.

Клиническая оценка неврологического статуса при проведении осмотра не выявила исходных значимых поражений нервов верхних конечностей у всех пациентов детского возраста с врожденным радиоульнарным синостозом в проведенном исследовании.

3.1.1 Анамнестические данные

Отягощенный акушерско-гинекологический анамнез матерей пациентов с ВРУС, включавший преждевременные роды и угрозу прерывания беременности, токсикоз первого триместра, эклампсию и преэклампсию отмечали у 38 из 56 опрошенных матерей пациентов (68%), родители только 18 пациентов из 56 опрошенных заявляли о нормальном течении беременности (32%). Какое-либо специфическое тератогенное воздействие, повышающее риск развития ВРУС у детей, в группах исследования не было выявлено.

Наличие деформации предплечья с фиксированным пронационным положением сразу после рождения было отмечено только у 3 из 127 пациентов (2%). У этой категории пациентов пронационная установка предплечья была крайне выраженной и составляла более 140° пронации. Клинический пример положения предплечья пациента с ВРУС, которому была выполнена ранняя постнатальная диагностика приведен на рисунке 3.1.

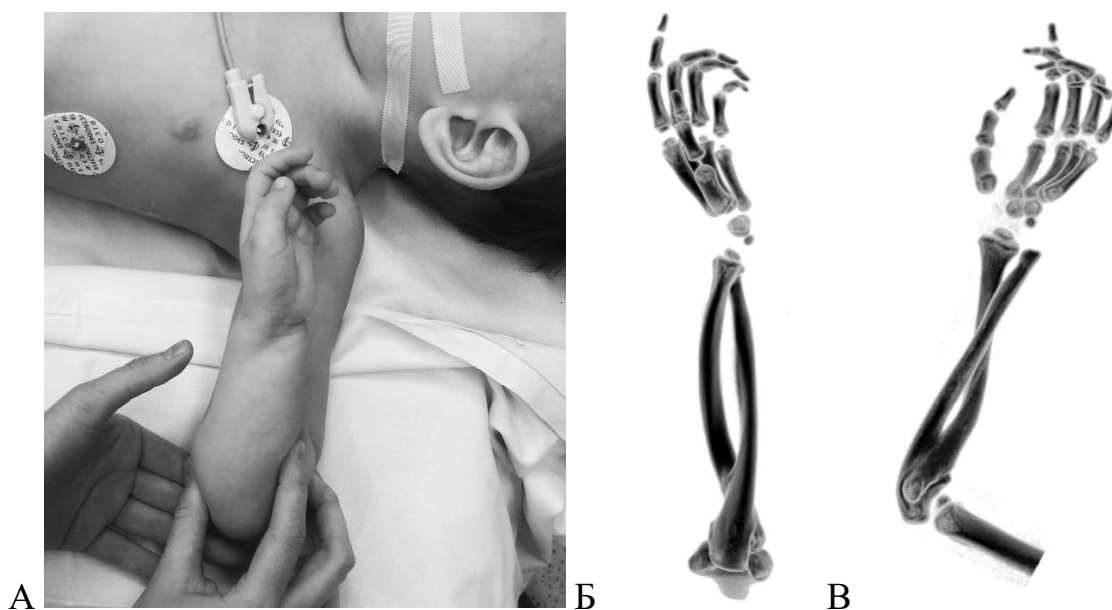


Рисунок 3.1 – Девочка 3 лет с врожденным левосторонним радиоульнарным синостозом, положение предплечья 160° пронации: А – интраоперационное фото левого предплечья до хирургической коррекции при максимальном сгибании в локтевом суставе; Б – 3D-КТ реконструкция костей левого предплечья, вид с локтевой (задней) поверхности; В – 3D-КТ реконструкция костей левого предплечья, вид сбоку

Наиболее часто ограничение пронации и супинации у детей с ВРУС выявляли во время плановых медицинских процедур (например, постановка реакции Манту) или профилактических осмотров, а также при случайном обнаружении родителями нестандартного схвата предметов личной гигиены, столовых приборов, канцелярских принадлежностей во время письма, рисования или же во время игр (наиболее часто – с мячом).

Медиана возраста первичного выявления ограничения ротации предплечья составила 12 месяцев (1–24 месяцев), а возраста верификации диагноза на основании данных рентгенологического исследования – 24 месяца (8–56 месяцев). Между возрастом первичного выявления ограничения ротации предплечья с клинической точки зрения и возрастом верификации ВРУС на основании

результатов рентгенографии были выявлены статистически значимые различия ($p=0,022$), рисунок 3.2.

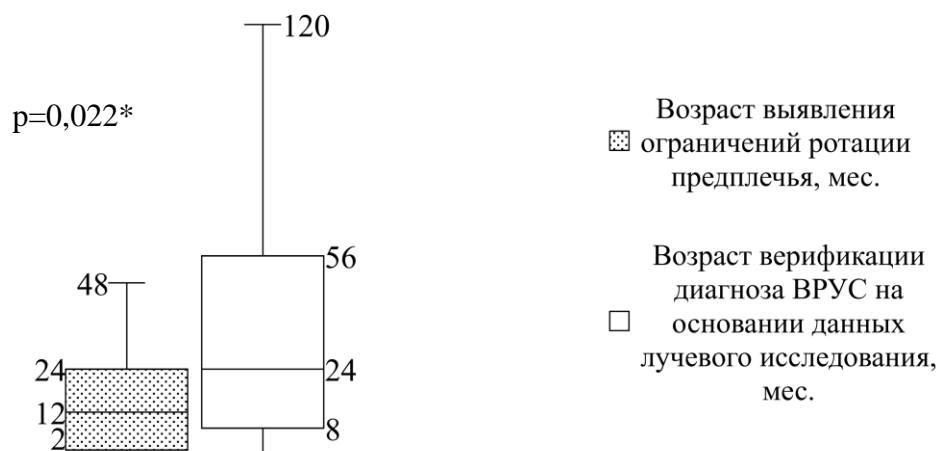


Рисунок 3.2 – Возраст выявления ограничения ротации и верификации диагноза на основании лучевых данных

* – различия между группами статистически значимы по критерию Манна-Уитни

На рисунке 3.2 представлены сроки выявления клинических признаков врожденного радиоульнарного синостоза и верификации диагноза на основании лучевых данных. Несмотря на то, что медиана возраста первичного выявления ограничения ротации предплечья составила 12 месяцев, верификация данной аномалии развития верхней конечности на основании рентгенологических данных была установлена в более поздние сроки. Полученные данные подчеркивают особенности выявления врожденного лучелоктевого синостоза у ребенка с момента рождения и проблему своевременной диагностики данной аномалии развития верхней конечности у детей раннего возраста. Отсутствие выраженных клинических проявлений заболевания на первом году жизни ребенка подчеркивает и обуславливает необходимость тщательной корректной оценки функциональных возможностей предплечья во время профилактических осмотров детей.

Статистически значимые корреляционные связи между возрастом первичного выявления ограничения ротации предплечья, возрастом верификации диагноза на основании данных лучевого исследования и пронационной установкой

предплечья в градусах по данным ортопедического осмотра, а также стороной поражения (односторонний либо двусторонний ВРУС) не были выявлены. Для оценки наличия корреляционных связей между указанными показателями учитывали сторону с более выраженной пронационной установкой предплечья как наиболее очевидную для диагностики. Расчет выполняли на основании данных показателей одной из верхних конечностей в градусах в случае одинаковой пронационной установки предплечий.

Таким образом, вне зависимости от того, являлся ли ВРУС двусторонним или в патологический процесс было вовлечено только одно предплечье, а также вне зависимости от положения предплечья в градусах пронации наблюдалась поздняя диагностика ВРУС у детей и поздняя верификация диагноза на основании данных рентгенологического исследования.

Отягощенный семейный анамнез в виде ограничения ротации предплечья или диагностированного врожденного радиоульнарного синостоза у родственников первой и/или второй линии (отец, мать, дедушка, бабушка, брат, сестра) наблюдали у четырех пациентов из 127 (3%). Наличие системной патологии у данных пациентов отмечено не было.

3.1.2 Результаты ортопедического осмотра

Ротационные движения на момент осмотра отсутствовали у подавляющего большинства пациентов в возрасте от 2 до 17 лет (120 из 127; 94,5%) в связи с наличием костного анкилоза на уровне проксимального отдела лучевой и локтевой костей. У 7 из 127 пациентов (5,5%) на 7 из 187 предплечий (3,7%) с фиброзной формой ВРУС (I тип по Cleary-Omer) наблюдали ротационные движения предплечья в пределах 40 градусов пронации-супинации.

У всех детей с ВРУС от 2 до 17 лет (100%) отмечали компенсаторное приведение и наружную ротацию плеча при попытке активной супинации предплечья и отведения с внутренней ротацией плеча при попытке пронации

предплечья. Дополнительно отмечена компенсаторная гипермобильность на уровне лучезапястного сустава пораженной конечности.

При оценке антропометрических показателей медиана укорочения длины предплечья составила в среднем 1,0 см (0,5–2,0 см) по сравнению с интактной конечностью у подавляющего большинства пациентов с односторонним ВРУС (40 из 67; 59,7%). У остальных детей с данной патологией (27 из 67; 40,3%) клинически значимое уменьшение длины предплечья не было отмечено.

Сравнительная характеристика показателей положения предплечья по данным ортопедического осмотра и гониометрии у детей с односторонним и двусторонним врожденным радиоульнарным синостозом представлена в таблице 3.1.

Таблица 3.1 – Сравнительная характеристика показателей гониометрии и положения предплечья по данным ортопедического осмотра у детей с односторонним и двусторонним врожденным радиоульнарным синостозом*

Показатель	Односторонний ВРУС	Двусторонний ВРУС
Положение предплечья, градусы пронации, Me (Q ₁ -Q ₃)	80 (40-90)	70 (30-90)
Ограничение разгибания в локтевом суставе, градусы, Me (Q ₁ -Q ₃)	10 (0-15)	10 (5-20)

* – для анализа использован критерий Манна-Уитни

В соответствии с результатами ортопедического осмотра и гониометрии, представленными в таблице 3.1, медиана фиксированного положения предплечья для одностороннего ВРУС составила в среднем 80 градусов пронации, при двусторонней аномалии развития верхних конечностей – 70 градусов пронации. Статистически значимые различия по показателю пронационного положения предплечья в группах с односторонним и двусторонним врожденным лучелоктевым синостозом не были выявлены. Медиана дефицита разгибания в локтевом суставе составила 10 градусов для всех групп пациентов.

Наличие ограничения сгибания в локтевом суставе наблюдали только у пациентов с IV типом ВРУС по классификации Cleary-Omer. В клинической картине у детей с другими типами ВРУС по данной классификации не отмечали подобные изменения. Распределение пациентов с IV типом ВРУС по классификации Cleary-Omer в зависимости от наличия ограничения сгибания в локтевом суставе продемонстрировано на рисунке 3.3.

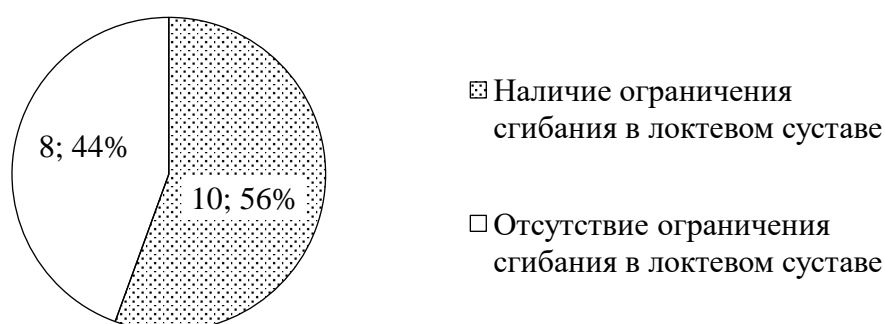


Рисунок 3.3 – Распределение пациентов с IV типом ВРУС по классификации Cleary-Omer в зависимости от наличия ограничения сгибания в локтевом суставе, расчет по количеству предплечий

На основании данных, представленных на рисунке 3.3, было отмечено ограничение сгибания в локтевом суставе у 8 из 15 пациентов с IV типом ВРУС по классификации Cleary-Omer (53%) на 10 из 18 предплечий (56%). Данная особенность характерна для IV типа ВРУС по классификации Cleary-Omer (костный синостоз с передним вывихом головки лучевой кости), для которого свойственно сохранение активно функционирующей проксимальной зоны роста лучевой кости с прогрессированием переднего подвывиха головки лучевой кости по мере роста ребенка. Для остальных типов врожденного радиоульнарного синостоза по данной классификации ограничение сгибания в локтевом суставе не наблюдали.

3.1.3 Сопутствующая патология костно-мышечной системы, других систем и органов у детей с врожденным радиоульнарным синостозом

Помимо врожденного синостоза проксимальных отделов костей предплечья, у 17 пациентов из 127 (13,4%) выявлены сопутствующие аномалии костно-мышечной системы. У 19 детей из 127 (9%) – пороки развития других систем и органов. Перечень и частота выявленных сопутствующих аномалий развития костно-мышечной системы и других систем и органов у обследованных пациентов представлены в таблицах 3.2 и 3.3.

Таблица 3.2 – Перечень и частота сопутствующих врожденных аномалий развития костно-мышечной системы у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

Врожденные аномалии развития костно-мышечной системы	Количество пациентов	
	абс.	%
ВПР шейного отдела позвоночника (аномалия Клиппеля-Фейля)	2	1,57
ВПР челюстно-лицевой области (расщелина твердого и мягкого неба)	2	1,57
ВПР стопы	2	1,57
Деформация Шпренгеля	1	0,79
ВПР грудного отдела позвоночника (нарушение формирования и сегментации позвонков)	1	0,79
Простая базальная синдактилия пальцев кистей и стоп	1	0,79
Гипо- либо аплазия 1-го луча кисти	3	2,36
Воронкообразная деформация грудной клетки	1	0,79
Краниосиностоз	1	0,79
Аномалия Арнольда-Киари	1	0,79
Рудиментарный 6-й палец	1	0,79
Синостоз пястных костей	1	0,79
Всего	17	13,39

На основании данных, представленных в таблице 3.2, сопутствующие пороки развития костно-мышечной системы не имели определенной тенденции и взаимосвязи, наблюдался широкий разброс различных аномалий развития опорно-двигательного аппарата у детей с данной врожденной патологией.

Таблица 3.3 – Перечень и частота сопутствующих пороков развития систем и органов у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

Врожденные аномалии развития систем и органов	Количество пациентов	
	абс.	%
Аномалии сердца (нарушения ритма, открытое овальное окно, недостаточность митрального клапана, дополнительная хорда)	7	5,51
Аномалии центральной нервной системы (эпилепсия, тики, энцефалопатия, энурез)	9	7,09
Аномалии мочевыделительной системы (гипоспадия, агенезия или порок развития почек)	4	3,15
Тугоухость	1	0,79
Аномалии органа зрения	6	4,72
Врожденный стеноз гортани	1	0,79
Всего	28	22,05

В соответствии с данными таблицы 3.3 отмечены сопутствующие аномалии развития преимущественно центральной нервной системы и сердца (7% и 5% соответственно). У части пациентов (9 из 127, 7%) было отмечено сочетанное поражение нескольких функционально-анатомических систем организма. Пороки развития других систем и органов, помимо костно-мышечной, были обнаружены у 19 пациентов (7%).

В соответствии с полученными данными, частота сопутствующих аномалий развития костно-мышечной системы у детей с ВРУС при наличии отягощенного акушерско-гинекологического анамнеза была статистически значимо выше, чем у

детей от неосложненной беременности ($p=0,018$). Вероятность возникновения сопутствующих аномалий развития костно-мышечной системы у детей с ВРУС при наличии отягощенного акушерско-гинекологического анамнеза была в 11 раз выше (95% ДИ 1,3–93,8), чем при нормально протекавшей беременности.

Частота пороков развития других функционально-анатомических систем у детей с ВРУС при наличии отягощенного акушерско-гинекологического анамнеза была статистически значимо выше у детей от осложненной беременности ($p=0,037$). Вероятность возникновения пороков развития других систем и органов у детей с ВРУС при наличии отягощенного акушерско-гинекологического анамнеза была в 10 раз выше (95% ДИ 1,03–97,04) в сравнении с детьми, у матерей которых беременность протекала без отклонений.

3.2 Результаты лучевых методов обследования

Проанализированы результаты цифровых рентгенограмм предплечий в переднезадней и боковой проекциях с захватом кистевого и локтевого суставов всех пациентов с ВРУС ($n=127$). Выполнен анализ результатов мультиспиральной компьютерной томографии предплечий 64 детей с ВРУС – всех пациентов проспективной группы исследования ($n=29$) и части пациентов ретроспективных групп ($n=35$).

Структура выборки пациентов в соответствии с наиболее распространенной классификацией (Cleary J. E. et Omer Jr J. E., 1985) представлена на рисунке 3.4. Расчет выполнен по количеству предплечий ($n=187$).

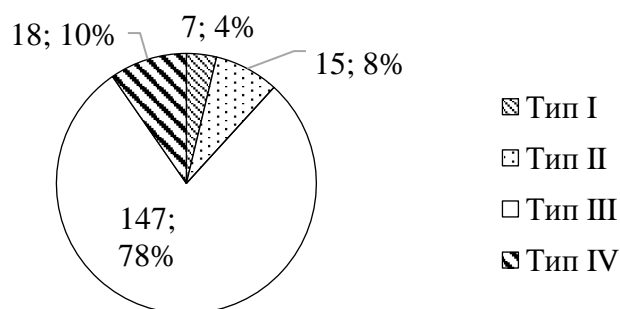


Рисунок 3.4 – Структура выборки пациентов по классификации Cleary-Omer (1985), расчет по количеству предплечий

Как продемонстрировано на рисунке 3.4, преобладающим вариантом ВРУС по классификации Cleary-Omer был III тип (147 из 187 предплечий, 79%), характеризовавшийся костным анкилозом проксимальных отделов костей предплечья, гипо- либо аплазией головки лучевой кости и ее задне-наружным вывихом. Вторым по распространенности отмечался IV тип ВРУС по классификации Cleary-Omer – 10% (18 из 187 предплечий). Данный тип костного синостоза лучевой и локтевой костей в проксимальных отделах сопровождался наличием переднего вывиха головки лучевой кости. Более редкими вариантами были I и II типы по классификации Cleary-Omer (4% и 8% соответственно).

Проведен анализ рентгенологических параметров: длин лучевой и локтевой костей, угла инклинации лучевой кости во фронтальной плоскости, пронационного угла, лучелоктевого индекса, протяженности зоны костного синостоза, деформации лучевой кости, просвета костномозгового канала обеих костей предплечья на уровне средней трети диафиза и наличия подвывиха головки локтевой кости.

В таблице 3.4 представлены результаты анализа длин лучевой и локтевой костей у пациентов с ВРУС.

Таблица 3.4 – Результаты сравнительного анализа длин лучевой и локтевой костей у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом*

Показатель	Двусторонний ВРУС (Г-I)	Односторонний ВРУС (Г-II)	Здоровая конечность (КГ)
Длина лучевой кости, см, Me (Q ₁ –Q ₃)	15,5 (12,4–17,9)	14,5 (13,8–15,7)	15,9 (13,5–18,3)
Длина локтевой кости, см, Me (Q ₁ –Q ₃)	15,7 (12,7–18,4)	15,1 (12,9–17,4)	16,2 (14,1–18,9)

* – для анализа использован критерий Краскела-Уоллиса

В соответствии с данными, представленными в таблице 3.4, выявленное пропорциональное укорочение длин обеих костей предплечья составило не более 10% длины здоровой конечности, что было статистически и клинически незначимыми. Длина костей предплечья у пациентов с односторонним и двусторонним ВРУС достоверно не различалась. В связи с отсутствием статистически значимых различий между указанными группами на первом этапе анализа при помощи критерия Краскела-Уоллиса, проведение последующего теста Данна для попарного сравнения выборок не было целесообразным.

Результаты сравнительного анализа протяженности зоны костного синостоза у пациентов с ВРУС представлены в таблице 3.5.

Таблица 3.5 – Результаты сравнительного анализа протяженности зоны костного синостоза у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

Показатель	Двусторонний ВРУС (Г-I)	Односторонний ВРУС (Г-II)
Протяженность синостоза, мм, Me (Q ₁ –Q ₃)	27,1 (20,1–35,8)	30,0 (24,2–35,0)

* – для анализа использован критерий Манна-Уитни

Как продемонстрировано в таблице 3.5, протяженность зоны костного синостоза составила в среднем 3 см, при этом статистически значимые различия по

данному показателю между группами пациентов с односторонним и двусторонним ВРУС не были выявлены.

Результаты сравнительного анализа угла инклинации лучевой кости во фронтальной плоскости между группами пациентов с односторонним и двусторонним ВРУС в сравнении со здоровой конечностью представлены в таблице 3.6.

Таблица 3.6 – Результаты сравнительного анализа угла лучевой инклинации у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом *

Показатель	Двусторонний ВРУС (Г-I)	Односторонний ВРУС (Г-II)	Здоровая конечность (КГ)	Референтные значения
Угол инклинации лучевой кости, градусы, М±SD (95% ДИ)	21,1±3,7 (20,3–21,9)	21,3±4,9 (19,7–22,8)	21,2±5,3 (19,5–22,9)	22–24

* – выполнен однофакторный дисперсионный анализ (ANOVA)

В соответствии с данными таблицы 3.6 установлено отсутствие статистически значимых различий по показателю угла инклинации лучевой кости во фронтальной плоскости между указанными группами на первом этапе проведения однофакторного дисперсионного анализа, в связи с чем дальнейшее выполнение post-hoc теста не осуществлялось. Значения угла инклинации лучевой кости у пациентов с ВРУС были в пределах нормальных значений по Medoff R. J. et Koehler S. M. (2021). Статистически значимые корреляционные связи между углом инклинации лучевой кости и другими лучевыми параметрами, а также клиническими данными не были выявлены, что могло свидетельствовать о нормальном формировании дистального эпифиза лучевой кости у детей с ВРУС.

В таблице 3.7 представлены результаты сравнительного анализа показателей лучелоктевого индекса у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом.

Таблица 3.7 – Результаты сравнительного анализа лучелоктевого индекса у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

Показатель	Двусторонний ВРУС (Г-I)	Односторонний ВРУС (Г-II)	Здоровая конечность (КГ)	Уровень статистической значимости (p)
Лучелоктевой индекс, мм, Ме (Q ₁ -Q ₃)	0 (0 – 1,2)	0 (-1,4 – 1,3)	-0,8 (-2,6 – 0)	<0,01* Г-I-КГ p<0,01* Г-II-КГ p=0,04* Г-I – Г-II p=0,668

* – выявлены статистически значимые различия по критерию Краскела-Уоллиса

Как видно из данных таблицы 3.7, значение лучелоктевого индекса как у пациентов с односторонним ВРУС, так и у детей с двусторонним ВРУС было статистически значимо выше в сравнении со здоровой конечностью (p=0,04 и p<0,01 соответственно). При этом статистически значимых различий по данному показателю между пациентами с односторонним и двусторонним пороком развития конечностей выявлено не было (p=0,668), что могло быть подтверждением одинакового паттерна формирования данной аномалии развития вне зависимости от количества вовлеченных конечностей. Увеличение лучелоктевого индекса могло свидетельствовать об относительном удлинении локтевой кости в сравнении со здоровой конечностью.

Результаты сравнительного анализа величины дугообразной деформации лучевой кости у пациентов с ВРУС представлены в таблице 3.8.

Таблица 3.8 – Результаты сравнительного анализа величины дугообразной деформации лучевой кости у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

Показатель	Двусторонний ВРУС (Г-I)	Односторонний ВРУС (Г-II)	Уровень стат. значимости (p)	Референтные значения
Дугообразная деформация лучевой кости, градусы, Me (Q ₁ -Q ₃)	16,8 (14,1-21,4)	20,4 (15,6-23,0)	0,021*	4 (1-6)

* – выявлены статистически значимые различия по критерию Манна-Уитни

Как продемонстрировано в таблице 3.8, дугообразная деформация лучевой кости на уровне средней трети диафиза была статистически значимо больше у пациентов с односторонним ВРУС в сравнении с пациентами с двусторонним ВРУС ($p=0,021$), составив в среднем 20 и 17 градусов соответственно, что могло соответствовать величине погрешности измерений. При этом в обеих группах было отмечено превышение референтных значений угловых показателей на уровне средней трети лучевой кости в 4–5 раз.

В таблице 3.9 представлены результаты сравнительного анализа пронационного угла между костями предплечья в градусах.

Таблица 3.9 – Результаты сравнительного анализа величины пронационного угла у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом*

Показатель	Двусторонний ВРУС (Г-I)	Односторонний ВРУС (Г-II)
Пронационный угол, градусы, Me (Q ₁ -Q ₃)	12,2 (9,7-18,0)	13,8 (11,2-17,3)

* – для анализа использован критерий Манна-Уитни

На основании данных, представленных в таблице 3.9, пронационный угол между костями предплечья составил в среднем 12–14 градусов. Статистически

значимые различия по данному показателю между пациентами с односторонним и двусторонним ВРУС не были выявлены, что подчеркивает сходный паттерн развития патологии вне зависимости от стороны поражения.

В таблице 3.10 отражены результаты сравнительного анализа просвета костномозгового канала костей предплечья у пациентов с ВРУС.

Таблица 3.10 – Результаты сравнительного анализа просвета костномозгового канала костей предплечья у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

Показатель	Двусторонний ВРУС (Г-I)	Односторонний ВРУС (Г-II)	Здоровая конечность (КГ)	Уровень статистической значимости (p)
Просвет костномозгового канала локтевой кости на уровне средней трети диафиза, % от диаметра кости, Me (Q ₁ –Q ₃)	36 (29–41)	38 (33–43)	44 (39–53)	<0,001* Г-I–КГ p<0,001* Г-II–КГ p=0,001* Г-I – Г-II p=0,68
Просвет костномозгового канала лучевой кости на уровне средней трети диафиза, % от диаметра кости, Me (Q ₁ –Q ₃)	40 (36–48)	41 (37–46)	46 (39–51)	0,045* Г-I–КГ p=0,015* Г-II–КГ p=0,021* Г-I – Г-II p=0,542

* – выявлены статистически значимые различия по критерию Краскела-Уоллиса с последующим выполнением теста Данна для попарного сравнения групп

В соответствии с данными таблицы 3.10 просвет костномозгового канала локтевой кости на уровне средней трети диафиза был статистически значимо меньше у пациентов с ВРУС в сравнении со здоровой конечностью ($p<0,01$). Были установлены аналогичные изменения лучевой кости ($p<0,05$). При этом статистически значимые различия по данным показателям между пациентами с односторонним и двусторонним ВРУС не были выявлены ($p>0,05$).

Дополнительно выявлены следующие особенности лучевой картины данной аномалии развития верхней конечности у 37 пациентов из 127 (29,9%): асимметрия дистальной зоны роста локтевой кости с гипоплазией ее лучевой поверхности, уменьшение размеров и асимметричное расположение ядра окостенения дистального эпифиза локтевой кости (рисунок 3.5). Подобные изменения не были отмечены на здоровой контралатеральной конечности ($p=0,005$).

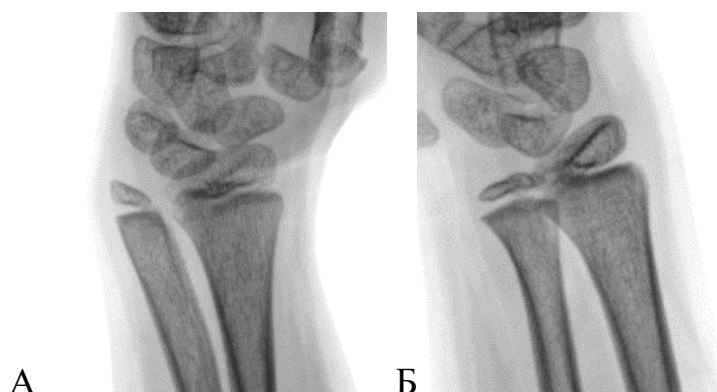


Рисунок 3.5 – Рентгенограмма лучезапястного сустава пациента 6 лет с левосторонним ВРУС: А – левая конечность, гипоплазия дистального эпифиза локтевой кости, уменьшение ширины лучевой порции дистальной зоны роста локтевой кости с наклоном эпифиза в лучевую сторону; Б – здоровая контралатеральная (правая) конечность этого же пациента

Как видно из рисунка 3.5, изменения при ВРУС наблюдались в том числе в дистальных отделах предплечья, что проявлялось изменениями пространственной ориентации дистального эпифиза локтевой кости с его наклоном в лучевую сторону, асимметрией дистальной зоны роста локтевой кости.

В ходе исследования была выявлена статистически значимая заметная корреляционная связь ($p<0,01$; $\rho=0,6$) между длинами обеих костей предплечья и протяженностью зоны костного синостоза, а также весьма высокая прямая корреляционная связь между длинами лучевой и локтевой костей ($p<0,01$; $\rho=0,982$). Результаты анализа представлены на рисунке 3.6.

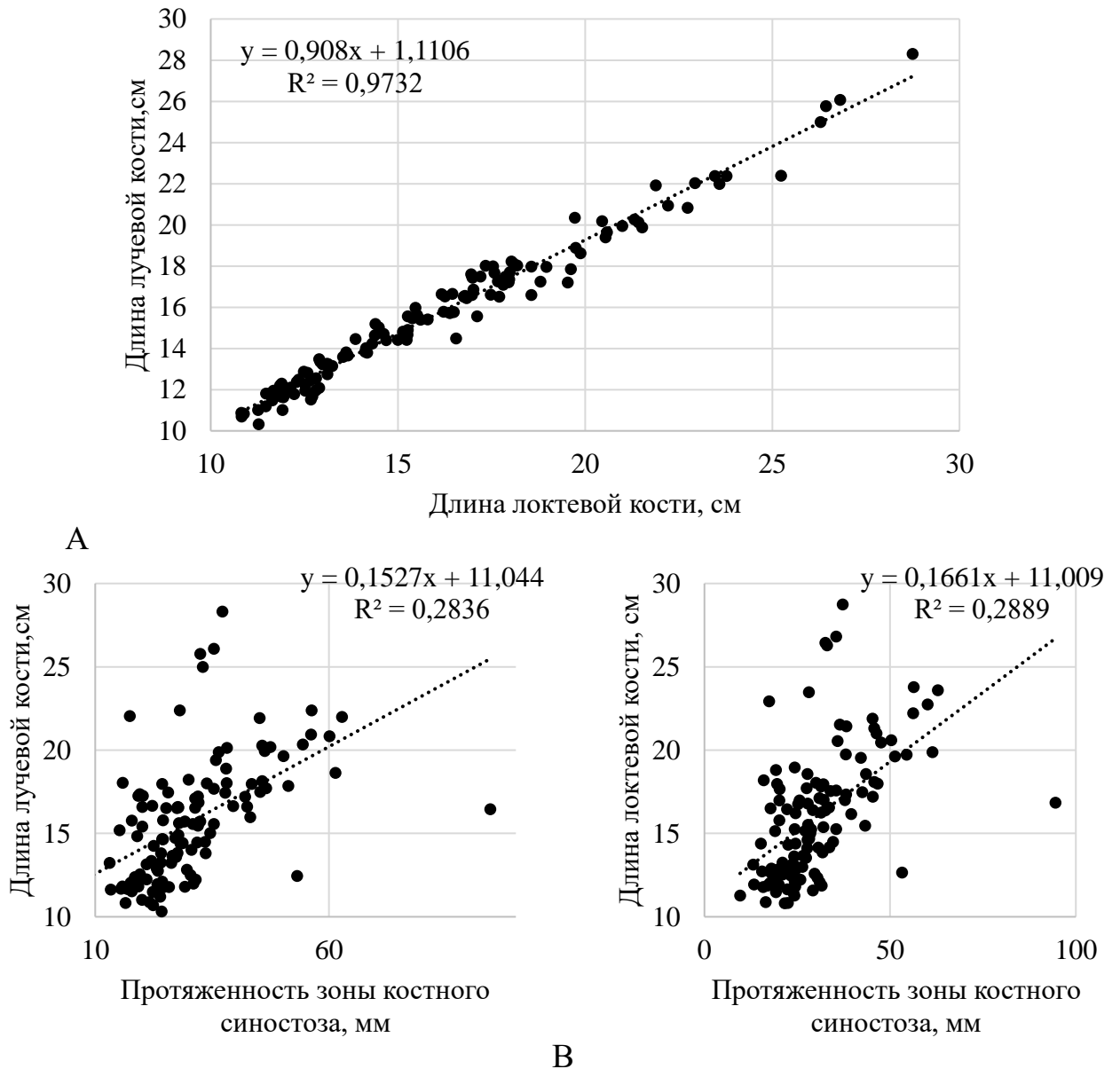


Рисунок 3.6 – Графики рассеяния показателей длин костей предплечья и протяженности зоны синостоза: А – длин лучевой и локтевой костей; Б –длины лучевой кости и протяженности зоны синостоза; В – длины локтевой кости и протяженности зоны синостоза по данным регрессионного анализа

Как видно из графиков рассеяния на рисунке 3.6 наблюдалось прямо пропорциональное соотношение длин костей предплечья и протяженности зоны костного синостоза, что могло свидетельствовать о прямом влиянии данной аномалии развития верхней конечности на темпы роста костей предплечья у детей с ВРУС.

Между длинами обеих костей предплечья и пронационным углом выявлены статистически значимые умеренные обратные корреляционные связи ($p < 0,01$; $\rho = -0,375$ для лучевой кости и $\rho = -0,412$ для локтевой кости), как продемонстрировано на рисунке 3.7.

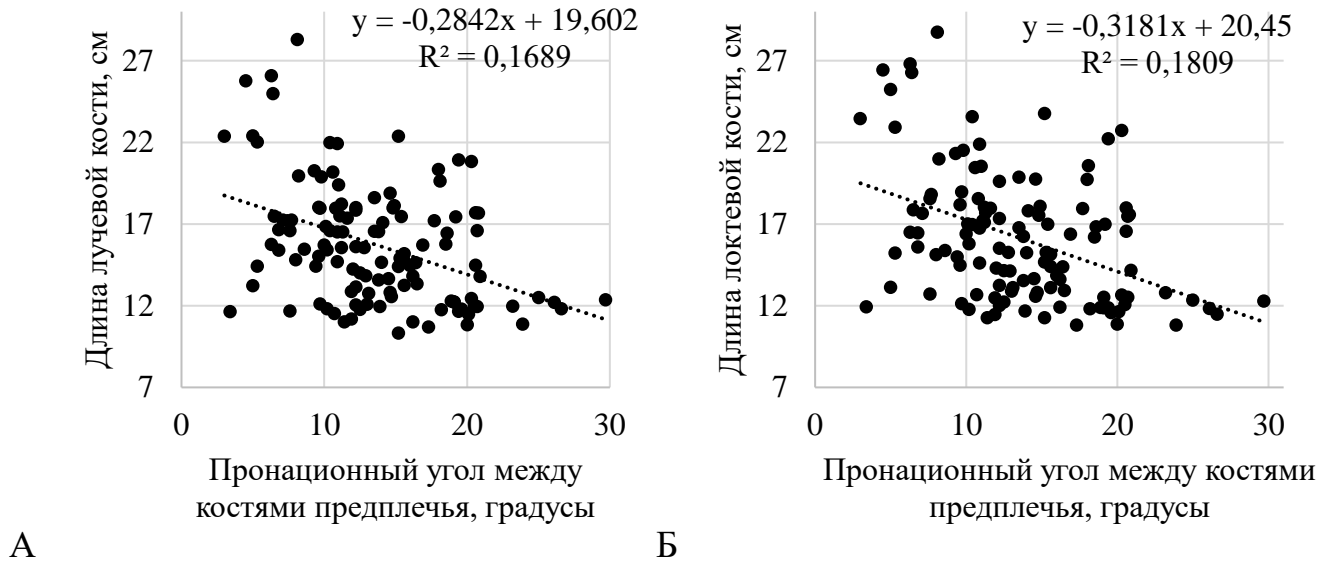


Рисунок 3.7 – Графики рассеяния длины костей предплечья и пронационного угла: А – для лучевой кости, Б – для локтевой кости по данным регрессионного анализа

В соответствии с данными диаграмм рассеяния на рисунке 3.7 установлено, что чем меньше была длина костей предплечья, тем больший пронационный угол был выявлен у пациентов детского возраста с врожденным радиоульнарным синостозом.

Между длинами обеих костей предплечья и дугообразной деформацией лучевой кости были выявлены статистически значимые умеренные обратные корреляционные связи ($p < 0,01$; $\rho = -0,327$ для лучевой кости, $\rho = -0,336$ для локтевой кости), как отражено на рисунке 3.8.

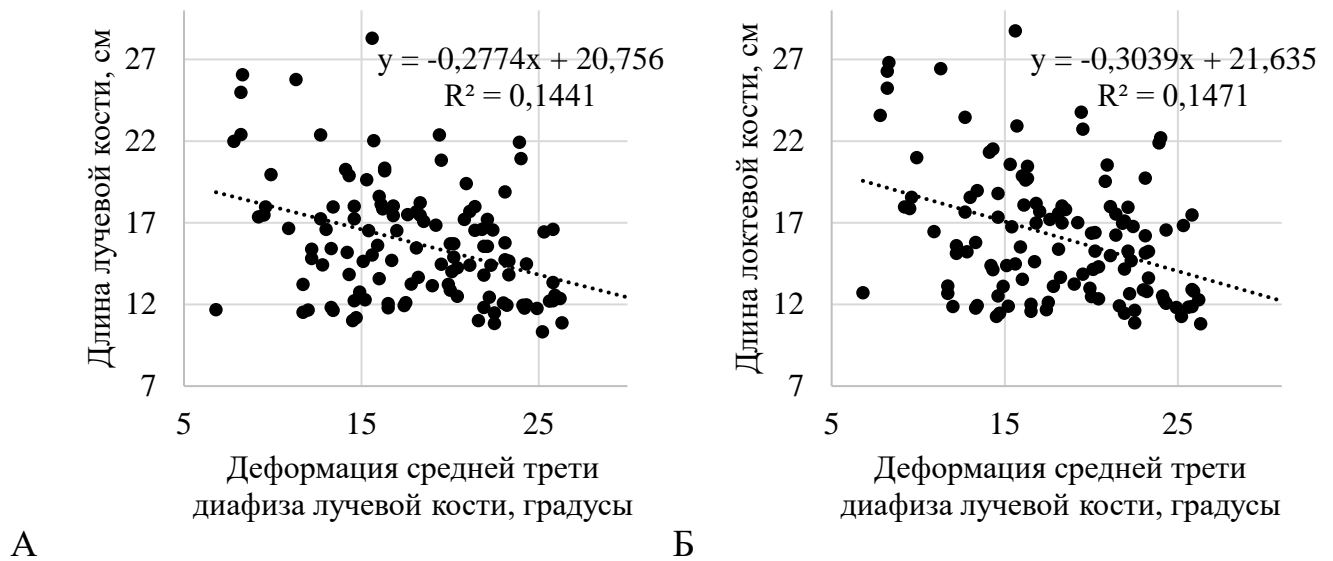


Рисунок 3.8 – Графики рассеяния длины костей предплечья и деформации лучевой кости: А – для лучевой кости, Б – для локтевой кости по данным регрессионного анализа

На основании данных рисунка 3.8 было выявлено, что чем длиннее были кости предплечья, тем менее выраженную дугообразную деформацию лучевой кости наблюдали у детей с врожденным радиоульнарным синостозом.

Подвывих головки локтевой кости отмечен у 19 пациентов (39,6%) с односторонним ВРУС и у 17 пациентов (21,3%) с двусторонним ВРУС. В пересчете на количество предплечий – 36 из 137 (26,3%). Статистически значимые различия по частоте нарушений анатомических соотношений в дистальном лучелоктевом суставе между пациентами с односторонней и двусторонней аномалией развития верхней конечности не были выявлены ($p=0,998$).

Между показателями величины дугообразной деформации лучевой кости и наличием тыльного подвывиха головки локтевой кости в дистальном лучелоктевом суставе была выявлена статистически значимая умеренная прямая корреляционная связь ($p<0,01$; $\rho=0,343$). Между протяженностью зоны синостоза и наличием тыльного подвывиха головки локтевой кости в дистальном лучелоктевом суставе у детей с ВРУС была обнаружена статистически значимая умеренная прямая корреляционная связь ($p=0,0044$; $\rho=0,303$). Между наличием тыльного подвывиха

головки локтевой кости и пронационным углом между костями предплечья были выявлены статистически значимая умеренная прямая корреляционная связь ($p < 0,01$; $\rho = 0,360$). Между пронационным положением предплечья, определяемым с помощью гониометрии клинически, и наличием тыльного подвывиха головки локтевой кости выявлена статистически значимая заметная корреляционная связь ($p < 0,01$; $\rho = 0,526$). Результаты корреляционного анализа наличия подвывиха головки локтевой кости и ряда лучевых параметров представлены на рисунке 3.9.

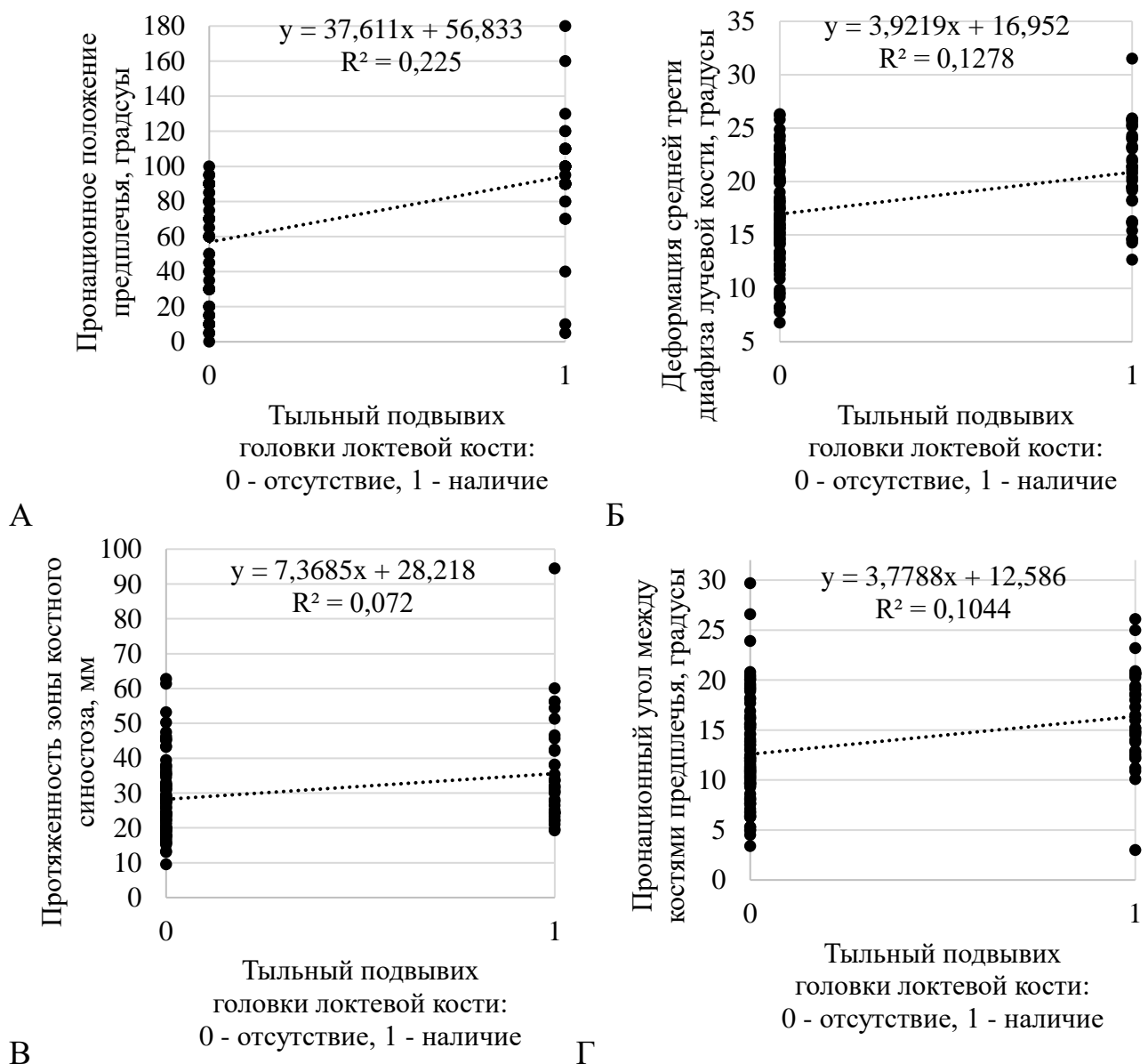


Рисунок 3.9 – Графики рассеяния показателей наличия тыльного подвывиха головки локтевой кости, пронационного положения предплечья (А), деформации лучевой кости (Б), протяженности зоны синостоза (В), пронационного угла (Г) по данным регрессионного анализа

На основании данных графиков рассеяния на рисунке 3.9 установлено, что чем больше была дугообразная деформация лучевой кости, чем больше был пронационный угол, чем протяженнее зона костного синостоза и чем более пронационное фиксированное положение верхней конечности было отмечено у пациентов детского возраста с ВРУС, тем чаще обнаруживались нарушения в дистальном лучелоктевом суставе в виде тыльного подвывиха головки локтевой кости. Следует отметить возможность проекционных искажений указанных показателей в случае выполнения рентгенограмм костей предплечья в нестандартизованных проекциях.

Между протяженностью зоны костного синостоза лучевой и локтевой костей в проксимальных отделах была выявлена статистически значимая слабая обратная корреляционная связь ($p=0,01$, $\rho=-0,234$) с просветом костномозгового канала локтевой кости на уровне средней трети диафиза, как продемонстрировано на рисунке 3.10.

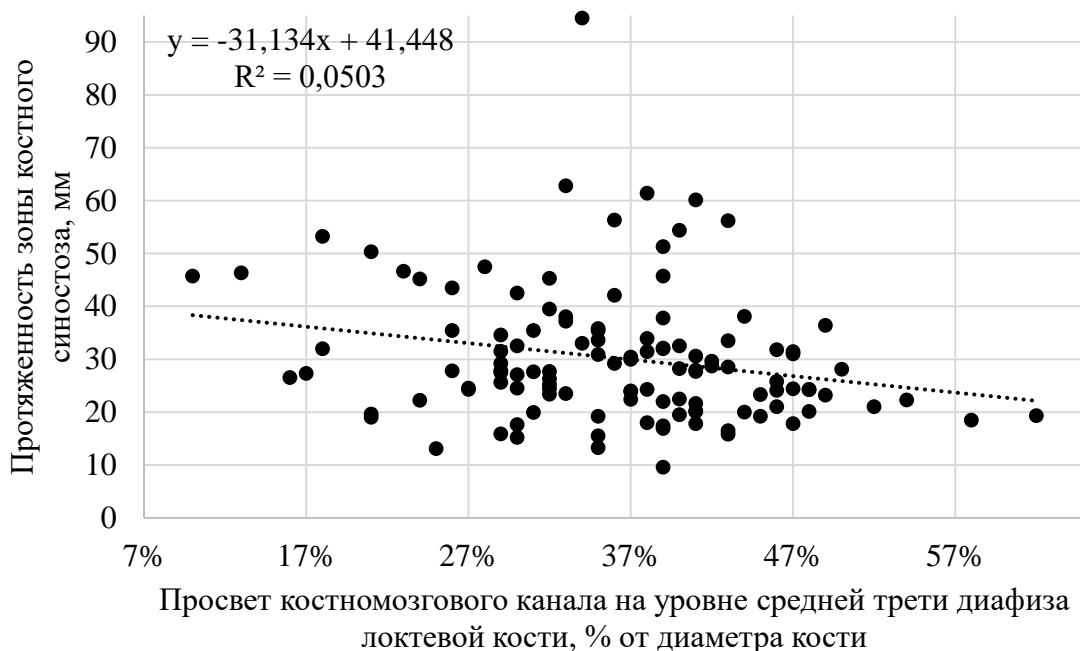


Рисунок 3.10 – График рассеяния показателей протяженности зоны костного синостоза и просвета локтевой кости на уровне средней трети диафиза по данным регрессионного анализа

В соответствии с данными диаграммы рассеяния на рисунке 3.10 выявлено, что чем протяженнее была зона костного синостоза, тем меньший просвет локтевой кости наблюдали. Эти особенности могли свидетельствовать о комплексных патологических изменениях предплечья на всем протяжении и о взаимосвязи выраженности изменений с протяженностью зоны костного анкилоза.

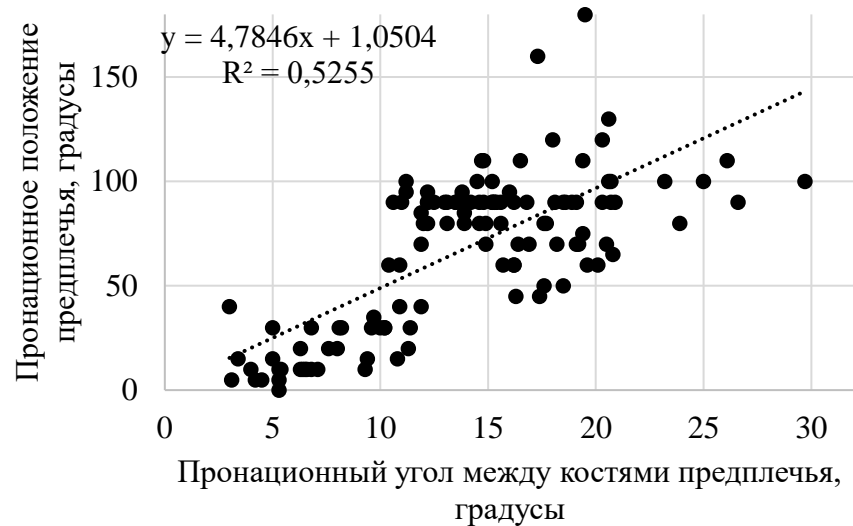
Между показателями лучелоктевого индекса и просветом локтевой кости на уровне средней трети диафиза были выявлена статистически значимая умеренная обратная корреляционная связь ($p=0,043$; $\rho=-0,184$), как отображено на рисунке 3.11.



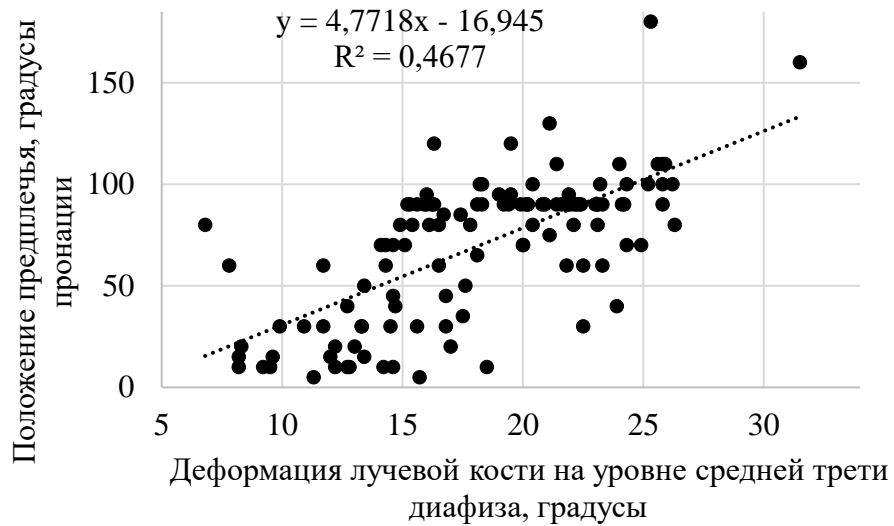
Рисунок 3.11 – График рассеяния показателей лучелоктевого индекса и просвета локтевой кости по данным регрессионного анализа

В соответствии с данными графика рассеяния на рисунке 3.10 выявлено, что чем меньше был просвет локтевой кости на уровне средней трети диафиза, тем больший лучелоктевой индекс был выявлен у пациентов с ВРУС.

Между дугообразной деформацией лучевой кости, положением предплечья клинически и пронационным углом были выявлены статистически значимые выраженные прямые корреляционные связи ($p<0,01$; $\rho=0,675$ и $p<0,01$; $\rho=0,586$ соответственно), рисунок 3.12.



А



Б

Рисунок 3.12 – Графики рассеяния показателей положения предплечья, пронационного угла (А) и величины деформации лучевой кости (Б) по данным регрессионного анализа

На основании данных диаграмм рассеяния на рисунке 3.12 установлено, что больший пронационный угол и большая деформация лучевой кости были отмечены у пациентов с ВРУС с более выраженной пронационной установкой предплечья.

Таким образом, анализ лучевых данных продемонстрировал уменьшение просвета костномозгового канала лучевой и локтевой костей на уровне средней трети диафиза, изменения дистальной ростковой зоны локтевой кости, симметричное укорочение обеих костей предплечья, что соотносится с

современной классификацией пороков развития верхней конечности Oberg-Manske-Tonkin и подтверждает необходимость рассмотрения врожденного радиоульнарного синостоза как аномалии развития предплечья в целом в рамках нарушения продольной переднезадней сегментации. Выявленные изменения включали уменьшение просвета костномозгового канала лучевой и локтевой костей на уровне средней трети диафиза в пределах 20% относительно здоровой конечности ($p < 0,05$); наличие дугообразной деформации средней трети диафиза лучевой кости, превышающее референтные значения в 4–5 раз ($p < 0,01$); прямо пропорциональное укорочение обеих костей предплечья в пределах 10% длины здоровой конечности, что было расценено как клинически и статистически незначимое ($p > 0,05$); тыльный подвывих головки локтевой кости в 28% наблюдений, наличие которого прямо коррелировало с протяженностью зоны костного синостоза ($p = 0,0044$; $r = 0,303$), выраженностью деформации лучевой кости ($p < 0,01$; $r = 0,343$), пронационным углом между костями предплечья ($p < 0,01$; $r = 0,360$) и величиной пронационной установки предплечья в градусах ($p < 0,01$; $r = 0,526$); увеличение лучелоктевого индекса ($p < 0,05$). Дополнительно выявлены особенности лучевой картины в виде асимметрии дистальной зоны роста локтевой кости с гипоплазией ее лучевой поверхности, уменьшение размеров и асимметричное расположение ядра окостенения дистального эпифиза локтевой кости у 29,9% пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом, не наблюдавшиеся на здоровой конечности ($p = 0,005$). Статистически значимые различия между группами с односторонним и двусторонним ВРУС не были выявлены, что свидетельствовало о едином паттерне формирования данного порока верхней конечности вне зависимости от стороны поражения.

3.3 Результаты магнитно-резонансной томографии

Магнитно-резонансная томография (МРТ) была выполнена 34 пациентам с врожденным радиоульнарным синостозом в возрасте от 5 до 16 лет с целью изучения структурных изменений мышц-ротаторов предплечья (*m. supinator*),

волюмометрии супинатора, а также оценки расположения сосудисто-нервных пучков относительно зоны лучелоктевого синостоза.

На рисунке 3.13 представлены результаты сравнительного анализа данных волюмометрии *m. supinator* пациентов детского возраста с ВРУС в сравнении со здоровой контралатеральной конечностью.



Рисунок 3.13 – Результаты сравнительного анализа волюмометрии супинатора у пациентов с ВРУС

* – выявлены статистически значимые различия по критерию Манна-Уитни

На основании данных рисунка 3.13 были выявлены статистически значимые различия по показателю объема *m. supinator* ($p=0,011$). Объем супинатора у детей с врожденным радиоульнарным синостозом был в 3,7 раз меньше в сравнении с интактной верхней конечностью.

Пример гипоплазии супинатора у пациента с ВРУС в сравнении со здоровым предплечьем приведен на рисунке 3.14.

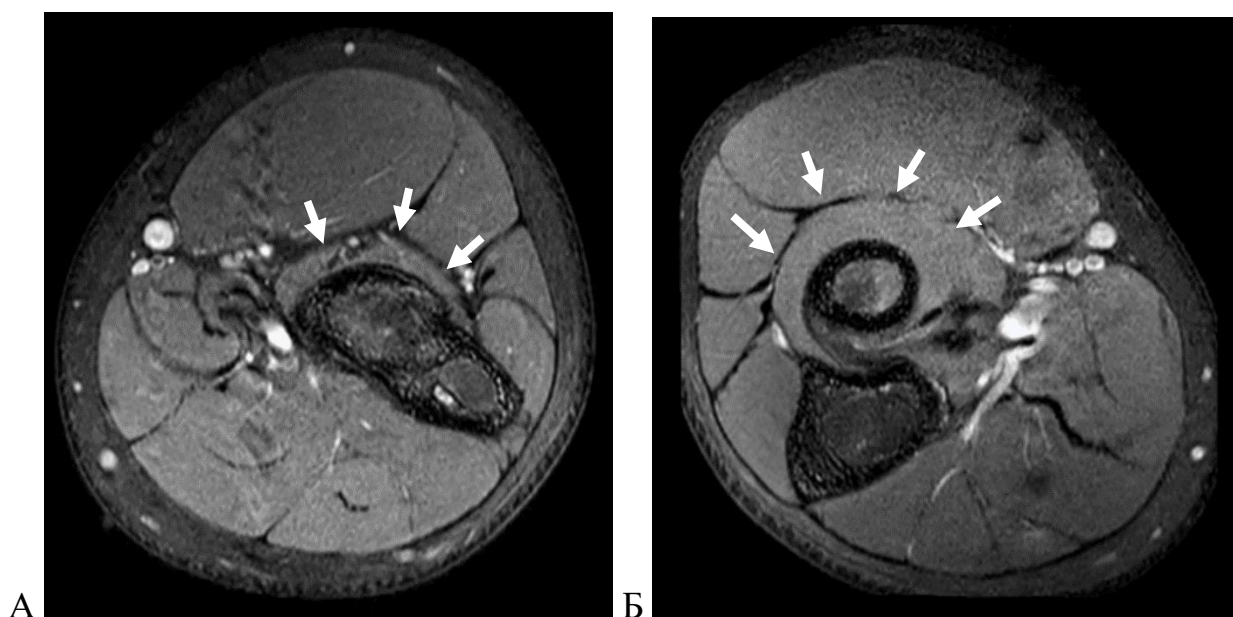


Рисунок 3.14 – МРТ предплечья мальчика 13 лет с врожденным левосторонним радиоульнарным синостозом, аксиальные срезы предплечья на уровне головки лучевой кости в протонно-взвешенном режиме с жироподавлением (PDW TSE SPAIR), стрелками обозначен супинатор: А – левое предплечье; Б – здоровая контралатеральная конечность.

Как продемонстрировано на рисунке 3.14, при ВРУС *m. supinator* визуализируется по данным МРТ, однако наблюдалась его выраженная гипоплазия с уменьшением объема данной мышцы, что свидетельствовало о вовлечении в патологический процесс не только структур проксимального лучелоктевого сустава, но и окружающих мягких тканей.

Аномалии расположения сосудисто-нервных пучков в области проксимального отдела предплечья у пациентов с ВРУС не были выявлены, что соответствует данным литературы.

Выявленные структурные особенности и результаты волюмометрии *m. supinator* у пациентов с ВРУС отражают наличие патологических изменений не только костных структур на уровне проксимального лучелоктевого сустава, но и окружающих мягких тканей, что дополнительно подтверждает необходимость рассмотрения врожденного радиоульнарного синостоза как комплексной

патологии всех структур предплечья в рамках нарушения продольной сегментации предплечья.

3.4 Результаты нейрофизиологического обследования

Нейрофизиологическое исследование в объеме электронейромиографии с оценкой скорости проведения нервного импульса и амплитуды М-ответа при стимуляции моторных и сенсорных волокон лучевого, локтевого и срединного нервов было проведено 30 пациентам (41 пораженное предплечье) в возрасте от 4 до 17 лет.

Нейрофизиологическое исследование выявило более чем у половины (57%) пациентов детского возраста с ВРУС снижение амплитуды моторного ответа лучевого нерва, более чем у трети пациентов – снижение амплитуды М-ответа при стимуляции срединного и локтевого нервов (38% и 43% соответственно), как отражено на рисунке 3.15).

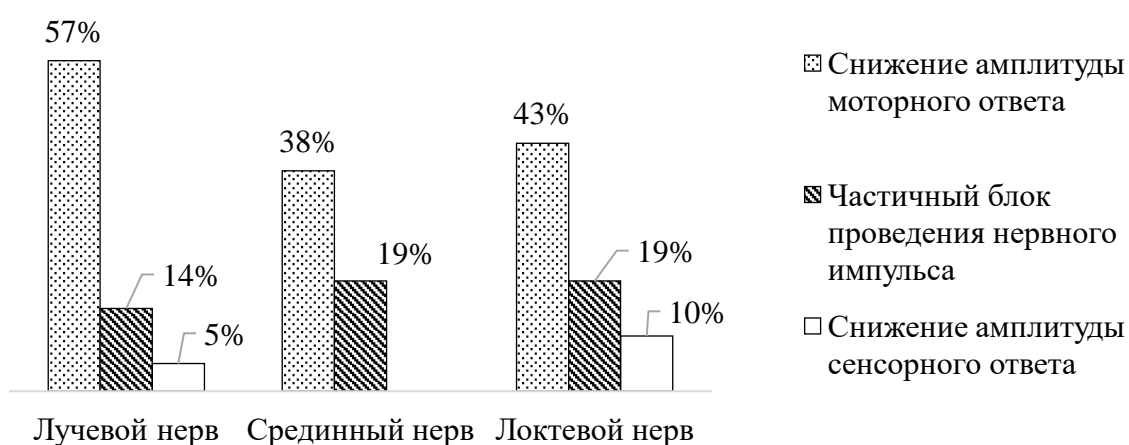


Рисунок 3.15 – Структура и частота выявленных патологических изменений по данным нейрофизиологического исследования у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом, расчет по количеству пациентов.

На основании данных рисунка 3.15 более чем у половины (57%) пациентов детского возраста с ВРУС были выявлены субклинические признаки аксонопатии лучевого нерва в виде снижения амплитуды моторного ответа. Более чем у трети

пациентов были обнаружены аналогичные изменения со стороны срединного и локтевого нервов (38% и 43% соответственно). У всех пациентов со снижением М-ответов наблюдались признаки денервационно-реиннервационных изменений в мышцах, что указывало на аксональное поражение исследованных нервов.

В меньшем количестве случаев (14–19%) у пациентов с ВРУС выявлены признаки нарушения проведения нервных импульсов по моторным волокнам лучевого, срединного и локтевого нервов на уровне верхней трети предплечья и локтевого сустава. У большинства пациентов выявлен блок проведения импульсов на уровне верхней трети локтевого сустава и локтевого сустава, тогда как снижение СПИ выявлено только у одного пациента (5%) при стимуляции локтевого нерва, в остальных случаях изменений показателей СПИ не было выявлено.

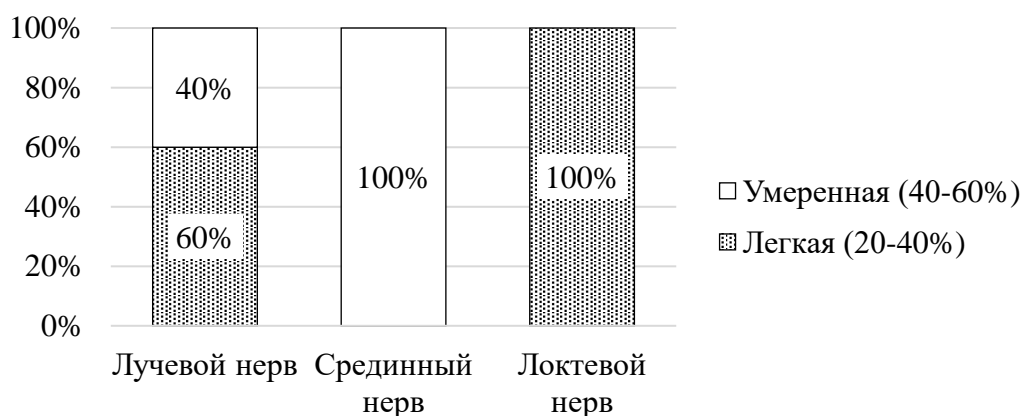


Рисунок 3.16 – Распределение пациентов в зависимости от степени снижения амплитуды моторного ответа с мышц, иннервируемых лучевым, срединным и локтевым нервами

Как продемонстрировано на рисунке 3.16, степень выраженности выявленных изменений не превышала умеренную (до 60%). Величина снижения амплитуды моторного ответа с *m. abductor digiti minimi*, соответствующей зоне иннервации локтевого нерва, была снижена в меньшей степени, чем с *m. extensor indicis proprii* и *m. abductor pollicis brevis*, соответствующим зонам иннервации лучевого и срединного нервов соответственно.

Распределение пациентов по степени тяжести блока проведения нервного импульса по волокнам лучевого, срединного и локтевого нервов представлено на рисунке 3.17.

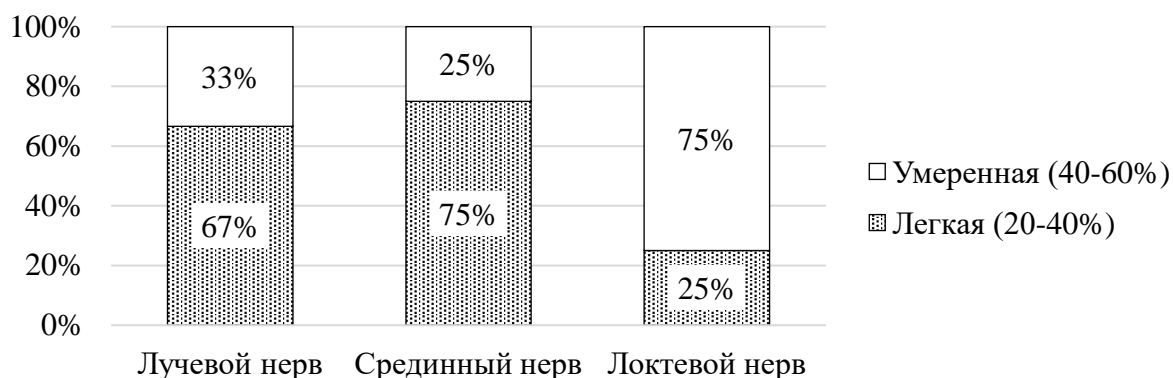


Рисунок 3.17 – Распределение пациентов в зависимости от степени блока проведения нервного импульса по волокнам нервов верхних конечностей

В соответствии с данными рисунка 3.17, степень частичного блока проведения не превышала умеренную (до 60%).

На рисунке 3.18 представлена структура выборки в зависимости от количества вовлеченных в патологический процесс нервов.

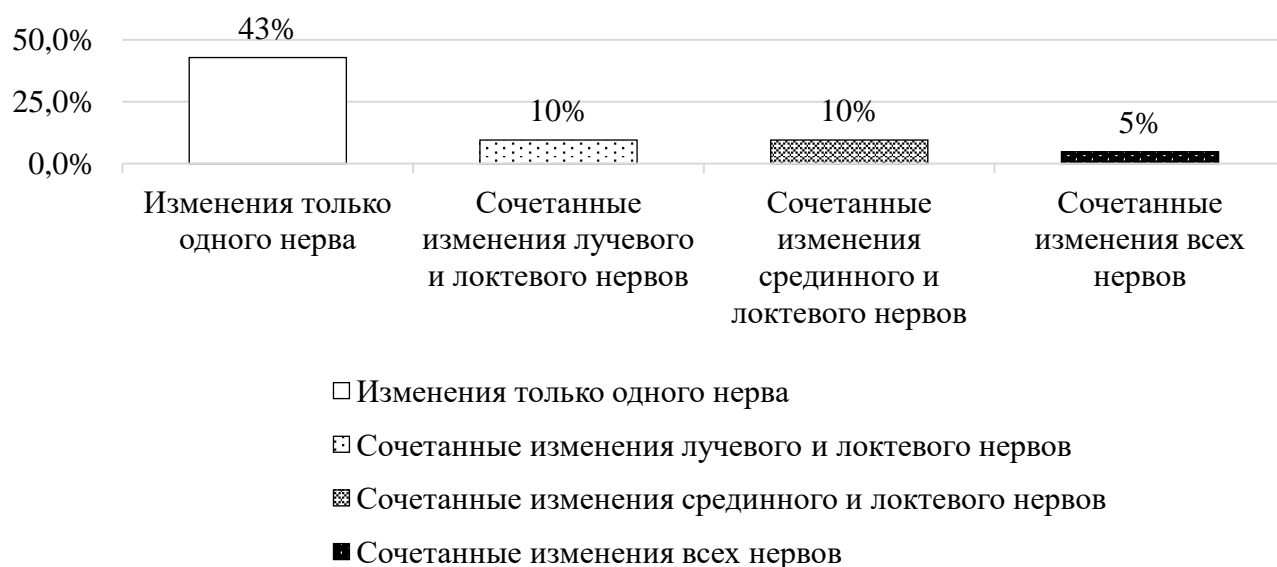


Рисунок 3.18 – Распределение обследованных пациентов в зависимости от количества вовлеченных в патологический процесс нервов

По данным проведенного нейрофизиологического исследования у большинства пациентов с ВРУС (43%) имело место изолированное поражение одного нерва, с равной частотой (9,5% случаев) наблюдалось сочетание нарушений лучевого и локтевого или срединного и локтевого нервов; у 4,8% пациентов отмечались изменения всех нервов пораженной конечности, что отражено на рисунке 3.18.

Частота нарушений функции нервов верхних конечностей преобладала у пациентов с двусторонним ВРУС. Так, признаки аксонопатии моторных волокон срединного нерва у детей с односторонним ВРУС выявлены в 15% случаев, тогда как при двустороннем ВРУС – в 75% случаев. Признаки невропатии локтевого нерва при одностороннем ВРУС отмечались у 30% пациентов, при двустороннем – в 87% случаев (в 37% на одной конечности, в 37% – на обеих конечностях). Аксональное поражение моторных волокон лучевого нерва при одностороннем ВРУС наблюдалось в 38% случаев, при двустороннем ВРУС в 87%: у 37% пациентов на обеих конечностях, у 50% на одной конечности.

Снижение скорости проведения нервного импульса по волокнам локтевого нерва было выявлено только у одного пациента в возрасте 8 лет (3%). В остальных наблюдениях признаки миелинопатии не были отмечены.

Анализ функции нервов верхних конечностей и величины пронационной установки предплечья при ВРУС выявил статистически значимую умеренную обратную корреляционную связь между положением предплечья в градусах пронации и амплитудой моторного ответа при стимуляции лучевого нерва ($p=0,049$; $r=-0,355$). Чем более пронационное положение занимало предплечье, тем более тяжелая степень снижения амплитуды М-ответа (аксонального поражения) глубокого лучевого (заднего межкостного) нерва наблюдалась у пациентов с ВРУС. Статистически значимая корреляционная связь между другими показателями нейрофизиологического исследования, в том числе М-ответов и проведения нервного импульса при стимуляции срединного и локтевого нервов, не была установлена ($p>0,05$).

Таким образом, на основании данных нейрофизиологического исследования выявлена высокая частота субклинического поражения моторных волокон локтевого, лучевого и срединного нервов легкой и умеренной степени тяжести как изолированно, так и в сочетании с преобладанием частоты аксонального поражения моторных волокон заднего межкостного (глубокого лучевого) и срединного нервов. Степень аксонального поражения лучевого нерва достоверно зависела от степени деформации (пронационного положения) предплечья в градусах. Высокая частота нарушения показателей моторных волокон лучевого и срединного нервов на уровне верхней трети предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом наиболее вероятно обусловлена компрессией нервов на уровне *m. supinator* и *m. pronator teres* вследствие их врожденных патологических изменений.

3.5 Результаты анализа клинико-лучевых, функциональных характеристик и качества жизни детей с врожденным радиоульнарным синостозом

Оценка качества жизни и функции верхней конечности в соответствии с опросниками PedsQL, ADL, ABILHAND и Failla et al. выполнена всем пациентам проспективной группы исследования (n=29), а также пациентам, активно не предъявлявшим жалобы на ограничение повседневной активности, обратившимся за консультативной помощью (n=21).

Таблица 3.11 – Результаты сравнительного анализа функции верхней конечности и качества жизни у оперированных детей с врожденным радиоульнарным синостозом в проспективной группе исследования до операции и пациентов, исходно полностью удовлетворенных функциональными возможностями верхней конечности

Показатель	Оперированные пациенты с ВРУС, показатели до операции, Me (Q ₁ –Q ₃)	Пациенты с ВРУС, удовлетворенные функцией верхних конечностей, Me (Q ₁ –Q ₃)	Уровень статистической значимости (p)
ADL, баллы	7 (6–8)	11 (11–12)	0,018*
Failla et al., баллы	10 (9–11)	14 (14–15)	0,013*
ABILHAND, баллы	31 (28–36)	40 (39–42)	0,027*
PedsQL, баллы	75 (67–87)	80 (75–87)	0,563
Положение предплечья, градусы пронации	80 (70–90)	10 (0–15)	<0,001*

* – выявлены статистически значимые различия по критерию Манна-Уитни

В соответствии с данными таблицы 3.11, были выявлены статистически значимые различия по функциональным шкалам между пациентами, активно не предъявлявшими жалобы и пациентами, испытывавшими ограничения в повседневной жизни ($p < 0,05$). Положение предплечья у пациентов, активно не предъявлявших жалобы, было близко к среднефизиологическому, в отличие от положения предплечья у пациентов, испытывавших функциональные затруднения.

Статистически значимых корреляционных связей между жалобами и стороной поражения, полом, возрастом и качеством жизни детей с ВРУС по данным опросника PedsQL выявлено не было. Следует отметить, что указанный опросник включал ряд модулей, отражающих как повседневную активность и физическое состояние ребенка, так и его эмоциональную сферу, когнитивные

функции, общение и социальное взаимодействие, отношения в семье. Таким образом, качество жизни детей с данной патологией в большей степени зависело от других факторов и сфер жизни. Фиксированное положение предплечья и сторона поражения у пациентов с ВРУС имели меньшее значение в отношении влияния на качество жизни детей с этим пороком развития верхних конечностей.

На рисунке 3.19 представлены результаты сравнительного анализа уровня качества жизни детей с ВРУС в зависимости от положения предплечья.

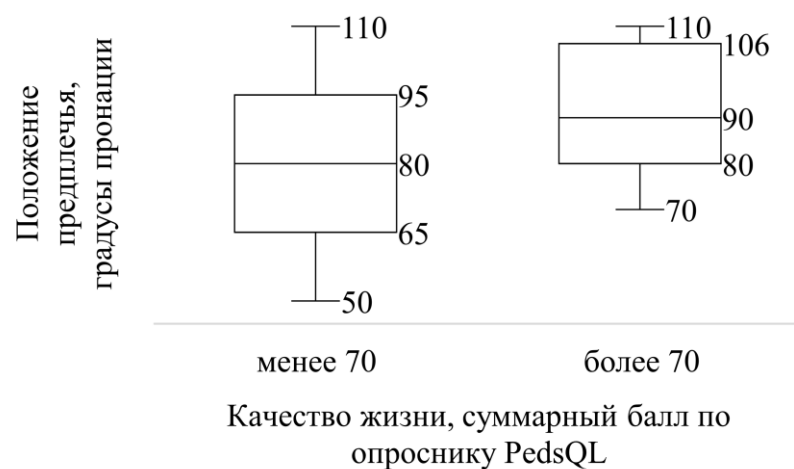


Рисунок 3.19 – Результаты сравнительного анализа уровня качества жизни по данным опросника PedsQL пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом в зависимости от положения предплечья

В соответствии с данными рисунка 3.19, статистически значимые различия по показателю положения предплечья в градусах пронации у детей с оптимальным качеством уровня жизни (более 70 баллов по данным опросника PedsQL) и с субоптимальным (менее 70 баллов по данным опросника PedsQL) не были выявлены ($p=0,905$). Дети могли хорошо адаптироваться даже к выраженной пронационной установке предплечья без значимого снижения качества жизни.

В ходе исследования установлена статистически значимая заметная прямая корреляционная связь между активно предъявляемыми жалобами и положением предплечья ($p<0,01$; $\rho=0,5$), рисунок 3.20.

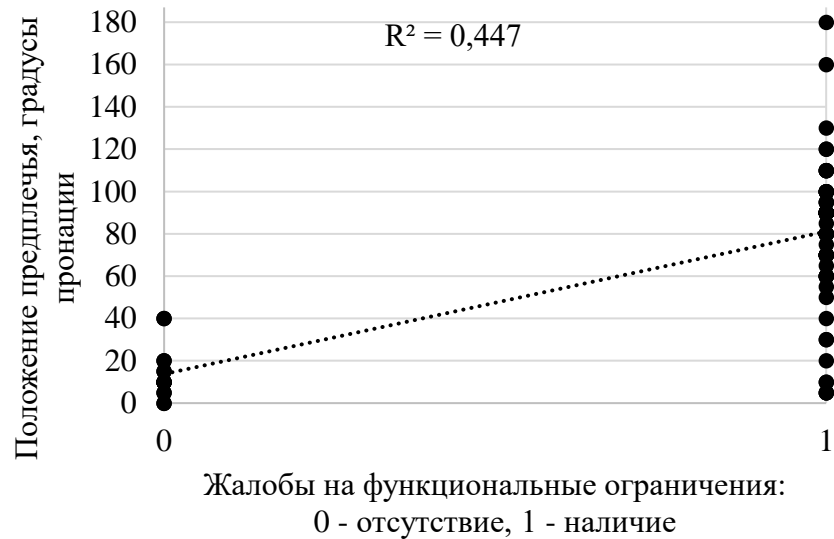


Рисунок 3.20 – График рассеяния показателей пронационного положения предплечья в зависимости от наличия у пациентов с ВРУС жалоб на функциональные ограничения в виде затруднения повседневной активности по данным регрессионного анализа

На основании данных рисунка 3.20 установлено, что чем более выраженное пронационное положение занимало предплечье, тем чаще пациенты либо их родители предъявляли активные жалобы на ограничение повседневной активности: затруднение умывания, приема пищи, схвата предметов, личной гигиены.

В ходе работы установлены статистически значимые умеренные обратные корреляционные связи между положением предплечья и баллами функциональных шкал ADL ($p=0,020$; $\rho=-0,444$), ABILHAND ($p=0,024$; $\rho=-0,433$) и Failla et al. ($p=0,007$; $\rho=-0,474$) у пациентов детского возраста с ВРУС, рисунок 3.21

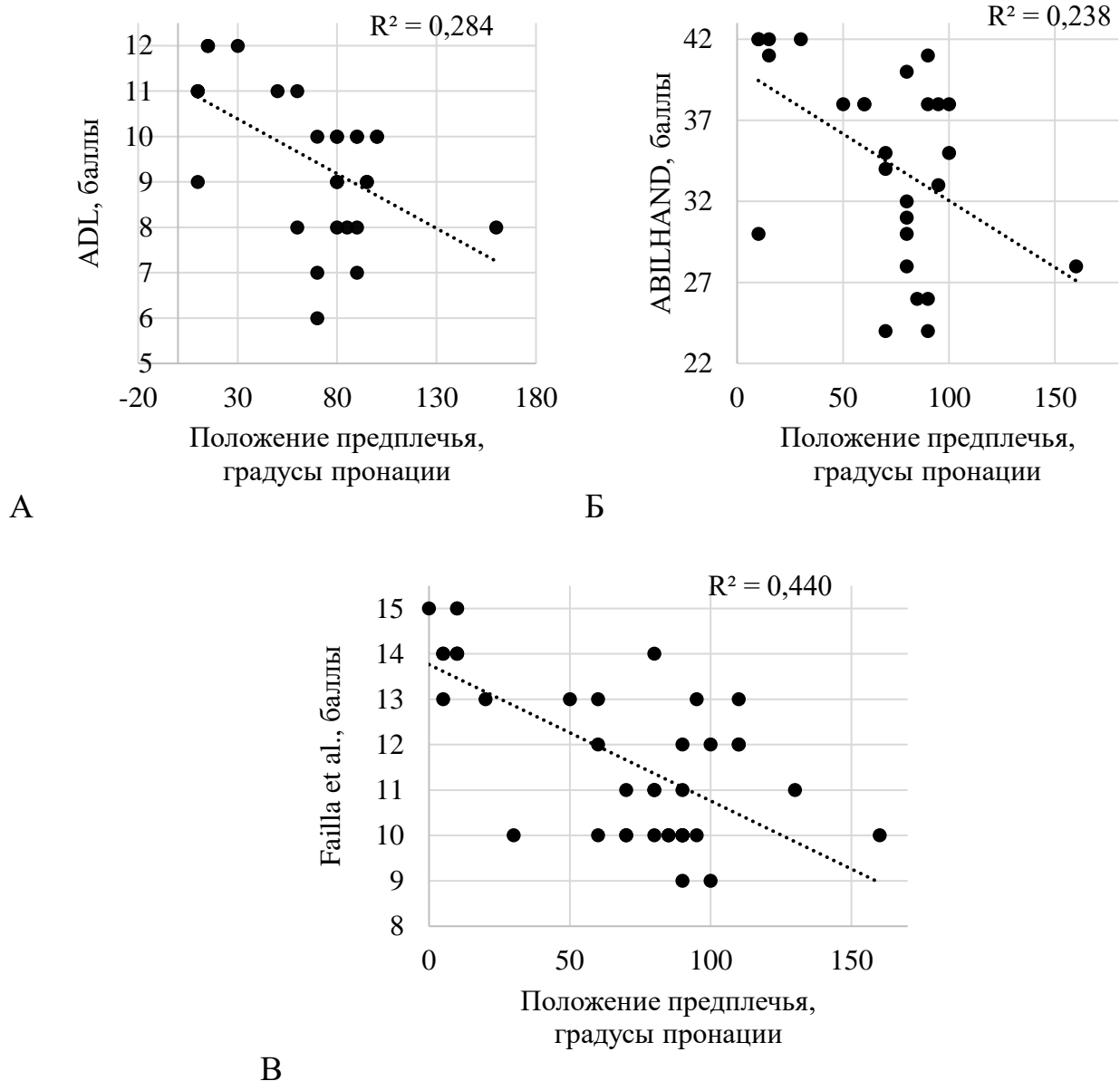


Рисунок 3.21 – Графики рассеяния показателей функции верхней конечности по шкалам ADL (А), ABILHAND (Б) и Failla et al. (В) в зависимости от положения предплечья в градусах пронации по данным регрессионного анализа

На основании данных диаграмм рассеяния на рисунке 3.21 выявлено, чем более выраженное пронационное положение предплечья наблюдали у пациентов с ВРУС, тем меньший балл по всем функциональным шкалам у них отмечался.

С учетом наличия статистически значимой корреляционной связи между активно предъявляемыми жалобами на ограничение активности в течение дня в соответствии со шкалой повседневной активности и положением предплечья

выполнен дискриминантный анализ, результате которого была получена следующая прогностическая модель (1):

$$Y_{\text{жалобы}} = -2,506 + 0,036 * X_{\text{положение}}, \quad (1)$$

где $Y_{\text{жалобы}}$ – дискриминантная функция, характеризующая вероятность наличия активно предъявляемых жалоб на ограничение повседневной активности, $X_{\text{положение}}$ – положение предплечья по результатам ортопедического осмотра в градусах пронации.

Константа дискриминации, разделяющая пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом на две группы, определялась как значение функции, равноудаленное от центроидов и составила -0,8105.

При сравнении средних значений дискриминантной функции в обеих группах с помощью коэффициента λ Уилкса, были установлены статистически значимые различия ($p < 0,001$).

Принадлежность пациентов к группе высокого или низкого риска возникновения активно предъявляемых жалоб на ограничение повседневной активности определялась исходя из рассчитанных значений прогностической дискриминантной функции (1): при значении функции более $-0,8105$ пациент относился к группе высокого риска активно предъявляемых жалоб, при значении функции менее $-0,8105$ – к группе низкого риска. Чувствительность модели составила 100%, специфичность – 89%.

Для определения минимального порогового значения положения предплечья, при превышении которого увеличивалась вероятность наличия жалоб, был выполнен ROC-анализ. С учетом того, что на предыдущем этапе статистической обработки данных не выявлено статистически значимых корреляционных связей между стороной поражения (односторонний или двусторонний ВРУС) и предъявляемыми жалобами на ограничение повседневной активности, для проведения ROC анализа избрано предплечье с большей пронационной установкой как более клинически значимого, при одинаковом положении предплечий учитывали пронационную установку лишь одного из них. Результаты ROC-анализа

с определением оптимального порога отсечения положения предплечья, при превышении которого прогнозировалось наличие функциональных ограничений со стороны верхней конечности, представлены на рисунках 3.22–3.23.

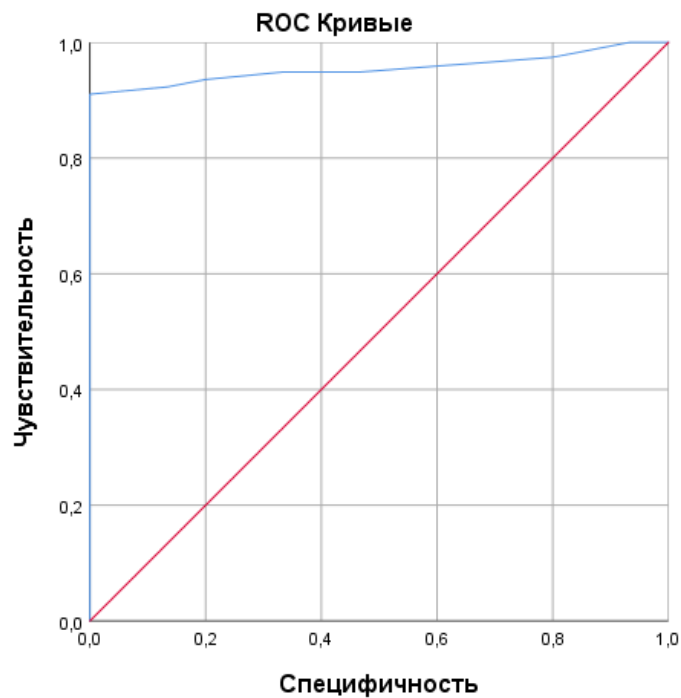


Рисунок 3.22 – Результаты ROC-анализа для бинарной классификации ВРУС в зависимости от пронационной установки предплечья в градусах

В соответствии с рисунком 3.23, площадь под ROC-кривой, соответствующей взаимосвязи прогноза наличия жалоб и выраженностью пронационной установки правого предплечья в градусах, составила $0,955 \pm 0,021$ с 95% ДИ: 0,915–0,995. Полученная модель была статистически значимой ($p < 0,001$).

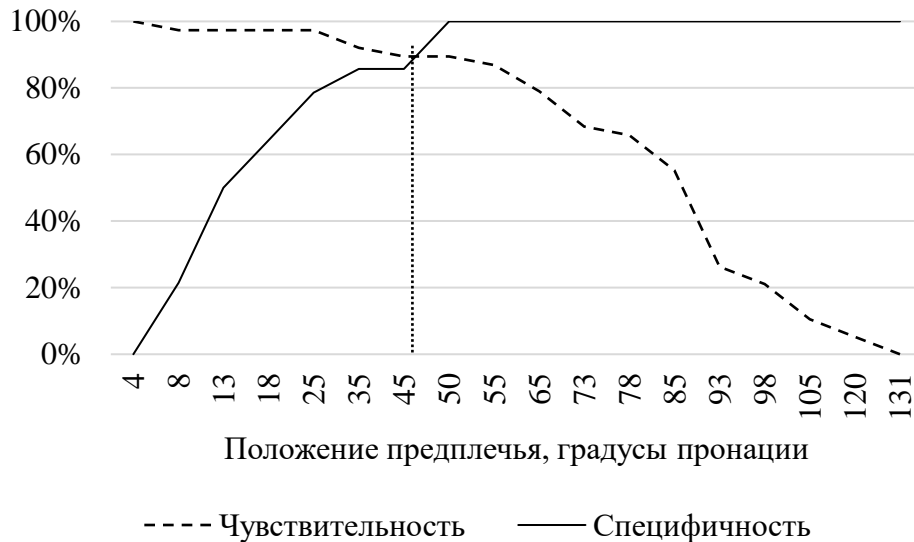


Рисунок 3.23 – Результаты определения порога отсечения пронационного положения предплечья, при котором прогнозировалось возникновение функциональных ограничений со стороны верхней конечности

В соответствии с рисунком 3.23 по результатам проведенного ROC анализа пороговое значение положения предплечья в точке cut-off составило 45° пронации. При положении предплечья равном или превышающем данное пороговое значение у пациента с врожденным радиоульнарным синостозом прогнозировали высокий риск наличия активно предъявляемых жалоб на ограничение повседневной активности и функциональных возможностей верхних конечностей. Чувствительность и специфичность примененного метода составили 90% и 88% соответственно.

3.6 Обсуждение результатов обследования пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

На основании комплексного обследования детей с врожденным радиоульнарным синостозом были выявлены следующие патологические особенности, характерные для пациентов с данной патологией в сравнении со здоровой конечностью:

- уменьшение просвета костномозгового канала лучевой и локтевой костей на уровне средней трети диафиза в пределах 15–20% в сравнении с интактным предплечьем ($p < 0,05$);
- наличие дугообразной деформации лучевой кости на уровне средней трети диафиза, превышающее референтные значения в 4–5 раз ($p < 0,01$);
- тыльный подвывих головки локтевой кости в 28% наблюдений, наличие которого прямо коррелировало с протяженностью зоны костного синостоза ($p = 0,0044$, $\rho = 0,303$), выраженностью деформации лучевой кости ($p < 0,01$; $\rho = 0,343$), пронационным углом между костями предплечья ($p < 0,01$; $\rho = 0,360$) и величиной пронационной установки предплечья в градусах ($p < 0,01$; $\rho = 0,526$);
- увеличение лучелоктевого индекса, свидетельствовавшее об относительном удлинении локтевой кости в сравнении со здоровой конечностью ($p < 0,05$);
- изменение структуры и статистически значимое уменьшение объема *m. supinator* по данным МРТ у детей с ВРУС в сравнении со здоровой конечностью в 3,7 раз в среднем ($p = 0,011$);
- субклиническое поражение глубокой ветви лучевого нерва по типу аксонопатии в 57% наблюдений, выявленная особенность имела статистически значимую корреляционную связь с пронационным положением предплечья ($p = 0,049$; $\rho = -0,355$). Более чем в трети случаев были обнаружены аналогичные изменения со стороны срединного и локтевого нервов (38% и 43% соответственно). Данная особенность могла быть предрасполагающим фактором к развитию послеоперационных неврологических осложнений у детей с врожденным лучелоктевым синостозом.

В соответствии с результатами сравнительного анализа лучевых параметров был выявлен одинаковый паттерн развития патологии вне зависимости от количества вовлеченных конечностей (одностороннего либо двустороннего ВРУС). Об этом свидетельствовало отсутствие статистически значимых различий

($p > 0,05$) по параметрам длины костей предплечья, лучелоктевому индексу, просвету костномозгового канала лучевой и локтевой костей на уровне средней трети предплечья, протяженности зоны синостоза, пронационным углом между костями предплечья, частоте подвывиха головки локтевой кости среди пациентов с односторонним и двусторонним ВРУС.

На основании сравнительного анализа лучевых параметров были выявлены патологические изменения на всем протяжении предплечья, не ограничиваясь проксимальным лучелоктевым суставом. Об этом свидетельствовало статистически значимое уменьшение просвета костномозгового канала локтевой и лучевой костей на уровне средней трети диафиза ($p < 0,05$), дугообразная деформация средней трети диафиза лучевой кости, превышающая референтные значения в 4–5 раз ($p < 0,01$), наличие нарушения анатомических соотношений на уровне дистального лучелоктевого сустава в виде тыльного подвывиха головки локтевой кости у 28% пациентов, а также симметричное укорочение обеих костей предплечья и дополнительно выявленные особенности лучевой картины в виде гипоплазии лучевой поверхности дистальной зоны роста локтевой кости и асимметрии ядра окостенения дистального эпифиза локтевой кости, вовлечение лучевой части дистальной зоны роста локтевой кости в 29,9% наблюдений.

Выявленные анатомические изменения были типичны как для пациентов, активно предъявлявших жалобы на ограничение повседневной активности, так и для детей с ВРУС, не испытывавших функциональных ограничений в обычной жизни. Статистически значимые различия между данными группами не были выявлены ($p > 0,05$).

По результатам ROC-анализа определено пороговое значение положения предплечья у детей с ВРУС, составившее 45 градусов пронации, при превышении которого прогнозировался статистически значимо ($p < 0,001$) более высокий риск наличия жалоб на функциональные ограничения в повседневной жизни. Таким образом, в зависимости от состояния функциональных возможностей верхней конечности у детей с врожденным радиоульнарным синостозом, можно было

выделить два типа патологии: функциональный (положение предплечья менее 45° пронации) и дисфункциональный ВРУС (положение предплечья 45° пронации и более). Чувствительность данной модели составила 90%, специфичность – 88%.

Таким образом, проведенное комплексное обследование пациентов позволило решить первую задачу исследования, которая заключалась в оценке клинико-рентгенологических особенностей анатомии предплечья, функции верхней конечности и качества жизни детей с врожденным радиоульнарным синостозом. Полученные результаты стали основополагающими моментами в уточнении показаний к хирургическому лечению данной категории пациентов, что позволило решить вторую задачу исследовательской работы.

ГЛАВА 4

ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ПОЛОЖЕНИЯ ПРЕДПЛЕЧЬЯ
У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ РАДИОУЛЬНАРНЫМ СИНОСТОЗОМ

В клинике ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» Минздрава России за период с 2010 по 2022 год включительно было проведено хирургическое лечение с целью коррекции патологического положения предплечья 103 пациентам с врожденным радиоульнарным синостозом в возрасте от 2 до 17 лет на 116 конечностях. Часть пациентов общей выборки (n=21) не испытывали затруднений в обычной жизни, функциональное состояние верхних конечностей полностью устраивало пациентов и их родителей, у них отсутствовали жалобы на ограничение двигательной активности. С учетом этих фактов хирургическое лечение данной категории детей с ВРУС не проводилось.

Все пациенты, которым осуществляли оперативное вмешательство, были разделены на три группы в зависимости от уровня выполнения остеотомии костей предплечья. В первую группу (ОГ-I; n=22, N=28) включены пациенты, которым проводили остеотомию через зону костного синостоза; во вторую группу (ОГ-II; n=52, N=55) – дети с врожденным радиоульнарным синостозом, которым осуществляли остеотомию лучевой кости в проксимальном отделе; в 3 группу исследования (ОГ-III; n=29, N=33) – пациенты, которым была выполнена разноуровневая остеотомия обеих костей предплечья: локтевой кости в проксимальном отделе, лучевой – на уровне дистального метафиза (патент на изобретение РФ «Способ хирургической коррекции пронационной деформации предплечья при врожденном радиоульнарном синостозе у детей» № 2774786 от 22.06.2022).

Показаниями к хирургическому лечению было сочетание следующих факторов:

1. Наличие активно предъявляемых жалоб на ограничение повседневной деятельности со стороны пациентов и/или их родителей, заключавшееся в

затруднении самостоятельного приема пищи, усложнении выполнения гигиенических процедур, одевания и ряда других действий с ограничением функции верхней конечности в соответствии со шкалой ADL (≤ 8 баллов).

2. Фиксированное положение предплечья в состоянии пронации величиной более 45 градусов.
3. Наличие верифицированного диагноза врожденного радиоульнарного синостоза на основании данных лучевого исследования.

В соответствии с результатами проведенного ROC-анализа первой части данной исследовательской работы, мы не рекомендовали хирургическое лечение пациентам с ВРУС в проспективной группе (ОГ-III) при пронационной установке предплечья менее 45 градусов.

При определении оптимального возраста для хирургической коррекции положения предплечья мы ориентировались на возрастные нормы приобретения сложных мануальных навыков, таких как рисование и письмо, которые становятся наиболее актуальными с началом обучения в школе, а также отталкивались от потребностей пациента. Таким образом, выполнение хирургической коррекции положения предплечья у детей с ВРУС представлялось наиболее актуальным в дошкольном возрасте.

Основной целью хирургического лечения при всех вариантах корригирующих деротационных остеотомий костей предплечья у пациентов с ВРУС было выведение предплечья в положение близкое к среднефизиологическому.

На основании мета-анализа извлеченных данных, посвященного определению целевого положения предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом после корригирующей деротационной остеотомии костей предплечья, а также рекомендуемых положений предплечья при выполнении артрорезирующих вмешательств (Wang A. A. et al., 2000), оптимальным считали послеоперационное положение предплечья, близкое к среднефизиологическому (от 10 градусов пронации до 10 градусов супинации),

учитывая большую компенсаторную возможность пронации за счет отведения и внутренней ротации плеча и меньшую – для супинации, за счет ограничения приведения плеча и его наружной ротации.

Хирургическое лечение всех детей с ВРУС выполняли под общей анестезией, в положении пациента лежа на спине, располагая верхнюю конечность на приставном столике, в условиях циркуляторного ареста с наложением артериального жгута на верхнюю треть плеча после трехкратной обработки операционного поля раствором антисептика.

Всем пациентам после операции осуществляли иммобилизацию оперированной конечности задним гипсовым лонгетом от верхней трети плеча до пястнофаланговых суставов в положении сгибания в локтевом суставе 90° и достигнутом положении коррекции предплечья.

4.1 Корректирующая деротационная остеотомия костей предплечья через зону синостоза

В ретроспективной группе 1 (ОГ-I) 22 пациентам (28 прооперированных предплечий) за период с 2012 по 2021 год включительно была выполнена корректирующая деротационная остеотомия костей предплечья через зону синостоза с фиксацией костных фрагментов в зоне вмешательства спицами Киршнера. Медиана послеоперационного положения предплечья у детей данной группы исследования составила 10 градусов пронации. Медиана возраста пациентов ОГ-I – 6 лет (4–10 лет). Потенциал деротации костей предплечья при применении данного варианта оперативного вмешательства составил 80 (70–80) градусов.

Особенностью выполнения техники данного варианта хирургического лечения пациентов ретроспективной группы исследования заключалась в послойном доступе к зоне синостоза по тыльной поверхности предплечья. С этой целью осуществляли разрез кожи длиной 6–8 см по задне-наружной поверхности проксимального отдела предплечья в проекции лучелоктевого костного синостоза.

С помощью тупоконечных ножниц раздвигали подкожную жировую клетчатку в продольном направлении. Тупым способом, смещая мышцы разгибатели кисти на уровне проксимальной трети предплечья осуществляли доступ к костным структурам в зоне синостоза, визуализируя данную область. Такой подход к костным структурам предплечья в области синостоза являлся очередной особенностью выполнения вмешательства и выполнялся с целью уменьшения травматизации и сохранения целостности мышц и мягкотканых структур. Это позволяло в послеоперационном периоде приступить к раннему восстановительному лечению пациента и разработке движений в области локтевого сустава. Надкостницу рассекали Т-образно в продольном и поперечном направлениях на протяжении 4–5 см. Такое рассечение надкостницы являлось очередной особенностью выполнения хирургического вмешательства и позволяло полностью ее восстановить после проведения остеотомии костей предплечья. После поднадкостничного выделения зоны синостоза осциллирующей пилой выполняли поперечную остеотомию данного сегмента костей предплечья без их продольного разделения. Следующим этапом осуществляли одномоментную деротацию предплечья на 70–80 градусов до положения, близкого к среднефизиологическому (10 градусов пронации в среднем), после чего выполняли чрескожную фиксацию костных фрагментов 2–3 спицами Киршнера через зону остеотомии в перекрещивающемся направлении (рисунок 4.1). Такой вариант фиксации спицами Киршнера являлся очередной особенностью выполнения операции и обеспечивал достаточную стабилизацию костных фрагментов. Рану в верхней трети предплечья послойно ушивали наглухо с оставлением резинового дренажного выпускника на 1–2 суток. Интраоперационно после проведенных манипуляций выполняли рентгенографию верхней конечности в двух проекциях в достигнутом положении коррекции предплечья.

Удаление фиксирующих спиц осуществляли по результатам оценки данных контрольной рентгенографии предплечья в двух проекциях при удовлетворительном формировании костного блока. Медиана сроков консолидации после корригирующей остеотомии костей предплечья через зону

синостоза у данной группы исследования (ОГ-I) составила 8 недель (7–11 недель). Удаление металлоконструкций проводили под общей анестезией либо под местным обезболиванием в случае отказа пациента или его законного представителя от первого варианта анестезиологического пособия. Период гипсовой иммобилизации соответствовал срокам полной консолидации костных фрагментов в зоне остеотомии. Разработку движений суставов верхней конечности рекомендовали по завершении консолидации костей предплечья, после удаления спиц и прекращения гипсовой иммобилизации. Реабилитационные мероприятия, нацеленные на улучшение ротационных движений предплечья, не рекомендовали в связи с их невозможностью вследствие наличия костного сращения проксимальных отделов лучевой и локтевой костей. Полное восстановление функциональных возможностей верхней конечности наблюдали в сроки от 4 до 6 месяцев после операции.

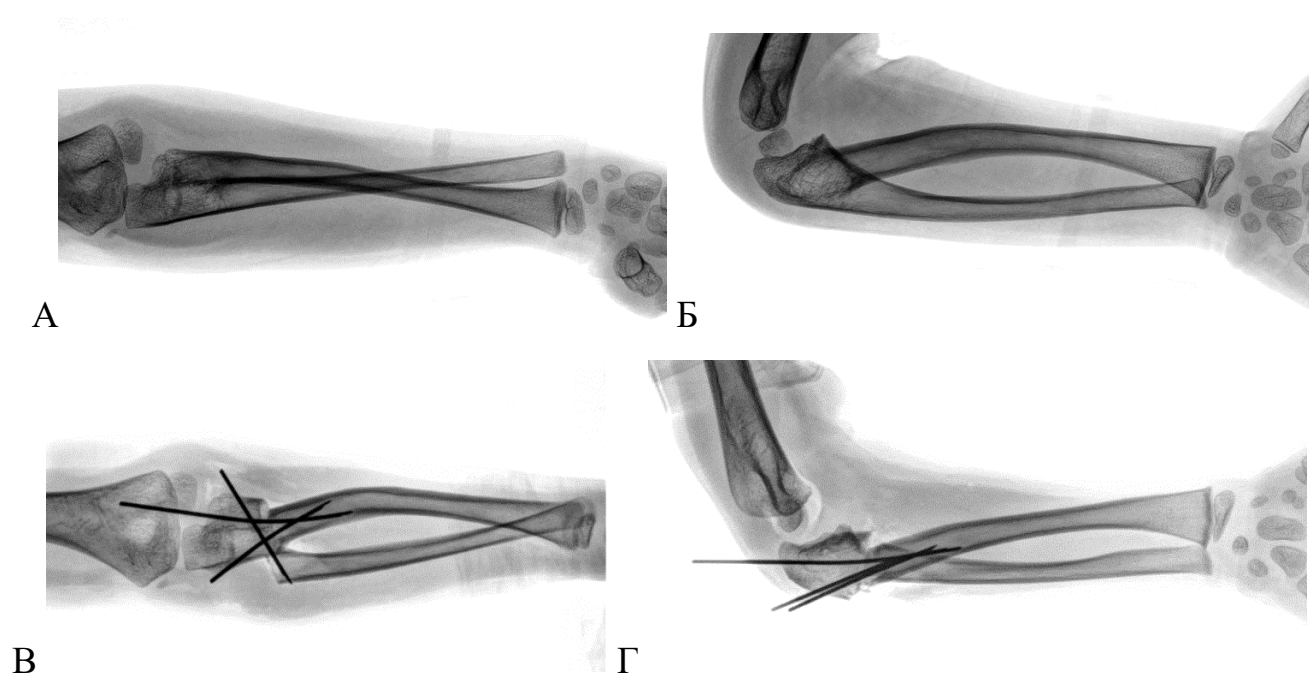


Рисунок 4.1 – Рентгенограммы костей предплечья пациента 6 лет с ВРУС в двух проекциях до операции (А, Б) и после выполнения остеотомии через зону синостоза и фиксации спицами Киршнера (В, Г)

На рисунке 4.1 представлен результат выполнения оперативного вмешательства с проведением остеотомии через зону синостоза и фиксацией

спицами Киршнера в перекрещивающемся направлении у детей с ВРУС в ретроспективной группе исследования 1 (ОГ-I).

Недостатками данного метода хирургического лечения был высокий риск развития нейропатии лучевого нерва в раннем послеоперационном периоде. Это нарушение особенно часто наблюдалось при величине осуществления деротации предплечья более 70 градусов и проведении операции у пациента в возрасте старше 7 лет. Высокий риск возникновения неврологических нарушений связан с массивным сдавлением мягких тканей на этапе поднадкостничного обнажения зоны остеотомии костей предплечья, а также механическим давлением на лучевой нерв операционным инструментарием. Несоответствие диаметра сечения костей предплечья после выполнения их деротации являлось причиной избыточного формирования костной мозоли, что обуславливало более длительный срок консолидации костей предплечья после остеотомии, а также приводило к нестабильности металлоостеосинтеза в связи с высоким механическим напряжением, передающимся на фиксирующие спицы.

У пациентов ОГ-I были отмечены следующие осложнения раннего послеоперационного периода:

- неврологические осложнения в виде пареза мышц, иннервируемых лучевым и (или) срединным нервом, на 6 оперированных конечностях из 28 (21,4%), проявлявшиеся клинически отсутствием или резким ограничением активного разгибания кисти и пальцев;
- несостоятельность металлоконструкции в связи с миграцией спиц – у 1 из 22 пациентов (4,5%);
- инфекционный процесс в зоне выхода спиц – у 1 из 22 пациентов (4,5%);
- замедленная консолидация костей предплечья в зоне выполнения остеотомии – у 1 из 22 пациентов (4,5%).

Частота и структура выявленных осложнений после оперативного вмешательства у пациентов, которым выполняли корригирующую деротационную

osteotomy костей предплечья через зону синостоза (ОГ-I), полностью соответствовала имеющимся данным литературных источников.

4.2 Корректирующая деротационная остеотомия лучевой кости в проксимальном отделе

В ретроспективной группе 2 (ОГ-II) за период с 2010 по 2022 год включительно 52 пациентам (55 прооперированных предплечий) была выполнена корректирующая деротационная остеотомия лучевой кости в проксимальном отделе с фиксацией костных фрагментов спицами Киршнера трансоссально. Медиана послеоперационного положения предплечья составила 10 градусов пронации. Медиана возраста пациентов ОГ-II – 6 лет (4–7 лет). Потенциал деротации костей предплечья при применении данного варианта оперативного вмешательства составил 75 (40–80) градусов.

Особенностью выполнения техники данного варианта хирургического лечения пациентов ретроспективной группы исследования заключалась в послойном доступе к проксимальному отделу лучевой кости. С этой целью осуществляли разрез кожи длиной 7–8 см по задне-наружной поверхности проксимального отдела предплечья в проекции головки лучевой кости. С помощью тупоконечных ножниц разделяли подкожную жировую клетчатку в продольном направлении. После продольного рассечения поверхностной фасции предплечья тупым способом отодвигали мышцы разгибатели кисти на уровне проксимальной трети предплечья, тем самым осуществляли доступ к сегменту лучевой кости дистальнее зоны костного синостоза, визуализируя данную область. Такой подход к костным структурам лучевой кости являлся очередной особенностью выполнения вмешательства и выполнялся с целью уменьшения травматизации и сохранения целостности мышц и мягкотканых структур. Надкостницу рассекали в продольном направлении на протяжении 4–5 см. После поднадкостничного выделения проксимального сегмента лучевой кости на 2–3 мм дистальнее зоны костного синостоза выполняли поперечную остеотомию лучевой кости на данном

уровне с помощью осциллирующей пилы. Следующим этапом выполняли одномоментную деротацию предплечья на 70–80 градусов до положения, близкого к среднефизиологическому (в среднем 10 градусов пронации). После этапа деротации лучевой кости выполняли ее трансоссальную чрескожную фиксацию 2–3 спицами Киршнера лучевой и локтевой кости. Фиксацию спицами осуществляли перпендикулярно оси предплечья дистальнее зоны остеотомии проксимального отдела лучевой кости и в нижней трети предплечья. Такой вариант фиксации являлся очередной особенностью выполнения операции и обеспечивал стабильность проведенного остеосинтеза (рисунок 4.2). Рану в верхней трети предплечья послойно ушивали наглухо с оставлением резинового дренажного выпускника на 1–2 суток. Интраоперационно после проведенных манипуляций выполняли рентгенографию верхней конечности в положении коррекции в двух проекциях.

Удаление фиксирующих спиц осуществляли по результатам оценки данных контрольной рентгенографии предплечья в двух проекциях при удовлетворительном формировании костного блока в зоне остеотомии лучевой кости. Медиана сроков консолидации после корригирующей остеотомии лучевой кости в проксимальном отделе у пациентов данной группы (ОГ-II) составила 7 недель (6–8 недель). Удаление металлоконструкций проводили под общей анестезией либо под местным обезболиванием в случае отказа пациента или его законного представителя от первого варианта анестезиологического пособия. Период гипсовой иммобилизации соответствовал срокам полной консолидации костных фрагментов в зоне остеотомии. Разработку движений суставов верхней конечности рекомендовали по завершении консолидации костей предплечья, после удаления спиц и прекращения гипсовой иммобилизации. Реабилитационные мероприятия, нацеленные на улучшение ротационных движений предплечья, не рекомендовали в связи с их невозможностью вследствие наличия костного сращения проксимальных отделов лучевой и локтевой костей. Полное восстановление функциональных возможностей верхней конечности наблюдали в сроки от 4 до 6 месяцев после операции.

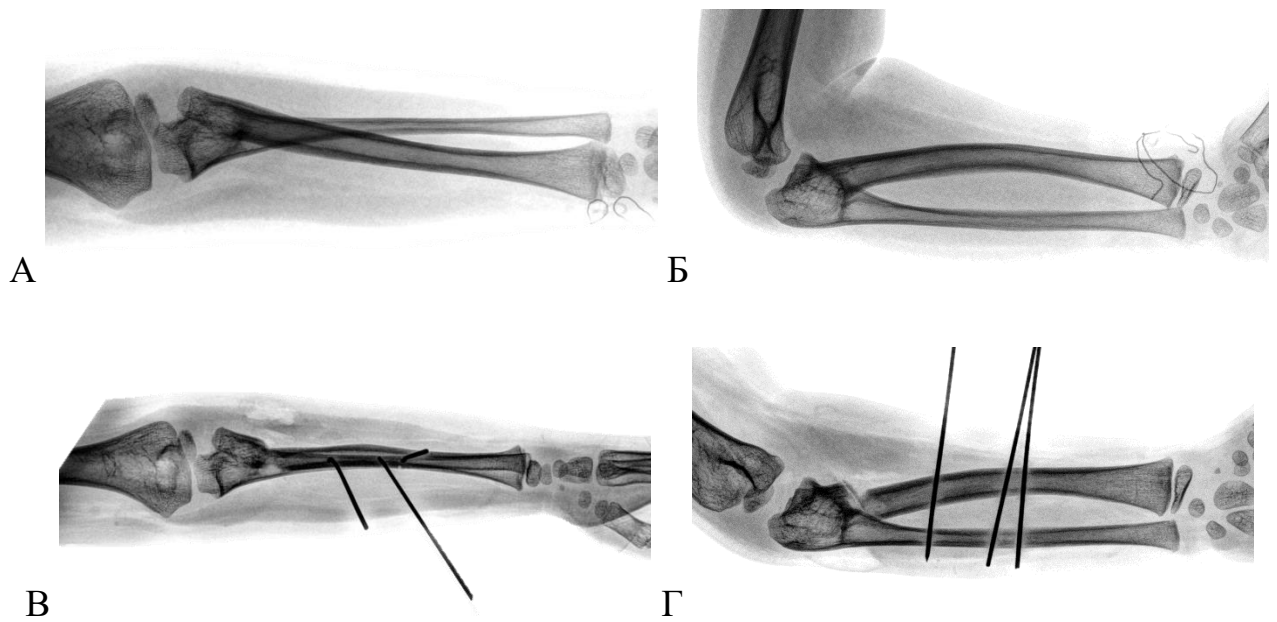


Рисунок 4.2 – Рентгенограммы костей предплечья пациента 7 лет с ВРУС в двух проекциях до операции (А, Б) и после выполнения остеотомии лучевой кости в проксимальном отделе с трансоссальной фиксацией спицами Киршнера (В, Г)

На рисунке 4.2 представлен результат хирургической коррекции положения предплечья с трансоссальной фиксацией спицами Киршнера у детей с ВРУС в ретроспективной группе исследования 2 (ОГ-II) с выполнением остеотомии проксимального отдела лучевой кости.

Недостатком проведения указанной методики оперативного вмешательства являлся высокий риск развития нейропатии лучевого нерва в раннем послеоперационном периоде при выполнении остеотомии лучевой кости в проксимальном отделе. Это нарушение особенно часто наблюдалось при величине осуществления деротации предплечья более 70 градусов и проведении операции у пациента в возрасте старше 7 лет. Данный вариант неврологических осложнений был обусловлен механическим давлением на лучевой нерв операционным инструментарием, а также сдавлением мягких тканей на этапе поднадкостничного выделения зоны остеотомии и при деротации предплечья. Относительная нестабильность остеосинтеза на фоне трансоссальной фиксации спицами Киршнера являлась причиной рецидивов пронационной установки предплечья.

У пациентов ОГ-II были отмечены следующие осложнения раннего послеоперационного периода:

- неврологические осложнения в виде пареза мышц, иннервируемых лучевым и (или) срединным нервом, на 12 из 55 оперированных конечностях (21,8%);
- несостоятельность металлоконструкции в связи с миграцией спиц – у 3 из 52 пациентов (5,8%);
- инфекционный процесс в зоне выхода спиц – у 2 из 52 пациентов (3,8%);
- замедленная консолидация лучевой кости после остеотомии – у 3 из 52 пациентов (5,8%).

Частота и структура выявленных осложнений у детей с врожденным радиоульнарным синостозом, которым выполняли корригирующую деротационную остеотомию лучевой кости в проксимальном отделе (ОГ-II), в нашем исследовании полностью соответствовала данным научной литературы.

4.3 Корригирующая разноуровневая деротационная остеотомия обеих костей предплечья: лучевой кости на уровне дистального метафиза, локтевой – в проксимальном отделе

В проспективной группе исследования за период с 2019 по 2022 год включительно 29 пациентам детского возраста с ВРУС на 33 предплечьях была выполнена разноуровневая остеотомия костей предплечья (проксимального отдела локтевой кости и дистального метафиза лучевой кости) с фиксацией костных фрагментов спицами Киршнера. Медиана послеоперационного положения предплечья у пациентов данной группы исследования составила 0 градусов ротации. Медиана возраста пациентов ОГ-III – 6 (4–8 лет).

С учетом сохраняющейся высокой частоты послеоперационных осложнений по данным литературы и исходя из нашего опыта хирургического лечения детей с ВРУС, был предложен модифицированный метод корригирующей разноуровневой остеотомии обеих костей предплечья (патент на изобретение РФ «Способ хирургической коррекции пронационной деформации предплечья при врожденном

радиоульнарном синостоze у детей» № 2774786 от 22.06.2022). Преимуществом методики было потенциальное уменьшение рисков неврологических осложнений в раннем послеоперационном периоде. Метод исключал манипуляции хирургическим инструментарием вблизи анатомического расположения лучевого нерва с его интраоперационным сдавлением или тракционным повреждением вследствие натяжения мягких тканей при выполнении деротации костей предплечья.

Особенностью проведения данной методики оперативного вмешательства являлось осуществление остеотомии костей предплечья вне зоны расположения лучевого нерва, экономная резекция костного фрагмента из проксимального отдела локтевой кости размерами до 3 мм с целью профилактики возникновения нейроваскулярных осложнений при деротации предплечья, последующее размещение костной крошки в зону резекции, а также дополнительная интрамедуллярная и трансоссальная фиксация костных фрагментов спицами Киршнера, что позволяло предотвратить рецидив деформации и обеспечивало надежную стабильность металлоконструкции.

Операцию выполняли последовательно из двух доступов. Первым этапом осуществляли разрез кожи длиной 2,5–3 см на уровне проксимального отдела локтевой кости в проекции зоны синостоza. Разделяя подкожную жировую клетчатку тупоконечными ножницами, осуществляли доступ к костным структурам проксимального отдела локтевой кости. Такой подход к костным структурам локтевой кости являлся очередной особенностью выполнения вмешательства и выполнялся с целью уменьшения травматизации и сохранения целостности мышц и мягкотканых структур. После осуществления доступа к проксимальному отделу локтевой кости в проекции костного синостоza острым путем рассекали надкостницу в продольном направлении на протяжении 2,5–3 см. После поднадкостничного выделения локтевой кости выполняли остеотомию ее проксимального отдела на 2–3 мм дистальнее зоны синостоza при помощи осциллирующей пилы в направлении, перпендикулярном анатомической оси

кости. Очередной особенностью выполнения этого этапа оперативного вмешательства являлось проведение экономной резекции костного фрагмента локтевой кости дистальнее зоны синостоза толщиной сегмента до 3 мм с целью профилактики возникновения неврологических осложнений при деротации предплечья. Затем осуществляли интрамедуллярную фиксацию локтевой кости спицей Киршнера для предотвращения поперечного смещения фрагментов локтевой кости после проведения остеотомии на последующем этапе одномоментной деротации обеих костей предплечья. После проведения спицы в зону проведенной резекции размещали костную крошку (аутокость), размельчая ее до фрагментов 2–3 мм. Фиксация костной крошки обеспечивалась сведением краев надкостницы с наложением узловых рассасывающихся швов. Следующим этапом хирургического вмешательства являлось выполнение доступа на уровне дистального метафиза лучевой кости. Для этого осуществляли разрез кожи длиной 2,5–3 см в проекции дистального метафиза лучевой кости на 2–3 мм проксимальнее зоны прикрепления *m. pronator teres* по тыльно-лучевой поверхности нижней трети предплечья. Тупоконечными ножницами разделяли подкожную жировую клетчатку и остро рассекали поверхностную фасцию предплечья в продольном направлении. Сухожилие лучевого разгибателя кисти отодвигали при помощи крючка Фарабефа. Затем рассекали надкостницу лучевой кости в продольном направлении на протяжении 2–3 см. После поднадкостничного выделения лучевой кости выполняли ее поперечную остеотомию на уровне дистального метафиза при помощи осциллирующей пилы. После этого осуществляли интрамедуллярную фиксацию фрагментов лучевой кости спицей Киршнера для предотвращения поперечного смещения фрагментов кости после проведения остеотомии на последующем этапе одномоментной деротации обеих костей предплечья. После выполнения остеотомий обеих костей предплечья и интрамедуллярной фиксации спицами Киршнера одномоментно выполняли деротацию лучевой и локтевой костей на 70–100 градусов в зависимости от исходной пронационной установки предплечья пациента до среднефизиологического положения. Установленные ранее интрамедуллярные спицы не препятствовали выполнению деротации костей

предплечья. Это являлось очередной особенностью проведения хирургического вмешательства. Данный этап проводили после снятия артериального жгута с целью визуального контроля достигнутого положения предплечья в результате проведения деротации, а также обязательной оценкой кровотока в дистальных отделах конечности по капиллярному наполнению пальцев кисти до и после выполнения деротации костей предплечья. В достигнутом положении коррекции фрагменты лучевой и локтевой костей стабилизировали двумя деротационными спицами Киршнера перпендикулярно осям костей предплечья дистальнее зон остеотомий. Такой вариант фиксации обеспечивал надежность и стабильность металлоконструкции, что являлось очередной особенностью выполнения хирургического вмешательства. После контроля гемостаза и оценки стабильности металлоконструкции с помощью рентгенологического исследования предплечья в двух проекциях раны в верхней и нижней частях предплечья послойно ушивали наглухо.

После выполнения гипсовой иммобилизации пациентам с ВРУС повторно оценивали капиллярное наполнение пальцев кисти для оценки кровотока в дистальных отделах конечности.

Для профилактики послеоперационного отека верхней конечности придавали возвышенное положение на протяжении 3–4 суток, располагая конечность на косыночной повязке на время активности ребенка и располагая оперированную руку выше уровня сердца на валике либо подушке на время сна и отдыха. С целью обезболивания использовали нестероидные противовоспалительные препараты в соответствии с возрастом и рекомендуемой дозировкой. В первые трое суток после операции назначали курсовой прием обезболивающих препаратов согласно инструкции к применению, в последующие дни – прием по необходимости, при сохраняющемся болевом синдроме.

Период гипсовой иммобилизации соответствовал срокам полной консолидации костных фрагментов в зоне остеотомий по результатам контрольного лучевого исследования в объеме рентгенографии костей предплечья в двух проекциях. Медиана сроков консолидации лучевой и локтевой костей после

корректирующей остеотомии у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом в проспективной группе исследования (ОГ-III) составила 7 недель (5–9 недель). Данные сроки полностью соответствовали результатам мета-анализа извлеченных данных литературы, составивших в среднем 7 недель (6–8 недель). Разработку движений суставов верхней конечности рекомендовали по завершении консолидации костей предплечья, после удаления спиц и прекращения гипсовой иммобилизации. Реабилитационные мероприятия, нацеленные на улучшение ротационных движений предплечья, не рекомендовали в связи с их невозможностью вследствие наличия костного сращения проксимальных отделов лучевой и локтевой костей. Восстановление функции верхней конечности и адаптацию пациента новому анатомо-функциональному положению предплечья наблюдали в сроки от 4 до 6 месяцев после операции.

Клинический пример применения техники хирургической коррекции предплечья с помощью разноуровневой остеотомии лучевой и локтевой костей и фиксацией спицами Киршнера представлен далее.

Пациент Л. в возрасте 6 лет с односторонним врожденным радиоульнарным синостозом, фиксированное положение предплечья по результатам гониометрии 90 градусов пронации (рисунок 4.3). Ребенок и его родители предъявляли жалобы на затруднение письма, рисования, откручивания крышек банок и бутылок, застегивания пуговиц на одежде, использования столовых приборов (вилки, ложки) из-за нестандартного схвата предметов.

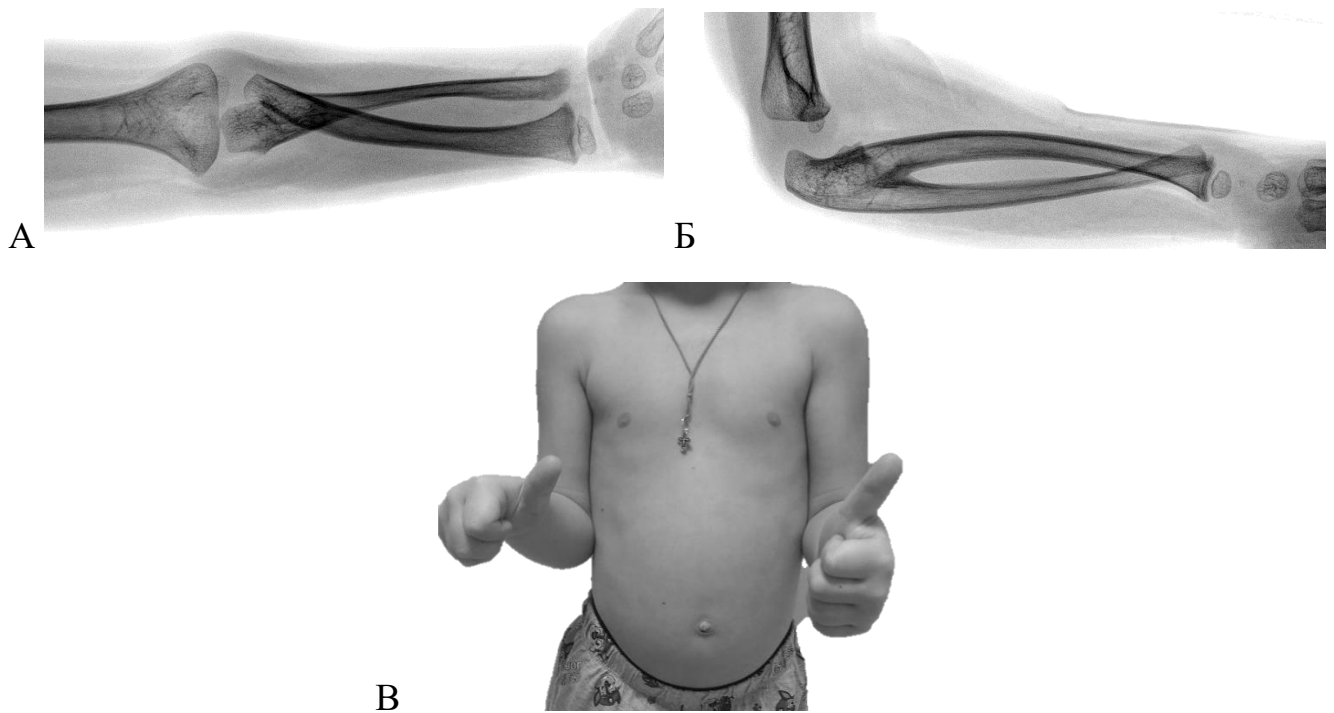


Рисунок 4.3 – Пациент 6 лет с врожденным односторонним радиоульнарным синостозом, данные до хирургического лечения: А – рентгенограмма костей предплечья в передне-задней проекции, Б – рентгенограмма костей предплечья в боковой проекции, В – клиническая картина

Пациенту была выполнена корригирующая разноуровневая остеотомия костей предплечья (дистального метафиза лучевой кости, проксимального отдела локтевой кости), деротация костей предплечья с последующей трансоссальной и интрамедуллярной фиксацией спицами Киршнера (рисунок 4.4).

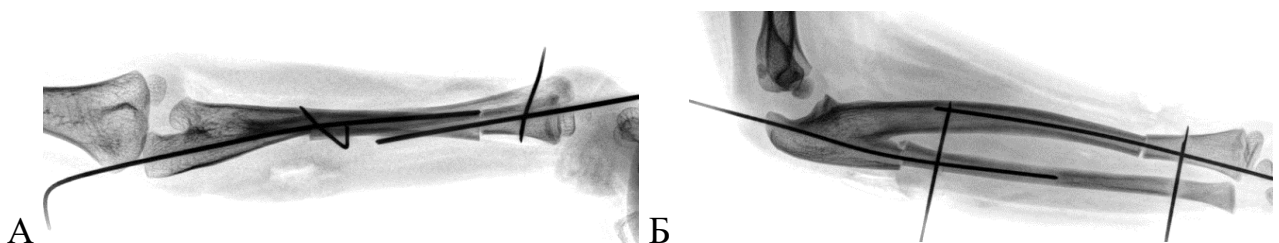


Рисунок 4.4 – Интраоперационные рентгенограммы костей предплечья пациента 6 лет с ВРУС: А – передне-задняя проекция, Б – боковая проекция

Целью оперативного вмешательства было расширение спектра выполняемых повседневных действий за счет изменения положения предплечья на среднефизиологическое, как отражено на рисунке 4.5, что позволило реализовать компенсаторные движения на уровне плечевого сустава (увеличение супинации предплечья за счет наружной ротации и приведения плеча).

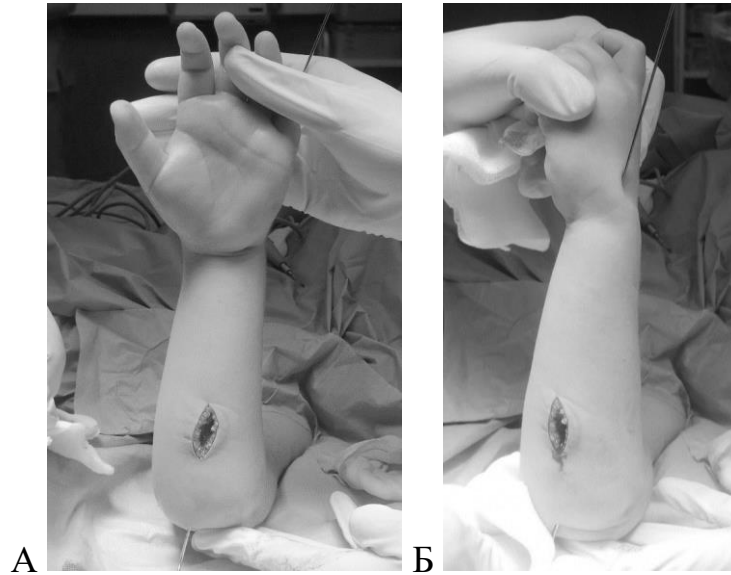


Рисунок 4.5 – Интраоперационные фотографии предплечья пациента, рука отведена, расположена на приставном столике: А – исходное положение предплечья после выполнения остеотомий, Б – достигнутое положение коррекции

Срок консолидации костей предплечья после остеотомии в данном клиническом наблюдении составил 5 недель. Полное восстановление функции верхней конечности наблюдались через 6 месяцев после операции. Результаты контрольного осмотра и рентгенографии костей предплечья представлены на рисунке 4.6.

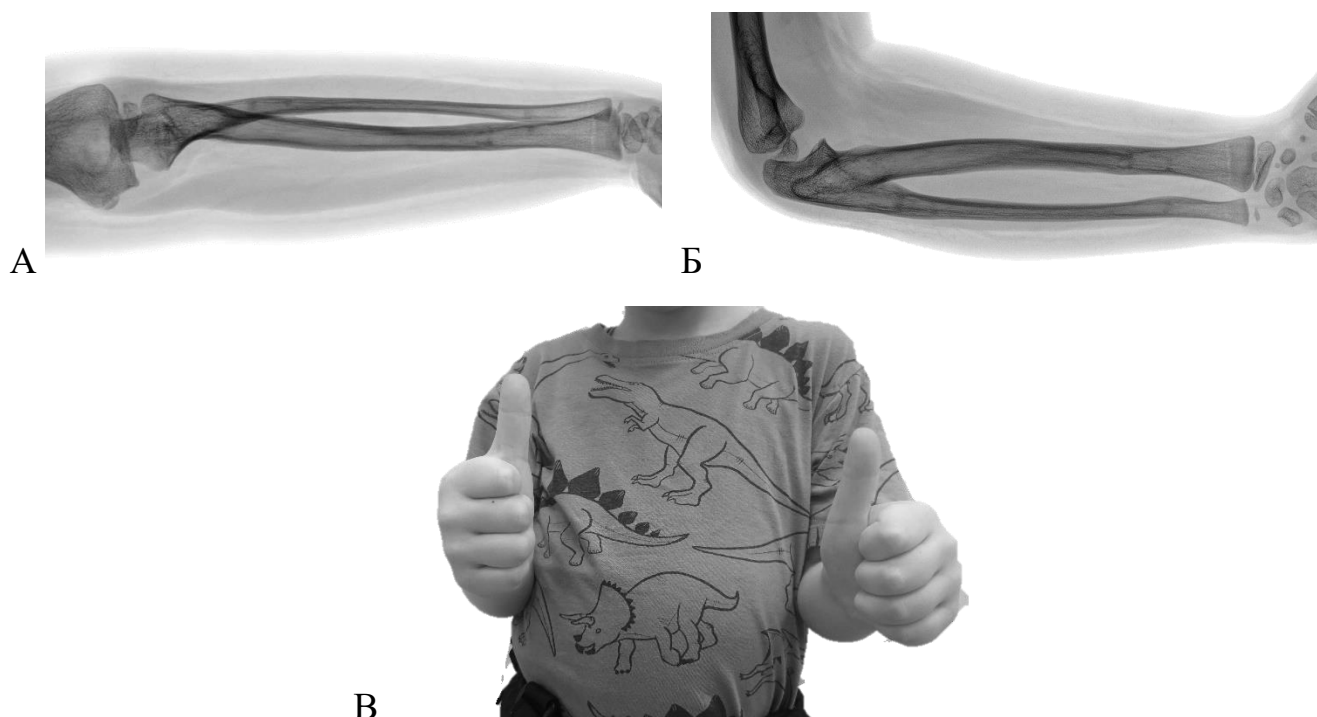


Рисунок 4.6 – Результат хирургического лечения пациента с ВРУС методом разноуровневой остеотомии костей предплечья через 12 месяцев после операции:

А – рентгенограмма костей предплечья в передне-задней проекции,

Б – рентгенограмма костей предплечья в передне-задней проекции,

В – клиническая картина

Как видно из рисунка 4.6, через 12 месяцев после операции наблюдается полная консолидация и ремоделирование зон остеотомии лучевой и локтевой костей, сохраняется достигнутое положение коррекции предплечья, пациент полностью удовлетворен результатом хирургического лечения и функциональными возможностями верхней конечности, облегчение умывания, гигиенических процедур, приема пищи, а также сложных мануальных навыков (письма, рисования).

Разработанный метод хирургического лечения детей с ВРУС, потенциально способный снизить частоту неврологических осложнений в раннем послеоперационном периоде, был выполнен 29 пациентам (33 прооперированных предплечья). Среди детей, которым осуществляли остеотомию дистального метафиза лучевой кости и проксимального отдела локтевой кости, не было

выявлено неврологических осложнений в послеоперационном периоде. При этом необходимо отметить, что у пациентов, которым выполняли разноуровневую остеотомию обеих костей предплечья (ОГ-III), были отмечены следующие осложнения после оперативного вмешательства:

- инфекционный процесс в зоне выхода спиц – у 1 из 29 пациентов (3,4%);
- замедленная консолидация костей предплечья в зоне остеотомии – у 2 из 29 пациентов (6,9%);

Выявленные осложнения соответствовали по структуре и частоте данным научных публикаций, посвященных описанию схожих техник операции. Однако, необходимо подчеркнуть, что при данной методике проведения оперативного вмешательства полностью отсутствовали неврологические нарушения и нестабильность металлоконструкции у пациентов в группе исследования. Потенциал деротации костей предплечья при применении данного варианта оперативного вмешательства составил 90 (70–100) градусов.

Таким образом, хирургическое лечение детей с врожденным радиоульнарным синостозом должно быть направлено на коррекцию положения предплечья с выведением его в положение, близкое к среднефизиологическому, что обеспечивает возможность расширения спектра действий в повседневной жизни путем за счет более физиологичного положения предплечья, а также реализации компенсаторных движений на уровне плечевого сустава. При этом необходимо добиваться снижения риска развития неврологических нарушений после выполнения остеотомии и деротации костей предплечья. Структура выявленных послеоперационных осложнений соответствовала данным литературных источников и подчеркивала большую долю нейроваскулярных нарушений в группах остеотомий костей предплечья в проксимальном отделе. Все рассмотренные варианты оперативного вмешательства у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом имели общую цель, однако представляли собой разные пути ее достижения.

Были установлены статистически значимые различия между группами по показателю потенциала деротации костей предплечья, как отражено на рисунке 4.7.

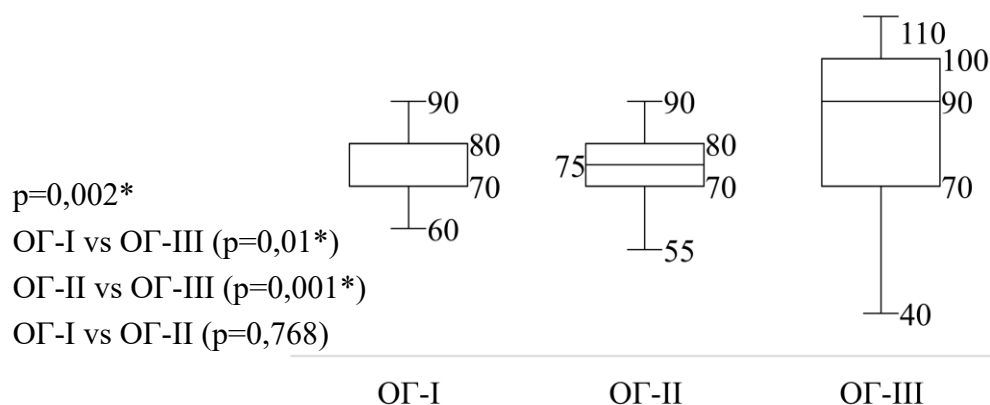


Рисунок 4.7 – Результаты сравнительного анализа потенциала деротации костей предплечья различными методами

* – выявлены статистически значимые различия по критерию Краскела-Уоллиса

В соответствии с данными, отраженными на рисунке 4.7, потенциал деротации костей предплечья при выполнении разноуровневой остеотомии обеих костей предплечья (ОГ-III) был статистически значимо выше ($p=0,002$) в сравнении с проксимальными корригирующими деротационными остеотомиями костей предплечья через зону синостоза (ОГ-I) и лучевой кости в проксимальном отделе (ОГ-II).

Разработанный способ хирургического лечения детей с ВРУС путем выполнения разноуровневой остеотомии костей предплечья позволил вывести предплечье в среднефизиологическое положение, которое максимально выгодно с точки зрения функциональной активности ребенка. Предложенный метод оперативного вмешательства обеспечил позиционирование предплечья в более выгодном положении по сравнению с другими технологиями лечения. Кроме того, необходимо подчеркнуть, что разработанный способ оперативного вмешательства полностью исключил возникновение неврологического дефицита и обеспечил надежное сохранение достигнутого результата положения предплечья в послеоперационном периоде наблюдения за счет стабильной металлофиксации.

ГЛАВА 5

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПОЛОЖЕНИЯ ПРЕДПЛЕЧЬЯ
У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ РАДИОУЛЬНАРНЫМ СИНОСТОЗОМ

Проанализированы результаты хирургического лечения 103 детей с врожденным радиоульнарным синостозом на 116 конечностях. Пациентам были выполнены различные варианты корригирующих деротационных остеотомий с последующим выведением предплечья в среднефизиологическое положение или близкое к нему. Детям с данной патологией в ретроспективных группах проведены корригирующие деротационные остеотомии костей предплечья либо через зону синостоза (ОГ-I; n=22, N=28), либо лучевой кости в проксимальном отделе (ОГ-II; n=52, N=55). В проспективной группе исследования пациентам с указанной аномалией развития верхней конечности (ОГ-III; n=29, N=33) была осуществлена модифицированная разноуровневая остеотомия обеих костей предплечья (локтевой кости в проксимальном отделе, лучевой – на уровне дистального метафиза) в соответствии с полученным патентом на изобретение РФ «Способ хирургической коррекции пронационной деформации предплечья при врожденном радиоульнарном синостозе у детей» № 2774786 от 22.06.2022. Проведен сравнительный внутригрупповой и межгрупповой анализ результатов хирургического лечения пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом и характера послеоперационных осложнений.

5.1 Сравнительная внутригрупповая оценка результатов хирургического лечения
пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом методом разноуровневой
osteotomii обеих костей предплечья

В ходе исследования проведена оценка функциональных результатов хирургического лечения и качества жизни 29 пациентов (33 оперированных предплечья) в проспективной группе исследования (ОГ-III). Детям с ВРУС в

данной выборке осуществляли разноуровневую остеотомию обеих костей предплечья (лучевой – дистально, локтевой – проксимально). Оценка функции проведена до хирургического лечения и в отдаленном послеоперационном периоде не ранее 12 месяцев после корригирующей деротационной остеотомии костей предплечья. Результаты проведенного анализа представлены на рисунках 5.1–5.2.

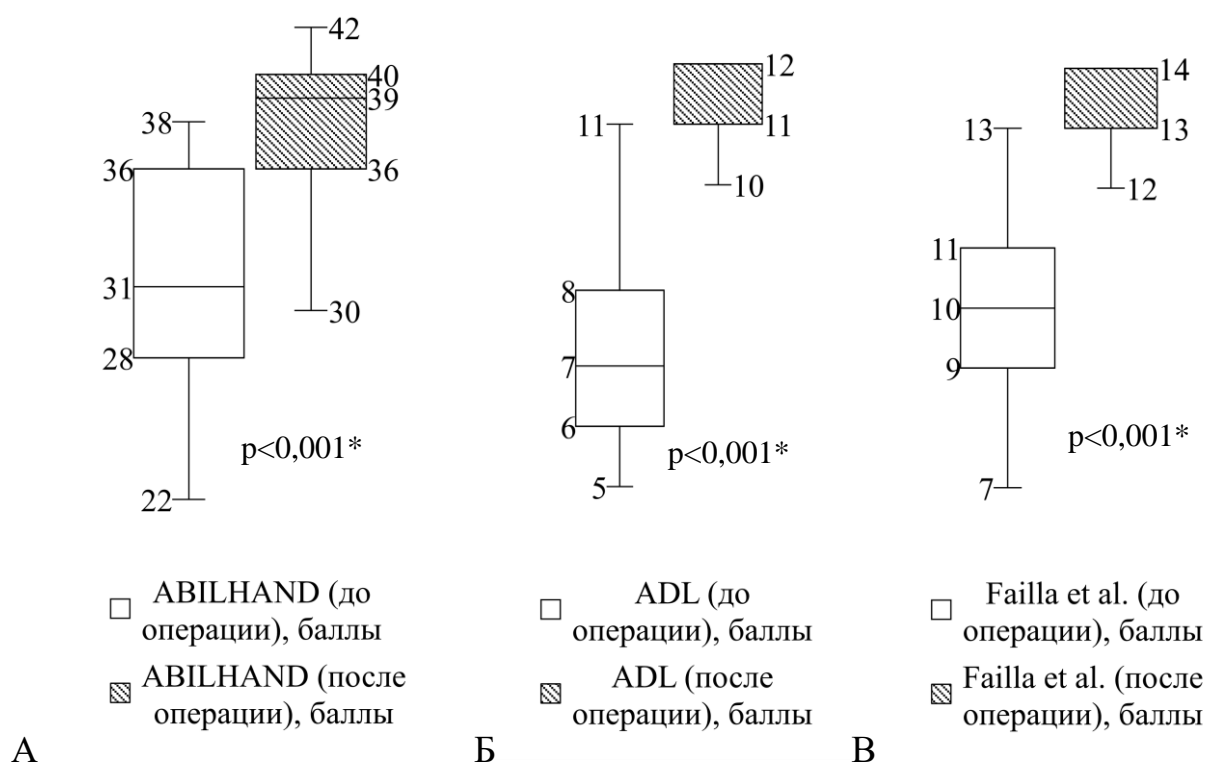


Рисунок 5.1 – Результаты сравнительного анализа функции верхней конечности до и после хирургического лечения в проспективной группе исследования:

А – по шкале ABILHAND, Б – по шкале ADL, В – по шкале Failla et al.

* – выявлены статистически значимые различия по критерию Уилкоксона

На основании данных, представленных на рисунке 5.1, установлено, что в результате хирургического лечения с помощью разработанного метода разноуровневой остеотомии локтевой и лучевой костей у детей с врожденным радиоульнарным синостозом, было отмечено статистически значимое (p < 0,001) улучшение функции верхних конечностей с расширением спектра выполняемых

повседневных действий в соответствии со шкалами ABILHAND, ADL и Failla et al., наблюдавшееся у всех прооперированных пациентов.

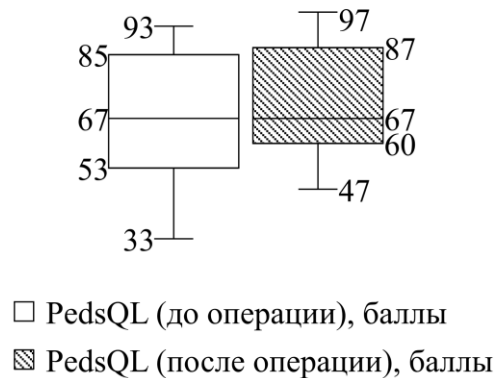


Рисунок 5.2 – Результаты сравнительного анализа качества жизни (опросник PedsQL) пациентов до и после хирургического лечения в проспективной группе исследования по критерию Уилкоксона

В соответствии с данными, представленными на рисунке 5.2, статистически значимые изменения качества жизни у детей с ВРУС после хирургического лечения не были выявлены. Это полностью соотносится с полученными ранее результатами обследования пациентов, отражающими отсутствие достоверных корреляционных связей между положением предплечья и качеством жизни пациентов с врожденным лучелоктевым синостозом в баллах опросника PedsQL. Следует отметить, что указанный опросник включал оценку не только повседневной активности ребенка и его физического состояния, но также анализ когнитивных функций, эмоциональной сферы, социального взаимодействия, отношений в семье. Положение предплечья у пациентов детского возраста с ВРУС имело меньшее значение в плане влияния на качество жизни.

Таким образом, проведенный анализ результатов хирургической коррекции положения предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом разработанным методом разноуровневой остеотомии лучевой и локтевой костей достоверно показал ее эффективность и возможность расширения спектра выполняемых действий в повседневной жизни в соответствии со шкалами ADL,

ABILHAND и Failla et al., что позволило решить третью задачу исследовательской работы.

5.2 Сравнительная межгрупповая оценка результатов хирургического лечения пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

С целью проведения комплексной оценки результатов лечения был выполнен сравнительный анализ трех независимых выборок по следующим параметрам: функциональные возможности верхних конечностей по результатам опросников (ADL, ABILHAND, Failla et al.), субъективная удовлетворенность результатами лечения по 5-балльной шкале, наличие осложнений и их структура, качество жизни пациентов по данным опросника PedsQL. Результаты анализа представлены в таблице 5.1.

Таблица 5.1 – Результаты межгруппового сравнительного анализа функциональных результатов лечения, качества жизни и удовлетворенности лечением пациентов с ВРУС

Название оценочной шкалы, баллы	Пациенты, активно не предъявлявшие жалобы	Группы пациентов по уровню остеотомии костей предплечья		
		ОГ-I	ОГ-II	ОГ-III
ADL, Me (Q ₁ –Q ₃)	11 (11–12)	11 (11–12)	11 (11–12)	11 (11–12)
Failla et al., Me (Q ₁ –Q ₃)	14 (14–15)	14 (13–14)	14 (13–14)	14 (13–14)
ABILHAND, Me (Q ₁ –Q ₃)	40 (39–42)	38 (37–39)	39 (37–39)	39 (38–39)
PedsQL, Me (Q ₁ –Q ₃)	80 (75–87)	75 (58–87)	75 (60–82)	80 (60–87)
Удовлетворенность хирургическим лечением, Me (Q ₁ –Q ₃)	–	5 (4–5)	5 (4–5)	5 (4,5–5)

* – для анализа использован критерий Краскела-Уоллиса

На основании данных таблицы 5.1 установлено, что при сравнении функции верхних конечностей по шкалам ADL, ABILHAND, Failla между группами

исследования в отдаленном послеоперационном периоде наблюдения не было выявлено статистически значимых различий ($p > 0,05$), что демонстрирует схожую эффективность всех видов вмешательств, направленных на изменение положения предплечья. Конечный результат в виде коррекции патологической пронационной установки предплечья был достигнут при всех вариантах хирургической техники. Полученный функциональный результат был сопоставим с функцией верхних конечностей у пациентов, активно не предъявлявших жалобы на ограничение повседневной активности.

Достоверные различия качества жизни пациентов с ВРУС по суммарному баллу опросника PedsQL после хирургического лечения, а также в сравнении с пациентами, активно не предъявлявшими жалобы, не были выявлены, что могло быть обусловлено влиянием на качество жизни комплекса факторов (физической активности, социальных, эмоциональных, когнитивных особенностей ребенка, взаимодействий между членами семьи и со сверстниками). Субъективная удовлетворенность результатами лечения была сопоставима в группах исследования.

Таким образом, подтверждена сопоставимая эффективность предложенной нами разработанной методики корригирующей разноуровневой остеотомии обеих костей предплечья в достижении конечной цели хирургического лечения, а именно расширения функциональных возможностей верхних конечностей у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом.

5.3 Осложнения после коррекции положения предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом, их лечение и профилактика

Структура и частота послеоперационных осложнений у детей с врожденным радиоульнарным синостозом после хирургической коррекции положения предплечья представлены в таблице 5.2.

Таблица 5.2 – Структура и частота послеоперационных осложнений у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом

Послеоперационные осложнения	Расчет по количеству пациентов			Уровень стат. знач. (p)	Расчет по количеству оперированных предплечий			Уровень стат. знач. (p)
	ОГ-I (n=22)	ОГ-II (n=52)	ОГ-III (n=29)		ОГ-I (n=28)	ОГ-II (n=55)	ОГ-III (n=33)	
Неврологические, абс. / %	4 / 18,2	11 / 21,2	0	0,034*	6 / 21,4	12 / 21,8	0	0,014*
Несостоятельность металлоконструкции, миграция спиц, абс. / %	1 / 4,5	3 / 5,8	0	0,429	1 / 3,6	3 / 5,5	0	0,398
Инфекция области хирургического вмешательства, абс. / %	1 / 4,5	2 / 3,8	1 / 3,4	0,827	1 / 3,6	2 / 3,6	2 / 6	0,843
Замедленная консолидация в зоне остеотомии, абс. / %	1 / 4,5	3 / 5,8	2 / 6,9	0,939	1 / 3,6	3 / 5,5	2 / 6	0,901
Всего, абс. / %	7 / 31,7	19 / 36,6	3 / 10,3	0,039*	9 / 32,2	20 / 36,4	4 / 12	0,045*

* – выявлены статистически значимые различия по критерию χ^2 Пирсона с поправкой Холдейн-Энскомб

В соответствии с данными таблицы 5.2 структура и частота осложнений после проведения хирургического лечения детей с ВРУС в группах исследования соответствовала имеющимся сведениям в литературе. Основными осложнениями раннего послеоперационного периода были неврологические нарушения в виде нейропатии лучевого нерва, проявлявшейся клинически отсутствием или резким ограничением активного разгибания кисти и пальцев верхней конечности, которое сохранялось более 1 недели после оперативного вмешательства.

Нами был проведен сравнительный анализ частоты неврологических послеоперационных осложнений в зависимости от положения предплечья при выполнении деротации и возраста ребенка с ВРУС. Порогом отсечения выбраны данные литературы, согласно которым большая частота осложнений

прогнозировалась при выполнении хирургической коррекции детям старше 6–7 лет и при осуществлении одномоментной деротации костей предплечья более, чем на 70 градусов. Результаты анализа представлены на рисунках 5.3–5.4.

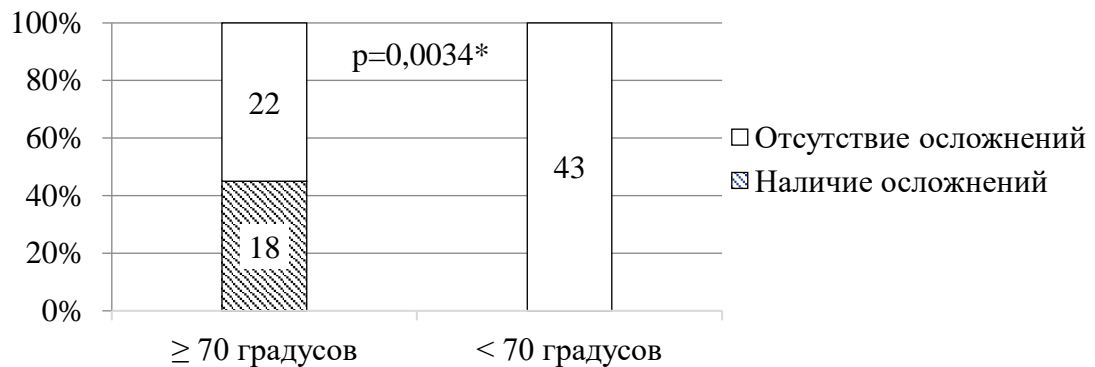


Рисунок 5.3 – Результаты сравнительного анализа методом четырехпольных таблиц с поправкой Холдейн-Энскомб частоты неврологических послеоперационных осложнений у пациентов ретроспективных групп исследования в зависимости от величины деротации предплечья

В соответствии с данными рисунка 5.3 были выявлены статистически значимые различия частоты неврологических осложнений между пациентами, которым выполняли деротацию костей предплечья в пределах 70 градусов, и детьми с ВРУС, которым осуществляли коррекцию положения предплечья более чем на 70 градусов.

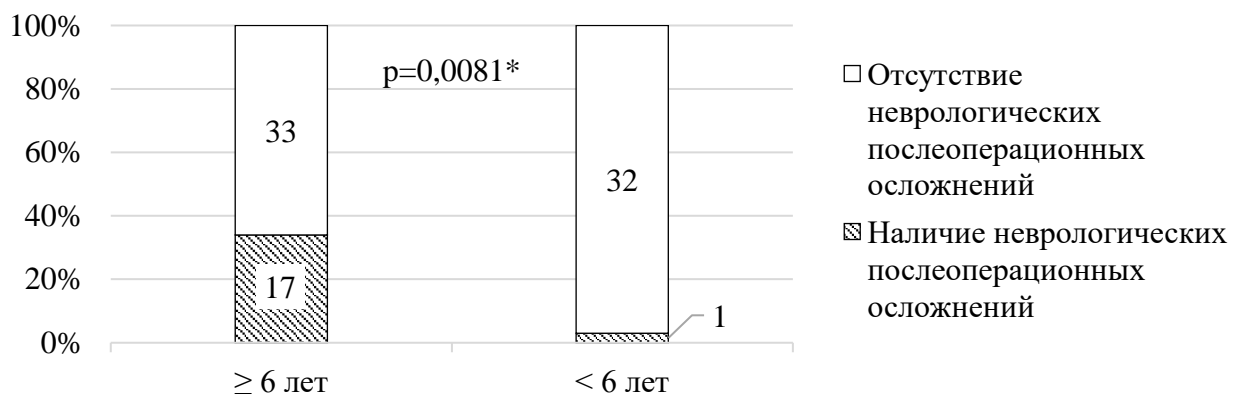


Рисунок 5.4 – Результаты сравнительного анализа частоты нейроваскулярных послеоперационных осложнений у детей с ВРУС в зависимости от возраста ребенка методом четырехпольных таблиц

В соответствии с данными рисунка 5.4 были выявлены статистически значимые различия между пациентами, которым выполняли хирургическое лечение в возрасте до 6 лет, и детьми с врожденным лучелоктевым синостозом, оперированными в более старшем возрасте, по частоте неврологических осложнений в раннем послеоперационном периоде ($p=0,0081$).

Таким образом, на основании проведенного анализа нами было установлено, что на частоту неврологических осложнений влияла величина деротации предплечья (70 градусов и более) и возраст ребенка в сторону его увеличения от средне установленного, благоприятного для проведения оперативного вмешательства (6 лет).

Результаты анализа рисков возникновения неврологических послеоперационных осложнений в зависимости от уровня остеотомии костей предплечья у пациентов с ВРУС представлены в таблице 5.3.

Таблица 5.3 – Результат сравнительного анализа частоты неврологических осложнений при различных вариантах остеотомий костей предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом

Показатель	Проксимальные остеотомии костей предплечья* (n=83)	Остеотомия обеих костей предплечья на разных уровнях (n=33)	Уровень статистической значимости (p)	ОШ; 95% ДИ	Сила связи (V Крамера)
Наличие послеоперационных неврологических осложнений, абс. / %	18 / 21,7	0 / 0	0,0424**	18,9; 1,1-323,8	0,235

* – через зону синостоза либо лучевой кости в проксимальном отделе

** – различия показателей статистически значимы по критерию Фишера с поправкой Холдейн-Энскомб

В соответствии с данными таблицы 5.3 при сравнении частоты неврологических осложнений в зависимости от уровня проведенной остеотомии были установлены статистически значимые различия между группами пациентов, которым выполняли остеотомии костей предплечья проксимально (через зону синостоза либо верхней трети лучевой кости), и выборкой пациентов, которым осуществляли остеотомию на уровне дистального метафиза лучевой кости и проксимального отдела локтевой кости ($p=0,0424$). Вероятность развития неврологических послеоперационных осложнений была в 18,9 раз выше в группе пациентов, которым выполняли различные варианты проксимальных остеотомий костей предплечья (95% ДИ: 1,1–323,8). Между сопоставляемыми признаками была выявлена корреляционная связь средней силы ($V = 0,235$).

Результаты межгруппового сравнительного анализа осложнений при различных вариантах остеотомий костей предплечья представлены в таблицах 5.4–5.5.

Таблица 5.4 – Результат сравнительного анализа частоты неврологических осложнений при различных вариантах остеотомий костей предплечья, расчет по количеству оперированных предплечий

Показатель	Группы пациентов в зависимости от уровня остеотомии костей предплечья			Уровень статистической значимости (p)	Сила связи (V Крамера)
	ОГ-I (n=28), абс. / %	ОГ-II (n=55), абс. / %	ОГ-III (n=33), абс. / %		
Наличие послеоперационных неврологических осложнений	6 / 21,4	12 / 21,8	0 / 0	0,004*	0,270

* – различия показателей статистически значимы по критерию χ^2 Пирсона с поправкой Холдейн-Энскомб

На основании данных, представленных в таблице 5.6, при сравнении частоты неврологических осложнений в зависимости от варианта хирургического вмешательства в трех группах исследования в зависимости от уровня остеотомии костей предплечья были получены статистически значимые различия ($p=0,004$). Между сопоставляемыми признаками отмечалась корреляционная связь средней силы ($V = 0,270$).

Результаты попарного сравнения частоты неврологических осложнений между группами пациентов в исследовании представлено в таблице 5.5.

Таблица 5.5 – Результат сравнительного анализа частоты неврологических осложнений при различных вариантах остеотомий между группами

Сравниваемые группы	Уровень статистической значимости (p)	ОШ (95% ДИ)
ОГ-I vs. ОГ-II	0,9675	-
ОГ-I vs. ОГ-III	0,0471*	19,4 (1,0–360,9)
ОГ-II vs. ОГ-III	0,0428*	19,3 (1,1–337,0)

* – различия показателей статистически значимы по критерию Фишера с поправкой Холдейн-Энскомб

В соответствии с данными таблицы 5.5 было установлено отсутствие статистически значимых различий между группами пациентов, которым выполняли остеотомию костей предплечья через зону синостоза (ОГ-I) и остеотомию лучевой кости в проксимальном отделе (ОГ-II). Полученные данные продемонстрировали схожую частоту неврологических осложнений у пациентов данных групп исследования. При этом по результатам анализа были выявлены статистически значимые различия по частоте неврологических осложнений между группами пациентов, которым выполняли разноуровневую остеотомию обеих костей предплечья (ОГ-III) и остеотомию через зону синостоза (ОГ-I; $p=0,0471$), а также проксимальную остеотомию лучевой кости (ОГ-II; $p=0,0428$).

Помимо неврологических осложнений, у наблюдавшихся нами пациентов отмечались осложнения общехирургического характера, которые встречались при использовании металлоконструкций в виде локализованных инфекционных процессов в местах выхода спиц, миграции металлоконструкций, замедленной консолидации костных фрагментов в местах остеотомии.

Ликвидация послеоперационных неврологических осложнений включала следующее. Детям ретроспективных групп исследования (ОГ-I и ОГ-II) при возникновении неврологического дефицита со стороны лучевого нерва в раннем послеоперационном периоде было рекомендовано наблюдение врача-невролога и проведение медикаментозной нейропротективной терапии, витаминотерапии, физиотерапии в соответствии с назначениями специалиста неврологического профиля по месту жительства в течение не менее 3 месяцев с момента операции с последующим нейрофизиологическим и нейровизуализационным контролем состояния лучевого нерва. При сохранении неврологической симптоматики дольше 6 месяцев после операции на фоне проводимой консервативной терапии рекомендовали консультацию врача-нейрохирурга. В течение 4-6 месяцев после операции было отмечено восстановление функции разгибания кисти и пальцев у прооперированных детей. При этом общая продолжительность стационарного пребывания пациентов была статистически значимо выше при наличии неврологических послеоперационных осложнений (таблица 5.6).

Таблица 5.6 – Сравнительный анализ продолжительности госпитализации пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом в зависимости от наличия неврологических послеоперационных осложнений

Продолжительность госпитализации, количество койко-дней	Наличие неврологических осложнений	Отсутствие неврологических осложнений	Уровень статистической значимости
Общая, Ме (Q ₁ -Q ₃)	21 (17-25)	14 (10-18)	0,000154*
До операции, Ме (Q ₁ -Q ₃)	7 (4-14)	6 (3-8)	0,076
После операции, Ме (Q ₁ -Q ₃)	13 (10-6)	9 (5-11)	0,000213*

* – различия показателей статистически значимы по критерию Манна-Уитни

В соответствии с данными таблицы 5.6 были установлены статистически значимые различия по длительности пребывания в стационаре пациентов с ВРУС в сторону увеличения общего количества койко-дней при наличии послеоперационных неврологических осложнений ($p < 0,001$) за счет повышения продолжительности послеоперационного наблюдения и лечения ($p < 0,001$) пациентов данной категории.

Устранение других послеоперационных осложнений включало следующее:

- Миграция металлоконструкций в результате нарушения ограничительного режима со стороны пациента в течение 30 дней после операции потребовала повторного хирургического лечения в объеме репозиции смещенных фрагментов костных структур, коррекции утраченного положения предплечья и реостеосинтеза спицами Киршнера. При клиническом осмотре и рентген-контроле в динамике рецидивы данного осложнения не были отмечены.
- Лечение локализованных инфекционных процессов в послеоперационном периоде включало локальную обработку мест выхода спиц антисептиками до купирования активного процесса местного воспаления, удаление металлоконструкций по результатам рентгенографии при наличии удовлетворительно выраженных признаков формирования первичной костной мозоли в течение 3–4 недель после операции.
- Пациентам с замедленной консолидацией потребовалась более длительная гипсовая иммобилизация. Увеличение срока консолидации локтевой кости после остеотомии на 4–5 недель, отмеченное у 2 детей с ВРУС в проспективной группе (6,9%), было ассоциировано с размерами резецированного костного фрагмента, толщина которого у данных пациентов превышала 5 мм, и потребовало более длительной гипсовой иммобилизации верхней конечности и более длительного периода послеоперационной реабилитации.

Таким образом, разноуровневая остеотомия обеих костей предплечья (ОГ-III) была сопоставима по функциональным исходам хирургического лечения и

удовлетворенностью результатами операции с проксимальными остеотомиями костей предплечья (через зону синостоза либо лучевой кости в проксимальном отделе). При этом частота неврологических послеоперационных осложнений в раннем послеоперационном периоде была в 18,9 раз меньше, полученные данные были статистически значимыми ($p=0,0424$). При использовании разработанного метода разноуровневой остеотомии костей предплечья отмечалось отсутствие нестабильности и миграции металлоконструкции, что позволило исключить необходимость выполнения повторных хирургических вмешательств.

Разработанный метод хирургической коррекции положения предплечья (патент на изобретение РФ «Способ хирургической коррекции пронационной деформации предплечья при врожденном радиоульнарном синостозе у детей» № 2774786 от 22.06.2022) позволил достоверно расширить спектр выполняемых без затруднений действий повседневной активности в сравнении с дооперационным функциональным пациентов по шкалам ADL, ABILHAND и Failla et al. ($p<0,01$), а также снизить число нейропатий в послеоперационном периоде у детей с ВРУС в 18,9 раз ($p=0,0424$) в сравнении с группами проксимальных остеотомий. Модифицированная разноуровневая остеотомия обеих костей предплечья (проксимального отдела локтевой кости и дистального метафиза лучевой кости) имела сопоставимую с другими методиками эффективность и субъективную удовлетворенность результатами оперативного вмешательства.

На основании проведенного анализа была решена четвертая задача исследования, заключающаяся в проведении сравнительного анализа функции верхней конечности и качества жизни пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом пациентов после хирургической коррекции пронационного положения предплечья различными методами, а также удовлетворенностью результатами оперативного вмешательства.

С учетом полученных нами данных, а также сведений мировой научной литературы при принятии тактического решения о сроках хирургического лечения детей с ВРУС и безопасной величине деротации предплечья в градусах с точки

зрения профилактики неврологических послеоперационных осложнений при необходимости коррекции положения предплечья у детей с ВРУС в возрасте старше 6 лет и при необходимости деротации предплечья более 70 градусов разноуровневая остеотомия обеих костей предплечья (лучевой – в дистальном отделе, локтевой – в проксимальном) была более безопасным и эффективным вариантом.

5.4 Алгоритм диагностики и выбора тактики лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом

На основании результатов комплексного обследования, оценки функциональных исходов оперативного вмешательства у детей с врожденным радиоульнарным синостозом и послеоперационных осложнений был разработан алгоритм диагностики и принятия тактического решения относительно необходимости хирургического лечения пациентов данной категории в зависимости от положения предплечья и наличия активно предъявляемых жалоб на функциональный дефицит с ограничением повседневной активности, с учетом факторов риска и данных нейрофизиологического исследования.

Последовательность разработанного лечебно-диагностического алгоритма для пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом включала два последовательных этапа:

1. Этап диагностики и принятия решения о необходимости хирургической коррекции положения предплечья.
2. Этап выбора метода хирургического лечения.

На этапе принятия решения о необходимости оперативного вмешательства рекомендовано учитывать положение предплечья при прогнозировании возникновения жалоб на ограничение повседневной активности у пациентов с ВРУС с ростом и развитием ребенка. Значение пронационного положения предплечья в градусах, при превышении которого ожидалось возникновение активно предъявляемых жалоб с возрастом, составило 45 градусов пронации.

При выявлении фиксированного положении предплечья менее 45 градусов пронации у пациентов любого возраста с ВРУС при отсутствии жалоб хирургическое лечение не рекомендовано. В случае полной удовлетворенности пациентом функцией верхних конечностей даже при выраженном пронационном положении предплечья хирургическое лечение не показано.

При наличии активно предъявляемых жалоб на ограничение повседневной активности у пациентов с положением предплечья менее 45 градусов пронации при возрасте ребенка с ВРУС младше 5 лет рекомендовано динамическое наблюдение с оценкой функции верхних конечностей и повторном определении необходимости хирургического лечения в возрасте 5–6 лет. Исключение составили клинические наблюдения с выраженной пронационной установкой предплечья более 110 градусов, когда возможно проведение хирургического лечения в возрасте менее 4 лет.

Таким образом, показанием к хирургическому лечению детей с врожденным радиоульнарным синостозом было фиксированное положение предплечья величиной более 45 градусов в сочетании с наличием активно предъявляемых жалоб на ограничение повседневной деятельности в соответствии со шкалой ADL.

На втором этапе при выборе варианта оперативного вмешательства для коррекции положения предплечья у детей с ВРУС необходимо учитывать возраст и планируемую величину деротации предплечья в градусах. С учетом данных научной литературы и выявленных в данном исследовании пороговых значений, наиболее безопасным вариантом с точки зрения профилактики послеоперационных неврологических осложнений для детей старше 6 лет и при планировании деротации более 70 градусов, а также данных нейрофизиологического исследования, продемонстрировавшего наличие субклинических признаков нейропатии лучевого нерва, был разработанный нами вариант разноуровневой остеотомии обеих костей предплечья (лучевой кости в дистальном отделе, локтевой – в проксимальном).

Разработанный алгоритм диагностики и выбора тактики лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом представлен на рисунке 5.5.

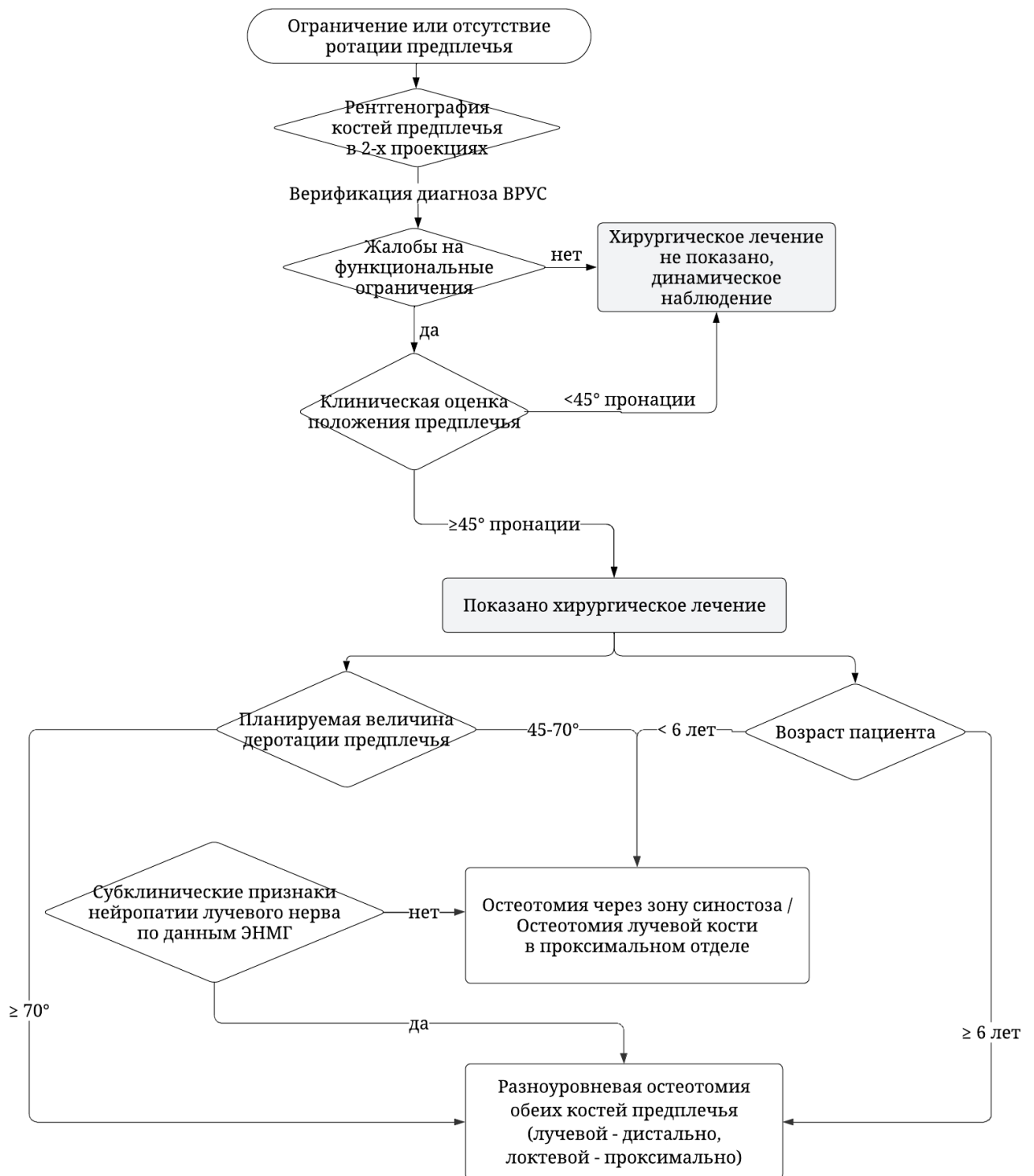


Рисунок 5.5 – Алгоритм диагностики и выбора тактики лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом

Таким образом, было выявлено положительное влияние предложенной разработанной хирургической техники корригирующей разноуровневой остеотомии обеих костей предплечья (дистального метафиза лучевой кости и проксимального отдела локтевой кости) в отдаленном послеоперационном периоде не ранее чем, через 12 месяцев после операции, со статистически значимым ($p < 0,01$) улучшением функции верхней конечности и расширением спектра действий повседневной активности. Установлено статистически значимое ($p = 0,0424$) снижение частоты неврологических осложнений в раннем послеоперационном периоде по сравнению с вариантами проксимальных остеотомий костей предплечья и сопоставимый функциональный исход в соответствии со шкалами ADL, ABILHAND, Failla et al., а также удовлетворенность результатами лечения ($p > 0,05$).

На основании выделенных факторов риска (планируемой величины деротации предплечья в градусах и возраста ребенка с врожденным лучелоктевым синостозом), с учетом наличия предрасполагающего фактора к возникновению послеоперационных неврологических осложнений в виде субклинических признаков нейропатии лучевого нерва более чем в половине случаев (57%), научно обоснованных показаний к хирургическому лечению в зависимости от прогнозирования жалоб на затруднение повседневной активности был сформирован алгоритм диагностики и выбора тактики лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом. Создание данного алгоритма позволит оптимизировать маршрутизацию пациентов. Таким образом, была решена пятая задача исследования.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденный радиоульнарный синостоз, несмотря на невысокую частоту встречаемости, оказывает существенное влияние на функциональные возможности верхней конечности и, как следствие, обычную жизнедеятельность человека (Barik S. et al., 2020). Наличие данной редкой орфанной патологии у ребенка затрудняет выполнение ряда повседневных действий: приема пищи, удерживания предметов и манипулировании ими, проведения гигиенических процедур, самообслуживания (Bhatt C. R. et Mehta C. D., 2011). Ограничения, связанные с наличием синостоза между проксимальными отделами костей предплечья и функциональный дефицит со стороны верхней конечности, обусловленный данными патологическими изменениями и порочным положением предплечья, манифестируют и становятся более выраженными в процессе роста и развития ребенка в связи с приобретением им сложных мануальных навыков (Keremek-Varol B. et Hoşbay Z., 2020). Наиболее значимыми ограничения функции верхней конечности, характерные для врожденного радиоульнарного синостоза, становятся с трехлетнего возраста (Bhatt C. R. et Mehta C. D., 2011). Это обуславливает затруднение объективной оценки жалоб и определение показаний к хирургическому лечению детей с ВРУС. На сегодняшний день в литературе отсутствуют научно обоснованные исследования, посвященные оценке функциональных возможностей верхней конечности, оптимальному варианту хирургического лечения, а также влиянию данной аномалии развития на качество жизни детей с лучелоктевым синостозом. Наиболее широко применяемая по данным научной литературы классификация ВРУС не позволяет принять решение о тактике лечения пациентов данной категории и учитывает рентгенологическую картину исключительно на уровне проксимального лучелоктевого сустава (Cleary J. E. et Omer Jr J. E., 1985).

Хирургическое лечение пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом на настоящий момент нацелено на создание функционально выгодного положения предплечья. Однако несмотря на большое количество предложенных

вариантов оперативного вмешательства у детей с ВРУС не определены четкие показания к хирургической коррекции положения предплечья и сохраняется высокая частота послеоперационных осложнений – до 17,4%, наиболее частыми из них является нейропатия лучевого нерва (Barik S. et al., 2020).

При определении показаний для проведения операции многие авторы указывают на первоочередное принятие во внимание субъективных жалоб пациентов и членов их семьи (Simmons B. P. et al., 1983; Hwang J. H. et al., 2015), что однако может быть затруднительно у детей, для которых характерна хорошая адаптация, большие компенсаторные возможности и трудности формулирования требований к функциональным особенностям верхних конечностей. Представлены данные, что указанные ограничения возникают при пронационной установке предплечья более 60° (Ogino T. et Hikino K., 1987), однако научное обоснование этого показателя не представлено.

Имеющиеся на сегодняшний день литературные данные демонстрируют неоднозначность подхода к лечению детей с врожденным радиоульнарным синостозом, не уточнены наиболее безопасные и эффективные методики оперативного вмешательства, а также не определены четко показания к хирургическому лечению детей с данной патологией, что обуславливает актуальность темы.

Целью исследования было улучшить результаты хирургического лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом путем разработки алгоритма диагностики и выбора тактики лечения, усовершенствования методов оперативного вмешательства.

Задача 1 заключалась в оценке клиничко-рентгенологических особенностей анатомии предплечья, функции верхней конечности и качества жизни у детей с врожденным радиоульнарным синостозом при естественном течении патологии, до оперативного вмешательства. Для решения поставленной задачи были проанализированы результаты обследования 127 детей с врожденным радиоульнарным синостозом в возрасте от 2 до 17 лет, обратившихся для

хирургического лечения или консультативной помощи в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» Минздрава России в период с 2010 по 2022 год включительно.

В ходе обследования пациентов было выявлено, что большая часть детей с ВРУС либо их родители 106 из 127 пациентов (83,5%) активно предъявляли жалобы на затруднение повседневной деятельности. У 21 ребенка с ВРУС (16,5%) наличие синостоза между проксимальными отделами костей предплечья не вызывало существенных ограничений в обычной жизни. Основными предъявляемыми жалобами со стороны пациентов старше 5 лет либо родителей детей младше пятилетнего возраста было ограничение повседневной активности, заключающееся в нестандартном схвате игрушек и письменных принадлежностей, затруднение личной гигиены, затруднение комфортного приема пищи и нестандартный хват столовых приборов, затруднение приобретения сложных моторных навыков (письма или рисования).

Первичное выявление ограничения ротации предплечья было отмечено в среднем в возрасте 12 месяцев, однако верификация диагноза на основании рентгенологических данных соответствовала более поздним срокам – в среднем 24 месяца. При этом диагностика ВРУС сразу после рождения была возможна только у 2% пациентов с наиболее выраженной пронационной установкой предплечий. Большая часть случаев ВРУС являлась спорадической, однако в 3% случаев был отмечен отягощенный семейный анамнез.

Осложненное течение беременности установлено более чем в половине случаев (у 68% матерей детей с ВРУС). Какое-либо специфическое тератогенное воздействие, повышающее риск развития ВРУС, не выявлено.

На основании данных нейрофизиологического исследования было обнаружено субклиническое снижение амплитуды моторного ответа с мышц, иннервируемых локтевым, лучевым и срединным нервами легкой и умеренной степени тяжести. Снижение амплитуды М-ответа с лучевого нерва обратно коррелировало с пронационным положением предплечья в градусах ($p=0,049$;

$p=0,355$), что косвенно свидетельствовало о возможной обусловленности обнаруженных изменений особенностями аномальной анатомии на уровне патологически измененных *m. supinator* и короткой головки *m. pronator teres* у детей с ВРУС. Данная особенность, не описанная ранее в научной литературе, могла быть предрасполагающим фактором для возникновения послеоперационных неврологических осложнений у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом.

Ротационные движения предплечья отсутствовали у 120 из 127 пациентов (94,5%). Однако у 7 из 127 пациентов с фиброзной формой ВРУС (5,5%) были возможны ротационные движения в пределах 40 градусов пронации-супинации. У всех пациентов групп исследования отмечали компенсаторное приведение и наружную ротацию плеча при попытке активной супинации и отведения с внутренней ротацией плеча при попытке пронации, а также компенсаторную гипермобильность на уровне лучезапястного сустава. Укорочение предплечья при одностороннем ВРУС в сравнении с интактной контралатеральной конечностью наблюдалось у 59,7% пациентов с односторонним ВРУС и составило в среднем 1 см (0,5–2,0 см). Положение предплечья при одностороннем ВРУС составило 80 градусов пронации, при двустороннем ВРУС – 70 градусов пронации. У всех пациентов был отмечен дефицит разгибания в локтевом суставе в среднем 10 градусов. Ограничение сгибания в локтевом суставе было выявлено у 6% детей (8 из 127) и наблюдалось только среди пациентов с IV типом ВРУС по классификации Cleary-Omer.

Помимо врожденного лучелоктевого синостоза у 17 пациентов из 127 (13%) выявлены сопутствующие аномалии костно-мышечной системы, еще у 15% (19 из 127 детей с ВРУС) отмечены пороки развития других систем и органов. При этом наблюдался широкий разброс различных аномалий развития опорно-двигательного аппарата, а среди других систем наиболее часто наблюдались аномалии развития центральной нервной системы и сердца (7% и 5% соответственно). Наличие отягощенного акушерско-гинекологического анамнеза матери увеличивало

вероятность развития сопутствующих аномалий развития у детей с ВРУС. Специфические тератогенные факторы, повышающие риск развития ВРУС, не были выявлены.

Преобладающим типом врожденного лучелоктевого синостоза по классификации Cleary-Omer был III (78%), второе место по распространенности занимал IV тип ВРУС (10%); в более редких случаях встречались I (4%) и II варианты (8%).

Были выявлены статистически значимые различия между пациентами, активно предъявлявшими жалобы на затруднение повседневной активности, и пациентами, полностью удовлетворенными функцией верхней конечности по показателю пронационной установки предплечья и функции верхней конечности. Проведенный дискриминантный анализ позволил описать имеющуюся зависимость формулой:

$$Y_{\text{жалобы}} = -2,506 + 0,036 * X_{\text{положение}}, \quad (1)$$

где $Y_{\text{жалобы}}$ – дискриминантная функция, характеризующая вероятность наличия активно предъявляемых жалоб на ограничение повседневной активности, $X_{\text{положение}}$ – положение предплечья по результатам ортопедического осмотра в градусах пронации.

Принадлежность пациентов к группе высокого или низкого риска возникновения активных жалоб на ограничение повседневной активности определялась исходя из рассчитанных значений $Y_{\text{жалобы}}$ (1): при значении функции более $-0,8105$ пациент относился к группе высокого риска возникновения активно предъявляемых жалоб на затруднение повседневной активности, при значении функции менее $-0,8105$ – относился к группе низкого риска. Полученные результаты были статистически значимыми ($p < 0,001$). Чувствительность модели составила 100%, специфичность – 89%.

Задача 2 включала определение показаний к хирургическому лечению детей с врожденным радиоульнарным синостозом. На основании анализа клинико-рентгенологических и функциональных особенностей верхней конечности у детей

с данной патологией при помощи ROC-анализа было определено пороговое значение положения предплечья, при превышении которого прогнозировалось возникновение жалоб на ограничение повседневной активности, составившее 45 градусов пронации (чувствительность модели составила 90%, специфичность – 88%; $p < 0,001$). Тем самым были уточнены показания к хирургической коррекции положения предплечья у детей с врожденным лучелоктевым синостозом.

Задача 3 включала разработку методики деротационной остеотомии костей предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом. Для решения поставленной задачи разработан метод хирургической коррекции пронационного положения предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом (патент на изобретение РФ «Способ хирургической коррекции пронационной деформации предплечья при врожденном радиоульнарном синостозе у детей» № 2774786 от 22.06.2022), особенностью которого было выполнение разноуровневой остеотомии обеих костей предплечья (дистального метафиза лучевой кости и проксимального отдела локтевой кости) с экономной резекцией костного фрагмента из проксимального отдела локтевой кости толщиной не более 3 мм, размещением костной крошки в зону остеотомии локтевой кости, одномоментной деротацией обеих костей предплечья и интрамедуллярной и трансоссальной фиксацией костных фрагментов спицами Киршнера. Разработанный хирургический метод лечения применен у 29 пациентов детского возраста с ВРУС (33 прооперированных предплечья). В ходе исследования выявлен сопоставимый функциональный результат в сравнении с другими методиками ($p > 0,05$) и отсутствие риска возникновения неврологических нарушений по сравнению с имеющимися оперативными методиками лечения, а также нестабильности металлофиксации ($p = 0,004$). Предложенный нами метод позволил статистически значимо улучшить функциональные показатели детей с ВРУС по шкалам ADL, ABILHAND и Failla et al. ($p < 0,01$) после операции в сравнении с дооперационными значениями, а также продемонстрировала статистически значимо больший потенциал деротации костей предплечья в сравнении с методиками проксимальных корригирующих деротационных остеотомий костей предплечья ($p = 0,002$).

Задача 4 заключалась в проведении сравнительного анализа функции верхней конечности и качества жизни пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом пациентов после хирургической коррекции пронационного положения предплечья различными методами, частоты и структуры послеоперационных осложнений, а также удовлетворенности результатами хирургического лечения. Для решения поставленной задачи были проанализированы результаты хирургического лечения 103 детей с врожденным радиоульнарным синостозом на 116 предплечьях в возрасте от 2 до 17 лет, оперированных в ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г. И. Турнера» Минздрава России. Пациенты были разделены на три группы в зависимости от уровня остеотомии костей предплечья. В первую ретроспективную группу вошли пациенты, которым выполняли остеотомию через зону синостоза (ОГ-I; n=22, N=28), во вторую – дети с ВРУС, которым осуществляли остеотомию лучевой кости в проксимальном отделе (ОГ-II; n=52, N=55), в 3 группу – пациенты, которым проводили разноуровневую остеотомию обеих костей предплечья (локтевой кости в проксимальном отделе, лучевой – на уровне дистального метафиза) в соответствии с полученным патентом на изобретение РФ «Способ хирургической коррекции пронационной деформации предплечья при врожденном радиоульнарном синостозе у детей» № 2774786 от 22.06.2022 (ОГ-III; n=29, N=33).

Функциональные возможности верхних конечностей и удовлетворенность результатами хирургического лечения достоверно не различались между группами ($p > 0,05$), что свидетельствовало о сопоставимой эффективности предложенного нами метода с другими вариантами хирургического лечения пациентов детского возраста с ВРУС. Частота неврологических осложнений при разноуровневой остеотомии обеих костей предплечья (проксимального отдела локтевой кости и дистального метафиза лучевой кости) была в 18,9 раз ниже (95% ДИ: 1,1-323,8), чем в группах проксимальных остеотомий костей предплечья, полученные данные были статистически значимыми ($p = 0,004$). Таким образом, предложенный метод хирургической коррекции положения предплечья позволил достоверно снизить

число неврологических послеоперационных осложнений у пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом.

Задача 5 заключалась в разработке алгоритма диагностики и выбора хирургической тактики лечения на основе анатомо-функционального статуса пациента у детей с врожденным радиоульнарным синостозом с учетом возраста ребенка, выраженности пронационной установки предплечья и функционального ограничения. Для решения поставленной задачи на основе проведенного комплексного обследования пациентов детского возраста с врожденным радиоульнарным синостозом, уточнения показаний к оперативному вмешательству, выявления факторов риска и анализа результатов хирургической коррекции положения предплечья был разработан алгоритм диагностики и выбора лечебной тактики, учитывающий возраст пациента, планируемую величину деротации предплечья, жалобы и дополнительный объективный фактор, а именно – положение предплечья в градусах пронации по результатам ортопедического осмотра, а также данные нейрофизиологического исследования. Данный алгоритм позволил оптимизировать маршрутизацию пациентов с врожденным радиоульнарным синостозом.

Таким образом, были выполнены все поставленные задачи, достигнута цель исследовательской работы, научно обоснованы выводы и практические рекомендации.

ВЫВОДЫ

1. У детей с врожденным радиоульнарным синостозом выявлены патологические изменения структур предплечья на всем протяжении: уменьшение просвета костномозгового канала лучевой ($p \leq 0,001$) и локтевой костей ($p = 0,045$) на уровне средней трети диафиза; дугообразная деформация средней трети диафиза лучевой кости ($p = 0,021$); гипоплазия лучевой поверхности дистальной зоны роста локтевой кости в 29,9% наблюдений ($p = 0,005$); увеличение лучелоктевого индекса ($p < 0,01$); изменение структуры и уменьшение объема *m. supinator* в 3,7 раз ($p = 0,011$); субклиническое поражение глубокой ветви лучевого нерва по типу аксонопатии в 57% наблюдений; тыльный подвывих головки локтевой кости в 28% наблюдений.

2. Абсолютными показаниями для хирургического лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом является патологическое пронационное положение предплечья более 45 градусов в сочетании с жалобами на ограничение функциональной активности со стороны пациента и/или его родителей. В ходе исследования разработана прогностическая модель взаимосвязи функциональных ограничений и жалоб пациента на затруднение повседневной активности ($p < 0,001$, чувствительность 90%, специфичность 88%).

3. Разработанная хирургическая методика разноуровневой деротационной остеотомии костей предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом (патент на изобретение РФ «Способ хирургической коррекции пронационной деформации предплечья при врожденном радиоульнарном синостозе у детей» № 2774786 от 22.06.2022) позволила добиться выведение предплечье в более выгодное физиологическое положение, снизить частоту неврологических осложнений в 18,9 раз и полностью исключить нестабильность металлофиксации.

4. На основании сравнительного анализа результатов хирургического лечения установлена и научно подтверждена эффективность предложенной методики разноуровневой остеотомии костей предплечья для расширения

функциональных возможностей верхней конечности по шкалам ADL, ABILHAND и Failla et al. ($p < 0,001$) в отдаленном послеоперационном периоде. Выявлены достоверные различия частоты послеоперационных неврологических осложнений и отсутствие нестабильности металлоконструкции при использовании разработанной хирургической технологии по сравнению с ретроспективными группами исследования ($p = 0,0424$).

5. Разработанный алгоритм диагностики и выбора тактики лечения детей с врожденным радиоульнарным синостозом включает оценку возраста пациента, выраженности пронационной установки предплечья и прогноза возникновения жалоб, функциональных возможностей верхней конечности, лучевых данных обследования, нейрофизиологических показателей.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Обследование детей с врожденным радиоульнарным синостозом должно включать рентгенографию костей предплечья в двух проекциях с захватом кистевого и локтевого сустава, осмотр невролога с целью исключения поражения глубокой ветви лучевого нерва, нейрофизиологическое исследование.

2. Показанием к хирургической коррекции патологического пронационного положения предплечья у детей с врожденным радиоульнарным синостозом являются жалобы пациента, ограничение самообслуживания и фиксированное пронационное положение предплечья более 45 градусов. Оптимальным возрастом для операции является дошкольный период.

3. Разработанная хирургическая методика разноуровневой деротационной остеотомии костей предплечья с фиксацией фрагментов интрамедуллярно и трансоссально спицами Киршнера у детей с врожденным радиоульнарным синостозом показана при величине пронационного положения костей предплечья более 70 градусов, а также наличие субклинических признаков аксонопатии лучевого нерва.

4. Проксимальные деротационные корригирующие остеотомии костей предплечья могут быть предложены пациентам младше 6 лет и при планируемой величине деротации костей предплечья от 45 до 70 градусов.

5. При полной удовлетворенности пациента и его родителей функциональными возможностями верхней конечности, а также отсутствии жалоб хирургическое лечение не рекомендовано.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

ВПР – врожденный порок развития

ВРУС – врожденный радиоульнарный синостоз

ДИ – доверительный интервал

КГ – контрольная группа

ЛЛИ – лучелоктевой индекс

ЛЛУ – лучелоктевой угол

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОШ – отношение шансов

ОГ-I – основная группа 1 (остеотомия через зону синостоза)

ОГ-I – основная группа 2 (остеотомия лучевой кости в проксимальном отделе)

ОГ-I – основная группа 3 (остеотомия обеих костей предплечья: локтевой – в проксимальном отделе, лучевой – в дистальном)

ОГ-A – основная группа A (пациенты, активно предъявлявшие жалобы на ограничение повседневной активности)

ОГ-B – основная группа B (пациенты, не предъявлявшие жалобы на ограничение повседневной активности)

СПИ – скорость проведения импульса

ЭНМГ – электронейромиография

ЭМГ – электромиография

ADL – activities of daily living

BMP – bone morphogenetic protein

PedsQL – pediatric quality of life

PRISMA – preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Андрианов, В. Л. Врожденные деформации верхних конечностей / В. Л. Андрианов, В. Д. Дедова, В. Г. Колядицкий, В. В. Кузьменко. – М. : Медицина, 1972. – С. 48-67.
2. Зинченко, Р. А. Наследственные болезни в популяциях человека / Р. А. Зинченко, Е. К. Гинтер // Национальное руководство. Наследственные болезни / Под ред.: Н. П. Бочкова, Е. К. Гинтера, В. П. Пузырева. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. – С. 662-704.
3. Капанджи, А. И. Верхняя конечность. Физиология суставов / А. И. Капанджи; [пер. с англ. Г. М. Абелевой, Е. В. Кишиневского]. – Москва : Эксмо, 2019. – С. 112-152.
4. Кожевников, О. В. Лечение врожденного радиоульнарного синостоза у детей с применением малоинвазивной методики / О. В. Кожевников, С. Э. Кралина, Е. Ф. Шуле // Сборник работ X Всероссийской научно-практической конференции, посвященной 100-летию академика Волкова М.В., и Конференции молодых учёных. – Москва. – 2023. – С. 90-92.
5. Кожевников, О. В. Малоинвазивный способ деротационной остеотомии костей предплечья при врожденном радиоульнарном синостозе у детей / О. В. Кожевников, С. Э. Кралина // Вестник травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова. – 2017. – Т. 24. – № 3. – С. 43-45.
6. Маркс, В. О. Ортопедическая диагностика (руководство-справочник). – Изд-во «Наука и техника». – Минск, 1978. – С. 512.
7. Меженина, Е. П. Характеристика врожденных деформаций у детей и некоторые лечебные рекомендации / Е. П. Меженина, В. П. Бабий // Научная конференция, посвященная 30-летию Свердловского научно-исследовательского института травматологии и ортопедии. – Свердловск, 1962. – С. 162.

8. Никифорова, Е. К. Врожденные и паралитические заболевания верхней конечности / Е. К. Никифорова // Многотомное руководство по хирургии : Москва, 1962. – Т. 11. – С. 74.
9. Поздеев, А. П. Комплексное лечение детей с врожденными и приобретенными деформация предплечья / А. П. Поздеев, О. Н. Сосненко // Медицина Кыргызстана. – 2021. – №4. – С. 178-179.
10. Поздеев, А. П. Сравнительный анализ способов лечения врожденного радиоульнарного синостоза у детей / А. П. Поздеев, О. Н. Сосненко // Врожденная и приобретенная патология верхних конечностей у детей (диагностика, лечение, реабилитация), научно-практическая конференция с международным участием. – Санкт-Петербург, 2016. – С. 46.
11. Прокопович, Е. В. Врожденный радиоульнарный синостоз: варианты проявления и оперативное лечение / Е. В. Прокопович, М. А. Конев, К. А. Афоничев [и др.] // Травматология, ортопедия и восстановительная хирургия детского возраста. – 2016. – Т. 4. – № 3. – С. 16-25.
12. Прокопович, Е. В. Деротационная остеотомия лучевой кости как главное решение проблемы при врожденном радиоульнарном синостозе / Е. В. Прокопович, И. Е. Прокопович // Врожденная и приобретенная патология верхних конечностей у детей (диагностика, лечение, реабилитация), научно-практическая конференция с международным участием. – Санкт-Петербург, 2016. – С. 48.
13. Способ лечения врожденного радиоульнарного синостоза [Текст] : пат. 1097299 СССР : МПК А 61 В 17/00 / Абакаров А. А.; заявитель и патентообладатель Горьковский гос. науч.-исслед. ин-т травм. и ортоп. – № 3561438/28-13 ; заявл. 05.03.1983 ; опубл. 15.06.1984, Бюл. № 22. – 2 с.
14. Способ лечения врожденного радиоульнарного синостоза у детей [Текст] : пат. 2373877 Рос. Федерация : МПК А 61 В 17/56 / Поздеев А. П., Сосненко О. Н.; заявитель и патентообладатель науч.-исслед. детский ортоп. ин-т им.

Г. И. Турнера. – № 2008117953/14 ; заявл. 04.05.2008 ; опубл. 27.11.2009, Бюл. № 33. – 5 с. : ил.

15. Способ лечения врожденного синостоза проксимального радиоульнарного сочленения [Текст] : пат. 1388010 СССР : МПК А 61 В 17/56 / Андрианов В. Л., Умханов Х. А, Годунова Г. С., Шведовченко И. В. ; заявитель и патентообладатель Ленинградский науч.-исслед. дет. ортоп. ин-т им. Г. И. Турнера. – № 3646768/28-14 ; заявл. 26.09.1983; опубл. 15.04.1988, Бюл. № 14. – 2 с.
16. Способ лечения пронационной контрактуры при врожденном проксимальном радиоульнарном синостозе костей предплечья [Текст] : пат. 2789098 Рос. Федерация : МПК А 61 В 17/56 / Андреев П. А., Скворцов А. П., Ахметов Р. Р., Хасанов Р. Ф., Цой И. В.; заявитель и патентообладатель ГАУЗ «РКБ МЗ РТ». – № 2022117425 ; заявл. 27.06.2022; опубл. 30.01.2023, Бюл. № 4. – 11 с. : ил.
17. Шведовченко, И. В. Радиоульнарный синостоз / И. В. Шведовченко // Ортопедия: Национальное рук-во / Под ред. С. П. Миронова, Г. П. Котельникова. – М., 2013. – С. 182-183.
18. Ahmad, I. Derotation osteotomy for congenital radioulnar synostosis / I. Ahmad, S. Khan, M. J. Iqbal [et al.] // Khyber Journal of Medical Sciences. – 2015. – Vol. 8. – № 1. – P. 117121.
19. Alsharif, M. H. K. Congenital radioulnar synostosis presenting in adulthood – a case report / M. H. K. Alsharif, J. M. Almasaad, K. M. Taha [et al.] // The Pan African Medical Journal. – 2020. – Vol. 36. – P. 75.
20. Antón, S. C. Prehistoric radio-ulnar synostosis: implications for function / S. C. Antón, G. M. Polidoro // International Journal of Osteoarchaeology. – 2000. – Vol. 10. – № 3. – P. 189-197.
21. Bai, F. Treatment of Congenital Radioulnar Synostosis Using a Free Vascularized Fascia Lata Graft / F. Bai, S. Chen, L. Liu [et al.] // Orthopaedic Surgery. – 2022. – Vol. 14. – № 6. – P. 1229-1234.

22. Barik, S. Results after treatment of congenital radioulnar synostosis: a systematic review and pooled data analysis / S. Barik, S. Farr, G. Gallone [et al.] // *Journal of Pediatric Orthopaedics B*. – 2021. – Vol. 30. – № 6. – P. 593-600.
23. Barrera-Ochoa, S. Treating bilateral congenital radioulnar synostosis using the reverse Sauvé-Kapandji procedure / S. Barrera-Ochoa, D. Campillo-Recio, X. Mir-Bullo // *Journal of Hand Surgery: European Volume*. – 2019. – Vol. 44. – № 4. – P. 430-432.
24. Bhatt, C. R. Case report: Congenital radioulnar synostosis and its embryological correlation and functional assessment / C. R. Bhatt, C. D. Mehta // *Journal of the Anatomical Society of India*. – 2011. – Vol. 60. – № 2. – P. 236-238.
25. Bishay, S. N. G. Minimally invasive single-session double-level rotational osteotomy of the forearm bones to correct fixed pronation deformity in congenital proximal radioulnar synostosis / S. N. G. Bishay // *Journal of Children's Orthopaedics*. – 2016. – Vol. 4. – № 10. – P. 295-300.
26. Bo, H. Outcomes of two-stage double-level rotational osteotomy in treating patients with congenital proximal radioulnar synostosis / H. Bo, J. Xu, J. Lin [et al.] // *World Journal of Pediatric Surgery*. – 2023. – Vol. 6. – № 2. – P. e000578.
27. Bolano, L. E. Congenital proximal radioulnar synostosis: treatment with the Ilizarov method / L. E. Bolano // *Journal of Hand Surgery*. – 1994. – Vol. 6. – № 19. – P. 977-978.
28. Cai, H. Treatment of children's proximal radioulnar joint fusion through single dual-plane osteotomy on combination with multi-sequence cast-a new method for treating the children's proximal radioulnar joint fusion / H. Cai, Z. Wang // *Food Science and Technology*. – 2021. – Vol. 4. – P. 603-610.
29. Castelló, J. R. Congenital radioulnar synostosis: Surgical correction by derotational osteotomy / J. R. Castelló, L. Garro, M. Campo // *Annales de Chirurgie de la Main et du Membre Supérieur*. – 1996. – Vol. 15. – № 1. – P. 11-17.

- 30.Chandoga, I. Congenital Proximal Radioulnar Synostosis in an Elite Athlete-Case Report // I. Chandoga, R. Petrovič, I. Varga [et al.] // Medicina (Kaunas). – 2023. – Vol. 59. – № 3. – P. 531.
- 31.Chen, C. L. Long-term follow-up of microvascular free tissue transfer for mobilization of congenital radioulnar synostosis / C. L. Chen, H. K. Kao, C. C. Chen [et al.] // Journal of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery. – 2012. – Vol. 65. – № 12. – P. e363-e365.
- 32.Cleary, J. E. Congenital proximal radio-ulnar synostosis. Natural history and functional assessment / J. E. Cleary, G. E. Omer Jr. // The Journal of bone and joint surgery. American volume. – 1985. – Vol. 67. – № 4. – P. 539-545.
- 33.Dawson, H. G. W. A congenital deformity of the forearm and its operative treatment / H. G. W. Dawson // British Medical Journal. – 1912. – Vol. 2. – № 2701. – P. 833-835.
- 34.Dong, Y. Treatment of congenital radioulnar synostosis with radial derotational osteotomy and local subcutaneous pedicled fat flap filling in fusion area / Y. Dong, P. Hu, F. Liu [et al.] // Chinese journal of reparative and reconstructive surgery. – 2020. – Vol. 34. – № 7. – P. 820-825.
- 35.El-Adl, W. Two-stage double-level rotational osteotomy in the treatment of congenital radioulnar synostosis / W. El-Adl // Acta Orthopaedica Belgica. – 2007. – Vol. 7. – № 6. – P. 704-709.
- 36.Elliott, A. M. The developmental spectrum of proximal radioulnar synostosis / A. M. Elliott, L. Kibria, M. H. Reed // Skeletal Radiology. – 2010. – Vol. 39. – № 1. – P. 49-54.
- 37.Ezaki, M. Technique of forearm osteotomy for pediatric problems / M. Ezaki, S. N. Oishi // Journal of Hand Surgery (American Volume). – 2012. – Vol. 37. – № 11. – P. 2400-2403.

38. Farzan, M. Congenital radioulnar synostosis: A report of 11 cases and review of literature / M. Farzan, D. Kh, S. M. J. Mortazavi [et al.] // *Acta Medica Iranica*. – 2002. – Vol. 40. – № 2. – P. 126-131.
39. Frudiger, A. Evaluation of embryonic posture using four-dimensional ultrasound and virtual reality / A. Frudiger, A. G. M. G. J. Mulders, M. Rousian [et al.] // *Journal of Obstetrics and Gynaecology Research*. – 2021. – Vol. 47. – № 1. – P. 397-406.
40. Fujimoto, M. Rotational osteotomy at the diaphysis of the radius in the treatment of congenital radioulnar synostosis / M. Fujimoto, H. Kato, A. Minami // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. – 2005. – Vol. 25. – № 5. – P. 676-679.
41. Funakoshi, T. The use of pedicled posterior interosseous fat graft for mobilization of congenital radioulnar synostosis: A case report / T. Funakoshi, H. Kato, A. Minami [et al.] // *Journal of Shoulder and Elbow Surgery*. – 2004. – Vol. 13. – № 2. – P. 230-234.
42. Gandhi, S. Improving the Accuracy of Corrective Osteotomy for Congenital Radio Ulnar Synostosis using the Axis of Rotation of the Forearm as a Guide / S. Gandhi, T. R. Dalei, S. K. Nema [et al.] // *Malaysian Orthopaedic Journal*. – 2023. – Vol. 17. – № 1. – P. 40-44.
43. Garg, G. Surgical outcome of delayed presentation of congenital proximal radioulnar synostosis / G. Garg, S. P. Gupta // *SICOT Journal*. – 2015. – Vol. 1. – P. 33.
44. Guma, M. Adolescent presentation of congenital radioulnar synostosis / M. Guma, A. D. Teitel // *Clinical Pediatrics (Philadelphia)*. – 1996. – Vol. 35 – № 4. – P. 215-217.
45. Hafner, R. Ulnar variance in children - standard measurements for evaluation of ulnar shortening in juvenile rheumatoid arthritis, hereditary multiple exostosis and other bone or joint disorders in childhood / R. Hafner, A. K. Poznanski, J. M. Donovan // *Skeletal Radiology*. – 1989. – Vol. 18. – № 7. – P. 513-516.

46. Hamiti, Y. Derotational Osteotomy and Plate Fixation of the Radius and Ulna for the Treatment of Congenital Proximal Radioulnar Synostosis / Y. Hamiti, M. Yushan, A. Yalikun [et al.] // *Frontiers in Surgery*. – 2022. – Vol. 9. – P. 888916.
47. Hansen, O. H. Congenital radio-ulnar synostosis. Report of 37 cases / O. H. Hansen, N. O. Andersen // *Acta Orthopaedica Scandinavica*. – 1970. – Vol. 41. – № 3. – P. 225-230.
48. Hong, P. The relation between radiographic manifestation and clinical characteristics of congenital radioulnar synostosis in children: A retrospective study from multiple centers / P. Hong, W. Tan, W. Z. Zhou [et al.] // *Frontiers in Pediatrics*. – 2023. – Vol. 11. – P.1117060.
49. Horii, E. Single osteotomy at the radial diaphysis for congenital radioulnar synostosis / E. Horii, S. Koh, T. Hattori [et al.] // *Journal of Hand Surgery*. – 2014. – Vol. 39. – № 8. – P. 1553-1557.
50. Hung, N. N. Derotational osteotomy of the proximal radius and the distal ulna for congenital radioulnar synostosis / N. N. Hung // *Journal of Children's Orthopaedics*. – 2008. – Vol. 6. – № 2. – P. 481-489.
51. Hwang, J. H. One-stage rotational osteotomy for congenital radioulnar synostosis / J. H. Hwang, H. W. Kim, D. H. Lee [et al.] // *Journal of Hand Surgery: European Volume*. – 2015. – Vol. 40. – № 8. – P. 855-861.
52. Jia, Y. Congenital unilateral proximal radioulnar synostosis: A surgical case report / Y. Jia, C. Geng, Z. Song [et al.] // *Medicine*. – 2020. – Vol. 99. – № 16. – P. e19782.
53. Kanaya, F. Mobilization of a congenital proximal radioulnar synostosis with use of a free vascularized fascio-fat graft / F. Kanaya, K. Ibaraki // *Journal of Bone and Joint Surgery – Series A*. – 1998. – Vol. 80. – № 8. – P. 1186-1192.
54. Kanaya, F. Preoperative radius head dislocation affects forearm rotation after mobilization of congenital radioulnar synostosis / F. Kanaya, M. Kinjo, M. Nakasone [et al.] // *Journal of Orthopaedic Science*. – 2023. – Vol. 28. – № 6. – P. 1285-1290.

55. Kanaya, K. Long-term results after a free vascularized adipofascial graft for congenital proximal radioulnar synostosis with an average follow-up of 10 years: a series of four cases / K. Kanaya, K. Iba, T. Yamashita // *Journal of Shoulder and Elbow Surgery*. – 2016. – Vol. 25. – № 8. – P. 1258-1267.
56. Kao, H. K. Congenital radioulnar synostosis treated using a microvascular free fascio-fat flap / H. K. Kao, H. C. Chen, H. T. Chen // *Chang Gung Medical Journal*. – 2005. – Vol. 28. – № 2. – P. 117-122.
57. Kasten, P. Three-dimensional motion analysis of compensatory movements in patients with radioulnar synostosis performing activities of daily living / P. Kasten, O. Rettig, M. Loew, S. Wolf [et al.] // *Journal of Orthopaedic Science*. – 2009. – Vol. 14. – № 3. – P. 307-312.
58. Kawaguchi, S. Proximal radioulnar synostosis treated with a free vascularised fascio-fat graft – report of two cases / S. Kawaguchi, M. Kitamura, M. Usui // *Hand surgery*. – 2000. – Vol. 5. – № 2. – P. 161-164.
59. Kelikian, H. Swivel for proximal radioulnar synostosis / H. Kelikian, A. Doumanian // *Journal of Bone and Joint Surgery*. – 1957. – Vol. 39-A. – № 4 – P. 945-952.
60. Kepenek-Varol, B. Is short-term hand therapy effective in a child with congenital radioulnar synostosis? A case report / B. Kepenek-Varol, Z. Hoşbay // *Journal of Hand Therapy*. – 2020. – Vol. 33. – № 3. – P. 435-442.
61. Lehr R. Sixteen S-squared over D-squared: a relation for crude sample size estimates / R. Lehr // *Statistics in Medicine*. – 1992. – Vol. 11. – № 8. – P. 1099-1102.
62. Lescault, E. Congenital radioulnar synostosis in an active duty soldier: case report and literature review / E. Lescault, J. Mulligan, G. Williams // *Military Medicine*. – 2000. – Vol. 65. – № 5. – P.:425-428.
63. Li, Y. Y. Congenital radioulnar synostosis: is prenatal diagnosis possible? – A case report / Y. Y. Li, K. Olisova, Y. N. Chen [et al.] // *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology*. – 2023. – Vol. 62. – № 2. – P. 334-335.

- 64.Lin, H. H. A surgical technique of radioulnar osteoclasia to correct severe forearm rotation deformities / H. H. Lin, W. B. Strecker, P. R. Manske [et al.] // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. – 1995. – Vol. 15. – № 1. – P. 53-58.
- 65.Liu, L. Radial Pronation Angle: A Novel Radiological Evaluation Index of Congenital Proximal Radioulnar Synostosis / L. Liu, C. Liu, Y. B. Rong [et al.] // *Annals of Plastic Surgery*. – 2020. – Vol. 84. – № 5S Suppl 3. – P. S196-S201.
- 66.Luyckx, I. SMAD6-deficiency in human genetic disorders / I. Luyckx, A. Verstraeten, M. J. Goumans [et al.] // *NPJ Genomic Medicine*. – 2022. – Vol. 7. – № 1. – P. 68.
- 67.Medoff, R. J. Radiographic Parameters of Distal Radius Fractures // R. J. Medoff, S. M. Koehler // *Distal radius fractures. Evidence-based management*. – Elsevier. – 2021. – P. 43-50.
- 68.Mérida-Velasco, J. A. Development of the human elbow joint / J. A. Mérida-Velasco, I. Sánchez-Montesinos, J. Espín-Ferra [et al.] // *The Anatomical Record*. – 2000. – Vol. 258. – № 2. – P. 166-175.
- 69.Miura, T. Congenital radio-ulnar synostosis / T. Miura, R. Nakamura, M. Suzuki [et al.] // *Journal of hand surgery (British volume)*. – 1984. – Vol. 9. – № 2. – P. 153-155.
- 70.Miura, T. Congenital hand anomalies in Japan: a family study / T. Miura, R. Nakamura, E. Horii // *Journal of Hand Surgery (American Volume)*. – 1990. – Vol. 15. – № 3. – P. 439-444.
- 71.Mohammed, T. C. Outcomes of derotation osteotomy at synostosis site for congenital radioulnar synostosis / T. C. Mohammed, A. Hicham, A. Karima [et al.] // *PAMJ-Clinical Medicine*. – 2019. – Vol. 31. – № 1. – P. 1-8.
- 72.Murase, T. Derotational osteotomy at the shafts of the radius and ulna for congenital radioulnar synostosis / T. Murase, K. Tada, T. Yoshida [et al.] // *Journal of Hand Surgery*. – 2003. – Vol. 28. – № 1. – P. 133-137.
- 73.Nema, S. K. Corrective derotation osteotomies to treat congenital radioulnar synostosis in children: results of a systematic review and meta-analysis / S. K.

- Nema, P. Ramasubramani, P. Pasupathy [et al.] // Indian Journal of Orthopaedics. – 2022. – Vol. 56. – № 5. – P.717-740.
- 74.Niihori, T. Mutations in MECOM, encoding oncoprotein EVI1, cause radioulnar synostosis with amegakaryocytic thrombocytopenia / T. Niihori, M. Ouchi-Uchiyama, Y. Sasahara [et al.] // The American Journal of Human Genetics. – 2015. – Vol. 97. – № 6 – P. 848-854.
- 75.Ogino, T. Congenital radio-ulnar synostosis: compensatory rotation around the wrist and rotation osteotomy / T. Ogino, K. Hikino // The Journal of Hand Surgery. – 1987. – Vol. 12. – № 2. – P. 173-178.
- 76.Oka, K. In vivo three-dimensional motion analysis of the forearm with radioulnar synostosis treated by the Kanaya procedure / K. Oka, K. Doi, K. Suzuki [et al.] // Journal of Orthopaedic Research. – 2006. – Vol. 24. – № 5. – P. 1028-1035.
- 77.Pasupathy, B. Congenital radio ulnar synostosis, analysis of functional outcome using double rotation osteotomy and osteotomy at synostosis site / B. Pasupathy, T. Tholgappiyan, M. Sureshbabu // International Journal of Orthopaedics Sciences. – 2018. – Vol. 4. – № 2k. – P. 755-759.
- 78.Pei, X. Efficacy and feasibility of proximal radioulnar derotational osteotomy and internal fixation for the treatment of congenital radioulnar synostosis / X. Pei, J. Han // Journal of Orthopaedic Surgery and Research. – 2019. – Vol. 14. – № 1. – P. 1-7.
- 79.Raich, A. L. Asking the right question: specifying your study question / A. L. Raich, A. C. Skelly // Evidence-Based Spine-Care Journal. – 2013. – Vol. 4. – № 2. – P. 68-71.
- 80.Ramachandran, M. Rotational osteotomies for congenital radioulnar synostosis / M. Ramachandran, K. Lau, D. H. A. Jones // Journal of Bone and Joint Surgery – Series B. – 2005. – Vol. 87. – № 10. – P. 1406-1410.
- 81.Rea, L. M. Designing and conducting survey research: A comprehensive guide, 4th ed. / L. M. Rea, R. A. Parker – San Francisco, CA: Jossey-Bass, 2014. – P. 219.

82. Rizzo, R. Autosomal dominant and sporadic radio-ulnar synostosis / R. Rizzo, V. Pavone, G. Corsello [et al.] // American Journal of Medical Genetics. – 1997. – Vol. 68. – № 2. – P. 127-134.
83. Rubin, G. Gradual correction of congenital radioulnar synostosis by an osteotomy and Ilizarov external fixation / G. Rubin, N. Rozen, N. Bor // Journal of Hand Surgery. – 2013. – Vol. 38. – № 3. – P. 447-452.
84. Rutkowski, P. T. Congenital Radioulnar Synostosis / P. T. Rutkowski, J. B. Samora // Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons. – 2021. – Vol. 29. – № 13. – P. 563-570.
85. Sakamoto, S. Modified osteotomy (Kanaya's procedure) for congenital proximal radioulnar synostosis with posterior dislocation of radial head / S. Sakamoto, K. Doi, Y. Hattori [et al.] // Journal of Hand Surgery (European Volume). – 2014. – Vol. 39. – № 5. – P. 541-548.
86. Sandrosean, I. Corecția chirurgicală în sinostoza radiocubitală congenitală la copil / I. Sandrosean // Arta Medica. – 2017. – Vol. 63. – № 2. – P. 42-44.
87. Satake, H. Long-term results after simple rotational osteotomy of the radius shaft for congenital radioulnar synostosis / H. Satake, Y. Kanauchi, H. Kashiwa [et al.] // Journal of Shoulder and Elbow Surgery. – 2018. – Vol. 27. – № 8. – P. 1373-1379.
88. Shingade, V. U. Results of single-staged rotational osteotomy in a child with congenital proximal radioulnar synostosis: Subjective and objective evaluation / V. U. Shingade, R. V. Shingade, S. N. Ughade // Journal of Pediatric Orthopaedics. – 2014. – Vol. 34. – № 1. – P. 63-69.
89. Shoham, Y. Idiopathic distal radioulnar synostosis / Y. Shoham, R. Gurfinkel, A. Sagi // Journal of Plastic Surgery and Hand Surgery. – 2014. – Vol. 48. – № 1. – P. 89-90.

90. Simcock, X. Safety and efficacy of derotational osteotomy for congenital radioulnar synostosis / X. Simcock, A. S. Shah, P. M. Waters [et al.] // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. – 2015. – Vol. 35. – № 8. – P. 838-843.
91. Simmons, B. P. Congenital radioulnar synostosis / B. P. Simmons, W. W. Southmayd, E. J. Riseborough // *Journal of Hand Surgery*. – 1983. – Vol. 8. – № 6. – P. 829-838.
92. Suzuki, T. ZMAT2, a newly-identified potential disease-causing gene in congenital radioulnar synostosis, modulates BMP signaling / T. Suzuki, M. Nakano, M. Komatsu [et al.] // *Bone*. – 2020. – Vol. 136. – P. 115349.
93. Tachdjian, M. O. *Pediatric Orthopaedics* / M. O. Tachdjian. – Philadelphia, 1990. – P. 180.
94. Tachdjian, M. O. *Pediatric Orthopaedics* / M. O. Tachdjian // Ed. By Herring J. A., 5th ed., 2014. – P. 180-184.
95. Tan, W. Rotational osteotomy with single incision and elastic fixation for congenital radioulnar synostosis in children: a retrospective cohort study / W. Tan, Z. Yuan, Y. Lin Y [et al.] // *Translational Pediatrics*. – 2022. – Vol. 11. – № 5. – P. 687-695.
96. Tsumura, T. A Three-Step Method for the Treatment of Radioulnar Synostosis with Posterior Radial Head Dislocation / T. Tsumura, T. Matsumoto, M. Matsushita [et al.] // *The Journal of Hand Surgery (Asian-Pacific Volume)*. – 2021. – Vol. 26. – № 1. – P. 118-125.
97. Wang, A. A. Selection of fusion position during forearm arthrodesis // A. A. Wang, J. Jacobson-Petrov, L. Stubin-Amelio [et al.] // *Journal of Hand Surgery (American Volume)*. – 2000. – Vol. 25. – № 5. – P. 842-848.
98. Wilkie, D. Congenital radio-ulnar synostosis / D. Wilkie // *British Journal of Surgery*. – 1914. – Vol. 5. – P. 366-375.
99. Wolin, D. Bilateral congenital radioulnar synostosis in an Early Horizon subadult burial from the site of Atalla, Peru / D. Wolin, M. Young, N. Lopez Aldave // *International Journal of Paleopathology*. – 2020. – Vol. 28. – P. 1-5.

100. Yammine, K. Congenital radioulnar synostosis. Study of a series of 37 children and adolescents / K. Yammine, A. Salon, J.C. Pouliquen // *Chirurgie de la Main*. – 1998. – Vol. 17. – № 4. – P. 300-308.
101. Yang, Y. SMAD6 is frequently mutated in nonsyndromic radioulnar synostosis / Y. Yang, Y. Zheng, W. Li [et al.] // *Genetics in Medicine*. – 2019. – Vol. 21. – № 11. – P. 2577-2585.
102. Zhang, Z. Q. Application of 3-Dimensional Printing Technology in Rotational Osteotomy of Congenital Radioulnar Synostosis / Z. Q. Zhang, X. Y. Hu, H. J. Yuan [et al.] // *Journal of Hand Surgery (American Volume)*. – 2021. – Vol. 46. – № 10. – P. 924.e1-924.e6.

Вопросник ABILHAND-Kids

Анкета для пациента

Действия оцениваются с учетом отсутствия технической поддержки (приспособлений, устройств) или помощи другого человека при выполнении, независимо от того, какая конечность используется в повседневной деятельности.

	Насколько сложно ребенку выполнить следующие действия?	Невозможно (0 баллов)	Сложно (1 балл)	Просто (2 балла)
1	Открыть банку с вареньем			
2	Надеть рюкзак			
3	Открыть крышку тюбика зубной пасты			
4	Развернуть плитку шоколада			
5	Мыть верхнюю часть тела			
6	Закатать рукава свитера			
7	Наточить карандаш			
8	Снять футболку			
9	Выдавить зубную пасту на зубную щетку			
10	Открыть крышку пищевого контейнера			
11	Открутить крышку бутылки			
12	Застегнуть застежку-молнию на брюках			
13	Застегнуть пуговицы на кофте			
14	Наполнить стакан водой			
15	Включить прикроватную/настольную лампу			
16	Надеть шапку			
17	Застегнуть кофту на кнопки			
18	Застегнуть пуговицы на брюках			
19	Открыть пакет с чипсами			
20	Расстегнуть застежку-молнию на кофте			
21	Достать монету из кошелька			

Примечание: **невозможно** – ребенок не может самостоятельно выполнить действие без чьей-либо помощи; **сложно** – ребенок может самостоятельно выполнить действие без чьей-либо помощи, но испытывает при этом затруднения; **просто** – ребенок может самостоятельно и без затруднений выполнить действие.