

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

БЕЛОУСОВА

Екатерина Анатольевна

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ДЕФОРМАЦИЯМИ ПРЕДПЛЕЧЬЯ,
СФОРМИРОВАВШИМИСЯ НА ФОНЕ ЭКЗОСТОЗНОЙ ХОНДРОДИСПЛАЗИИ

3.1.8. Травматология и ортопедия

Диссертация на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

д.м.н., профессор Поздеев Александр Павлович

Санкт-Петербург – 2023

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	6
ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННОЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ О ДЕФОРМАЦИЯХ КОСТЕЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ДЕТЕЙ НА ФОНЕ ЭКЗОСТОЗНОЙ ХОНДРОДИСПЛАЗИИ	
1.1. История развития. Этиопатогенез экзостозной хондродисплазии.....	16
1.2. Клиническая характеристика.....	18
1.3. Классификации деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией.....	21
1.4. Осложнения экзостозной хондродисплазии.....	24
1.5. Дифференциальный диагноз.....	24
1.6. Хирургические методы лечения деформаций предплечья.....	26
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	
2.1. Планирование исследования.....	33
2.2. Характеристика клинического материала.....	39
2.3. Характеристика основных методов исследования.....	40
2.3.1. Клинический метод исследования.....	41
2.3.2. Лучевой метод исследования.....	41
2.3.3. Статистический метод исследования в сочетании с анкетированием (на основе опросника SF-36 «Оценка качества жизни»).....	44
ГЛАВА 3. КОМПЛЕКСНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕФОРМАЦИЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ДЕТЕЙ С ЭКЗОСТОЗНОЙ ХОНДРОДИСПЛАЗИЕЙ	
3.1. Общая характеристика.....	48

3.2. Результаты клинико-anamнестического обследования.....	49
3.3. Результаты лучевых методов исследования.....	51
3.4. Клинико-рентгенологическая классификация деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией.....	54
3.5. Резюме.....	58

ГЛАВА 4. КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД К ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ДЕФОРМАЦИЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ДЕТЕЙ С ЭКЗОСТОЗНОЙ ХОНДРОДИСПЛАЗИЕЙ

4.1. Общие принципы хирургического лечения.....	59
4.2. Варианты хирургического лечения детей с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии.....	63
4.2.1. Хирургическое лечение пациентов I подгруппы с IA типом деформации предплечья.....	64
4.2.2. Хирургическое лечение пациентов I подгруппы с IB типом деформации предплечья.....	64
4.2.3. Хирургическое лечение пациентов II подгруппы со II типом деформации предплечья.....	73
4.2.4. Хирургическое лечение пациентов III подгруппы с IIIA типом деформации предплечья.....	79
4.2.5. Хирургическое лечение пациентов III подгруппы с IIIB типом деформации предплечья	84
4.2.6. Хирургическое лечение пациентов III подгруппы с IIIB типом деформации сочетающимся с торсионной (спиралевидной) деформацией предплечья.....	88

4.3. Восстановительное лечение детей с деформациями предплечья в послеоперационном периоде.....	92
4.4 Резюме.....	93
ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ДЕФОРМАЦИЯМИ ПРЕДПЛЕЧЬЯ, СФОРМИРОВАВШИМИСЯ НА ФОНЕ ЭКЗОСТОЗНОЙ ХОНДРОДИСПЛАЗИИ. ОШИБКИ И ОСЛОЖНЕНИЯ	
5.1 Оценка результатов хирургического лечения пациентов с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии.....	95
5.1.1. Сравнительная оценка результатов хирургического лечения пациентов I подгруппы с IB типом деформации.....	97
5.1.2. Сравнительная оценка результатов хирургического лечения пациентов II подгруппы со II типом деформации.....	101
5.1.3 Сравнительная оценка результатов хирургического лечения пациентов III подгруппы с IIIA и IIIB типами деформации.....	105
5.1.4. Общая характеристика анатомо-рентгенологических и функциональных результатов хирургического лечения пациентов с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии.....	111
5.1.5. Резюме.....	125
5.2. Ошибки и осложнения хирургического лечения детей с деформациями предплечья.....	126
5.3 Оценка качества жизни детей, с деформациями предплечий на фоне экзостозной хондродисплазии (на основании опросника SF-36).....	127
5.3.1 Резюме.....	142
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	143

ВЫВОДЫ.....	157
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	159
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	161
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	162
ПРИЛОЖЕНИЕ.....	188

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Экзостозная хондродисплазия относится к физарным формам дисплазий скелета (Лагунова И.Г.). По данным литературных источников, частота встречаемости данной патологии варьирует в пределах от 16% до 43% от всех случаев опухолей, опухолеподобных и диспластических заболеваний скелета в детском возрасте (Волков М.В., 1985; Абальмасова Е.А. с соавт., 1976; Берглезов М.А. с соавт., 1985; Лагунова И.Г., 1989). Экзостозная хондродисплазия обладает широким полиморфизмом клинических проявлений, одним из которых, являются деформации предплечья различной степени выраженности (Раззоков А.А., 1990; Ходжаева Л.Ю., 1999). Формирование деформаций предплечья у детей с данной патологией, по данным авторов, наблюдается в 30-87% случаев. По данным клинических наблюдений ряда авторов, в 83 % случаев у детей с полиоссальной формой экзостозной хондродисплазии формируется локтевая косоруконость, сопровождающаяся различными деформациями костей предплечья (Моргун В.А., 1973; Стоянов В.И., 1975; Раззоков А.А., 1986; Prittchett et.al., 1986; Kolban et.al., 1999; Ходжаева Л.Ю., 1999; Porter et.al. 2000; Цыбанов А.С., 2004).

Согласно данным мировой литературы, первые клинические проявления экзостозной хондродисплазии с поражением предплечий, в большинстве случаев, возникают у детей в возрасте 4-5 лет и манифестируют в виде различных функциональных нарушений со стороны верхних конечностей, в частности ограничения амплитуды ротационных движений предплечья. В дальнейшем, с ростом ребенка, отмечается прогрессирование укорочения локтевой кости, которое в свою очередь приводит к формированию различных деформаций костей предплечья, осложняющихся нарушением стабильности плечелучевого сочленения, проявляющегося в виде децентрации, подвывиха или вывиха головки лучевой кости (Porter D.E., 2000; Цыбанов А.С., 2004; Clement N.D. et.al. 2013; Beutel V.G., 2014).

Первыми клиническими проявлениями поражения предплечий, по данным разных авторов, являются ограничение амплитуды ротационных движений различной степени выраженности. С ростом ребенка, прогрессирующее укорочение локтевой кости приводит к формированию различных деформаций костей предплечья, что в свою очередь может осложняться нарушением стабильности плечелучевого сочленения, и проявляется в виде децентрации, подвывиха или вывиха головки лучевой кости (Porter D.E., 2000; Цыбанов А.С., 2004; Clement N.D. et.al. 2013; Beutel V.G., 2014).

Согласно данным ряда зарубежных литературных источников, среди авторов существует две противоположные точки зрения в отношении оптимального возраста пациента для проведения хирургического лечения. Одни авторы, с целью предотвращения формирования тяжелых деформаций предплечья и выраженного нарушения функции верхней конечности, рекомендуют начинать хирургическое лечение в возрасте 4-5 лет. Основанием для этого может служить возможность ремоделирования деформаций костей предплечья и последующего уменьшения объема будущих оперативных вмешательств (Tang et.al., 2013; Ishikawa et.al., 2007; Arms et.al., 1997; Cho et.al., 2014; Beutel et.al., 2014; Noonan et.al., 2002).

Другие авторы рекомендуют проводить хирургическое лечение, направленное на устранение деформаций предплечья, после достижения возраста скелетной зрелости (в среднем после 13-14 лет), что, по их мнению, позволяет снизить риск или исключить рецидив деформации в будущем (Li et.al., 2019; Woodside et.al., 2015; Iba et.al., 2017).

Существует также мнение, что абсолютным показанием к хирургическому лечению, независимо от возраста пациента, является наличие вывиха головки лучевой кости (Arms D.M. et.al., 1999; Akita S. et.al., 2007; D'Ambrosi R. et.al., 2016).

К настоящему времени, опубликованные в мировой литературе показания к хирургическому лечению деформаций предплечья, не учитывают такие основные компоненты деформаций, как: степень выраженности ротационной контрактуры

предплечья, величину укорочения локтевой кости, величину угловой деформации костей предплечья, а также состояние плечелучевого сочленения. Остаются высокими частота рецидивов деформаций и процент неудовлетворительных исходов (38%) и осложнений (6,5%) после проведенного хирургического лечения (Tamer A. EL-Sobky, Shady Samir, Ahmed Naeem Atiyya, 2018; Cho et.al., 2014; Beutel et.al., 2014).

Степень разработанности темы исследования

К настоящему времени, в зарубежных и отечественных литературных источниках найдено множество научных публикаций касательно происхождения экзостозной хондродисплазии. Однако, в отношении этиологии возникновения солитарных костно-хрящевых экзостозов, среди авторов нет единого мнения. Наибольший интерес представляет диспластическая теория возникновения экзостозной хондродисплазии. Данная теория наиболее характерна для монооссальной формы экзостозной хондродисплазии. Исследователи, придерживающиеся этой теории, рассматривают экзостозную хондродисплазию, как порок закладки и развития эпифизарного хряща. В подтверждение этому, свидетельствует тот факт, что в ряде случаев данная патология может сочетаться с другими диспластическими процессами. Наиболее часто в клинической практике встречается сочетание экзостозной хондродисплазии с соединительно-тканной дисплазией (Волков М.В., 1985; Абальмасова Е.А. с соавт., 1976; Берглезов М.А. с соавт., 1985; Лагунова И.Г., 1989).

Наследственный характер возникновения экзостозной хондродисплазии относится к её полиоссальной форме. Данный факт был установлен еще 19 веке. Передача множественной экзостозной хондродисплазии (МЭХД) происходит по аутосомно-доминантному типу, преимущественно по мужской линии. Однако по данным отечественных и зарубежных литературных источников, в 20-30% случаев возможны первичные спонтанные мутации (Раззоков А.А., 1986; Лагунова И.Г., 1989; Берглезов А.М. с соавт., 1998; Залетаев Д.В. с соавт., 1998; Солодовников П.Н., 2001; Bovée J.V. et.al., 1999; Legeai-Mallet, L. et.al., 2000).

К настоящему времени, существующие классификации деформаций предплечья (Моргун В.А., 1973; Поздеев А.П., Ходжаевой Л.Ю., 1999; Masada K., Ono K., 1989; Jo A.R., Jung S.T., 2017) не учитывают совокупность таких компонентов деформаций, определяющих тяжесть клинично-рентгенологических проявлений со стороны верхней конечности, как: выраженность ротационной контрактуры предплечья, величину укорочения локтевой кости, величину угловой деформации костей предплечья (в соответствии референтными линиями и углами для костей предплечья), а также состояние плечелучевого сочленения (наличие децентрации, подвывиха, вывиха головки лучевой кости).

По данным ряда зарубежных и отечественных источников литературы, показаниями к хирургическому лечению являются: нейроциркуляторные расстройства в верхней конечности на фоне костно-хрящевых экзостозов; ограничения амплитуды ротационных движений предплечья; локтевая косорукость; вывих головки лучевой кости; нарушения анатомических соотношений в лучезапястном суставе (Masada K. et.al., 1989; Tamer A. et.al., 2018; Ahmed et.al., 2018; D'Ambrosi et.al., 2016; Refsland et.al., 2016; Tang et.al., 2013; Song et.al., 2013; Зоткин А.В., 2011г.). Однако данные показания не учитывают совокупность основных клинично-рентгенологических компонентов деформаций, а также не позволяют определить выбор методики хирургического лечения.

Наиболее распространенными методами хирургического лечения деформаций предплечья являются: методы компрессионно-дистракционного остеосинтеза, резекция костно-хрящевых экзостозов костей предплечья, корригирующая остеотомия лучевой кости (osteosynthesis plate), а также временный гемиепифизеодез дистальной зоны роста лучевой кости (Ahmed et.al., 2018; Refsland et.al., 2016; Li et.al., 2019; Woodside et al., 2015; Litzelmann et al., 2012). Наибольшее предпочтение большинство авторов отдает методам компрессионно-дистракционного остеосинтеза, в частности «Удлинению локтевой кости монолатеральным аппаратом внешней фиксации» («Orthofix») (Ahmed et.al., 2018;

Bauer et.al., 2017; Refsland et.al., 2016; Tang et.al., 2013; Song et.al., 2013; Vogt et.al., 2011; Li et.al., 2019; Clement et.al., 2013; Akita et.al., 2007).

Таким образом, высокая частота возникновения деформаций предплечья на фоне экзостозной хондродисплазии, не полные сведения о компонентах деформаций предплечья, участвующих в нарушении функции верхней конечности, не достаточное отражение клинико-рентгенологических компонентов деформаций в существующих классификациях, необходимость уточнения показаний к хирургическому лечению и выбору методики оперативного вмешательства в зависимости от типа деформации, тяжести клинико-рентгенологических проявлений, а также высокий процент (до 38%) неудовлетворительных результатов хирургического лечения послужили основанием для проведения данного диссертационного исследования.

Цель исследования

Повысить эффективность хирургического лечения детей с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии.

Задачи исследования

1. Определить типы деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией по результатам клинического, лучевого методов исследования и на основании этого разработать классификацию деформаций предплечья.
2. Уточнить показания к хирургическому лечению детей с деформациями предплечья.
3. Разработать комплексный, дифференцированный подход к лечению детей с деформациями предплечья, выбору конкретной методики хирургического вмешательства в соответствии с тяжестью клинико-рентгенологических проявлений, типом деформации предплечья, а также усовершенствовать существующие и разработать новые методики хирургического лечения детей с деформациями предплечья.

4. Провести оценку клинико-рентгенологических и функциональных результатов хирургического лечения детей с деформациями предплечья, проанализировать встретившиеся ошибки и осложнения.
5. Провести сравнительную оценку качества жизни, удовлетворенности оперированных пациентов с деформациями предплечья (собственный клинический материал) проведенным хирургическим лечением и скелетно-зрелых пациентов с деформациями предплечья без проведенного ранее хирургического лечения на основании опросника SF-36.

Научная новизна исследования

1. Впервые выявлены характерные клинико-рентгенологические типы деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией, которые более полно раскрывают особенности и тяжесть течения данной патологии. На основании выявленных типов деформаций, разработана классификация, учитывающая тяжесть анатомо-рентгенологических и функциональных нарушений верхних конечностей.
2. Уточнены показания к хирургическому лечению, основу которых составляет тяжесть анатомо-функциональных нарушений предплечья.
3. В соответствии с тяжестью клинико-рентгенологических проявлений, типом деформации предплечья, разработан комплексный, дифференцированный подход к выбору конкретной методики хирургического вмешательства.
4. Разработан способ хирургического лечения сложных, многокомпонентных деформаций костей предплечья, позволяющий за одно хирургическое вмешательство устранить все компоненты деформаций: укорочение локтевой кости, вывих головки лучевой кости и деформацию костей предплечья в трех плоскостях (Патент РФ №2742192 от 24.07.2020).
5. Предложен способ остеосинтеза при деформациях костей предплечья, позволяющий повысить точность коррекции деформаций костей предплечья, уменьшить размеры и вес внешнего устройства в процессе лечения (Патент РФ №2734139 от 16.10.2019).

6. Доказано, что дифференцированный подход к хирургическому лечению детей с деформациями предплечья с учетом тяжести выявленных клинико-рентгенологических нарушений обеспечивает достижение хороших результатов в 96,3% случаев.
7. Установлено, что раннее, своевременное хирургическое лечение детей с деформациями предплечья, при наличии показаний, позволяет получить хорошие анатомо-функциональные результаты и предупреждает развитие в будущем тяжелых, грубых деформаций предплечья.
8. Проведенное анкетирование групп пациентов доказало целесообразность хирургического лечения детей с деформациями предплечья ввиду их высокой удовлетворенности результатами оперативных вмешательств, в 70,2% случаев.

Практическая значимость работы

1. Включение в клинико-рентгенологическое обследование пациентов с деформациями предплечья таких параметров, как: определение выраженности ротационной контрактуры предплечья, величины укорочения локтевой кости, величины угловой деформации костей предплечья, соотношений в плечелучевом сочленении позволит практикующим врачам-ортопедам, детским хирургам определить характерный тип деформации предплечья, а также определить тактику ведения и лечения пациента.
2. Использование разработанной клинико-рентгенологической классификации типов деформаций предплечья, включающей основные компоненты деформаций, позволит определить показания к хирургическому лечению, а также выбор конкретной методики хирургического вмешательства.
3. Применение разработанного дифференцированного подхода к выбору варианта оперативного вмешательства с учетом уточненных показаний к хирургическому лечению, а также тяжести клинико-рентгенологических проявлений и типа деформации предплечья позволят повысить эффективность проводимого лечения.
4. Применение разработанного способа хирургического лечения и способа остеосинтеза позволит повысить эффективность оперативного лечения детей со

сложными, многокомпонентными, многоплоскостными деформациями предплечья.

Методология и методы исследования

Проведен анализ результатов обследования и лечения 93 пациентов деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии. Все пациенты проходили обследование и лечение в отделение костной патологии ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И.Турнера» Минздрава РФ в период с 2004 по 2022 год. Архивный материал включал 38 пациентов, собственных наблюдений – 55. Все пациенты были разделены на 2 группы (основная и контрольная) в зависимости от варианта хирургической коррекции деформаций предплечья. Для решения поставленных задач в работе применялись следующие методы исследования:

1. Клинико-anamнестический метод позволил выявить основные жалобы пациентов, типы деформаций предплечья (с последующей их классификацией), оценить функциональное состояние пораженного предплечья (выраженность ротационной контрактуры) и смежных суставов;
2. Лучевой метод (рентгенография, компьютерная томография) позволил выявить и оценить типы деформаций предплечья, уровень и плоскость их расположения, степень выраженности отклонения анатомических осей костей предплечья от нормальных угловых значений (в соответствии с референтными линиями и углами для костей предплечья);
3. Метод анкетирования производился с целью оценки качества жизни, удовлетворенности пациентов анатомо-функциональным состоянием верхней конечности(ей);
4. Статистический метод использовался для оценки результатов хирургического лечения групп пациентов и проведенного анкетирования.

Положения, выносимые на защиту

1. Обследование пациентов с деформациями предплечья на фоне экзостозной хондродисплазии, включающее оценку амплитуды ротационных движений предплечья, величины укорочения локтевой кости, величины деформации костей предплечья, а также соотношения в плечелучевом сочленении позволяет определить клинико-рентгенологический тип деформации.
2. Показания к хирургическому лечению и выбор методики оперативного вмешательства определяются типом деформации предплечья и тяжестью клинико-рентгенологических проявлений.
3. Применение разработанных способов хирургического лечения и остеосинтеза позволяют улучшить анатомо-функциональное состояния предплечья, а также повысить эффективность хирургического лечения детей с деформациями предплечья на фоне экзостозной хондродисплазии.
4. Раннее своевременное выявление деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией и полное устранение всех компонентов деформаций, позволяет предотвратить формирование, в процессе роста ребенка, тяжелых анатомо-рентгенологических и функциональных нарушений со стороны верхней конечности и соответственно снизить риск инвалидизации данной группы населения.

Степень достоверности и апробация работы

Основные положения и результаты диссертационной работы доложены и обсуждены на: LXXX научно–практической конференции «Актуальные вопросы экспериментальной и клинической медицины – 2019» с международным участием (г. Санкт-Петербург 2019); VII всероссийской научно-практической конференции «ПРИОРОВСКИЕ ЧТЕНИЯ 2019»(г. Москва, 2019); 9-й международной конференции «Children’s Bone Health» (г. Зальцбург, 2019); 4-м объединенном конгрессе реконструкции конечностей «4th Combined Congress of the ASAMI-BR & ILLRS societies» (г. Ливерпуль,2019); ежегодной научно-практической конференции по актуальным вопросам травматологии и ортопедии детского

возраста «Турнеровские чтения» (г. Санкт-Петербург, 2019, 2020, 2021); 9-й научно-практической конференции студентов, аспирантов, молодых ученых и специалистов «Трансляционная медицина: от теории к практике» (г. Санкт-Петербург, 2021); III Научно-практической конференции Пироговские курсы 2021 «От гипсовой повязки к высокотехнологичному остеосинтезу»; Межрегиональной научно-практической конференции с международным участием «Травматология и ортопедия дальнего востока: достижения, проблемы, перспективы» (г. Хабаровск, 2022).

По теме исследования опубликовано 16 печатных работ, из них 4 статьи в журналах, рекомендованных ВАК РФ для публикаций диссертантов и 2 патента РФ на изобретение (№ 2734139 от 16.10.2019; № 2742192 от 24.07.2020).

Результаты исследования внедрены и используются в клинической практике ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им.Г.И.Турнера» Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Санкт – Петербург) и в учебном процессе на кафедре детской травматологии и ортопедии «Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 192 страницах текста, набранного на компьютере, и состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, библиографического списка использованной литературы, включающего 184 источника (из них 90 отечественных и 94 – иностранных авторов), приложения, снабжена 55 рисунками и 10 таблицами.

ГЛАВА 1

СОВРЕМЕННОЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ О ДЕФОРМАЦИЯХ КОСТЕЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ДЕТЕЙ НА ФОНЕ ЭКЗОСТОЗНОЙ ХОНДРОДИСПЛАЗИИ

1.1. История развития. Этиопатогенез экзостозной хондродисплазии

Экзостозная хондродисплазия является наиболее часто встречающейся патологией скелета в детском возрасте. По данным мировых и отечественных литературных источников, частота встречаемости экзостозной хондродисплазии варьирует в пределах от 16% до 43% от всех случаев опухолей, опухолеподобных и диспластических заболеваний скелета в детском возрасте. В основе возникновения данного заболевания лежит порок развития эпифизарного хряща, проявляющийся в виде разрастаний хрящевых масс за пределы кости, которые в последующем трансформируются в хрящевую и костную ткани. Согласно классификации скелетных дисплазий И.Г.Лагуновой, экзостозная хондродисплазия относится к физарным формам дисплазий скелета. В отечественной литературе первое сообщение об экзостозах у детей принадлежит И.И. Кравченко, которое датируется 1900 годом (Волков М.В., 1985). Ранее Jaffe (1958) и Lichtenstein (1959) относили солитарные костно-хрящевые экзостозы к опухолям. По степени поражения и этиологическому признаку выделяются две основные формы экзостозной хондродисплазии: монооссальная (солитарная) и полиоссальная (множественная). К настоящему времени, в зарубежных и отечественных литературных источниках существует множество научных публикаций касательно этиологии происхождения экзостозной хондродисплазии. Самой первой теорией возникновения экзостозной хондродисплазии, была травматическая теория (Сиповский П.В., 1958). Сторонники этой теории, высказывали мнение о том, что в возникновении костно-хрящевых экзостозов (солитарных), важную роль играет механическое раздражение, к которому относится повышенная нагрузка, в том числе и травма. Ряд авторов, также являющиеся сторонниками данной теории, не исключают роль травмы, как пускового механизма в развитии данного заболевания (Witwcki,

Siedlik, 1974). В результате проведенного анализа причин возникновения солитарных костно-хрящевых экзостозов, исследователями было выяснено, что преимущественно экзостозы локализовались в местах, которые наиболее часто подвергаются травматизации, что могло определять травматический фактор, как пусковой механизм для ускоренной пролиферации патологического образования на фоне бессимптомного течения (Кузин М.И., Кипренский Ю.В., 1961). Однако, наличие травмы в анамнезе у пациентов с солитарными костно-хрящевыми экзостозами, не дает основания считать травматическую теорию причиной возникновения данной патологии. Наибольший интерес среди ученых вызывает диспластическая теория возникновения экзостозной хондродисплазии. Ряд исследователей, придерживающиеся данной теории, рассматривают монооссальную форму экзостозной хондродисплазии, как дисплазию скелета, порок закладки и развития эпифизарного хряща (Волков М.В., 1985; Абальмасова Е.А. с соавт., 1976; Берглезов М.А. с соавт., 1985; Лагунова И.Г., 1989).

Что касается этиопатогенеза множественной экзостозной хондродисплазии (МЭХД), то в середине девятнадцатого века, было установлено, что в основе возникновения данного заболевания лежит генетическая мутация с наследственным характером передачи. По данным мировых литературных источников, причиной возникновения МЭХД, являются мутации в опухолевых супрессорных генах EХТ1, EХТ2, локализующихся в 8, 11 и 19 хромосомах (Schmale et.al., 1994; Legeai-Mallet et.al., 1997; Carrol et.al., 1999; Park et.al., 1999; Porter et.al., 2000; Sandell L.J., 2009).

Частота встречаемости МЭХД в популяции, по данным разных авторов, составляет 1 случай на 50000 новорожденных, и наследуется по аутосомно-доминантному типу. Однако в 20-30% случаев, по данным отечественных и зарубежных литературных источников, возможны первичные спонтанные мутации, которые приводят к возникновению множественной экзостозной хондродисплазии (Раззоков А.А., 1986; Лагунова И.Г., 1989; Берглезов А.М. с соавт., 1998; Залетаев Д.В. с соавт., 1998; Солодовников П.Н., 2001; Цыбанов А.С., 2004; Francannet С.

et.al., 2001). Также существует определенная гендерная предрасположенность передачи данного заболевания, преимущественно по мужской линии.

Результаты работ отечественных и зарубежных авторов наглядно демонстрируют то, что диспластическая и наследственная теории возникновения экзостозной хондродисплазии не только не исключают, но и дополняют друг друга. В подтверждение этому являются описания случаев сочетания экзостозной хондродисплазии с другими диспластическими заболеваниями скелета и передача патологии по наследству (Поляков Г.М., 1964; Волков М.В., 1965; Раззоков А.А., 1990; Porter et.al, 2000). Наиболее часто экзостозная хондродисплазия сочетается с соединительно-тканной дисплазией. В литературе также описаны случаи сочетания экзостозной хондродисплазии с нейрофиброматозом, косолапостью, сколиозом, синдактилией, врожденным вывихом бедра, фиброзной дисплазией и плоскостопием (Волков М.В., 1965, 1985; Волков М.В. с соавт., 1982; Раззоков А.А., 1986, 1990; Carroll K.L. et.al., 1999; De Masi M. et.al., 2000).

1.2. Клиническая характеристика

Ввиду высокой частоты встречаемости экзостозной хондродисплазии среди всех наследственных и диспластических заболеваний скелета в детском возрасте, описанию полиморфизма клинических проявлений данного заболевания посвящено множество зарубежных и отечественных публикаций. Ряд авторов склонны считать, что между разнообразием клинической картины и ростом костно-хрящевых экзостозов, существует непосредственная связь (Капитанаки А.Л. с соавт., 1974; Стоянов В.И., 1975; Андрианов В.Л. с соавт., 1991; Углов Ф.Г. с соавт. 1992; Вердиев В.Г. с соавт., 1993; Юневич Е.И. с соавт., 1995; Stanton R. et.al., 1999; Hayes et.al., 1998; Bader et.al., 2000).

Рост костно-хрящевых экзостозов способствует замедлению роста кости в длину, развитию вторичных деформаций, укорочению сегментов конечностей и нарушению функции (Зацепин С.Т. с соавт., 1971; Раззоков А.А. с соавт., 1986; Крисюк А.П. с соавт., 1985; Вердиев В.Г., 1986; Самков А.С., 1993; Kennedy, 1983; Stanton et.al., 1999; Porter et.al., 2000). Наиболее часто, костно-хрящевые экзостозы

локализуются на костях с наиболее активными зонами роста, а также с множеством центров оссификации. Авторами установлено, что к окончанию роста скелета, с наступлением периода «скелетной зрелости» (закрытия зон роста), рост костно-хрящевых экзостозов прекращается, и соответственно минимизируется риск рецидива вторичных деформаций (Поляков Г.М., 1963; Капитанаки А.Л. с соавт., 1974; Лаврищева Г.И. с соавт., 1986).

Костно-хрящевые экзостозы могут располагаться на всех костях скелета, отличаться могут только размерами патологических образований и их количеством на одной кости. При множественной экзостозной хондродисплазии, количество экзостозов у одного больного может достигать тысячи и более. Экзостозная хондродисплазия, главным образом полиоссальная форма, обладает широким полиморфизмом клинических проявлений, одним из которых являются деформации предплечья различной степени выраженности. Частота встречаемости деформаций предплечья у детей с данной патологией достигает 87%. Наиболее частая локализация костно-хрящевых экзостозов на костях предплечья – это дистальный метафиз локтевой кости. По данным отечественных и зарубежных литературных источников, в 83% случаев у детей на фоне множественной экзостозной хондродисплазии развивается локтевая косоруконость в сочетании с деформациями костей предплечья, и, только в 17% случаев при данном заболевании возникает лучевая косоруконость (Ходжаева Л.Ю., 1999; Цыбанов А.С., 2004).

По данным различных литературных источников, первые клинические проявления экзостозной хондродисплазии, в большинстве случаев, отмечаются у детей в периоды наиболее активного роста (в возрасте от 4 до 7 лет) (Gregory et.al., 1994; Legeai-Mallet et.al., 1997).

По данным отечественных и зарубежных литературных источников, клинические проявления экзостозной хондродисплазии с поражением области предплечий, в большинстве случаев, манифестируют в виде косметического дефекта (наличия патологического образования в дистальном отделе пораженного предплечья), сопровождающееся зачастую различными функциональными нарушениями

(ограничением амплитуды ротационных движений) и укорочением сегмента конечности (по сравнению с противоположной стороной). С ростом ребенка, отмечается прогрессирующее укорочение костей предплечья (в большей степени локтевой кости) с формированием локтевой косоруконости, сопровождающейся различными деформациями костей предплечья с нарушением стабильности плечелучевого сочленения (в виде децентрации, подвывиха, вывиха головки лучевой кости) (Моргун В.А., 1973; Зацепин С.Т. с соавт., 1971; Porter D.E., 2000; Цыбанов А.С., 2004; Clement N.D. et.al. 2013; Beutel B.G., 2014).

Степень прогрессирования деформаций костей предплечья и смежных суставов при экзостозной хондродисплазии (в большинстве своем при полиоссальной форме) определяется несколькими факторами: активностью роста костно-хрящевых экзостозов, степенью их пролиферации, особенностями анатомической локализации, потенцией роста сегмента конечности, а также возрастом больного (Цыбанов А.С., 2004; Ходжаева Л.Ю., 1999).

При наличии костно-хрящевых экзостозов на обеих костях предплечья преимущественно наблюдаются: общее укорочение предплечья (с преобладанием укорочения локтевой кости); деформации костей предплечья (различной степени выраженности); выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (вплоть до их полного отсутствия); наличие подвывиха или вывиха головки лучевой кости на фоне выраженной деформации костей предплечья или локализации костно-хрящевых экзостозов в проксимальном отделе костей предплечья (Цыбанов А.С., 2004).

Деформации предплечья при множественной экзостозной хондродисплазии в период активного роста носят, как правило, прогрессирующий характер. С течением времени происходит увеличение деформации костей предплечья, степени укорочения сегмента, а также нарушается функция, анатомические соотношения в локтевом и лучезапястном суставах (Фищенко П.Я. и соавт., 2000; Цыкунов, М.Б. и соавт., 1998).

1.3 Классификации деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией.

При проведении ретроспективного анализа отечественных и зарубежных литературных источников, были найдены четыре классификации деформаций предплечья. Первая классификация деформаций предплечья была предложена Моргуном В.А. (1973), которая в соответствии с клинико-рентгенологической картиной выделяла 3 степени локтевой косорукости:

При первой степени отмечается укорочение и искривление локтевой кости в сочетании с избыточной локтевой девиацией кисти.

При второй степени – наряду с вышеуказанными признаками появляется искривление лучевой кости и подвывих её головки в сочетании с ограничением пронации и супинации и сгибательной контрактурой локтевого сустава до 150-160°.

При третьей степени косорукости развивается вывих головки лучевой кости, что ведет к нестабильности предплечья с выраженной потерей функциональных способностей верхней конечности.

В дальнейшем данная классификация была расширена Поздеевым А.П., Ходжаевой Л.Ю., в основу которой легли: степень ульнарной девиации, ограничение движений в смежных суставах; наличие или отсутствие ограничения ротационных движений; деформации костей предплечья; величина укорочения предплечья и дестабилизация плечелучевого сочленения в виде децентрации, подвывиха и вывиха головки лучевой кости. Согласно данной классификации, авторы выделяли пять степеней тяжести локтевой косорукости (Ходжаева Л.Ю., 1999):

При I степени, отмечается ульнарная девиация кисти в пределах 10-15°. Кисть активно и пассивно выводится в среднее положение, амплитуда движений в смежных суставах полностью сохранена.

II степень характеризуется наличием ульнарной девиации кисти до 30°. Кисть активно и пассивно выводится в среднее положение. Отмечается дугообразная деформация костей предплечья, их укорочение до 2,5 см, а также ограничение ротационных движений за счет децентрации и подвывиха головки лучевой кости.

При III степени, кисть отклоняется в локтевую сторону более чем на 30° . Кисть в среднее положение не выводится, отмечается деформация костей предплечья, укорочение более 3см, резкое ограничение ротационных движений за счет подвывиха и полного вывиха головки лучевой кости.

IV степень характеризуется наличием ульнарной девиации более 30° ; при этом кисть в среднее положение не выводится, отмечается полный вывих головки лучевой кости; деформация обеих костей предплечья, укорочение и выраженное ограничение амплитуды ротационных движений, не превышающее 10° - 15° .

При V степени наблюдается ульнарная девиация кисти до 30° в сочетании с поражением дистальных отделов обеих костей, вывихом головки лучевой кости, деформацией метадиафизарных отделов обеих костей, значительным укорочением предплечья, гипотрофией мышц и сгибательными контрактурами пальцев.

В зарубежных литературных источниках широко известна классификация, предложенная Masada К. и Оно К., согласно которой все деформации предплечья делятся на однородные типы, в зависимости от локализации костно-хрящевых экзостозов и состоянии плечелучевого сочленения. Согласно данной классификации, все деформации предплечий делятся на четыре типа (Masada К. et.al., 1989) (рис.1.1):

I тип: костно-хрящевые экзостозы дистального отдела локтевой кости без вывиха головки лучевой кости;

IIa тип: костно-хрящевой экзостоз проксимального метафиза лучевой кости в сочетании с вывихом головки лучевой кости;

IIb тип: костно-хрящевые экзостозы дистального отдела локтевой кости в сочетании с вывихом головки лучевой кости;

III тип: костно-хрящевые экзостозы дистального отдела лучевой кости, без вывиха головки лучевой кости.

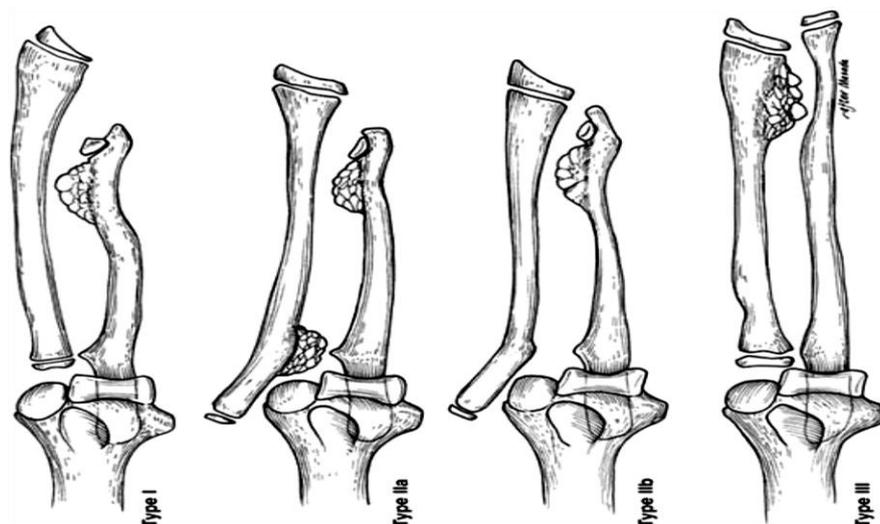


Рис.1.1 Классификация Masada K., Ono K. (1989г.)

В 2017 году Jo и Jung предложили четвертую классификацию деформаций предплечья, которая базируется на классификации Masada с добавлением двух новых типов деформаций (Jo A.R. et.al., 2017) (рис.1.2):

IVA тип: костно-хрящевые экзостозы дистальных отделов костей предплечья в сочетании с вывихом головки лучевой кости;

IVB тип: костно-хрящевые экзостозы дистальных отделов костей предплечья, без наличия вывиха головки лучевой кости.

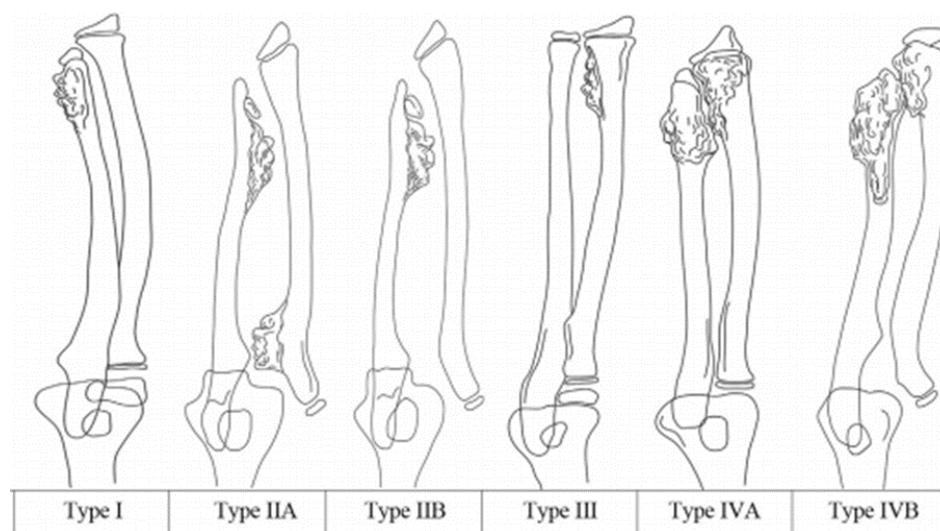


Рис.1.2 Классификация Jo A.R., Jung S.T. (2017г.)

Данная классификация наиболее широко используется зарубежными авторами как при описании деформаций предплечья у детей с МЭХД, так и при выборе варианта хирургического лечения.

1.4 Осложнения экзостозной хондродисплазии

Среди осложнений экзостозной хондродисплазии, авторы выделяют малигнизацию, различные нейроциркуляторные расстройства (ввиду механического сдавления сосудов и нервов костно-хрящевыми экзостозами) и различные ортопедические осложнения (Раззоков А.А., 1986; Tang Z.W. et.al., 2013; Sonne-Holm E. et.al, 2014).

В мировой литературе четких данных о частоте малигнизации костно-хрящевых экзостозов у детей не выявлено. При ретроспективном обзоре зарубежных литературных источников, найдено описание одного случая озлокачествления экзостоза у ребенка 9 лет, описанный Bolletti, который рассматривается как исключение (Sonne-Holm E. et.al, 2014; Bovee J.V. et.al., 1999; Чаклин В.Д., 1964).

1.5 Дифференциальный диагноз

По данным ряда отечественных и зарубежных источников литературы, дифференциальную диагностику экзостозной хондродисплазии следует проводить со следующими заболеваниями (Волков С.М. с соавт.1982; Мельников Р.А. с соавт., 1974; Раззоков А.А.,1986; Углов Ф.Г. с соавт., 1992; Stolzfus E. et.al., 1977; Vaccaro M. et.al., 2017; Wilson W.G. et.al., 1979):

1. Метакондроматоз является наследственным заболеванием, с аутосомно-доминантным типом наследования. Для данного заболевания характерно сочетание экзостозов с изменениями костей по типу энхондроматоза (дисхондроплазия, болезнь Олье, с-м Маффучи). Энхондроматоз при метакондроматозе, кроме метафиза, поражает и параартикулярную область и располагается всегда эксцентрично. Течение заболевания при данном синдроме всегда благоприятное, так как все экзостозы характеризуются «нормальной» активностью роста. Локализация экзостозов в основном на костях кистей и стоп, в некоторых случаях — на дистальных отделах длинных трубчатых костей. В патологический процесс могут вовлекаться тела позвонков. Среди авторов существует мнение, что экзостозы, локализующиеся в области кистей, при метакондроматозе, в процессе роста скелета, подвергаются обратному развитию.

2. Трихо-рино-фалангеальный синдром (синдром Лангер-Гидеона (СЛГ), синдром акродисплазии с экзостозами) впервые был описан Giedion в 1966 г. Для данного синдрома характерны тонкие и медленно растущие волосы, грушевидный нос, брахидактилия с клиновидными эпифизами. Синдром получил название трихоринофалангеальной дисплазии. Наблюдение за больными с синдромом Лангер-Гидеона свидетельствует об «агрессивном» течении экзостозов, так как независимо от формы и локализации все экзостозы характеризуются повышенной активностью роста. При СЛГ кости выглядят истонченными, и в них наблюдаются дистрофические изменения по типу кистовидной перестройки. У всех больных с данным синдромом в ходе генетического исследования, выявлена специфическая микроделеция хромосомы 8 (q 24,1—q 24,13).
3. Черепно-мозговой дизостоз с диафизарной гиперплазией (дизостоз Станеску) был описан румынским врачом V. Stanescu в 1963 году. Данное состояние характеризуется следующими клиническими проявлениями: нанизм, короткие верхние конечности с маленькими кистями, короткопалость, брахицефалия, мелкие орбиты, микрогения, микродентия, гипоплазия эмали в сочетании с множественными экзостозами. При рентгенологическом исследовании определяется истончение костей черепа, снижение пневматизации лобной и клиновидной костей, прогрессирующее с возрастом утолщение кортикального слоя длинных трубчатых костей. Тип наследования заболевания – предположительно аутосомно-доминантный.
Кроме того, необходимо в некоторых случаях дифференцировать костно-хрящевые экзостозы с гетеротопическими оссификатами, оссифицирующим миозитом, хондромой и периостальной реакцией.

1.6 Хирургические методы лечения деформаций предплечья

В результате проведенного ретроспективного анализа отечественных и зарубежных литературных источников (с 1984 по 2019 годы - из информационной базы PubMed), было выявлено, что единственным эффективным и оправданным методом лечения деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией, является хирургический.

По мнению большинства авторов, показаниями к хирургическому лечению деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией являются: наличие костно-хрящевых экзостозов, вызывающих нейроциркуляторные расстройства, сопровождающиеся болевым синдромом, функциональными ограничениями (снижение амплитуды ротационных движений, движений в смежных суставах); укорочение локтевой кости более чем на 1,5 см или более 60% от длины лучевой кости; наличие подвывих или вывих головки лучевой кости (Masada K. et.al., 1989; Tamer A. et.al., 2018; Ahmed et.al., 2018; D'Ambrosi et.al., 2016; Refsland et.al., 2016; Tang et.al., 2013; Song et.al., 2013; Зоткин А.В., 2011г.). Однако установленные показания подлежат обсуждению и требуют уточнения. Что касается возрастных показаний и выбора оптимального возраста пациента для начала оперативного лечения, к настоящему времени у авторов отсутствует единое мнение по данному вопросу. Среди ряда исследователей, существуют две диаметрально противоположные точки зрения: первая заключается в том, что хирургическое лечение деформаций предплечья, сочетающихся с подвывихом/вывихом головки лучевой кости необходимо начинать как можно раньше (с 4 лет), так как как длительное существование деформаций костей предплечья приводит к значительным функциональным ограничениям (в некоторых случаях – необратимым) и формированию тяжелых многоплоскостных деформаций, устранить которые за одно оперативное вмешательство не представляется возможным. Раннее начало хирургического лечения способствует в будущем ремоделированию деформаций костей предплечья и, соответственно, уменьшению объема будущих оперативных вмешательств (Iba et.al., 2017; Tang

et.al., 2013; Bilen et. al., 2009; Akita et.al., 2007; Ishikawa et. al., 2007; Arms et.al., 1997; Cho et.al., 2014; Noonan et.al., 2002; Peterson et.al., 2008; Clement et.al., 2013).

Однако существует и другая точка зрения, ряд авторов считает, что наиболее целесообразно начинать хирургическое лечение по завершению костного роста, так как выполнение оперативного вмешательства на предплечье у ребенка в возрасте старше 14 лет позволяет в значительной степени снизить риск рецидива деформации, и, соответственно, необходимость выполнения повторных оперативных вмешательств. В случаях, когда у пациента сформировался вывих головки лучевой кости, авторы также рекомендуют проводить хирургическое лечение после завершения костного роста, так как в большинстве случаев, по их мнению, раннее хирургическое лечение может привести к повторному вывиху головки лучевой кости (Akita et.al., 2007; Hill et.al., 2011; Wood et.al., 1985; Shin et.al., 2006). По результатам проведенного ретроспективного анализа ряда научных статей, по данным авторов, возраст пациентов на момент проведения оперативного вмешательства, в среднем составил 9 лет (EL-Sobky et.al., 2018; Beutel et.al., 2014; Litzelmann et.al., 2012).

По результатам проведенного анализа литературы по данной патологии, были выделены следующие варианты хирургического лечения:

1. Простая резекция костно-хрящевого экзостоза;
1. Лечение методом компрессионно-дистракционного остеосинтеза (наложение аппарата внешней фиксации);
2. Накостный остеосинтез;
3. Костная ауто-аллопластика;
4. Временный гемиэпифизиодез.

В результате проведения авторами оценки рентгенологических параметров костей предплечья и смежных суставов, степени нарушения функции у группы пациентов (n=28) с множественной экзостозной хондродисплазией, которым ранее не проводилось оперативное лечение было выявлено, что у пациентов данной группы присутствовала хорошая амплитуда ротационных движений, движений в смежных суставах, несмотря на наличие деформации костей предплечья и их укорочение (в

большей степени локтевой кости). На момент обследования средний возраст пациентов составил 21 год. В среднем, в 5% случаев у пациентов отмечались различные функциональные ограничения со стороны верхней конечности (Stanton et.al., 1999).

Однако, не смотря на все выше сказанное, длительно существующая и прогрессирующая деформация костей предплечья, может явиться причиной возникновения различных функциональных ограничений со стороны верхней конечности, и как следствие, грубых нарушений соотношений суставных поверхностей в смежных суставах (Song et.al., 2013; Li et.al., 2019; Iba et.al., 2017; Ip et.al., 2003; Hill et.al., 2011; Litzelmann et.al., 2012; Jiya et.al., 1997; Peterson et.al., 2008; Akita et.al., 2007).

Авторы представляют также различные сочетания методов хирургического лечения деформаций предплечья: в большинстве случаев, выполнялось лечение методом чрескостного остеосинтеза, путем наложения монолатерального аппарата внешней фиксации («Orthofix») на локтевую/лучевую кость в самостоятельном варианте или в сочетании с резекцией костно-хрящевых экзостозов/ накостным остеосинтезом/ временным гемиэпифизеодезом дистальной зоны роста лучевой кости (у детей до окончания костного роста) с целью восстановления дистального эпифизо-диафизарного угла и взаимоотношений в лучезапястном суставе. По данным мировой литературы, наиболее популярными методами хирургического лечения, являются: постепенное удлинение локтевой кости монолатеральным аппаратом внешней фиксации («Orthofix») (Ahmed et.al., 2018; Bauer et.al., 2017; Refsland et.al., 2016; Tang et.al., 2013; Song et.al., 2013; Vogt et.al., 2011; Li et.al., 2019; Clement et.al., 2013; Akita et.al., 2007); резекция костно-хрящевых экзостозов (Arms et.al., 1997; Iba et.al., 2017; Ishikawa et al., 2007; Matsubara et.al., 2006; Ip et.al., 2003; Hill et.al., 2011; Litzelmann et.al., 2012); корригирующая остеотомия лучевой кости (Bauer et al., 2017; Tang et. al., 2013; Li et al., 2019; Iba et al., 2017; Clement et al., 2013); временный гемиэпифизеодез дистальной зоны роста лучевой кости (Woodside et. al., 2015; Litzelmann et. al., 2012; Jiya et. al., 1997; Waters et.al., 1997).

Группа исследователей провели опрос 37 пациентов, которым была проведена резекция костно-хрящевых экзостозов костей предплечья в самостоятельном варианте. В результате было выявлено, что пациенты не испытывали функциональных ограничений и были довольны внешним видом конечности, несмотря на наличие деформаций костей предплечья, установленных по выполненным рентгенограммам. Авторами был сделан вывод, что резекция костно-хрящевых экзостозов в самостоятельном варианте, позволяет улучшить косметический вид предплечья, функцию верхней конечности, увеличить амплитуду ротационных движений, в некоторых случаях и амплитуду движений в смежных суставах (в зависимости от локализации костно-хрящевых экзостозов), обеспечить устранение болевого синдрома при выполнении вмешательства как до, так и после окончания костного роста (Arms et.al., 1997).

При монооссальной форме экзостозной хондродисплазии, выполненное однократное оперативное вмешательство, заключающееся в резекции костно-хрящевого экзостоза, как в самостоятельном варианте, так и в сочетании с методом компрессионно-дистракционного остеосинтеза, в большинстве случаев, приводит полному выздоровлению, и не требует в дальнейшем повторных оперативных вмешательств (Мгалобилишвили И.Ф., 1950; Садыхов А.Г., 1965; Сеглинь Т.Я. с соавт., 1968; Волков М.В. с соавт., 1982; Раззоков А.А. 1986; Wood et.al., 1985).

Существует также паллиативная методика хирургического лечения деформаций предплечья, операция “One-bone forearm” (в переводе с английского языка «однокостное предплечье»). Целью данного оперативного вмешательства является устранение нестабильности лучезапястного, локтевого суставов и плечелучевого сочленения. Для достижения этой цели, создается синостоз между локтевой и лучевой костью, устраняются деформации костей предплечья и стабилизируются смежные суставы. К настоящему времени, у авторов нет единого мнения в отношении показаний или противопоказания для выполнения данного вмешательства. Костное сращение между костями предплечья получают одним из двух предложенных методов: через создание радиулярного синостоза или, в качестве альтернативы, путем «ульнаризации». Фиксация костей предплечья

между собой производится с помощью пластины, винтов или интрамедуллярного стержня в физиологически выгодном положении (10-15° пронации). Выполнение данного оперативного вмешательства приводит к полной потере ротационных движений предплечья, и должно выполняться в крайне редких случаях, по показаниям, преимущественно у пациентов, достигших возраста скелетной зрелости. (Peterson et.al., 2008; Castle et.al., 1974; Kim et.al., 2016; Schiffman et.al., 2020).

Оценка результатов проведенного хирургического лечения, авторами проводилась по данным клинического осмотра пациентов (определение амплитуды пронации-супинации до и после операции) и по данным лучевых методов исследования (рентгенограмм предплечий). Оценка рентгенологических результатов проводилась авторами по следующим показателям: RAA (суставной угол лучевой кости), RB (искривление лучевой кости), укорочение локтевой кости, длина лучевой кости, CS (коэффициент соскальзывания костей запястья) (Ahmed et.al., 2018; Bauer et.al., 2017; Refsland et.al., 2016; Tang et.al., 2013; Song et.al., 2013; Vogt et.al., 2011; Li et.al., 2019; Jo et.al., 2017; Clement et.al., 2013; Akita et.al., 2007 (рис.1.3.).

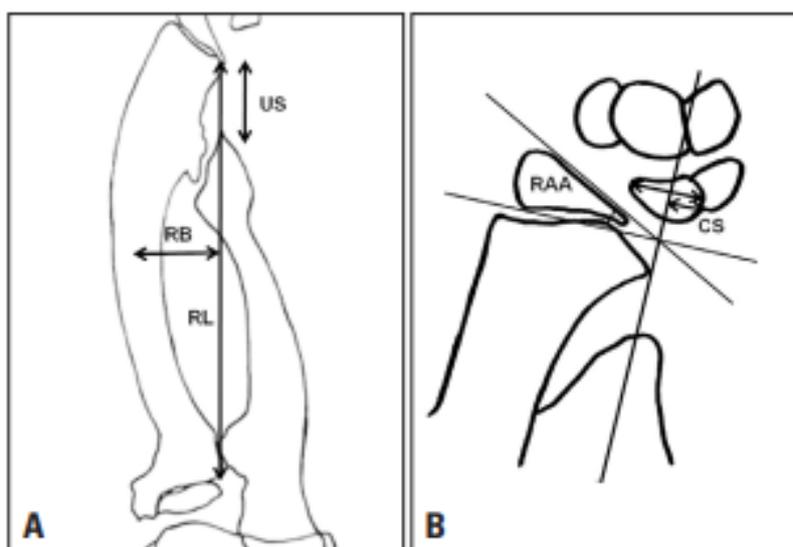


Рис. 1.3. Рентгенологические показатели, оцениваемые зарубежными авторами: RAA (суставной угол лучевой кости), RB (искривление лучевой кости), укорочение локтевой кости, длина лучевой кости, CS (коэффициент соскальзывания костей запястья) (Fogel G.R. et.al., 1984)

По результатам проведенного ретроспективного анализа научных медицинских статей (информационной базы Pubmed) о результатах проведенного исследователями хирургического лечения деформаций предплечья, за период с 1984 по 2019 годы, было выявлено, что в 5,5% случаев авторами были получены «отличные» результаты; в 33,5 % случаев - «хорошие»; в 23% - «удовлетворительные»; в 38% - «неудовлетворительные» результаты. В группу «неудовлетворительных» результатов у авторов вошли все рецидивы или не устранённые деформации предплечья, отсутствие увеличения амплитуды движений в смежных суставах, наличие болевого синдрома в послеоперационном периоде (EL-Sobky et.al., 2018).

Самыми частыми осложнениями (в 6,5% случаев) у авторов были замедленная консолидация костных фрагментов, формирование ложного сустава, а также переломы на уровне костной мозоли после снятия аппарата внешней фиксации (Tamer A. EL-Sobky, Shady Samir, Ahmed Naeem Atiyya, 2018; Cho et.al., 2014; Beutel et.al., 2014).

Изолированная резекция костно-хрящевых экзостозов костей предплечья служит вспомогательным методом лечения с целью устранения болевого синдрома, нейроциркуляторных расстройств (ввиду сдавления костно-хрящевыми экзостозами нервов и сосудов), косметических дефектов, ограничения амплитуды ротационных движений. К настоящему времени в литературных источниках не найдено достоверных данных за самопроизвольное развитие ремоделирования деформации костей предплечья или получение полной амплитуды ротационных движений предплечья при использовании данного метода в самостоятельном варианте. Авторы считают, что наиболее оптимально выполнять резекцию костно-хрящевых экзостозов в сочетании с наложением аппарата внешней фиксации. А такие методы как: временный гемиепифизеодез дистальной зоны роста лучевой кости; пересадка участка малоберцовой кости на сосудистой ножке (при одномоментном удлинении локтевой кости); резекция головки лучевой кости (при вывихе) в сочетании с аутопластикой связочного аппарата; остеотомия лучевой кости или ее удлинение в самостоятельном варианте являются недостаточно

распространенными для того, чтобы сделать объективные выводы по поводу их эффективности (Arms et.al., 1997; Iba et.al., 2017; Ishikawa et al., 2007; Matsubara et.al., 2006; Ip et.al., 2003; Hill et.al., 2011; Woodside et. al., 2015; Litzelmann et. al., 2012; Jiya et. al., 1997; Waters et.al., 1997).

Таким образом, проведенный литературный анализ показал, что проблема хирургического лечения детей с деформациями предплечья на фоне экзостозной хондродисплазии к настоящему времени остается нерешенной и требует дальнейшего изучения, так как среди авторов отсутствует согласованность мнений и взглядов в отношении возраста пациента для начала хирургического лечения, не уточнены показания к хирургическому лечению, не выработан дифференцированный подход к лечению пациентов с учетом типа деформации и степени выраженности ротационной контрактуры.

ГЛАВА 2

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Планирование исследования

Настоящая работа основана на результатах обследования и лечения 93 детей и подростков с полиоссальной (n=89) и монооссальной (n=4) формами экзостозной хондродисплазии (68 мальчиков и 25 девочек) в возрасте от 3 до 17 лет, находившихся на лечении в клинике ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» МЗ РФ с 2004 по 2022 год. Собственных наблюдений - 55, архивный материал включал 38 пациентов.

Для отбора пациентов в группу исследования использовались следующие критерии включения и исключения:

Критерии включения в диссертационное исследование:

- Пациенты с локтевой косорукостью, сформировавшейся на фоне экзостозной хондродисплазии;
- Возраст – от 3 до 17 лет;
- Выполнение всех этапов хирургического лечения в условиях отделения костной патологии ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И.Турнера» Минздрава РФ.

Критерии исключения из диссертационного исследования:

- Пациенты с врожденной, посттравматической локтевой косорукостью, либо сформировавшейся на фоне других заболеваний (дисхондроплазия, фиброзная дисплазия и другие диспластические, доброкачественные новообразования скелета)
- Возраст – младше 3 лет и старше 17 лет;
- Пациенты, которым ранее проводилось хирургическое лечение по устранению локтевой косоруконости в других медицинских учреждениях.

В зависимости от использованных методик хирургического лечения и особенностей подхода к лечению, все пациенты были разделены на две группы: основная и контрольная.

Результаты удлинения локтевой кости и коррекции деформаций костей предплечья у пациентов основной группы (n=55) составляли собственный клинический материал. Нами были проанализированы:

- значения референтных углов костей пораженного предплечья в предоперационном периоде, после демонтажа спице-стержневой компоновки аппарата Илизарова и в отдаленном периоде наблюдения (через 1-2 года после оперативного вмешательства);
- величина укорочения локтевой кости; величина удлинения локтевой кости в послеоперационном периоде;
- амплитуда ротационных движений костей предплечья в предоперационном периоде, после демонтажа спице-стержневой компоновки аппарата Илизарова и в отдаленном периоде наблюдения (через 1-2 года после оперативного вмешательства)
- встретившиеся ошибки и осложнения в результате проведенного хирургического лечения.

В основной группе выполнялось восстановление длины локтевой кости, устранение подвывиха/вывиха головки лучевой кости (при наличии) и коррекция деформаций костей предплечья с учетом общепринятых референтных углов для костей предплечья с использованием спице-стержневой компоновки аппарата Илизарова.

Результаты удлинения локтевой кости и коррекции деформаций костей предплечья у пациентов контрольной группы (n=38) составлял архивный материал. В этой группе нами были проанализированы:

- значения референтных углов костей пораженного предплечья в предоперационном периоде, после демонтажа спице-стержневой компоновки аппарата Илизарова и через 1 год после оперативного вмешательства;
- величина укорочения локтевой кости;

- амплитуда ротационных движений костей предплечья в предоперационном периоде, после демонтажа спице-стержневой компоновки аппарата Илизарова и в отдаленном периоде наблюдения (через 1-2 года после оперативного вмешательства);
- встретившиеся ошибки и осложнения в результате проведенного хирургического лечения.

В контрольной группе выполнялись восстановление длины локтевой кости, устранение подвывиха/вывиха головки лучевой кости и коррекция деформаций костей предплечья без учета референтных углов с использованием спице-стержневой компоновки аппарата Илизарова.

Настоящее диссертационное исследование было разделено на два этапа:

Первый этап - проведение клинико-рентгенологической оценки характера деформаций предплечья и функциональных ограничений у пациентов с экзостозной хондродисплазией в основной и контрольной группах до операции.

Второй этап – проведение сравнительного анализа клинико-рентгенологических результатов хирургического лечения пациентов основной и контрольной групп.

Дизайн первого этапа диссертационного исследования представлен на рис.2.1

Цель данного этапа – оценка деформаций предплечья и функциональных ограничений со стороны верхней конечности.



Рис.2.1 Дизайн первого этапа диссертационного исследования

Первый этап диссертационного исследования включал в себя:

1. Анализ данных клинического исследования пациентов основной и контрольной групп с определением выраженности функциональных ограничений (амплитуды ротационных движений) со стороны верхних конечностей;
2. Анализ данных лучевых методов исследования (рентгенограмм, компьютерных томограмм – при наличии) с определением величины укорочения локтевой кости, величины угловой деформации костей предплечья, её уровня и плоскости расположения и оценкой состояния плечелучевого сочленения);
3. Выделение характерных клинико-рентгенологических типов деформаций предплечья;

Для решения поставленных задач первого этапа исследования каждая группа пациентов в зависимости от тяжести поражения, была разделена на три однородные клинико-рентгенологические подгруппы, которые сравнивались между собой (рис.2.2, 2.3).



Рис.2.2. Однородные клинико-рентгенологические подгруппы пациентов основной группы и их количественное соотношение.



Рис.2.3. Однородные клинико-рентгенологические подгруппы пациентов контрольной группы и их количественное соотношение.

Во всех случаях выполнялось удлинение локтевой кости, при наличии подвывиха/вывиха головки лучевой кости, восстанавливалось её физиологическое положение в плечелучевом сочленении. Главное отличие групп сравнения заключалось в особенностях коррекции деформации костей предплечья: в основной группе коррекция деформации проводилась с учетом референтных угловых значений, а в контрольной группе – без учета референтных линий и углов. С учетом тяжести клиничко-рентгенологических проявлений, варианта деформации предплечья, а также в соответствии с установленными показаниями, в основной и контрольной группах, в каждой из выделенных подгрупп, применялась определенная методика хирургического вмешательства. В общей сложности было выполнено 100 оперативных вмешательств:

В 1 подгруппе (n=48) выполнялся: остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации (АВФ), остеотомия локтевой кости и её удлинение методом дистракционного остеосинтеза.

Во 2 подгруппе (n=21) выполнялся: остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой кости и её удлинение методом дистракционного остеосинтеза, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении.

В 3 подгруппе (n=31): остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформации лучевой кости и её низведение (по показаниям) до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении.

В каждой из подгрупп была проведена статистическая оценка анатомо-функциональных результатов хирургического лечения.

Второй этап исследования заключался в сравнительном анализе ближайших и отдаленных результатов проведенного хирургического лечения пациентов основной и контрольной групп в каждой подгруппе на основании результатов клиничко-лучевого обследования (рис.2.4).



Рис.2.3 Дизайн проспективной части диссертационного исследования.

На данном этапе исследования производился сравнительный анализ результатов хирургического лечения в выделенных подгруппах.

Оценка результатов проведенного лечения групп пациентов производилась по данным клинико-лучевого обследования (до, после операции и в отдаленном периодах наблюдения) по следующим показателям:

1. Функциональное состояние предплечья (амплитуда ротационных движений);
2. Анатомическое соответствие изгибов костей предплечья нормам принятых референтных угловых значений.

2.2 Характеристика клинического материала

Проведено комплексное обследование 93 пациентов с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии, которые поступили в отделение костной патологии ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И.Турнера» Минздрава

РФ для проведения оперативного лечения. Все пациенты были разделены в соответствии с полом и возрастом на группы (рис.2.3).

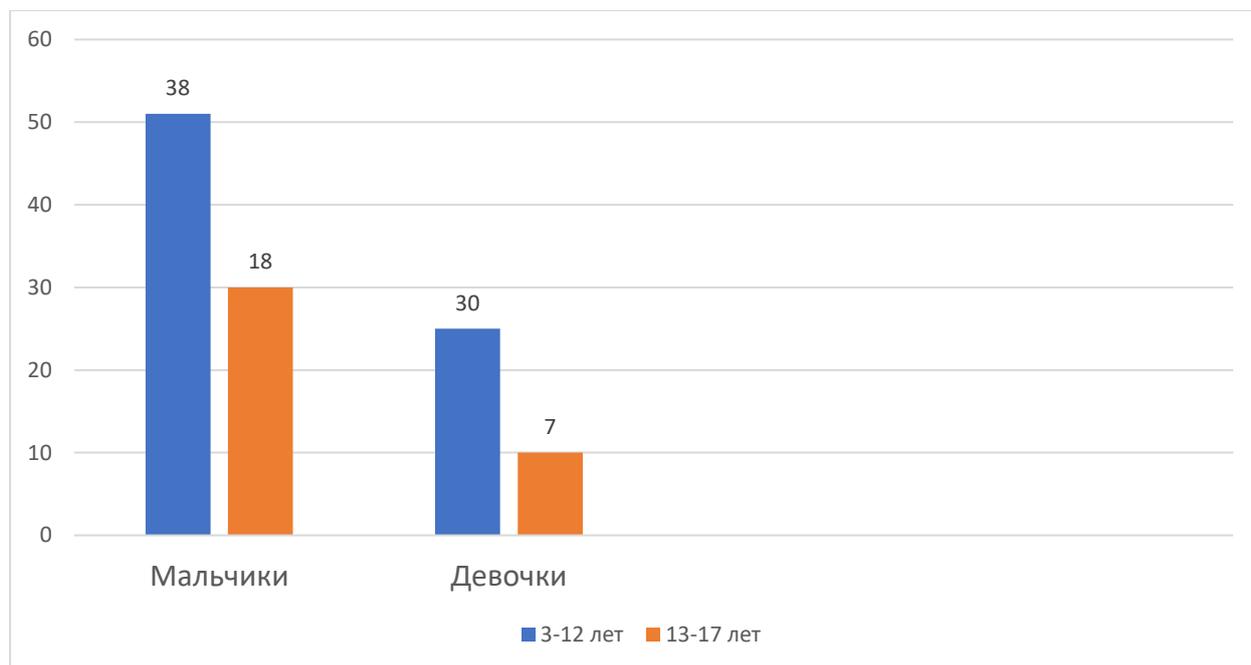


Рис. 2.5 Распределение больных по полу и возрасту при поступлении на оперативное лечение

Из графика видно, что деформации предплечья чаще встречались у мальчиков - в 56 случаях (60,3%), чем у девочек – в 37 случаях (39,7%). В большинстве наблюдений поступали пациенты в возрасте от 3 до 12 лет – 68 детей (73,1%).

В зависимости от подгруппы, возраст пациентов также имел свои характерные особенности. Таким образом, в I подгруппе средний возраст пациентов составил 7 лет (от 5 до 11 лет), во II подгруппе – 8 лет (от 4 до 10 лет) и в III подгруппе – 13 лет (от 12 до 17 лет).

2.3 Характеристика основных методов исследования

Для получения точной информации об исходном состоянии верхних конечностей, полноты комплексной характеристики, а также для оценки эффективности проведенного хирургического лечения деформаций предплечья, применялись такие методы исследования, как: клинико-anamнестический, лучевой, а также

метод анкетирования пациентов (их законных представителей). Все полученные данные подвергались статистической обработке.

2.3.1 Клинический метод исследование

Клиническое исследование проводилось у всех пациентов с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии и включало в себя выяснение жалоб пациента и (или) его законного представителя (родителя/опекуна), сбор анамнеза заболевания, наследственного анамнеза, оценку функции пораженной верхней конечности.

У пациентов с экзостозной хондродисплазией, при сборе анамнеза, выяснялась следующая информация:

- наследственный анамнез (наличие МЭХД у родителей пациента);
- возраст, в котором выявлены первые костно-хрящевые экзостозы и поставлен диагноз «МЭХД», локализация костно-хрящевых экзостозов;
- возраст, когда заметили укорочение верхней конечности (при сравнении с противоположной стороной), деформацию предплечья (визуально), ограничения функции верхней конечности (при наличии). Обязательно выяснялось, проводилось ли ранее оперативное лечение.

При объективном клиническом исследовании пациентов с экзостозной хондродисплазией главным образом оценивалась амплитуда ротационных движений предплечья (активных, пассивных) до операции, после и в отдаленном периодах наблюдения.

2.3.2 Лучевой метод исследования

Лучевой метод являлся основным при обследовании пациентов и применялся у всех 93 пациентов до оперативного лечения, на этапах и после хирургического лечения (для оценки ближайших и отдаленных результатов). Всем пациентам с деформациями предплечья на фоне экзостозной хондродисплазии в обязательном порядке выполнялись: цифровые рентгенограммы предплечий в двух стандартных проекциях (переднезадняя и боковая) с захватом локтевого и лучезапястного суставов; компьютерная томография предплечий с 3D-реконструкцией.

Рентгенографическое исследование проводилось в отделении лучевой диагностики на рентгеновском аппарате Philips Digital Diagnost.

Задачами данных методов исследования являлись:

- визуализация характера, плоскости и уровня расположения деформации;
- определение величины укорочения локтевой кости;
- состояние лучезапястного, локтевого суставов, плечелучевого сочленения.

Рентгенограммы выполнялись всем пациентам при поступлении в клинику института, интраоперационно, после выполненного оперативного вмешательства, в процессе distractionного остеосинтеза, на момент снятия аппарата внешней фиксации и в отдаленном периоде наблюдения. В основной и контрольной группах данные лучевых методов исследования оценивались с учетом принятых референтных углов для костей предплечья.

Компьютерная томография с 3D-реконструкцией проводилась пациентам при поступлении в клинику института, а также в отдаленном периоде наблюдения (для оценки результата проведенного хирургического лечения).

Сравнительная оценка результатов лучевых методов исследований проводилась в соответствии с референтными линиями и углами для костей предплечья. В обязательном порядке производилось измерение следующий рентгенологических показателей (рис.2.1.):

- Во фронтальной плоскости для локтевой кости оценивалось величина углового отклонения среднедиафизарной линии локтевой кости на границе верхней и средней трети диафиза и на границе средней и нижней трети.
- В сагиттальной плоскости производилась оценка отклонения среднедиафизарной линии локтевой кости на уровне проксимального метадиафиза, на границе верхней и средней третей диафиза и на границе средней и нижней третей диафиза.
- Во фронтальной плоскости определялось угловое отклонение среднедиафизарной линии лучевой кости в средней трети, на границе верхней и средней трети и на границе средней и нижней третей диафиза.
- В обеих плоскостях определялись проксимальный и дистальный эпидиафизарные углы лучевой кости.

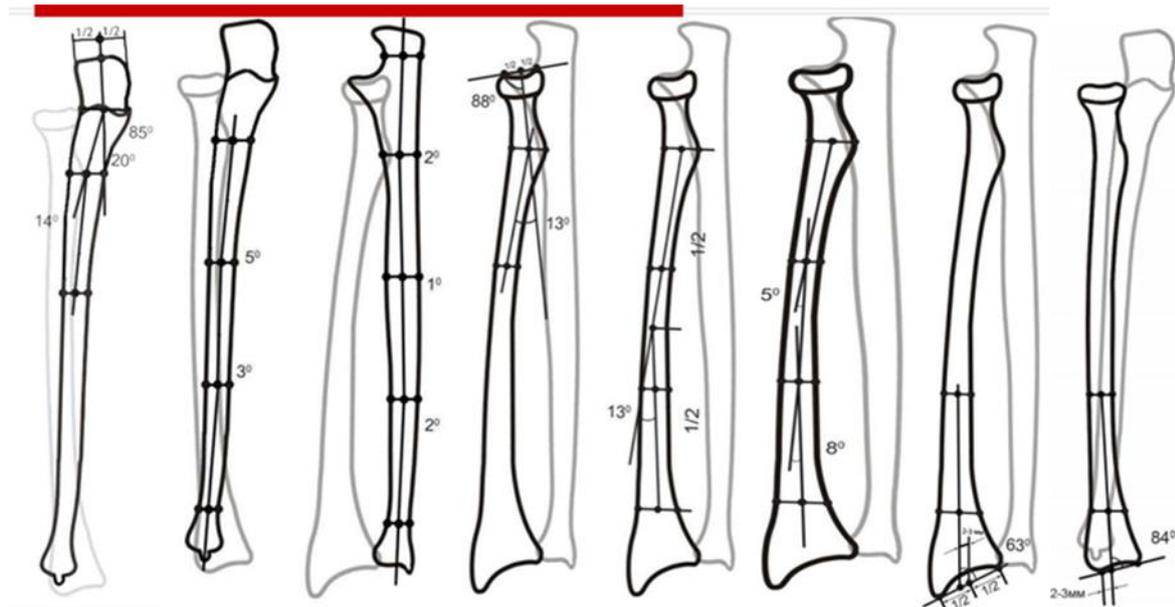


Рис. 2.1 Референтные линии и углы для костей предплечья.

(Соломин Л.Н., Е. А. Щепкина, П. Н. Кулеш. Определение референтных линий и углов длинных трубчатых костей: пособие для врачей. РНИИТО им. Р. Р. Вредена, 2012. - 48 с.)

Проведение измерений вышеуказанных угловых величин в двух плоскостях выполнялось для определения плоскости и уровня расположения деформаций костей предплечья на этапе планирования хирургического вмешательства.

Во время диспансерного наблюдения рентгенологическое исследование проводилось 1 раз в год (в периоды интенсивного роста - 2 раза в год) для контроля за прогрессированием деформаций костей предплечья, а также за активностью роста костно-хрящевых экзостозов.

Анализ рентгенограмм, компьютерных томограмм обеспечивал комплексное определение варианта, степени и плоскости локализации деформации предплечья, а также оценку анатомических соотношений суставных поверхностей в локтевом, плечелучевом и лучезапястном суставах. Проведение этих двух лучевых методов исследования позволяет определить тактику ведения и лечения пациентов с данной патологией.

2.3.3 Статистический метод исследования в сочетании с анкетированием (на основе опросника SF-36 «Оценка качества жизни»)

Результаты обследования пациентов подвергали статистической обработке, которую проводили в IBM SPSS Statistics v.26, Statgraphics Centurion 18 for Windows и Excel 2019. Применяемые методы статистической обработки:

1. описательная статистика параметрических параметров: вычисление средних значений, средних квадратичных отклонений;
2. описательная статистика непараметрических параметров: вычисление медиан, 25-й и 75-й квартиль;
3. сравнение нескольких выборок количественных данных по одному признаку (непараметрический метод): критерий Вилкоксона, критерий Фридмана
4. корреляционный анализ по Спирмену. Достоверными считались отличия при $p < 0,05$.

В рамках комплексной оценки отдаленных результатов хирургического лечения, нами был применен метод анкетирования у группы оперированных пациентов (основная группа), целью которого являлось определение их удовлетворенности функциональным и внешним видом оперированного предплечья. При выборе варианта опросника для пациентов, который бы мог корректно оценить качество жизни и удовлетворенность пациентов/законных представителей анатомо-функциональным состоянием оперированного предплечья, нами был проведен литературный поиск существующих к настоящему времени форм опросников, применяемых в педиатрической практике. Самым популярным и известным педиатрическим опросником является Pediatric Quality of Life Inventory – PedsQL™4.0 (Varni J. et al., USA, 2001). Данный опросник зарекомендовал себя как простой, надежный, чувствительный метод изучения качества жизни здоровых и больных детей различного возраста (2-18 лет).

Опросник имеет общие шкалы, представляющие собой отдельную версию – PedsQL™4.0 Generic Core Scales, описывающую физическое, эмоциональное, социальное и ролевое функционирование.

Преимуществами данного опросника являются:

- наличие хороших психометрических свойств;
- простота и удобство в заполнении, статистической обработке и интерпретации результатов;
- широкий возрастной диапазон (от 2 до 18 лет);
- наличие параллельных форм опросника для родителей;
- наличие наряду с общей шкалой модулей для различных заболеваний.

Опросник разделен на блоки по возрастам – 5–7, 8–12 и 13–18 лет, которые имеют формы для заполнения детьми и родителями, и блок для детей 2–4 лет (заполняется только родителями).

В данном опроснике имеются специфические модули для использования при различных заболеваниях – PedsQL™4.0 Disease Specific Modules: «Asthma Module» (модуль «Бронхиальная астма»), «Diabetes Module» (модуль «Сахарный диабет»), «Cancer Module» («Онкологический модуль»), «Rheumatology Module» («Ревматологический модуль»), «Cardiac Module» («Кардиологический модуль»), «Multidimensional Fatigue Scale» («Шкала оценки слабости»), «Healthcare Satisfaction scale» (модуль «Удовлетворенность медицинским обслуживанием»).

Однако данный опросник исключает патологии травматолого-ортопедического профиля. В связи с чем, его невозможно применить у пациентов с деформациями предплечья, так как, во-первых, в нем отсутствует травматолого-ортопедический модуль (для патологии верхней конечности), а во-вторых блоки вопросов, задаваемых пациентам, направлены на оценку психоэмоционального состояния, социальной и ролевой адаптации в обществе, что в нашем исследовании не принималось во внимание и не оценивалось.

Существует также опросник QUALIN (S. Manificat, A. Dazord, France, 1997), который по своей сути является общим опросником по оценке КЖ детей раннего возраста (от 3 месяцев до 3 лет). Он состоит из двух возрастных блоков – для детей от 3 месяцев до 1 года и для детей от 1 года до 3 лет. В данном опроснике оцениваются четыре основных аспекта функционирования ребенка: «поведение и общение» (13 вопросов), «способность оставаться одному» (5 вопросов), «семейное

окружение» (4 вопроса), «нервно-психическое развитие и физическое здоровье» (11 вопросов в блоке для детей до 1 года и 12 – в блоке для детей от 1 года до 3 лет). Данный опросник также не имеет адаптации для оценки качества жизни детей с патологией верхней конечности.

Для оценки состояния верхней конечности в отдаленные сроки после травм чаще всего используют специфический опросник DASH (Disability of the Arm, Shoulder and Hand Outcome Measure). Основной раздел опросника DASH (шкала неспособностей/симптомов) состоит из 30 пунктов-вопросов, связанных только с состоянием функции кисти за последнюю неделю. При этом 21 из них выявляют степень трудности выполнения различных физических действий по причине ограничения функции плеча или кисти; 6 пунктов касаются выраженности некоторых симптомов и 3- социально-ролевых функций. Данный опросник не оценивает удовлетворенность пациентов, проведенным хирургическим лечением (их жалобы, субъективную оценку функционального и косметического состояния оперированного предплечья).

Таким образом, по результатам проведенного литературного поиска, наиболее подходящим опросником для адаптации к пациентам с патологией верхней конечности и соответственно для оценки степени их удовлетворенности проведенным хирургическим лечением был выбран опросник SF-36. Данный опросник широко используется для оценки качества жизни пациента. Опросник отражает общее благополучие и степень удовлетворенности теми сторонами жизнедеятельности человека, на которые влияют состояние здоровья. SF-36 состоит из 36 вопросов, сгруппированных в восемь шкал: физическое функционирование, ролевая деятельность, телесная боль, общее здоровье, жизнеспособность, социальное функционирование, эмоциональное состояние и психическое здоровье. В нашем исследовании мы не учитывали эмоциональное состояние и психическое здоровье пациентов. На базе данного опросника, были разработаны формы анкет, которые давались для заполнения пациентам или их законным представителям до и после оперативного вмешательства (в отдаленном периоде наблюдения), а также анкета предоставлялась пациентам с экзостозной

хондродисплазией (возраста старше 14 лет), которым ранее не проводилось хирургическое лечение на предплечьях с целью оценки их удовлетворенности физическим и функциональным состоянием верхних конечностей.

Таким образом разработанные нами формы анкеты на базе опросника SF-36 для оценки качества жизни детей с деформациями предплечий включали в себя определенный ряд критериев и вопросов (Приложение).

Представленный клинический материал по дизайну, объему исследования, примененным методикам контроля и статистической обработки позволили решить поставленные задачи диссертационного исследования.

ГЛАВА 3

КОМПЛЕКСНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕФОРМАЦИЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ДЕТЕЙ С ЭКЗОСТОЗНОЙ ХОНДРОДИСПЛАЗИЕЙ

3.1. Общая характеристика

В данной главе представлены результаты предоперационного обследования 93 пациентов с деформациями предплечья, сформировавшихся на фоне экзостозной хондродисплазии. Все пациенты получали хирургическое лечение в отделении костной патологии ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии имени Г.И. Турнера» Минздрава России в период с 2004 по 2022 год. Собственные наблюдения – 55 пациентов (основная группа), архивный материал - 38 пациентов (контрольная группа).

На основании наличия укорочения локтевой кости, деформации одной или обеих костей предплечья, состояния плечелучевого сочленения, в основной и контрольной группе, нами были выделены три однородные подгруппы:

Основная группа:

I подгруппа (укорочение и деформации локтевой кости) включала в себя 25 пациентов; II подгруппа (укорочение и деформации локтевой кости, подвывих/вывих головки лучевой кости) – 12 пациентов; III подгруппа (укорочение локтевой кости, деформации обеих костей предплечья, децентрация/подвывих/вывих головки лучевой кости) – 18 пациентов.

Контрольная группа:

I подгруппа (укорочение и деформации локтевой кости) включала в себя 18 пациентов; II подгруппа (укорочение и деформации локтевой кости, подвывих/вывих головки лучевой кости) – 7 пациентов; III подгруппа (укорочение локтевой кости, деформации обеих костей предплечья, децентрация/подвывих/вывих головки лучевой кости) – 13 пациентов.

3.2. Результаты клинико-anamнестического обследования

Основными жалобами, которые предъявляли пациенты с деформациями предплечья или их законные представители являлись: жалобы на укорочение предплечья и деформацию (в 100% случаев), нарушения функции предплечья (ограничение ротационных движений) – у 85 пациентов (91,4% случаев), нарушения функции смежных суставов (локтевого, лучезапястного) – 46 пациентов (50% случаев) и болевой синдром - у 8 пациентов (8,6 % случаев).

При ортопедическом осмотре пациентов основной и контрольной групп оценивалась только амплитуда активных ротационных движений предплечий. Остальные показатели функционального состояния верхней конечности, такие как: сгибание/разгибание в локтевом суставе, тыльное/ладонное сгибание в лучезапястном суставе, нами не учитывались, так как у большинства пациентов (в 98% случаев) были в пределах нормальных значений. Результаты оценки амплитуды ротационных движений до операции у пациентов основной группы представлены в таблице 3.1.

Таблица 3.1.

Оценка амплитуды ротационных движений у пациентов основной группы (до операции)

Подгруппа	Амплитуда ротационных движений (°) (до операции)	
	пронация	супинация
	M±m	M±m
I подгруппа	58±25,4	75,6±17,9
II подгруппа	59,1±23,8	75,8±13,2
III подгруппа	55,5±18,8	53,8±25,7

Наиболее выраженные ограничения амплитуды ротационных движений предплечья отмечались у пациентов в III подгруппе (в большей степени супинации).

Результаты клинического обследования пациентов контрольной группы в каждой из подгрупп представлены в таблице 3.2.

Таблица 3.2.

Оценка амплитуды ротационных движений у пациентов контрольной группы (до операции)

Подгруппа	Амплитуда ротационных движений (°) (до операции)	
	пронация	супинация
	M±m	M±m
I подгруппа	55,7±19	59,5±17,6
II подгруппа	42,8±12,1	65±17,7
III подгруппа	43,5±19,3	58,5±21,3

Наиболее выраженное ограничение пронации отмечалось у пациентов II подгруппы, а супинации – у пациентов III подгруппы.

Таким образом, по результатам проведенного объективного обследования пациентов, были выделены три однородные группы по выраженности ротационной контрактуры:

1 группа (n=28): умеренно выраженные ограничения амплитуды ротационных движений (1°-60°). Данная контрактура (со слов пациентов) не нарушала функцию верхней конечности;

2 группа (n=46): выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (61°-120°). В данной группе, пациенты испытывали дискомфорт при пользовании конечностью. Но, несмотря на это, за счет движений в лучезапястном и плечевом суставах, они практически полностью компенсировали контрактуру;

3 группа (n=19): резко выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (более чем на 120°, вплоть до их полного отсутствия). Отмечалось резко выраженное ограничение функции верхней конечности без возможности компенсации за счет смежных суставов.

3.3 Результаты лучевых методов исследования

Для уточнения типа деформации костей предплечья, её локализации, уровня и плоскости расположения, всем пациентам в обязательном порядке выполнялись рентгенографии предплечий в двух стандартных проекциях (переднезадняя, боковая), а также компьютерная томография предплечий с 3D-реконструкцией для более точной визуализации характера деформации.

По данным лучевых методов исследования, у всех пациентов определялась величина укорочения локтевой кости (относительно лучевой кости), величина деформации костей предплечья с учетом референтных угловых значений для костей предплечья, оценивалось состояние плечелучевого сочленения (наличие подвывиха/вывиха головки лучевой кости).

С учетом референтных линий и углов для костей предплечья выделены наиболее часто встречающиеся типы деформаций костей предплечья (в зависимости от уровня и плоскости их расположения):

1. Деформации костей предплечья во фронтальной плоскости:

1.1. Варусная деформация локтевой кости на границе средней и верхней трети (45,3% наблюдений); в средней трети (в 21,1%);

1.2. Варусная деформация лучевой кости в средней трети (20,2%);

2. Деформации костей предплечья в сагиттальной плоскости:

2.1. Рекурвационная деформация локтевой кости на границе средней и верхней трети (42,4%); средней трети и нижней трети (15,1%);

Наиболее часто встречалось сочетание варусной и рекурвационной деформации на границе верхней и средней трети (в 65,2 % случаев).

В таблице 3.3. представлены средние значения рентгенологических показателей (величина укорочения локтевой кости, величина деформаций костей предплечья) в основной группе в каждой из выделенных подгрупп.

Таблица 3.3.

Оценка рентгенологических показателей до операции у пациентов основной группы

Показатели	Подгруппы		
	I подгруппа M±m	II подгруппа M±m	III подгруппа M±m
Варусная деформация локтевой кости (°)	13,7±3,9	12,7±3,1	12,6±2,7
Рекурвационная деформация локтевой кости (°)	8,5±5,6	10,1±4,9	12,1±5,4
Варусная деформация лучевой кости (°)	1,4±2,1	1,08±1,4	12,1±7,6
Укорочение локтевой кости (мм)	20,4±2,9	26,9±4,5	21,5±3,5

Наибольшее укорочение локтевой кости наблюдалось у пациентов II подгруппы, варусная деформация локтевой кости наиболее была выражена в I подгруппе, а рекурвационная деформация локтевой кости и варусная деформация лучевой кости - в III подгруппе.

В таблице 3.4. представлены средние значения рентгенологических показателей (величина укорочения локтевой кости, величина деформаций костей предплечья) в контрольной группе в каждой из выделенных подгрупп.

Таблица 3.4.

Оценка дооперационных рентгенологических показателей в контрольной группе

Показатели	Подгруппы		
	I подгруппа M±m	II подгруппа M±m	III подгруппа M±m
Варусная деформация локтевой кости (°)	8,8±4,5	12,5±3,7	12,5±2,7
Рекурвационная деформация локтевой кости (°)	11,5±4,7	10,1±3,7	13,7±4,7
Варусная деформация лучевой кости (°)	1,9±2,3	2,4±1,9	15±4,6
Укорочение локтевой кости, мм	21,5±4,5	25,7±4,8	23,3±4,9

Наибольшее укорочение локтевой кости наблюдалось у пациентов II подгруппы, варусная деформация локтевой кости наиболее была выражена во II и III подгруппах, рекурвационная деформация локтевой кости и варусная деформация лучевой - в III подгруппе.

В 65,6% случаев у пациентов отмечалось нарушение соотношений в плечелучевом сочленении различной степени выраженности, из них в 43% наблюдений (n=40) имели место децентрация и подвывих головки лучевой кости, а в 22,6% случаев (n=21) наблюдался вывих головки лучевой кости.

В ходе анализа данных лучевых методов исследования, нами был выявлен новый, ранее не описанный тип сложной многоплоскостной деформации костей предплечья. Данный тип характеризовался наличием резко выраженного ограничения амплитуды ротационных движений на фоне костно-хрящевых экзостозов дистальных отделов костей предплечья, спиралевидной (торсионной) деформацией костей предплечья и вывихом головки лучевой кости. В нашем

исследовании данный тип наблюдался у двух пациентов. Единственное, что различало эти два клинических наблюдения – это величина костно-хрящевых экзостозов в дистальных отделах костей предплечья (рис.3.1).



Рис.3.1 Ранее не описанный клинико-рентгенологический тип деформации предплечья: а – сложная многоплоскостная деформация костей предплечья, варусно-рекурвационная, торсионная (спиралевидная) деформация локтевой и лучевой костей, вывих головки лучевой кости, наличие мелких костно-хрящевых экзостозов дистальных отделов обеих костей предплечья; б - сложная многоплоскостная деформация костей предплечья, варусно-рекурвационная, торсионная (спиралевидная) деформация локтевой и лучевой костей, вывих головки лучевой кости, наличие массивных костно-хрящевых экзостозов дистальных отделов обеих костей предплечья.

3.4 Клинико-рентгенологическая классификация деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией

Проведенное комплексное клинико-лучевое обследование пациентов с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии, показало, что в выделенных нами подгруппах, имели место разная степень выраженности ограничения амплитуды ротационных движений, величина укорочения локтевой кости, деформаций костей предплечья, а также различное состояние плечелучевого сочленения. В связи с чем, была разработана

собственная классификация деформаций предплечья с выделением в каждой из подгрупп более однородных клинико-рентгенологических типов, определяющих тяжесть течения патологии:

I подгруппа (укорочение и деформации локтевой кости):

IA тип: укорочение локтевой кости до 13 мм, деформации костей предплечья, превышающие референтные значения не более чем на 5° , отсутствие деформации лучевой кости и выраженное, резко выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (более 60° вплоть до полного отсутствия) на фоне наличия массивных костно-хрящевых экзостозов дистальных отделов костей предплечья (рис.3.2).

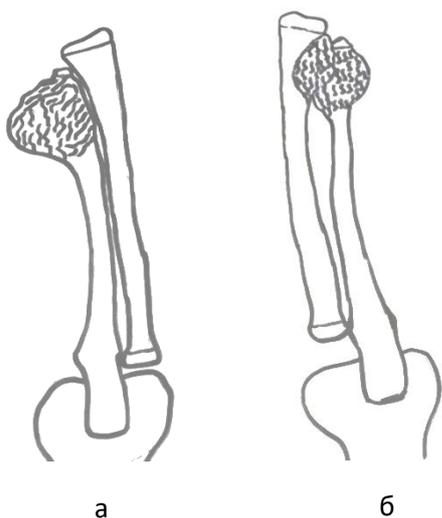


Рис.3.2 IA тип деформаций предплечья: а – массивный костно-хрящевой экзостоз дистального отдела локтевой кости; б – массивные костно-хрящевые экзостозы дистальных отделов локтевой и лучевой костей.

IB тип: укорочение локтевой кости 14 мм и более, деформация локтевой кости, превышающая нормальные референтные значения более, чем на 5° , умеренно выраженное и выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60° - 120°) (рис.3.3).



Рис.3.3 IB тип деформаций предплечья.

II подгруппа (укорочение, деформации локтевой кости, подвывих/вывих головки лучевой кости):

II тип: укорочение локтевой кости до 20 мм, деформация локтевой кости, превышающие нормальные референтные значения не более чем на 15°, подвывих/вывих головки лучевой кости, выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60-120°) (рис.3.4).



Рис.3.4 II тип деформаций предплечья: а – укорочение и деформация локтевой кости, подвывих головки лучевой кости; б – укорочение и деформация локтевой кости, вывих головки лучевой кости.

III подгруппа (укорочение локтевой кости, деформации обеих костей предплечья, децентрация/подвывих/вывих головки лучевой кости):

IIIА тип: укорочение локтевой кости 20-25 мм, деформация локтевой и лучевой костей, превышающая нормальные референтные значения более чем на 15°,

наличие децентрации головки лучевой кости, выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья ($60-120^\circ$) (рис.3.5).



Рис.3.5 IIIA тип деформаций предплечья

IIIБ тип: укорочение локтевой кости более 25 мм, деформации локтевой и лучевой костей (в том числе торсионная, спиралевидная деформация), превышающая нормальные референтные значения более чем на 15° , вывих головки лучевой кости, выраженное и резко выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья ($60^\circ-120^\circ$ вплоть до полного отсутствия ротационных движений) (рис.3.7).

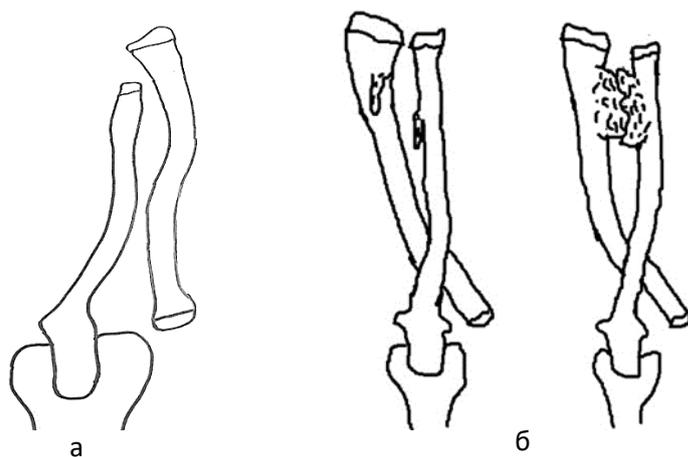


Рис.3.6 IIIБ тип деформаций предплечья: а - укорочение локтевой кости, деформации обеих костей предплечья, вывих головки лучевой кости; б - сложная многоплоскостная деформация костей предплечья (варусно-рекурвационная и торсионная (спиралевидная) деформации), вывих головки лучевой кости.

3.5 Резюме.

Проведенное нами комплексное клинико-лучевое обследование пациентов показало, что деформации предплечья являются многокомпонентной патологией, включающей ограничение амплитуды ротационных движений предплечья различной степени выраженности, укорочение локтевой кости, деформации костей предплечья, а также в 65,6% случаев нарушение соотношений суставных поверхностей в плечелучевом сочленении в виде децентрации/подвывиха/вывиха головки лучевой кости. Выявлены также характерные типы плоскостных деформаций костей предплечья, в том числе редкие, ранее не описанные деформации. В связи с многокомпонентностью клинико-рентгенологических проявлений деформаций предплечья, нами были выделены три подгруппы, каждая из которых, была разделена на однородные типы деформаций в зависимости от степени выраженности ограничения амплитуды ротационных движений предплечья, величины укорочения локтевой кости, деформации костей предплечья, состояния плечелучевого сочленения. Выделенные однородные типы деформаций предплечья не только более полно характеризуют тяжесть клинико-рентгенологических проявлений деформаций, но и в дальнейшем определяют выбор методики хирургического вмешательства, позволяющей устранить все компоненты деформации, а также наиболее полно восстановить анатомо-функциональное состояние предплечья и смежных суставов (локтевого, лучезапястного и плечелучевого).

ГЛАВА 4

КОМПЛЕКСНЫЙ ПОДХОД К ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ДЕФОРМАЦИЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ДЕТЕЙ С ЭКЗОСТОЗНОЙ ХОНДРОДИСПЛАЗИЕЙ

4.1. Основные принципы хирургического лечения

В нашем исследовании хирургическое лечение, было проведено 93 пациентам с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии. В общей сложности было выполнено 100 оперативных вмешательств, из них в 6,5 % случаев (n=7) потребовалось повторное хирургическое вмешательство, в среднем через 1,5-2 года после первой операции. Хирургическое лечение у большинства пациентов (n=78, 73,1%) начиналось в возрасте от 3 до 12 лет. Остальным пациентам (n=28, 26,9 %) оперативное лечение было начато в возрасте старше 13 лет. Возраст пациентов, кому выполнялось повторное хирургическое лечение, в среднем составил 6,5 лет (от 5 до 8 лет).

В основной группе (n=55), хирургическое лечение проводилось в соответствии с установленными показаниями, с учетом клинико-рентгенологического типа деформации, её уровня и плоскости расположения. По данным лучевого метода исследования, согласно референтным линиям и углам для костей предплечья, на дооперационном этапе, определялась вершина деформации, её величина (степень отклонения от нормальных референтных значений). Коррекция угловых деформаций костей предплечья проводилась с помощью метода дистракционного остеосинтеза с учетом нормальных референтных угловых значений.

В контрольной группе (n=38), хирургическое лечение проводилось в соответствии с установленными показаниями, с учетом клинико-рентгенологического типа деформации. На дооперационном этапе, по данным лучевых методов исследования, уровень остеотомии костей предплечья и величина коррекции, определялись без учета референтных углов. Коррекция угловых деформаций

костей предплечья проводилась с помощью метода дистракционного остеосинтеза без учета нормальных референтных угловых значений.

При определении показаний к хирургическому лечению деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией, в наших наблюдениях было установлено, что укорочение локтевой кости менее 14 мм не приводит к нарушениям соотношений в плечелучевом сочленении (децентрации, подвывиху, вывиху головки лучевой кости), а также формированию угловых деформаций костей предплечья, превышающих нормальные референтные значения более, чем на 5°. По нашим наблюдениям, укорочение локтевой кости и угловые деформации костей предплечья у пациентов с экзостозной хондродисплазией, особенно в периоды активного роста (младше 13 лет), имеют прогрессирующий характер течения.

Показания к хирургическому лечению:

1. Выраженные и резко выраженные ограничения ротационных движений предплечья (ограничение амплитуды ротационных движений на 60° и более, вплоть до полного отсутствия ротации предплечья);
2. Контрактуры предплечья в порочном положении;
3. Укорочения локтевой кости 14 мм и более;
4. Деформация костей предплечья (превышение физиологической нормы, согласно референтным угловым значениям, более чем на 5°);
5. Нарушения соотношений в плечелучевом сочленении (подвывих или вывих головки лучевой кости);
6. Нарушения соотношений между суставными поверхностями костей предплечья и костей запястья (по данным лучевых методов обследования), вызывающие нестабильность в лучезапястном суставе.

На основании проведенного комплексного клинико-лучевого обследования пациентов с деформациями предплечья, нами были выделены 3 однородные по тяжести поражения подгруппы и соответствующие типы деформаций, требующие индивидуального подхода к выбору методики хирургического вмешательства в каждом конкретном случае. В таблице 4.1 представлено количественное

распределение пациентов, а также количество выполненных оперативных вмешательств в каждой из подгрупп.

Таблица 4.1

Количественное распределение пациентов и выполненных оперативных вмешательств в соответствии с подгруппой.

Подгруппы	Количество пациентов		Количество оперативных вмешательств	
	Основная группа	Контрольная группа	Основная группа	Контрольная группа
I подгруппа (укорочение и деформация локтевой кости)	25	18	27	21
II подгруппа (укорочение и деформация локтевой кости, вывих головки лучевой кости)	12	7	13	8
III подгруппа (укорочение локтевой кости, деформация локтевой и лучевой костей, децентрация/подвывих/вывих головки лучевой кости)	18	13	18	13
Итого:	55	38	58	42

Хирургическое лечение пациентов I подгруппы (n=43) было направлено на устранение укорочения и деформаций локтевой кости, с этой целью им выполнялись: остеосинтез локтевой кости АВФ, остеотомия локтевой кости и её удлинение методом дистракционного остеосинтеза. Повторное оперативное вмешательство, направленное на удлинение локтевой кости и устранение её деформаций, потребовалось в 5 случаях, из них в основной группе – 2 пациентам, в контрольной группе – 3 пациентам, ввиду прогрессирующего течения заболевания в процессе роста ребенка.

Хирургическое лечение пациентов II подгруппы (n=21) главным образом было направлено на устранение укорочения и деформаций локтевой кости, а также

вывиха головки лучевой кости, в связи с чем всем пациентам был выполнен: остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой кости и её удлинение методом дистракционного остеосинтеза, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении. В данной подгруппе в 2 случаях (по одному пациенту основной и контрольной групп) потребовалось повторное оперативное вмешательство, ввиду возникновения рецидива деформаций предплечья.

Основными задачами хирургического лечения пациентов III подгруппы (n=31) являлись удлинение локтевой кости, устранение деформаций костей предплечья и восстановление физиологических соотношений в плечелучевом сочленении. Пациентам данной подгруппы был выполнен: остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформации лучевой кости и её низведение (по показаниям) до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении. Так как хирургическое вмешательство выполнялось у детей старше 13 лет, рецидивов деформаций предплечья в данной подгруппе не наблюдалось.

В основной группе, одномоментная коррекция (в операционной) деформаций костей предплечья была выполнена в 76,3% случаев (n=42). При выраженные угловых деформациях костей предплечья (в 23,7%, n=13), коррекцию которых не было возможности выполнить одномоментно в операционной, нами для их устранения применялся универсальный репозиционный узел Орто-СУВ (на базе пассивной компьютерной навигации). С целью улучшения визуализации на рентгенограммах и обеспечение максимальной точности коррекции деформаций предплечья при сохранении минимальных габаритов внешней конструкции чрескостного аппарата на протяжении периода фиксации нами был предложен способ остеосинтеза при деформациях предплечья (Патент РФ №2734139 от 16.10.2019). Технический результат изобретения достигается тем, что костные фрагменты деформированного предплечья фиксируются в опорных кольцах аппарата внешней фиксации посредством чрескостных элементов, опорные кольца

соединяют между собой телескопическими стойками аппарата Орто-СУВ посредством соединительных платиков. После чего выполняется остеотомия деформированной кости, коррекция деформации осуществляется путем изменения длин телескопических стоек по расчетам, выполненным в компьютерной программе. Перед выполнением рентгенограмм, опорные кольца соединяются резьбовыми стержнями АВФ (штангами), телескопические стойки аппарата Орто-СУВ отсоединяются от опорных колец в местах их соединения с платиками. Длина телескопических стоек остается неизменной, к платикам в позицию телескопических стоек крепятся рентген-позитивные маркеры, которые используются для навигации чрескостного аппарата при расчете коррекции деформации в компьютерной программе. После того, как расчеты коррекции деформации выполнены, маркеры демонтируются, а телескопические стойки аппарата Орто-СУВ крепятся к платикам в исходное положение. После выполнения коррекции деформаций, опорные кольца АВФ соединяются между собой шарнирными соединениями из деталей аппарата Илизарова, а телескопические стойки аппарата Орто-СУВ демонтируются.

В контрольной группе коррекция деформаций костей предплечья во всех случаях выполнялась в операционной (одномоментно) без учета нормальных референтных угловых значений.

4.2 Варианты хирургического лечения детей с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии.

Многообразие клинико-рентгенологических проявлений деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией, свидетельствует о необходимости разработки дифференцированного подхода к хирургическому лечению пациентов с данной патологией, выбору конкретной методики хирургического вмешательства в соответствии с тяжестью деформации. Тактика хирургического лечения и выбор методики оперативного вмешательства осуществлялись в соответствии с подгруппами и выделенными в них клинико-рентгенологическими типами

деформаций, а также совокупностью установленных показаний к хирургическому лечению.

4.2.1 Хирургическое лечение пациентов I подгруппы с IA типом деформации предплечья.

Пациенты с IA типом деформации (n=18) нуждались только в диспансерном наблюдении в установленные сроки (1-2 раза в год) и не были включены в наше исследование ввиду отсутствия показаний к удлинению (укорочение локтевой кости менее 14мм) и устранению деформаций локтевой кости (деформации менее 5°). При возникновении ротационной контрактуры предплечья на фоне костно-хрящевых экзостозов дистальных отделов костей предплечья, таким пациентам было рекомендовано выполнение резекции экзостозов, ограничивающих амплитуду ротационных движений. В послеоперационном периоде пациентам выполнялась ЛФК (лечебная физкультура), направленная на восстановление ротационных движений предплечья.

4.2.2 Хирургическое лечение пациентов I подгруппы с IB типом деформации предплечья.

У пациентов с IB типом деформации предплечья отмечались: умеренно выраженные и выраженные ограничения амплитуды ротационных движений предплечья (60°-120°); укорочение локтевой кости 14 мм и более; угловые деформации локтевой кости, превышающие нормальные референтные значения более, чем на 5°.

Основными задачами хирургического лечения пациентов с IB типом деформации являлись:

- 1) улучшение функционального состояния предплечья (увеличение амплитуды ротационных движений);
- 2) восстановление анатомической длины локтевой кости относительно лучевой;
- 3) устранение угловых деформаций локтевой кости.

Пациентам I подгруппы с IB типом деформации применялась следующая методика хирургического вмешательства: Остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации, остеотомия локтевой кости, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза.

Показаниями для данного варианта оперативного вмешательства служили:

- умеренно выраженное и выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60° - 120°);
- укорочение локтевой кости 14 мм и более;
- деформация локтевой кости, превышающая нормальные референтные значения более, чем на 5°

Техника операции (основная группа). Через проксимальный метадиафиз локтевой кости, по тыльной поверхности, перпендикулярно кости проводили два стержня диаметром 5 - 5,5 мм. В дистальном отделе локтевой кости, по тыльной поверхности, с учетом деформации и перпендикулярно диафизу кости проводили два стержня диаметром 4 - 4,5 мм. Стержни фиксировали в кольцах аппарата внешней фиксации (АВФ). После чего в проекции вершины деформации локтевой кости выполнялся разрез кожи, подкожно-жировой клетчатки до надкостницы по заднемедиальной поверхности предплечья. Надкостница от кости не отслаивалась. При помощи узкого прямого долота выполнялась остеотомия локтевой кости на вершине деформации, преимущественно с формированием костного аутотрансплантата на питающей надкостнично-мышечной ножке, длиной 2 – 3 см, с последующим пересечением долотом оставшейся половины диафиза кости (патент №2106826) (n=21). При коротких сегментах, долотом выполнялась поперечная чрезнадкостничная остеотомия (n=6) локтевой кости, либо при необходимости выполнения остеотомий выполнения остеотомии на двух уровнях, использовалось сочетание остеотомии локтевой кости с формированием костного аутотрансплантата на питающей надкостнично-мышечной ножке и поперечной чрезнадкостничной остеотомии (n=3). Осуществлялась коррекция деформаций локтевой кости, кольца соединялись штангами в положении достигнутой коррекции.

Схемы операций и контрольные рентгенограммы предплечий до и после операции представлены на рисунках 4.1, 4.2, 4.3, 4.4.

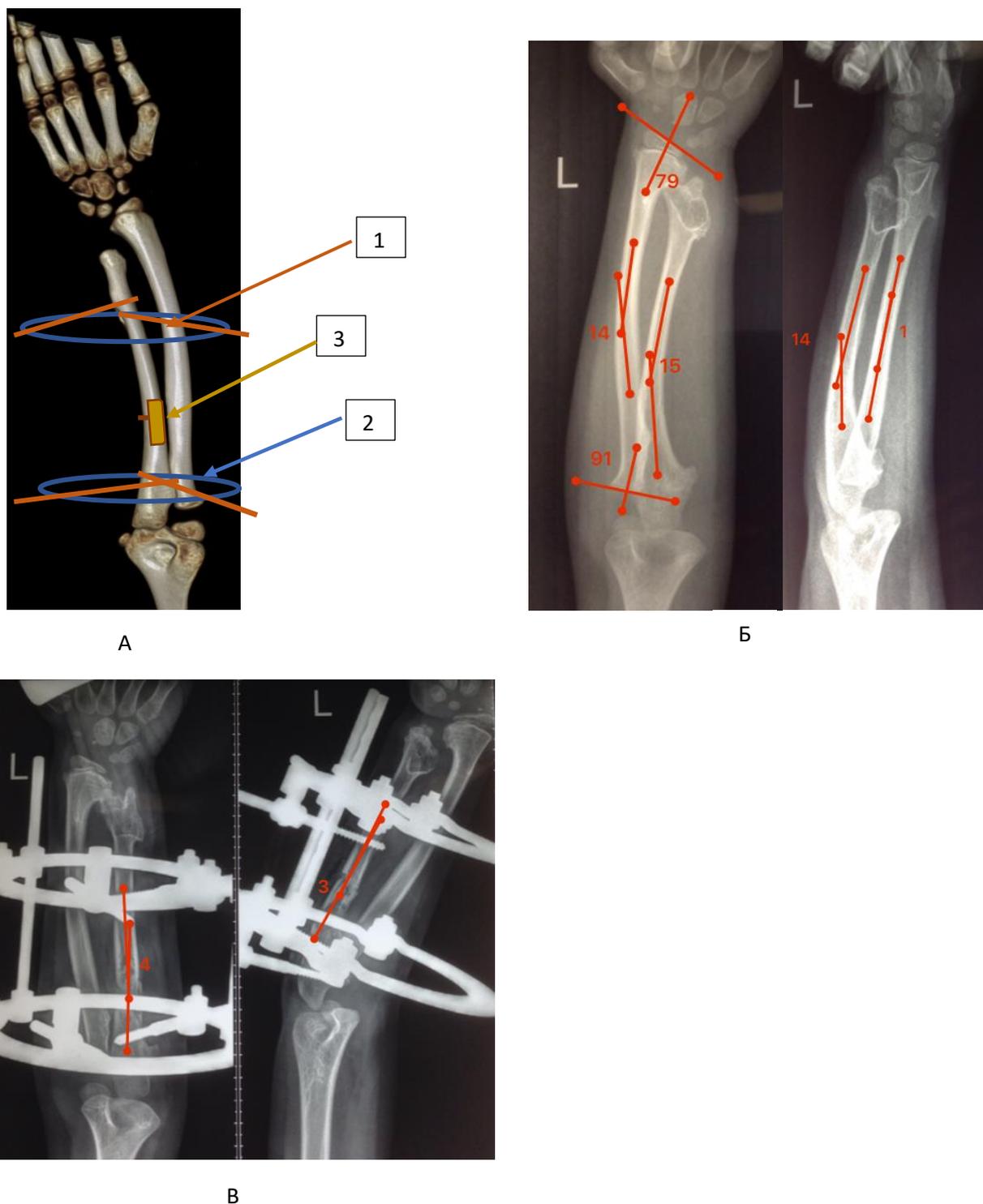


Рис.4.1 Остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации, остеотомия локтевой кости, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза у пациента Ю., 7 лет, и/б №18/3376: А – схема операции: 1- чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- остеотомия локтевой кости с формированием несвободного костно-надкостничного трансплантата; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения; В – Рентгенограммы предплечья после операции (деформация локтевой кости полностью устранена).

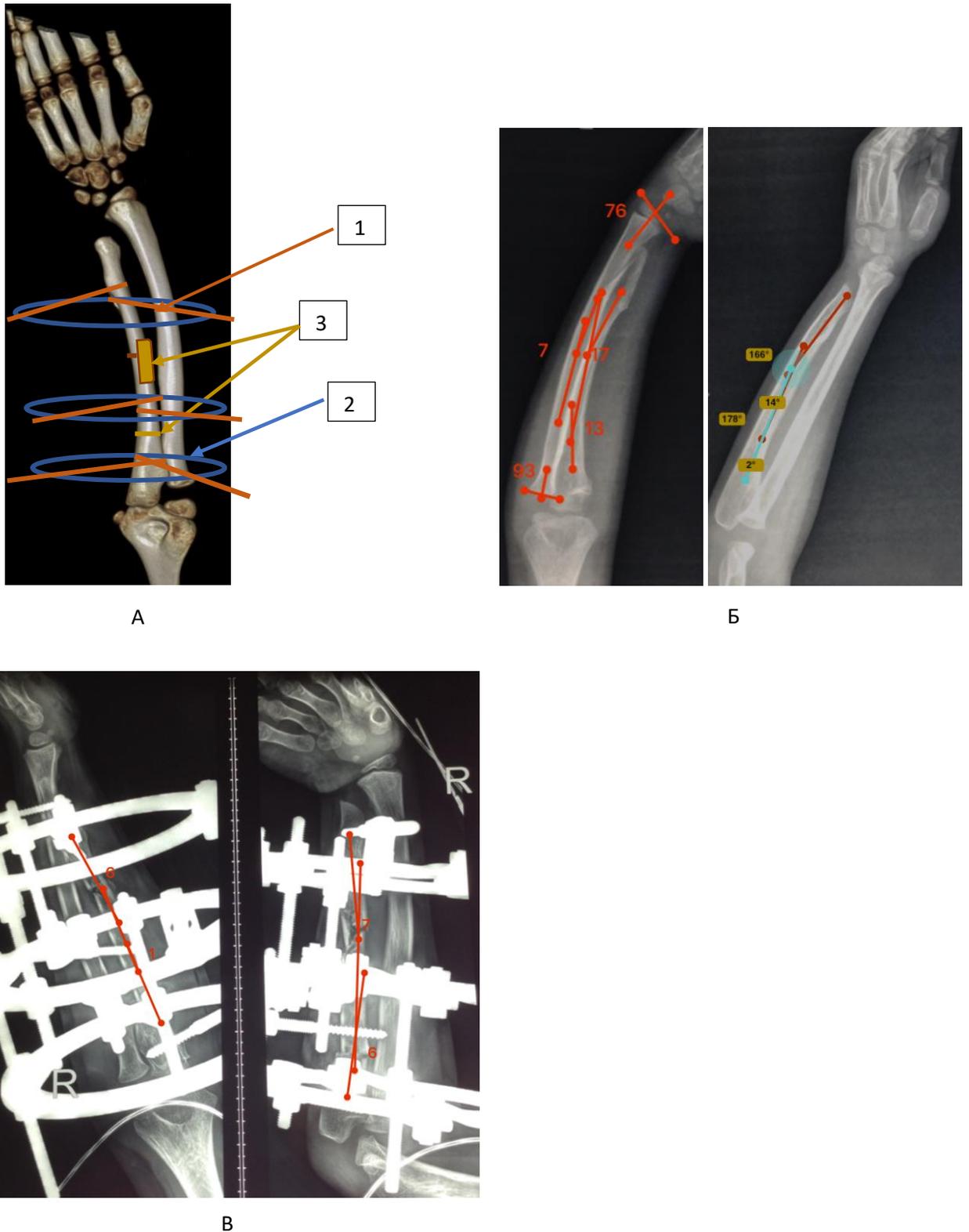


Рис.4.2 Остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации, остеотомия локтевой кости на 2-х уровнях, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза у пациента М., 6 лет, и/б №16/5371: А – схема операции: 1- чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- остеотомия локтевой кости на двух уровнях: сочетание остеотомии с формированием несвободного костно-надкостничного трансплантата и поперечной остеотомии; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения; В – Рентгенограммы предплечья после операции (деформация локтевой кости полностью устранена).

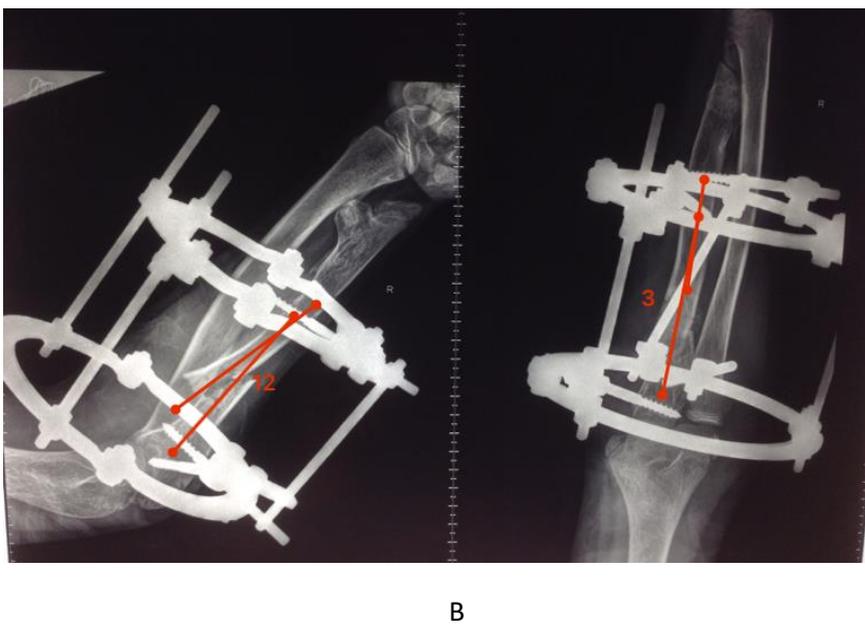
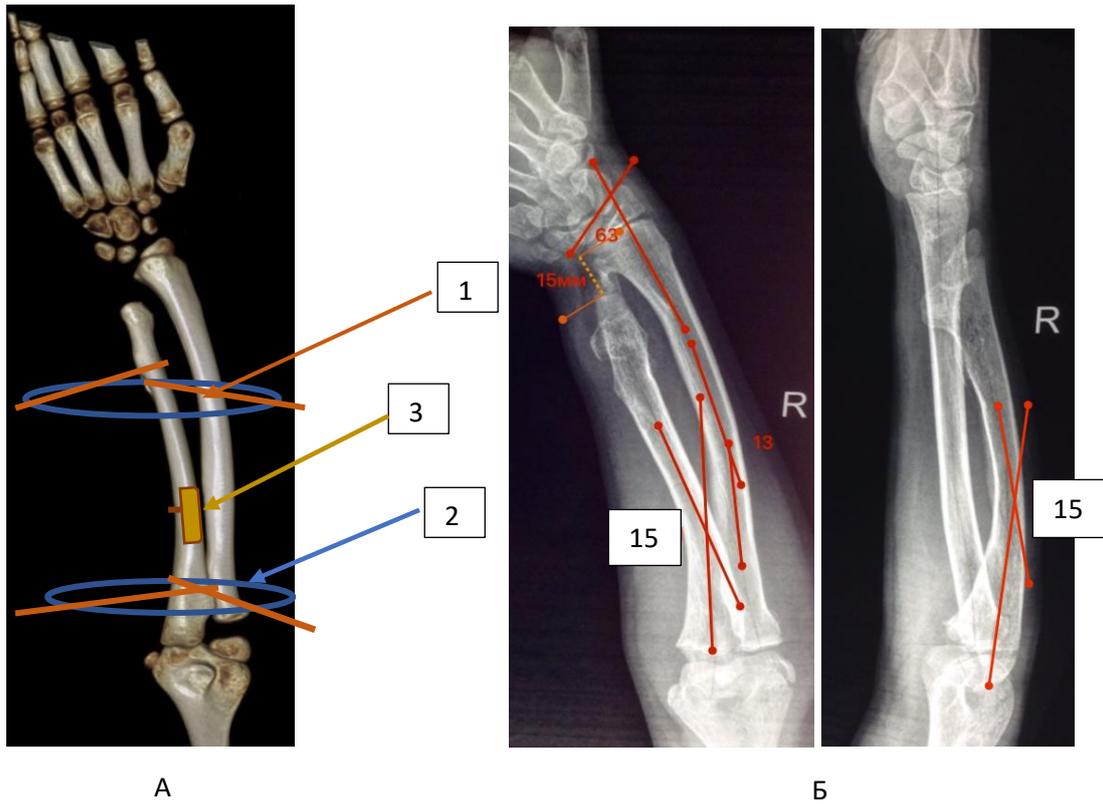


Рис.4.3 Остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации, остеотомия локтевой кости, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза у пациента Ю., 7 лет, и/б №18/3376: А – схема операции: 1- чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- остеотомия локтевой кости с формированием несвободного костно-надкостничного трансплантата; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения; В – Рентгенограммы предплечья после операции (деформация локтевой кости полностью устранена).

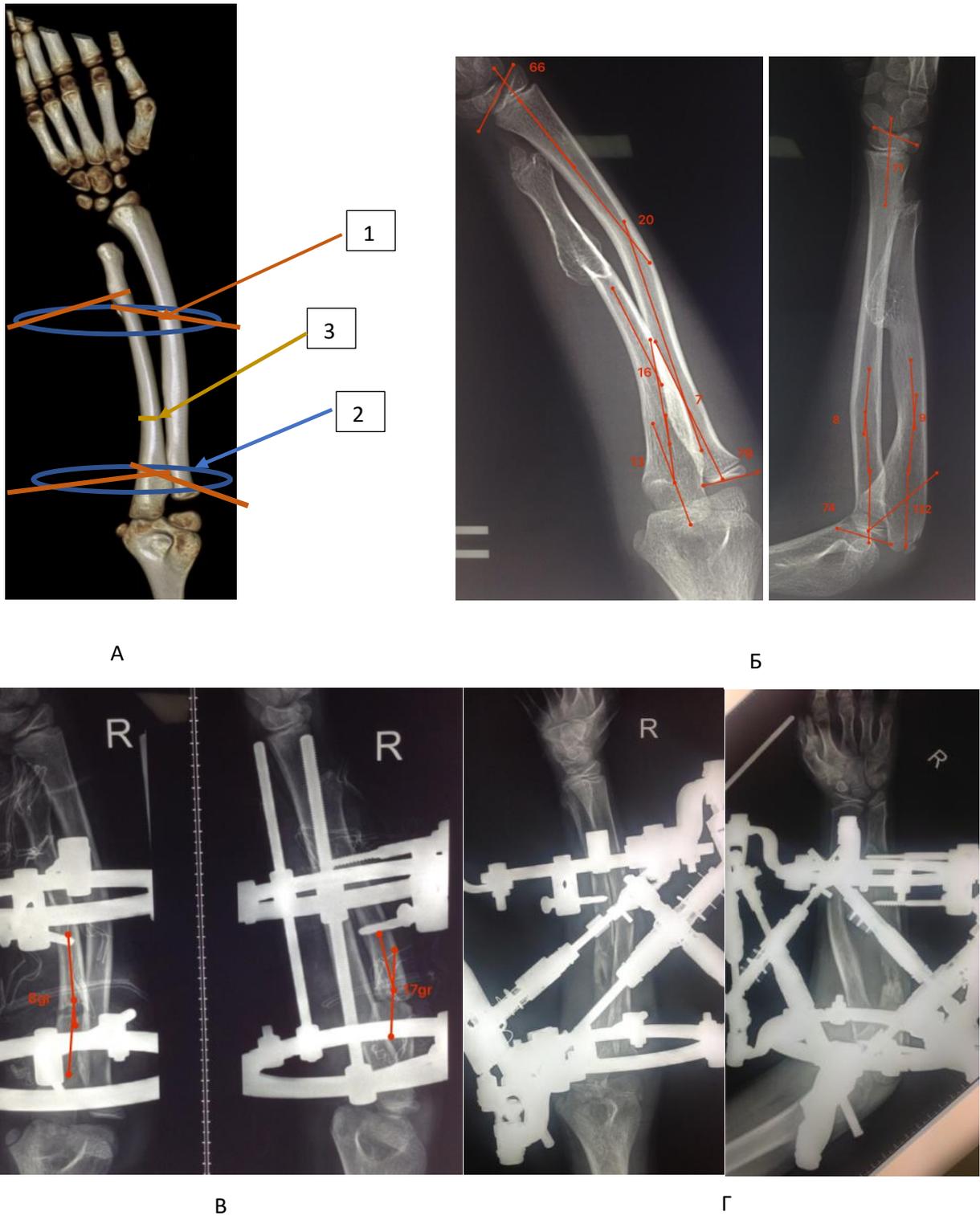


Рис.4.4 Остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации, остеотомия локтевой кости, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза у пациента Л., 8 лет, и/б №17/2021: А – схема операции: 1- чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- поперечная остеотомия локтевой кости и её уровень; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения; В – Рентгенограммы предплечья после операции (деформация локтевой кости полностью не устранена); Г – Рентгенограммы предплечья после коррекции деформации при помощи универсального репозиционного узла Орто-СУВ.

В контрольной группе техника оперативного вмешательства была аналогичной, как и в основной группе, отличалась лишь вариантом остеотомии и её уровнем. Преимущественно у этих пациентов выполнялась косопоперечная остеотомия диафиза локтевой кости без учета вершины деформации, её локализации. Схема операции и контрольные рентгенограммы предплечья до, после оперативного вмешательства представлены на рисунках 4.5, 4.6.

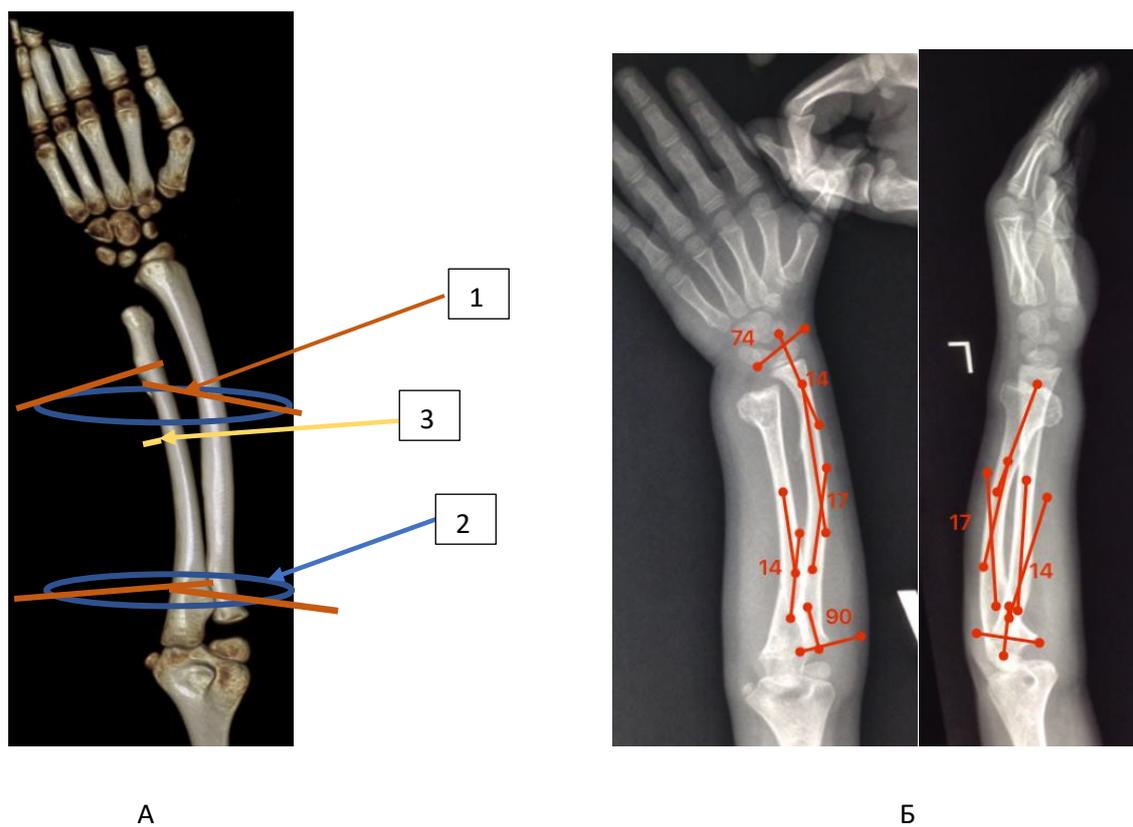
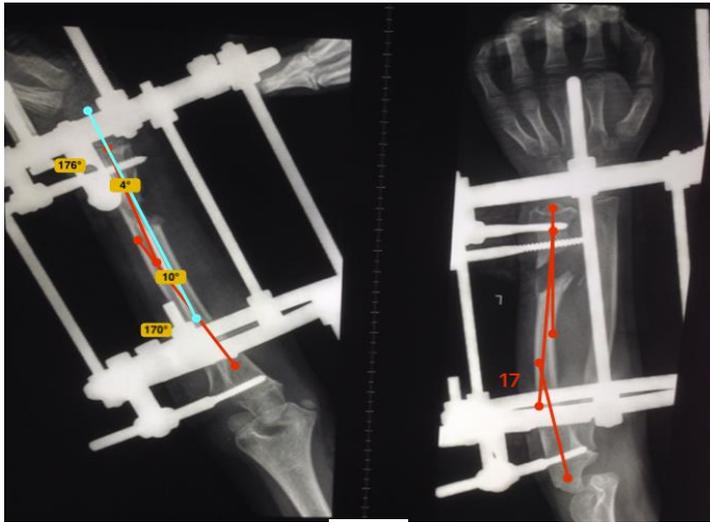
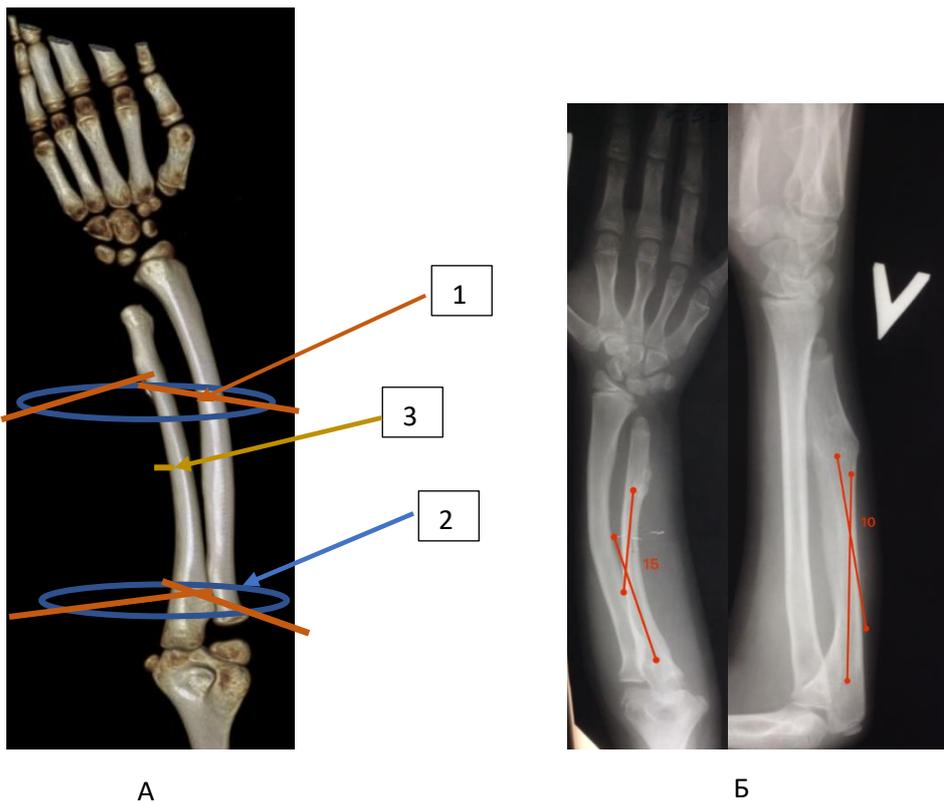


Рис.4.5 Остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации, остеотомия локтевой кости, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза у пациентки И., 10 лет, и/б №11/3155: А – схема операции: 1- чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- уровень остеотомии локтевой кости; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения.



В

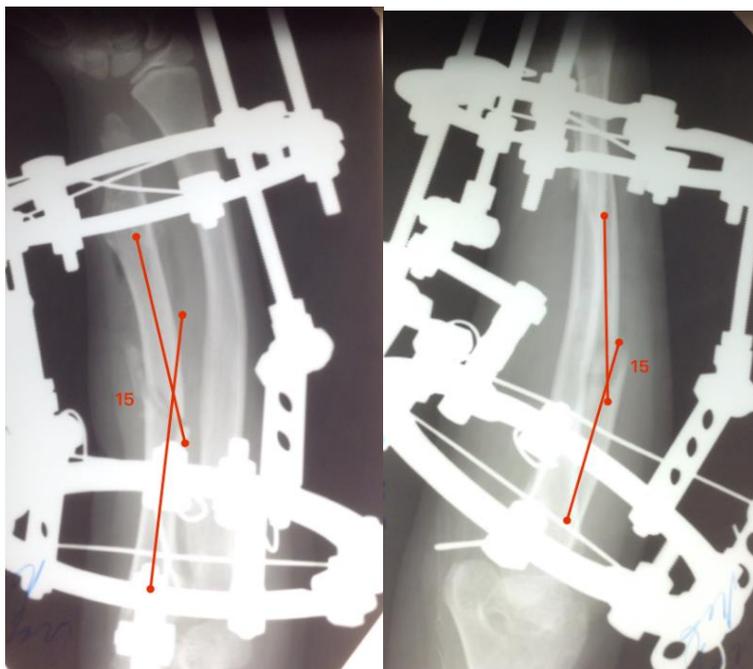
Рис.4.5 Остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации, остеотомия локтевой кости, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза у пациентки И., 10 лет, и/б №11/3155: В – Рентгенограммы предплечья после операции (деформация локтевой кости не устранена).



А

Б

Рис.4.6 Остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации, остеотомия локтевой кости, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза у пациента Г., 8 лет, и/б №05/2330: А – схема операции: 1- чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- уровень остеотомии локтевой кости; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения.



В

Рис.4.6 Остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации, остеотомия локтевой кости, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза у пациента Г., 8 лет, и/б №05/2330: В – Рентгенограммы предплечья после операции (деформация локтевой кости не устранена).

По данной методике хирургического вмешательства было прооперировано 43 пациента, из них в основной группе - 30 пациентов, в контрольной - 13. Повторные оперативные вмешательства, в связи с возникновением рецидива деформации в процессе роста ребенка, были выполнены в 5 случаях (1 -основная группа, 4 – контрольная группа).

В основной группе, во всех случаях, остеотомия локтевой кости была выполнена на вершине деформации, величина коррекции определялась величиной превышения нормальных референтных угловых значений. У 28 пациентов, устранение угловых деформаций локтевой кости было выполнено одномоментно в операционной, а в 2 случаях - деформация локтевой кости была устранена частично в операционной, полная коррекция выраженной деформации была выполнена после окончания дистракции при помощи универсального репозиционного узла Орто-СУВ (на базе пассивной компьютерной навигации).

В контрольной группе, во всех наблюдениях, уровень остеотомии локтевой кости определялся без учета референтных линий и углов для костей предплечья. В данной

группе, во всех случаях угловые деформации локтевой кости устранялись одномоментно (в операционной). Величина коррекции деформаций локтевой кости определялась без учета нормальных референтных угловых значений.

При укорочении локтевой кости 20 мм и более, пациентам производилась фиксация лучезапястного сустава: через пястные кости проводилась спица Киршнера, которая фиксировалась в полукольце, полукольцо фиксировалось к проксимальному (базовому) кольцу на локтевой кости. Показания для фиксации лучезапястного сустава определялись риском возникновения его подвывиха или вывиха в процессе distraction при удлинении локтевой кости более чем на 20 мм. В послеоперационном периоде (на 2 - 3 сутки) у всех пациентов (основной и контрольной групп) начиналось восстановительное лечение, направленное на разработку движений в пальцах кисти, сохранение амплитуды движений в лучезапястном суставе, на увеличение амплитуды ротационных движений предплечья (при не фиксированном лучезапястном суставе). На 6-7 сутки – начиналась distraction с целью удлинения локтевой кости с темпом по 0,25 мм 3 раза в сутки. На 14 сутки в обязательном порядке выполнялись контрольные рентгенограммы предплечья в двух стандартных проекциях (переднезадняя и боковая). По результатам рентгенограмм оценивались: характер расхождения костных фрагментов, анатомическая ось локтевой кости (соответствие угловых измерений нормальным референтным значениям) и остаточное укорочение локтевой кости относительно лучевой. У пациентов в возрасте до 13 лет (основная группа), локтевая кость переудлинялась на 5мм, с целью предотвращения возникновения раннего рецидива локтевой косоруконости в отдаленном периоде наблюдения.

4.2.3 Хирургическое лечение пациентов II подгруппы со II типом деформации предплечья.

У пациентов со II типом деформации отмечалось: выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60-120°); укорочение локтевой кости до 20 мм; деформациями локтевой кости, превышающими нормальные

референтные значения не более чем на 15° ; подвывиха/вывиха головки лучевой кости.

Задачами хирургического лечения пациентов со II типом деформации являлись:

- 1) улучшение функции предплечья (увеличение амплитуды ротационных движений);
- 2) восстановление анатомической длины локтевой кости относительно лучевой;
- 3) коррекция осевых деформаций локтевой кости;
- 4) восстановление анатомических соотношений в плечелучевом сочленении путем низведения лучевой кости.

Всем пациентам со II типом деформации была выполнена следующая методика оперативного вмешательства: Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой кости и её удлинение методом дистракционного остеосинтеза, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении.

Показаниями для данного варианта оперативного вмешательства являлись:

- выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья ($60-120^\circ$);
- укорочение локтевой кости до 20 мм;
- деформация локтевой кости, превышающая нормальные референтные значения не более чем на 15° ;
- наличие подвывиха/вывиха головки лучевой кости.

Техника операции (основная группа). Через проксимальный и дистальный метадиафизы локтевой кости проводились по два стержня. После чего на вершине деформации локтевой кости выполнялась остеотомия с формированием костного аутотрансплантата на питающей надкостнично-мышечной ножке. Осуществлялось устранение деформации локтевой кости, кольца в этом положении соединялись штангами. После этого через дистальный отдел лучевой кости проводили два стержня диаметром 4 - 4,5 мм. Стержни фиксировали в кольце АВФ. Кольцо на лучевой кости фиксировали к проксимальному кольцу на локтевой кости. Далее

проводили спицу Киршнера (1,5мм) через пястные кости, спицу фиксировали в полукольце. Полукольцо на кисти фиксировалось с помощью резьбовых штанг к кольцу на лучевой кости. Схема операции, а также рентгенограммы предплечья до, после операции представлены на рисунке 4.7.

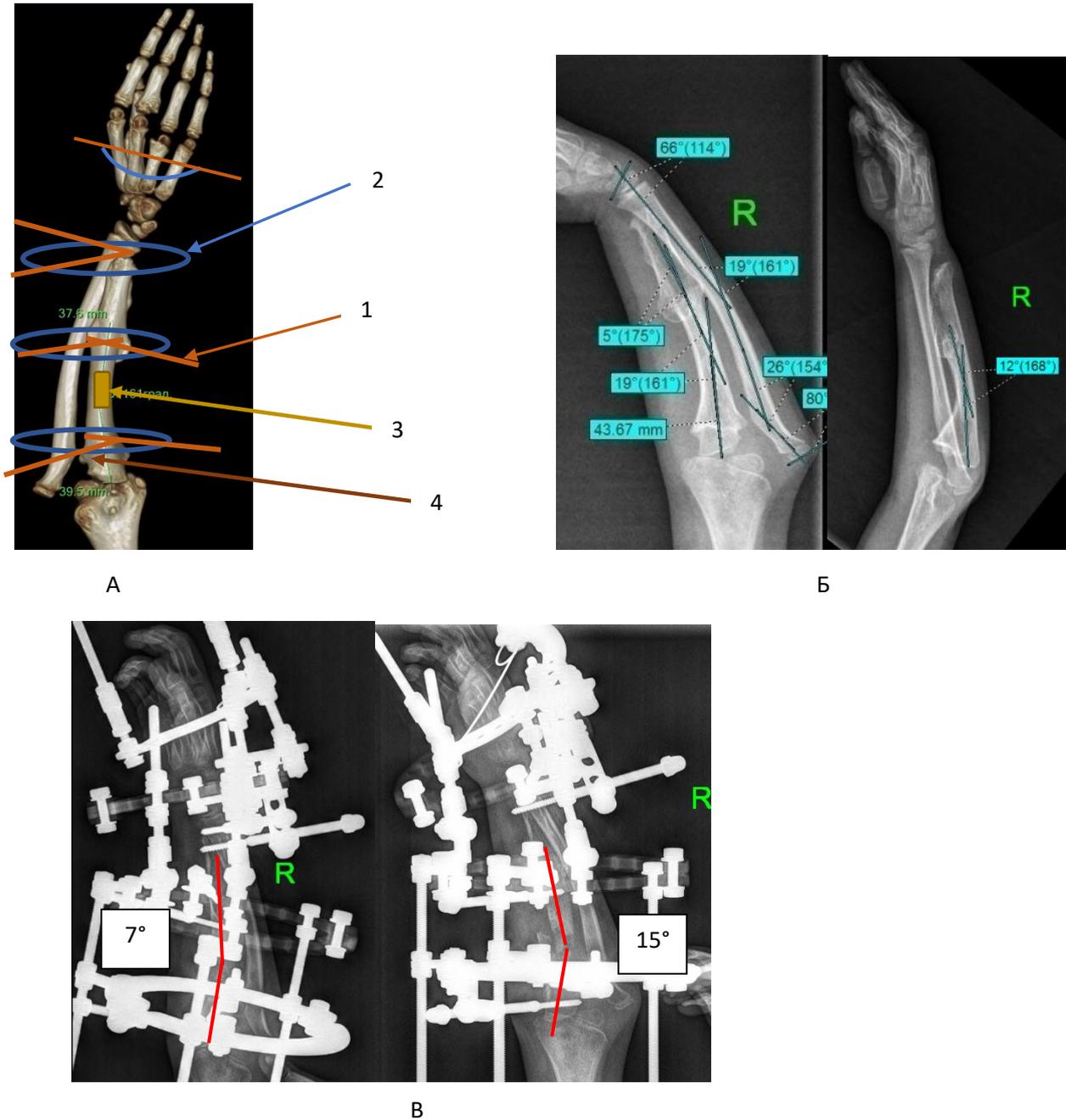
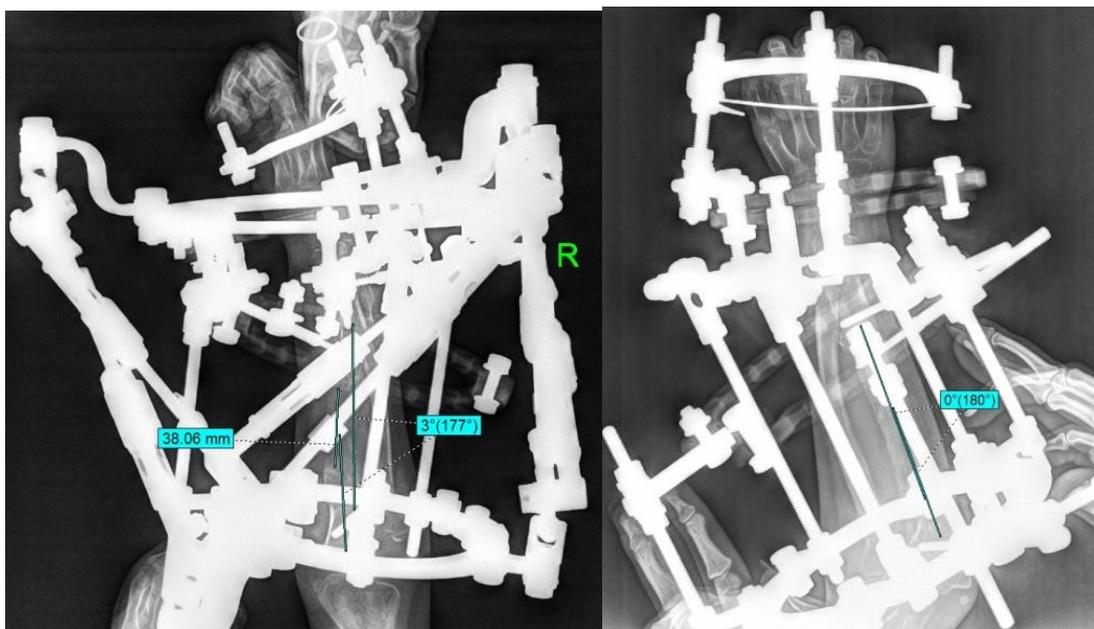


Рис.4.7 Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой кости и её удлинение методом дистракционного остеосинтеза, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении у пациентки А., 6 лет и/б №: А – схема операции: 1- чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- остеотомия локтевой кости с формированием несвободного костно-надкостничного трансплантата, 4- уровень низведения лучевой кости; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения; В – Рентгенограммы предплечья после операции (деформация локтевой кости полностью не устранена).



Г

Рис.4.7 Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой кости и её удлинение методом дистракционного остеосинтеза, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении у пациентки А., 6 лет и/б №: Г – Рентгенограммы предплечья после коррекции деформации при помощи универсального репозиционного узла Орто-СУВ

Техника оперативного вмешательства у пациентов контрольной группы отличалась вариантом остеотомии и её уровнем. Преимущественно у этих пациентов выполнялась косопоперечная остеотомия диафиза локтевой кости без учета вершины деформации, её локализации. Схема операции, а также рентгенограммы представлены на рисунке 4.8.

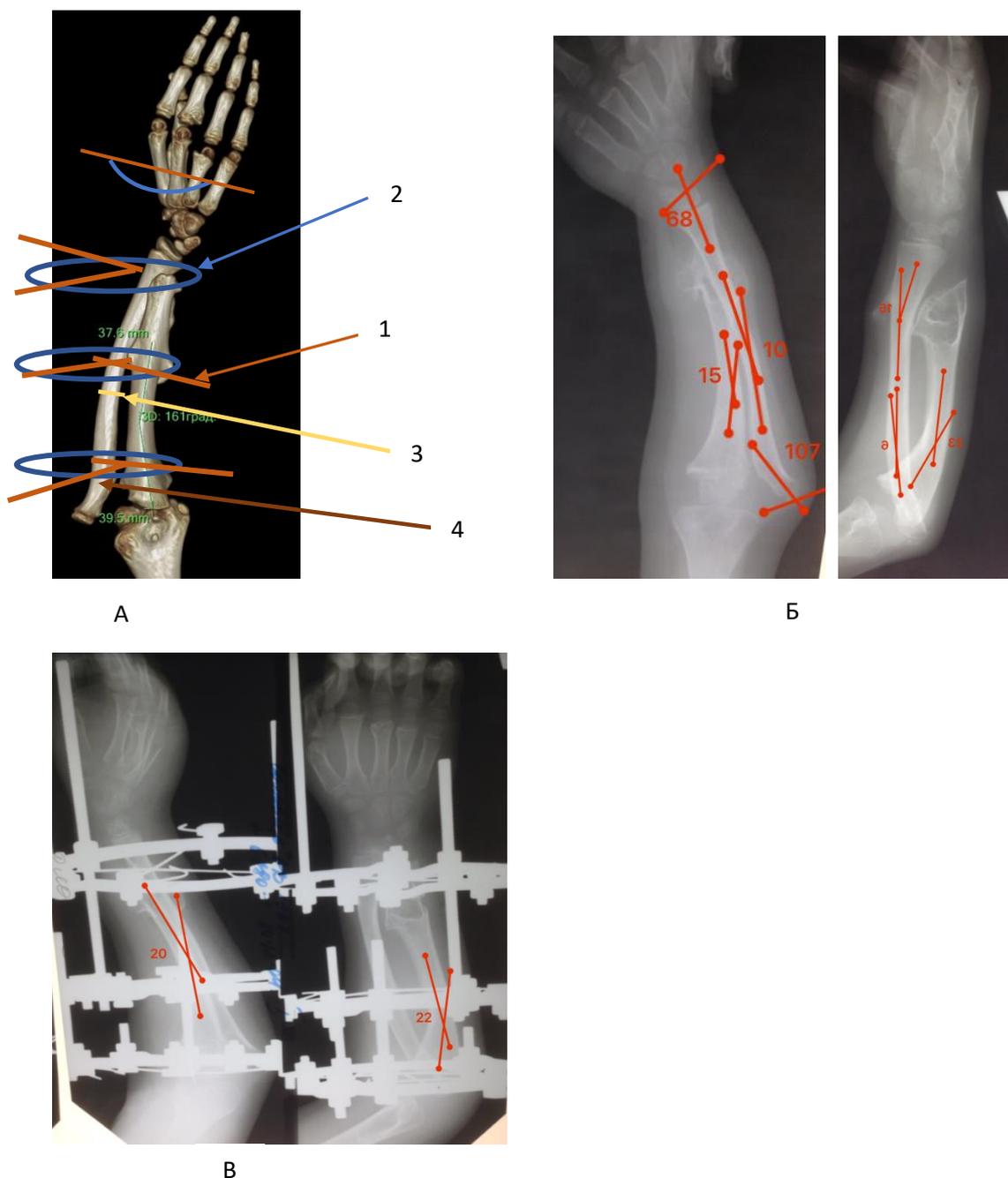


Рис.4.8 Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой кости и её удлинение методом дистракционного остеосинтеза, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении у пациентки А., 6 лет и/б №: А – схема операции: 1- чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- остеотомия локтевой кости, 4- уровень низведения лучевой кости; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения; В – Рентгенограммы предплечья после операции.

По данной методике было прооперировано 23 пациента, из них 13 пациентов – в основной группе, 8 пациентов – в контрольной группе. Повторное оперативное вмешательство было выполнено в 2 случаях (1 – основная группа, 1 – контрольная).

В основной группе во всех случаях (n=14) остеотомия локтевой кости выполнялась на вершине деформации, величина коррекции определялась с учетом нормальных референтных угловых значений. У 10 пациентов коррекция деформации локтевой кости была выполнена одномоментно в операционной, а у 3 пациентов - деформация локтевой кости была устранена частично в операционной, полная коррекция была выполнена после окончания distraction при помощи универсального репозиционного узла Орто-СУВ (на базе пассивной компьютерной навигации). Оценка степени коррекции также проводилась с учетом нормальных референтных угловых значений.

В контрольной группе во всех случаях (n=9) коррекция деформации локтевой кости была выполнена одномоментно (в операционной). Уровень остеотомии и величина деформации определялись без учета референтных линий и углов для костей предплечья.

В послеоперационном периоде (на 2 - 3 сутки) у всех пациентов (основной и контрольной групп) начиналось восстановительное лечение, направленное на разработку движений в пальцах кисти. На 3 сутки после операции начиналось низведение лучевой кости по отмеченным штангам с темпом по 0,25мм 3 раза в сутки, на 6-7 сутки - начиналось удлинение локтевой кости с темпом по 0,25мм 3 раза в сутки. Контрольные рентгенограммы предплечья выполнялись на 14 сутки после начала низведения лучевой кости в двух стандартных проекциях. По результатам контрольных рентгенограмм оценивалось: расхождение костных фрагментов, анатомическая ось локтевой у пациентов основной группы (соответствие угловых измерений нормальным референтным значениям), остаточное укорочение локтевой кости, соотношение в плечелучевом сочленении (положение головки лучевой кости). Низведение лучевой кости проводилось до тех пор, пока по результатам контрольных рентгенограмм, головка лучевой кости не достигала своего физиологического положения (уровня венечного отростка локтевой кости) во фронтальной и сагиттальной плоскостях. У детей, в период активного роста (до 13 лет), в основной группе, локтевая кость переудлинялась на 5мм, а лучевая кость низводилась на 5 мм больше, ввиду высокой вероятности

возникновения раннего рецидива вывиха головки лучевой кости и локтевой косорукости в отдаленном периоде наблюдения.

4.2.4 Хирургическое лечение пациентов III подгруппы с IIIА типом деформации предплечья.

У пациентов с IIIА типом деформации, отмечалось: выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60-120°); укорочение локтевой кости 20-25 мм; деформация локтевой и лучевой костей, превышающая нормальные референтные значения более чем на 15°; децентрация головки лучевой кости.

Основными задачами хирургического лечения пациентов с IIIА типом деформации являлись:

- 1) улучшение функционального состояния предплечья (увеличение амплитуды ротационных движений);
- 2) восстановление анатомической длины локтевой кости относительно лучевой;
- 3) коррекция осевых деформаций костей предплечья;
- 4) предотвращение прогрессирования нарушения соотношений в плечелучевом сочленении.

Для лечения пациентов с IIIА типом деформации использовалась следующая методика оперативного вмешательства: Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, устранение деформации и удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформации лучевой кости.

Показаниями для данного варианта оперативного вмешательства являлись:

- выраженное ограничение амплитуды ротационных движений от 60° до 120°;
- укорочение локтевой кости более 20-25 мм
- осевые деформации обеих костей предплечья, превышающие нормальные референтные значения более чем на 15°;
- наличие децентрации головки лучевой кости.

Техника операции (основная группа). Через проксимальный и дистальный метадиафизы локтевой кости проводились по два стержня. После чего выполнялась остеотомия локтевой кости на вершине деформации с формированием костного аутотрансплантата на питающей надкостнично-мышечной ножке. Устранялась деформация локтевой кости. Фиксация колец осуществлялась штангами в положении достигнутой коррекции. Далее в проксимальный отдел лучевой кости по тыльной поверхности, перпендикулярно оси кости проводились два стержня диаметром 4 - 4,5 мм. Стержни фиксировались в кольце АВФ. В дистальном отделе лучевой кости, по тыльной поверхности, с учетом деформации, перпендикулярно продольной оси кости также проводились два стержня диаметром 4 - 4,5 мм. Стержни фиксировались в кольце АВФ. После чего выполнялась остеотомия лучевой кости на вершине деформации с формированием несвободного костно-надкостничного трансплантата. Устранялась деформация лучевой кости. Фиксация колец резьбовыми штангами в положении достигнутой коррекции. При наличии показаний, проводилась фиксация лучезапястного сустава по стандартной методике. Схема операции, а также контрольные рентгенограммы предплечья до и после операции представлены на рисунке 4.9.

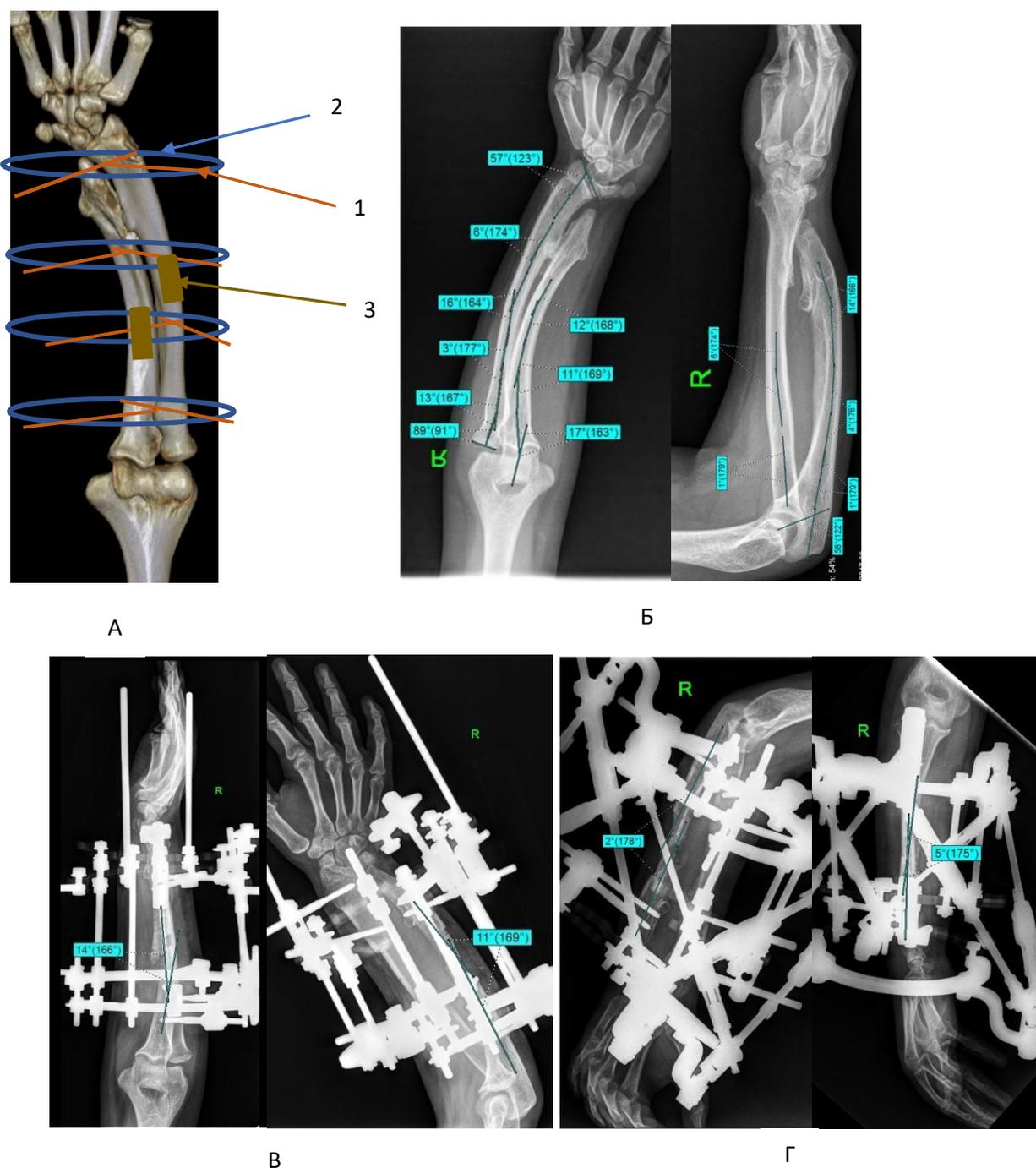


Рис.4.9 Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформации лучевой кости у пациентки А., 6 лет и/б №: А – схема операции: 1- чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- остеотомия с формированием несвободного костнонадкостничного трансплантата; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения; В – В – Рентгенограммы предплечья после операции (деформация локтевой кости полностью не устранена); Г – Рентгенограммы предплечья после коррекции деформации при помощи универсального репозиционного узла Орто-СУВ

В контрольной группе техника оперативного вмешательства была аналогичной, как и в основной группе, отличалась лишь вариантом остеотомии и её уровнем. В большинстве случаев выполнялась косопоперечная остеотомия диафиза локтевой

кости без учета локализации деформации и её вершины. Схема операции, а также контрольные рентгенограммы предплечья до и после операции представлены на рисунке 4.10.

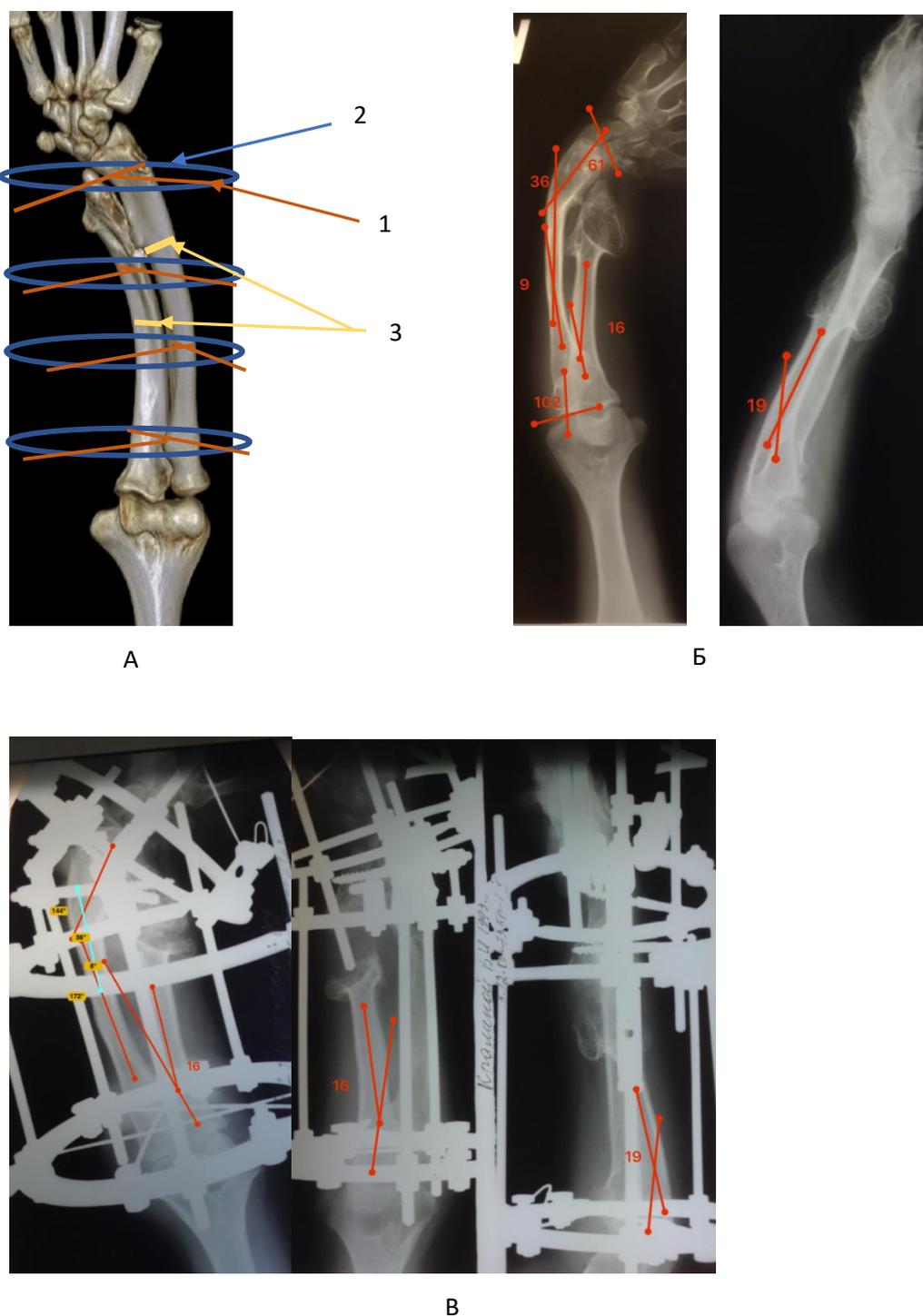


Рис.4.10 Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформации лучевой кости у пациентки А., 6 лет и/б №: А – схема операции: 1- чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- остеотомия костей предплечья; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения; В – Рентгенограммы предплечья после операции.

Сроки начала восстановительного лечения, его объем аналогичны при хирургическом лечении пациентов с 1Б и 2 типами деформаций. При наложении отдельных модулей на локтевую и лучевую кость (у пациентов основной группы) и нефиксированном лучезапястном суставе (n=5) проводилось восстановительное лечение, направленное на сохранение амплитуды ротационных движений. Сроки начала удлинения локтевой кости, темп distraction, сроки выполнения контрольных рентгенограмм были такими же, как и при лечении 1Б и 2 типов. По результатам контрольных рентгенограмм оценивалось: расхождение костных фрагментов, анатомические оси локтевой и лучевой костей (соответствие угловых измерений референтным значениям – у пациентов основной группы) и остаточное укорочение локтевой кости.

По данной методике было прооперировано 23 пациента с 3А типом деформации, из них 12 пациентов основной группы и 11 пациентов -контрольной.

В основной группе, во всех случаях, остеотомия костей предплечья выполнялась на вершине деформации, величина коррекции деформации определялась с учетом нормальных референтных угловых значений. У 8 пациентов коррекция деформаций локтевой и лучевой костей была выполнена одномоментно в операционной, а у 4 пациентов – деформация локтевой кости была выполнена одномоментно в операционной, а деформация лучевой кости, ввиду её выраженности, была устранена частично в операционной, полная коррекция была достигнута в период distraction, при помощи универсального репозиционного узла Орто-СУВ (на базе пассивной компьютерной навигации). Оценка степени коррекции угловых деформаций проводилась с учетом нормальных референтных угловых значений.

В контрольной группе во всех случаях деформации костей предплечья устранялись одномоментно в операционной, степень коррекции деформаций оценивалась без учета референтных угловых значений.

4.2.5 Хирургическое лечение пациентов III подгруппы с ШБ типом деформации предплечья.

У пациентов с ШБ типом деформации имело место: выраженное и резко выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60° - 120° вплоть до полного отсутствия ротационных движений); укорочение локтевой кости более 25 мм; деформации локтевой и лучевой костей, превышающие нормальные референтные значения более чем на 15° ; вывих головки лучевой кости.

Задачами хирургического лечения пациентов с ШБ типом деформации являлись:

- 1) улучшение функционального состояния предплечья (увеличение амплитуды ротационных движений);
- 2) анатомической длины локтевой кости относительно лучевой;
- 3) устранение осевых деформаций костей предплечья;
- 4) восстановление анатомических соотношений в плечелучевом сочленении (устранение подвывиха/вывиха головки лучевой кости).

У пациентов с ШБ типом деформации применялась следующая методика хирургического вмешательства: Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформаций костей предплечья, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении.

Показаниями для данного варианта оперативного вмешательства являлись:

- выраженное и резко выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60° - 120° вплоть до полного отсутствия ротационных движений);
- укорочение локтевой кости более 25 мм;
- деформации локтевой и лучевой костей, превышающие нормальные референтные значения более чем на 15° ;
- вывих головки лучевой кости.

Техника операции (основная группа). Через проксимальный и дистальный метадиафизы локтевой кости проводились по два стержня. Накладывались кольца АВФ. После чего на вершине деформации локтевой кости выполнялась остеотомия

с формированием костного аутотрансплантата на питающей надкостнично-мышечной ножке. Осуществлялось устранение деформации локтевой кости, кольца соединялись резьбовыми штангами в положении достигнутой коррекции. Через проксимальный и дистальный отделы лучевой кости проводились по 2 стержня. Накладывались кольца АВФ. После чего на вершине деформации лучевой кости выполнялась остеотомия с формированием костного аутотрансплантата на питающей надкостнично-мышечной ножке. Осуществлялась коррекция деформации лучевой кости. Кольца фиксировались в положении достигнутой коррекции с помощью резьбовых штанг. Модуль на лучевой кости фиксировался к проксимальному кольцу на локтевой кости (для автономного низведения лучевой кости в послеоперационном периоде). Через пястные кости проводилась спица Киршнера, которая фиксировалась в полукольце АВФ. Полукольцо на кисти фиксировалось к дистальному кольцу на лучевой кости при помощи резьбовых штанг. Схема операции, а также контрольные рентгенограммы предплечья до и после операции представлены на рисунке 4.11.

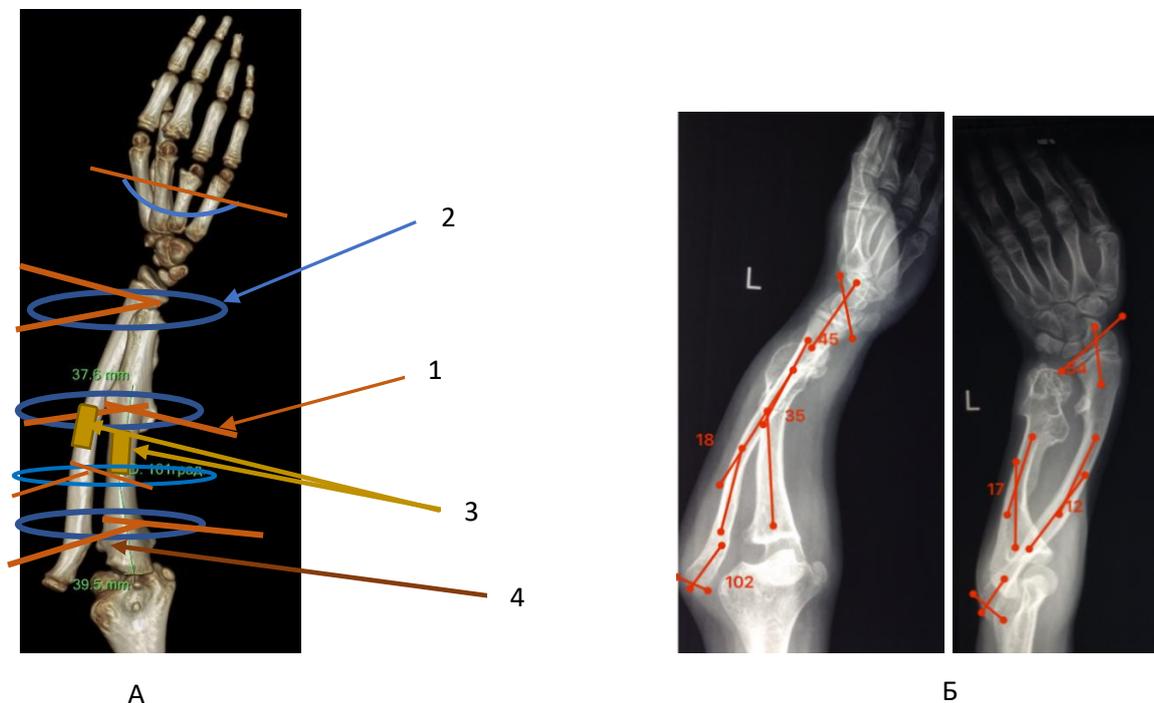
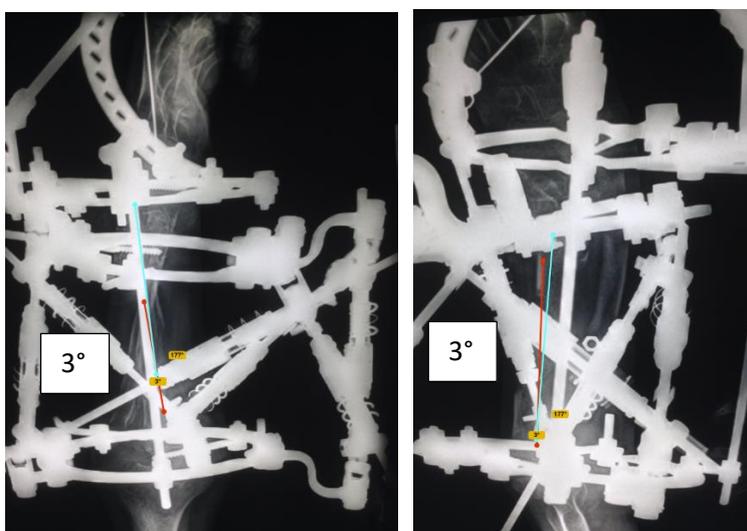


Рис.4.11 Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформации лучевой кости, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении у пациента Т., 12 лет и/б №17/2867: А – схема операции: 1-чрескостные элементы (стержни), 2- кольца АВФ, 3- остеотомия костей предплечья с

формированием несвободного костно-надкостничного трансплантата, 4- уровень низведения лучевой кости; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения;



В



Г

Рис.4.11 Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформации лучевой кости, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении у пациента Т., 12 лет и/б №17/2867: В – Рентгенограммы предплечья после операции (устранение деформации планируется в послеоперационном периоде; Г – Рентгенограммы предплечья после коррекции деформаций с помощью аппарата Орто-СУВ (на базе пассивной компьютерной навигации).

В контрольной группе техника оперативного вмешательства была аналогичной основной группе, отличалась лишь вариантом остеотомии и её уровнем. В

большинстве случаев выполнялась косопоперечная остеотомия диафиза локтевой кости без учета локализации деформации и её вершины. Схема операции, контрольные рентгенограммы предплечья представлены на рисунке 4.12.

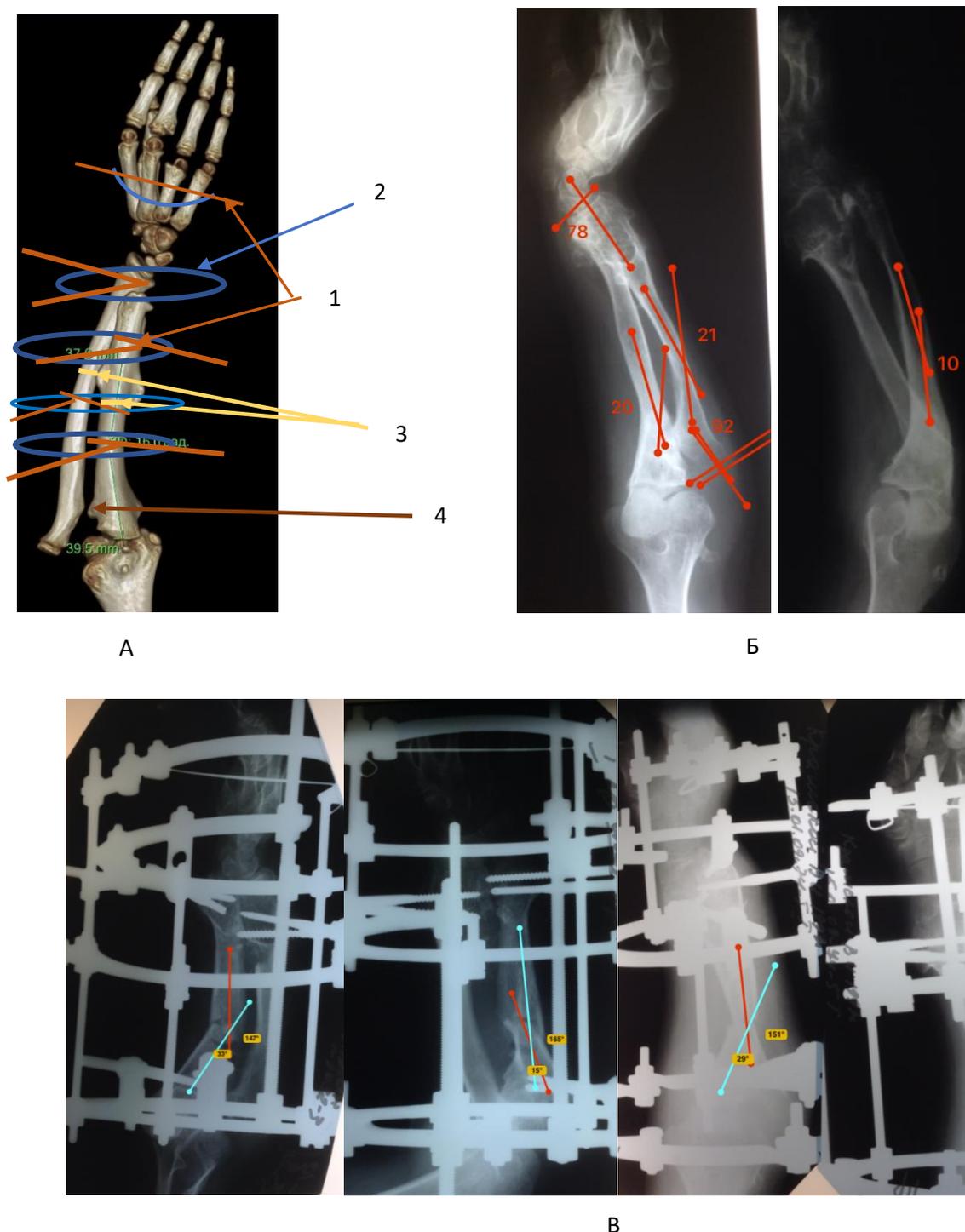


Рис.4.12 Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформации лучевой кости, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении у пациента Б., 12 лет и/б №14/3625 №: А – схема операции: 1- чрескостные элементы, 2- кольца АВФ, 3- уровень остеотомии костей предплечья, 4- уровень низведения лучевой кости; Б – Рентгенограммы предплечья до оперативного лечения; В – Рентгенограммы предплечья после операции.

Послеоперационное ведение пациентов, сроки начала восстановительного лечения, distraction, её темп и сроки выполнения контрольных рентгенограмм аналогичны, описанным при IB, II и IIIA типах деформаций. По контрольным рентгенограммам оценивались характер расхождения костных фрагментов, анатомические оси локтевой и лучевой костей (соответствие угловых измерений референтным значениям – для основной группы), величина остаточного укорочения локтевой кости и соотношение в плечелучевом сочленении (положение головки лучевой кости).

По данной методике было прооперировано 8 пациентов с ШБ типом деформации, из них 6 пациентов основной группы, 2 пациента – контрольной группы.

В основной группе, во всех случаях, остеотомия костей предплечья выполнялась на вершине деформации, определенной с учетом референтных линий и углов для костей предплечья. Величина коррекции деформации определялась также с учетом нормальных референтных угловых значений. У 2 пациентов деформации костей предплечья были устранены одномоментно в операционной, а у 4 пациентов – для полного устранения угловых деформаций костей предплечья, потребовалось применение универсального репозиционного узла Орто-СУВ (на базе пассивной компьютерной навигации). В контрольной группе во всех случаях, устранение деформаций костей предплечья было выполнено одномоментно в операционной. Вершина деформации, уровень остеотомии, а также степень коррекции определялась без учета нормальных референтных угловых значений.

4.2.6 Хирургическое лечение пациентов III подгруппы с ШБ типом, сочетающимся с торсионной (спиралевидной) деформацией.

При проведении клинико-лучевого обследования пациентов, нами был выявлен ранее не описанный в литературе, тип деформации предплечья, характеризующийся: полным отсутствием у пациентов ротационных движений предплечья, укорочением локтевой кости более 25мм, наличием многоплоскостных деформаций костей предплечья (в том числе торсионная

(спиралевидная) деформация), превышающей референтные, а также вывихом головки лучевой кости.

С целью устранения всех компонентов деформаций за одно хирургическое вмешательство, нами была разработана новая методика «Способ хирургического лечения сложных, многокомпонентных деформаций костей предплечья у детей на фоне экзостозной хондродисплазии» (патент РФ №2742192 от 24.07.2020).

Основными задачами хирургического лечения являлись:

- 1) улучшение функционального состояния предплечья (увеличение амплитуды ротационных движений);
- 2) восстановление анатомической длины локтевой кости относительно лучевой;
- 3) коррекция осевых деформаций костей предплечья;
- 4) восстановление анатомических соотношений в плечелучевом сочленении (устранение вывиха головки лучевой кости).

При данном типе деформации была использована разработанная методика хирургического вмешательства: остеосинтез костей предплечья АВФ, остеотомия костей предплечья, устранение многоплоскостных деформаций локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении.

Показаниями для оперативного вмешательства являлись:

- ротационная контрактура предплечья (отсутствие ротационных движений);
- укорочение локтевой кости более 25 мм;
- сложные, многоплоскостные, многокомпонентные деформации костей предплечья (в сочетании со спиралевидной деформацией) с превышением нормальных референтных угловых значений более чем на 15°;
- вывих головки лучевой кости.

Техника операции. На вершине деформации лучевой кости производился разрез мягких тканей. Без отслойки надкостницы на протяжении 3-4 см выделялся диафиз лучевой кости. При помощи долота и осциллирующей пилы производилась остеотомия лучевой кости с формированием костного аутотрансплантата на

питающей надкостнично-мышечной ножке. Через дистальный метафиз лучевой кости, в ее костномозговой канал вводилась спица с двухсторонней заточкой, диаметром 2 мм и выводилась через мягкие ткани в области дистального эпифиза лучевой кости. Под контролем зрения в костной ране спица ретроградно вводилась в костномозговой канал проксимального фрагмента лучевой кости до ее выхода из мягких тканей в области локтевого сустава. В области выхода спицы из тканей выполнялся разрез мягких тканей до кости. На спицу до кости насаживалась площадка из кортикальной аллокости, и спица у основания изгибалась в виде крючка. Опорная площадка из кортикальной аллокости препятствует прорезыванию спицы во время низведения лучевой кости. Далее производился линейный разрез кожи в проекции вершины деформации локтевой кости. Выделялся диафиз локтевой кости. Производилась остеотомия локтевой кости с формированием костного аутографта на питающей надкостнично-мышечной ножке. Ретроградно интраканально проводилась осевая спица в проксимальный фрагмент локтевой кости. Далее антеградно, под контролем зрения спица вводилась в костномозговой канал дистального фрагмента локтевой кости до метафиза. Конец спицы выведенный чрескожно в области локтевого отростка загибался в виде крючка. Устранялась спиралевидная деформация костей предплечья, при этом проведенные интраканально спицы препятствовали смещению костных фрагментов. Раны послойно ушивались.

Через проксимальный и дистальный отделы локтевой кости проводились по два стержня. Далее в дистальный отдел лучевой кости проводились два стержня. Проведенные чрескостные элементы фиксировались в кольцах АВФ. Выстоящий из мягких тканей в области метафиза лучевой кости конец спицы фиксировался к кольцу АВФ фиксирующему чрескостные элементы, проведенные через метафиз дистального фрагмента лучевой кости. Схема операции, а также контрольные рентгенограммы предплечья до и после операции представлены на рисунке 4.13.

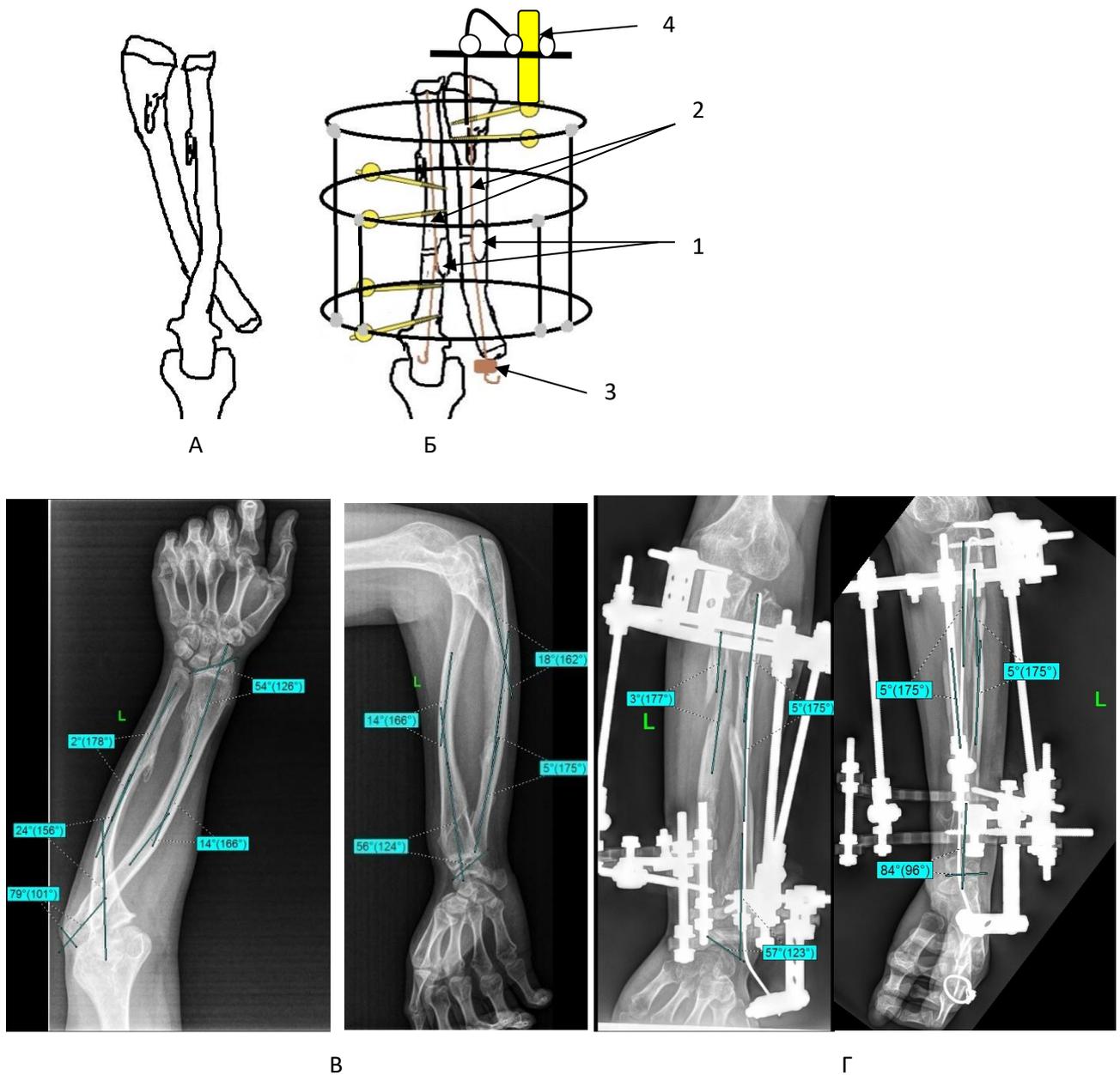


Рис.4.13. Остеосинтез костей предплечья АВФ, остеотомия костей предплечья, устранение многоплоскостных деформаций локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении у пациентки К., 16 лет и/б №19/3467: А – вид предплечья до операции; Б – схема операции: 1 – места остеотомий, 2 – места проведения спиц, 3 – площадка из аллокости, 4 – фиксация спицы в АВФ; В – Рентгенограммы предплечья до операции; Г – Рентгенограммы предплечья после операции.

Послеоперационное ведение пациентов, сроки начала восстановительного лечения, дистракции, её темп и сроки выполнения контрольных рентгенограмм аналогичны описанным при лечении пациентов со 2 и 3Б типами деформаций. По контрольным

рентгенограммам оценивался характер расхождения костных фрагментов, анатомические оси костей предплечья (соответствие угловых измерений референтным значениям), величина остаточного укорочения локтевой кости и соотношение в плечелучевом сочленении (положение головки лучевой кости).

Данная методика хирургического лечения была применена в одном случае, у пациента основной группы.

4.3. Восстановительное лечение детей с деформациями предплечья в послеоперационном периоде.

Залогом получения хороших результатов лечения детей с деформациями предплечья является проведение восстановительного лечения в послеоперационном периоде, направленного на профилактику контрактур в суставах верхней конечности, восстановление/увеличение или сохранение амплитуды ротационных движений предплечий, движений в локтевом и лучезапястном суставах.

В раннем послеоперационном периоде основными задачами восстановительного лечения являлись: улучшение местного кровообращения, уменьшение отека мягких тканей, ускорение процессов регенерации, профилактика контрактур в суставах оперированной конечности, а также обучение навыкам самообслуживания в условиях существующей иммобилизации и сохранение движений в суставах, свободных от иммобилизации.

Объем проводимого восстановительного лечения определялся вариантом хирургического вмешательства. Пациенты, которым было выполнено наложение АВФ на предплечье, также проводилось восстановительное лечение в послеоперационном периоде, объем которого зависел от варианта хирургического вмешательства. Сроки начала восстановительного лечения в послеоперационном периоде варьировали от 2 до 4 суток, в зависимости от общего состояния пациента, выраженности отека и болевого синдрома.

При наложении АВФ на предплечье с остеотомией локтевой кости, без фиксации лучезапястного сустава: проводилось восстановительное лечение, направленное на

разработку движений в суставах кисти (межфаланговых и пястно-фаланговых); на сохранение движений в лучезапястном (тыльное, ладонное сгибание) и локтевом (сгибание и разгибание) суставах, а также на сохранение/увеличение амплитуды ротационных движений предплечья.

При наложении АВФ на предплечье с остеотомией локтевой кости или обеих костей предплечья с фиксацией лучезапястного сустава, восстановительное лечение было направлено на разработку движений в суставах кисти (межфаланговых и пястно-фаланговых); на сохранение движений в локтевом суставе (сгибание и разгибание). После снятия модуля с кисти, в обязательном порядке начиналась разработка движений в лучезапястном суставе (увеличение амплитуды тыльного и ладонного сгибания), а также ротационных движений предплечья (при отдельно наложенных модулях АВФ на локтевую и лучевую кости).

При наложении АВФ на предплечье с остеотомией локтевой кости или обеих костей предплечья в сочетании с низведением лучевой кости, с фиксацией лучезапястного сустава: проводилась лечебная физкультура, направленная на разработку движений в суставах пальцев кисти (межфаланговых и пястно-фаланговых); на сохранение движений в локтевом суставе (сгибание и разгибание). После окончания distraction снимался модуль АВФ с кисти с последующим проведением разработки движений в лучезапястном суставе (тыльное и ладонное сгибание), ротационных движений предплечья: при остеотомии обеих костей - при отдельно наложенных модулях на локтевую и лучевую кости. В случаях, когда выполнялось низведение лучевой кости, разработка ротационных движений предплечья начиналась только после снятия модуля с лучевой кости, не ранее, чем через месяц после окончания distraction.

4.4. Резюме

В рамках данного диссертационного исследования хирургическое лечение было проведено 92 пациентам с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии. В общей сложности было выполнено 100

оперативных вмешательств, из них в 7 случаях потребовалось повторное хирургическое вмешательство в связи с рецидивом деформации, сформировавшейся в процессе роста ребенка. Показаниями к хирургическому лечению пациентов с деформациями предплечья являлись: наличие выраженных и резко выраженных ограничений ротационных движений предплечья (на 60° и более, вплоть до их полного отсутствия с формированием контрактуры в порочном положении); укорочение локтевой кости более 14 мм; деформации костей предплечья с превышением физиологической нормы угловых значений, более чем на 5° ; нарушение соотношений в плечелучевом сочленении (формирование децентрации/подвывиха/вывиха головки лучевой кости); нарушение функции лучезапястного сустава. Выбор методики оперативного вмешательства осуществлялся в соответствии с выделенными подгруппами и типами деформаций по выраженности клинико-рентгенологических проявлений со стороны предплечья и смежных суставов. Применяемые методики хирургических вмешательств, в каждой из подгрупп, предусматривали устранение всех основных компонентов деформаций. Предложенный способ остеосинтеза костей предплечья позволил улучшить визуализацию положения костных фрагментов на рентгенограммах, а также повысить точность коррекции деформаций костей предплечья. Применение разработанной методики хирургического лечения при сложных, многоплоскостных деформациях костей предплечья, сочетающихся с вывихом головки лучевой кости, позволило не только устранить все компоненты деформаций за одно хирургическое вмешательство, а также в значительной степени улучшить анатомо-функциональное состояние пораженной конечности.

Проведение восстановительного лечения в послеоперационном периоде являлось неотъемлемой частью комплексного индивидуального подхода к терапии детей с деформациями предплечья.

ГЛАВА 5

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ДЕФОРМАЦИЯМИ ПРЕДПЛЕЧЬЯ, СФОРМИРОВАВШИМИСЯ НА ФОНЕ ЭКЗОСТОЗНОЙ ХОНДРОДИСПЛАЗИИ. ОШИБКИ И ОСЛОЖНЕНИЯ

В данной главе представлен анализ результатов хирургического лечения 93 детей с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии. Кроме того, описаны встретившиеся ошибки и осложнения, возникшие после проведения хирургического лечения. Проведен сравнительный анализ анатомо-функционального состояния оперированных предплечий на основании данных клинического и лучевого методов исследования.

5.1 Оценка результатов хирургического лечения пациентов с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии.

Оценка полученных результатов хирургического лечения пациентов основной и контрольной групп проводилась нами в соответствии с выделенными подгруппами и соответствующими им типами деформаций, распределенных по тяжести клинико-рентгенологических проявлений непосредственно после операции, после окончания distraction, после снятия аппарата внешней фиксации (в среднем через 6 месяцев после операции), а также через 1-2 года после оперативного вмешательства.

I подгруппу (n=43) составили пациенты с IB типом деформации (укорочение и деформация локтевой кости), которым был выполнен остеосинтез локтевой кости АВФ, остеотомия локтевой кости и её удлинение методом distractionного остеосинтеза. В основной группе по данной методике хирургического вмешательства было прооперировано 30 детей, в контрольной - 13.

Во II подгруппе (n=21) (укорочение и деформация локтевой кости, вывих головки лучевой кости) всем пациентам был выполнен остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой кости и её удлинение методом distractionного

остеосинтеза, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении. В основной группе по данной методике было прооперировано 13 пациентов, в контрольной - 8.

В III подгруппе, пациентам с IIIA типом деформации (n=23) (укорочения локтевой кости, деформации обеих костей предплечья, децентрация головки лучевой кости) выполнялся остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформации локтевой и лучевой костей. По данной методике, в основной группе было прооперировано 12 пациентов, в контрольной группе - 11 пациентов.

Пациентам III подгруппы с IIIB типом деформации (n=8) (укорочения локтевой кости, деформации обеих костей предплечья, подвывих/вывих головки лучевой кости) выполнялся остеосинтез обеих костей предплечья АВФ, остеотомия локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, устранение деформации лучевой кости, низведение лучевой кости до физиологического положения. По данной методике было прооперировано 8 пациентов, из них в основной группе - 6 пациентов, в контрольной группе - 2 пациента.

Критерии, подлежащие сравнительной оценке для определения результативности проведенного оперативного вмешательства:

- амплитуда ротационных движений предплечья до, после операции и в отдаленном периоде наблюдения;
- рентгенологические показатели: варусная и рекурвационная деформации костей предплечья (оценка соответствия изгибов костей предплечья нормам референтных угловых значений для костей предплечья до, после операции и в отдаленном периоде наблюдения).

5.1.1 Сравнительная оценка результатов хирургического лечения пациентов I подгруппы с IB типом деформации.

По результатам проведенной сравнительной оценки функциональных результатов лечения детей с деформациями предплечья, было обнаружено, что по показателю пронации предплечья, в основной группе, по критерию Вилкоксона статистически значимые различия отсутствовали ($p > 0,05$), однако по критерию Фридмана в данной группе были выявлены статистически значимые различия. До операции в основной группе пронация составляла $58 \pm 25,4^\circ$ (от 10° до 82°), после операции (после снятия АВФ) - $50,8 \pm 15,5^\circ$ (от 15° до 77°), в отдаленном периоде - $68,4 \pm 9,8^\circ$ (от 45° до 82°). В отдаленном периоде у пациентов основной группы отмечалось статистически незначимое увеличение амплитуды пронационных движений, по сравнению с дооперационными значениями. В контрольной группе, по показателю пронации были выявлены статистически значимые различия по критерию Фридмана и Вилкоксона ($p < 0,05$). До операции пронация составила $55,7 \pm 19^\circ$ (от $30,5^\circ$ до 75°), после операции - $36 \pm 21,4^\circ$ (от 6° до $68,5^\circ$) и в отдаленном периоде - $43,7 \pm 11,5^\circ$ (от 30° до $59,5^\circ$). В отдаленном периоде у пациентов данной группы отмечалось значимое снижение амплитуды пронационных движений по сравнению с дооперационными значениями (рис.5.3).

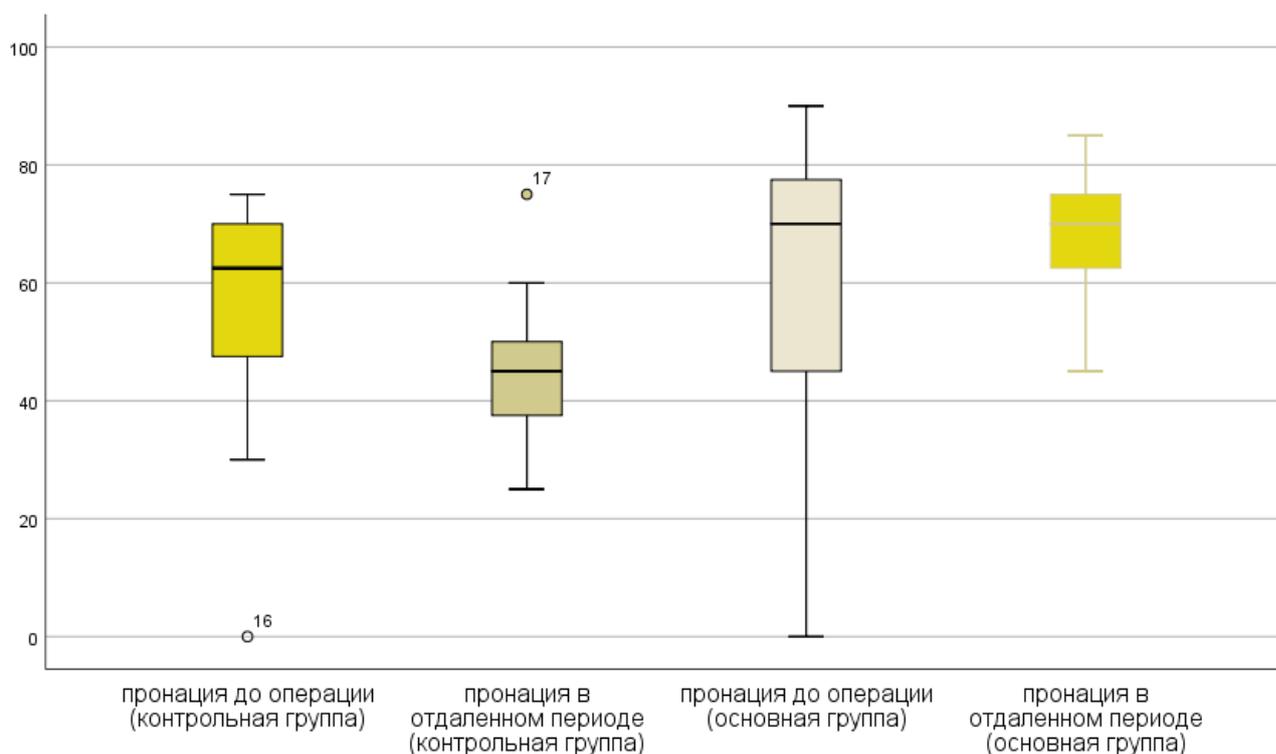


Рис.5.3 Сравнительная оценка результата лечения по показателю пронации у пациентов I подгруппы.

По показателю супинации предплечья в основной и контрольной группе по критерию Вилкоксона статистически значимых различий обнаружено не было ($p > 0,05$), однако по критерию Фридмана в обеих группах были обнаружены достоверные различия. В основной группе супинация до операции составляла $75,6 \pm 17,9^\circ$ (от 50° до 90°), после операции (после снятия АВФ) - $55,6 \pm 16,8^\circ$ (от 30° до 77°), в отдаленном периоде - $76,8 \pm 11,7^\circ$ (от 53° до 90°). В отдаленном периоде у пациентов основной группы не было выявлено статистически значимого увеличения амплитуды супинационных движений предплечья. В контрольной группе, до операции супинация составляла $59,5 \pm 17,6^\circ$ (от 31° до $84,5^\circ$), после операции - $44,2 \pm 19,6^\circ$ (от $20,5^\circ$ до 79°) и в отдаленном периоде - $53,5 \pm 11,5^\circ$ (от 40° до 69°). В отдаленном периоде у пациентов данной группы отмечалось статистически незначимое снижение амплитуды супинационных движений, по сравнению с дооперационными значениями (рис.5.4).

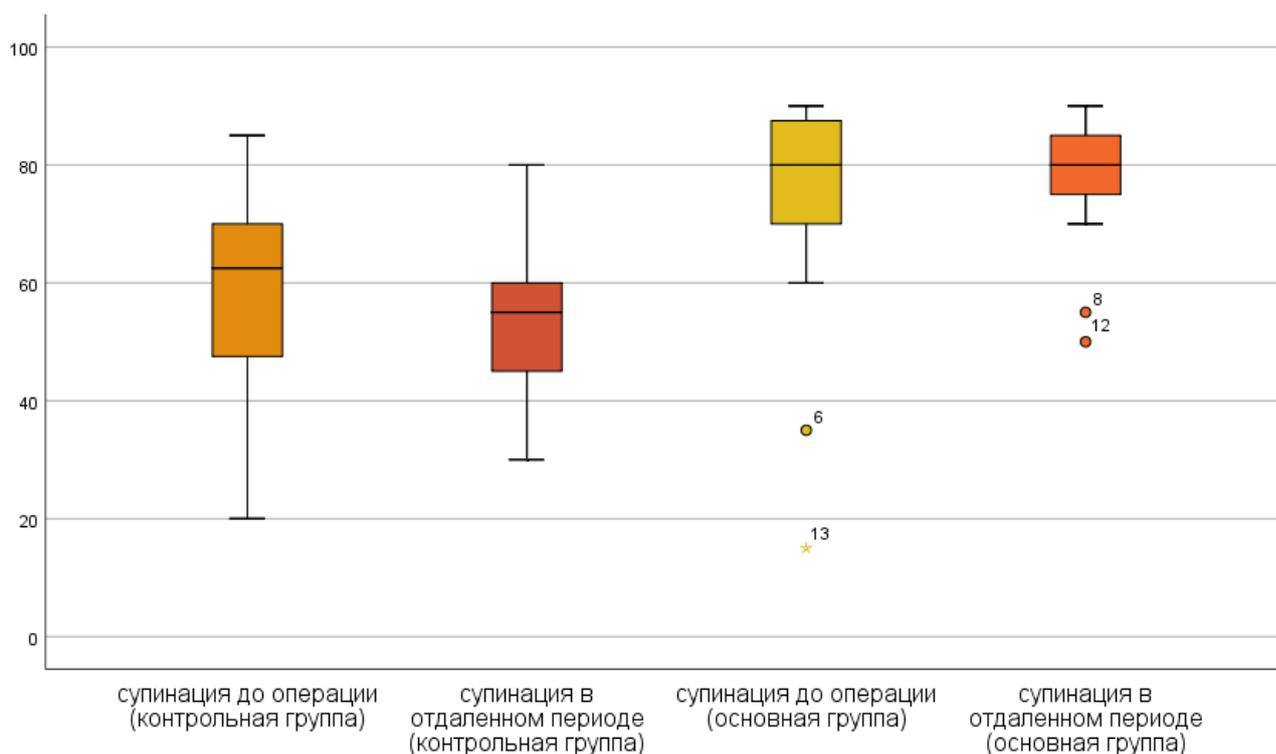


Рис.5.4 Сравнительная оценка результата лечения по показателю супинации у пациентов I подгруппы.

При проведении сравнительной оценки анатомо-рентгенологических результатов хирургического лечения, в основной группе, по показателю варусной деформации локтевой кости до, после операции и в отдаленном периоде наблюдения (через 1-2 года) были обнаружены статистически значимые различия ($p < 0,05$). Варусная деформация локтевой кости до оперативного вмешательства составляла $13,7 \pm 3,9^\circ$ (от $8,6^\circ$ до $20,4^\circ$), после операции - $0,2 \pm 0,5^\circ$ (от 0° до 1°) и в отдаленном периоде наблюдения - $2,6 \pm 2^\circ$ (от $0,6^\circ$ до 5°). В отдаленном периоде наблюдался незначительный рецидив деформации (не более 5°), не требующий повторного оперативного вмешательства.

В контрольной группе по критерию Вилкоксона, по показателю варусной деформации, статистически достоверных различий обнаружено не было ($p > 0,05$). Однако по критерию Фридмана были выявлены статистически значимые различия ($p < 0,05$). Варусная деформация локтевой кости у пациентов этой группы до операции составляла $8,8 \pm 4,5^\circ$ (от $0,4^\circ$ до $14,9^\circ$), после операции - $6,5 \pm 3,5^\circ$ (от $2,1^\circ$

до 12°) и в отдаленном периоде - $10 \pm 4,1$ (от 6° до $15,9^\circ$). В отдаленном периоде отмечалось значимое увеличение варусной деформации локтевой кости, при сравнении с дооперационными значениями ввиду наличия остаточной деформации после операции и быстрого роста ребенка (рис.5.1).

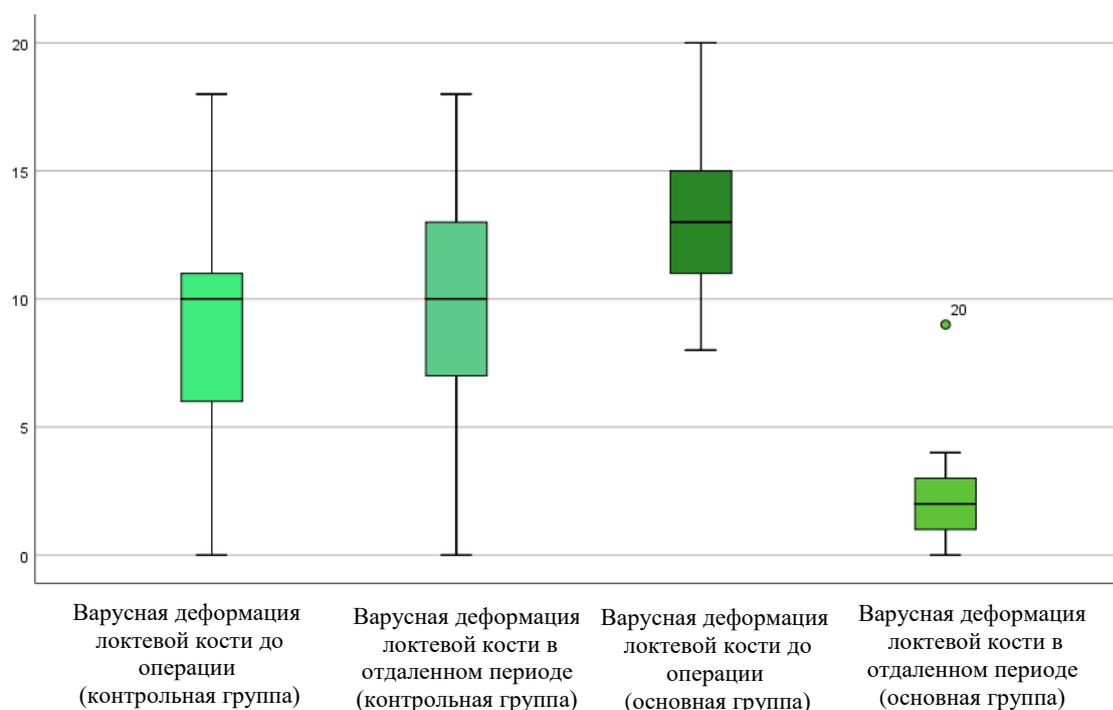


Рис.5.1 Сравнительная оценка результата лечения по показателю варусной деформации локтевой кости у пациентов I подгруппы.

При проведении сравнительной оценки показателя рекурвационной деформации локтевой кости до, после операции и в отдаленном периоде наблюдения (через 1-2 года), в основной группе были выявлены статистически значимые различия по критерию Вилкоксона и критерию Фридмана ($p < 0,05$). Рекурвационная деформация локтевой кости в основной группе до оперативного вмешательства составляла $8,5 \pm 5,6^\circ$ (от 0° до $15,4^\circ$, после операции - $0,04 \pm 0,2^\circ$ и в отдаленном периоде наблюдения - $1,04 \pm 1,4^\circ$ (от 0° до $3,2^\circ$). В отдаленном периоде рекурвационная деформация у пациентов основной группы не превышала 5° и не требовала повторного оперативного вмешательства.

В контрольной группе по показателю рекурвационной деформации были выявлены статистически значимые различия по критерию Вилкоксона и Фридмана ($p < 0,05$). Рекурвационная деформация локтевой кости до оперативного лечения составляла $11,5 \pm 4,7$ (от 7° до $13,75^\circ$), после операции - $3,7 \pm 3,8$ (от 0° до $9,8^\circ$), в отдаленном периоде наблюдения - $7,1 \pm 3,04$ (от $3,1^\circ$ до $11,9^\circ$). В отдаленном периоде наблюдения у пациентов отмечалось значимое увеличение рекурвационной деформации ввиду наличия остаточной деформации после операции и быстрого роста ребенка (рис.5.2).

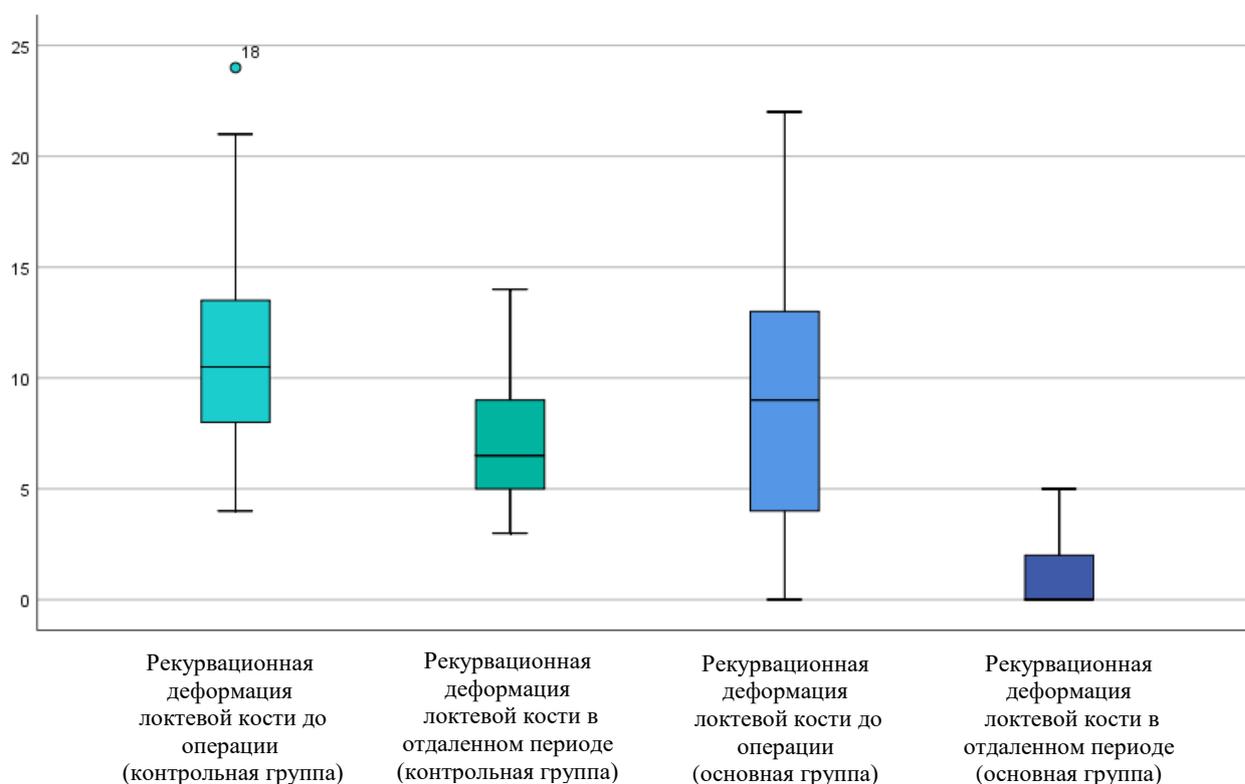


Рис.5.2 Сравнительная оценка результата лечения по показателю рекурвационной деформации локтевой кости у пациентов I подгруппы.

5.1.2 Сравнительная оценка результатов хирургического лечения пациентов II подгруппы со II типом деформации.

При сравнительной оценке функциональных результатов проведенного лечения, по показателю пронации предплечья статистически значимые различия были найдены в обеих группах лишь по критерию Фридмана, по критерию Вилкоксона статистически достоверных различий найдено не было ($p > 0,05$). В основной

группе, амплитуда пронационных движений до операции составляла $59,1 \pm 23,8^\circ$ (от 12° до 80°), после операции (после снятия АВФ) - $47,9 \pm 12,3^\circ$ (от 33° до 72°) и в отдаленном периоде - $67,9 \pm 14,5^\circ$ (от $35,5^\circ$ до 80°). У пациентов основной группы в отдаленном периоде наблюдения отмечалось незначительное увеличение амплитуды пронационных движений.

В контрольной группе пронация до операции составляла - $42,8 \pm 12,1^\circ$ (от 25° до 54°), после операции - $30 \pm 11,9^\circ$ (от 10° до 42°), в отдаленном периоде показатель был на дооперационном уровне - $42,8 \pm 12,1^\circ$ (от 25° до 54°). Значимого увеличения амплитуды пронационных движений в данной группе получено не было (рис.5.7).

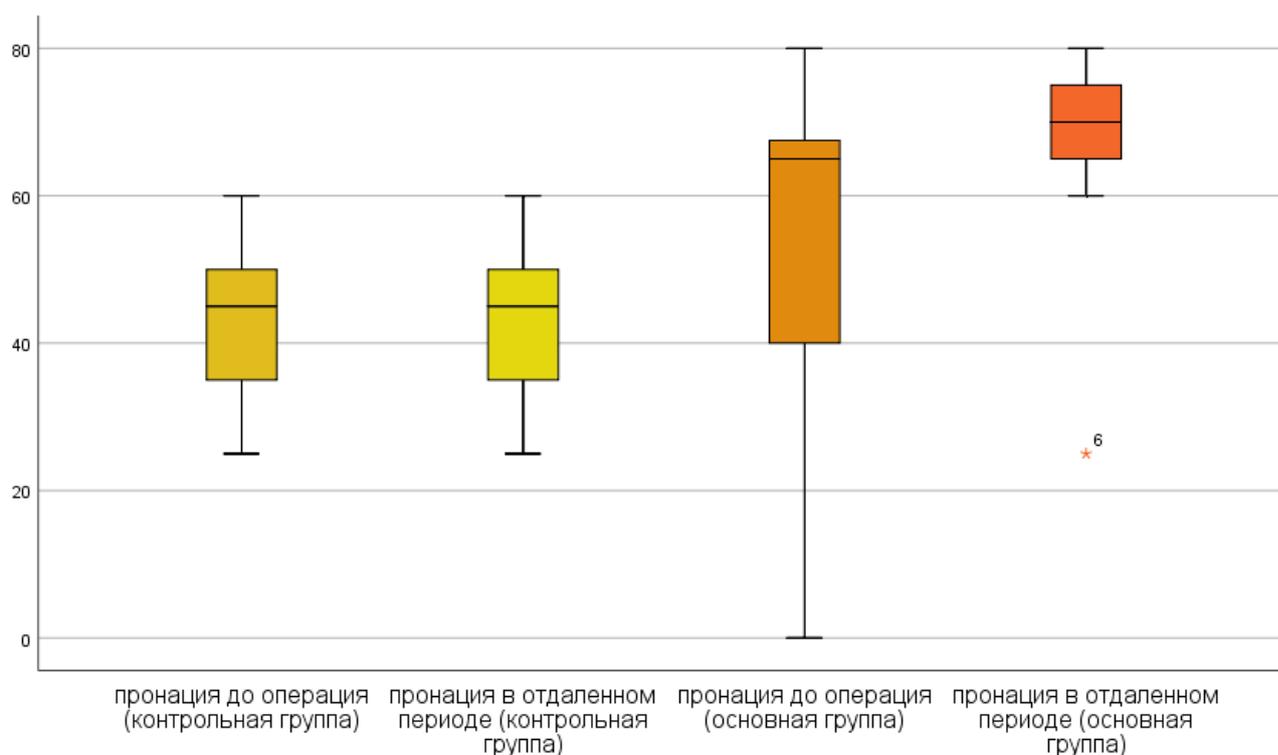


Рис.5.7 Сравнительная оценка результата лечения по показателю пронации у пациентов II подгруппы.

По показателю супинации предплечья в основной и контрольной группах по критерию Вилкоксона статистически значимых различий обнаружено не было ($p > 0,05$). Однако по критерию Фридмана в обеих группах были обнаружены статистически значимые различия ($p < 0,05$). В основной группе супинация до операции составляла $75,8 \pm 13,2^\circ$ (от 55° до 90°), после операции (после снятия) -

55,4±18,7° (от 26,5° до 78,5°), в отдаленном периоде супинация была на уровне дооперационных значений - 75±12,06° (от 53° до 85°).

В контрольной группе амплитуда супинационных движений до операции составляла 65±17,7° (от 35° до 84°), после операции (после снятия АВФ) - 30±12,5° (от 15° до 45°). В отдаленном периоде отмечалось незначительное снижение амплитуды супинационных движений, по сравнению с дооперационными значениями - 50±7,6° (от 40° до 60°) (рис.5.8).

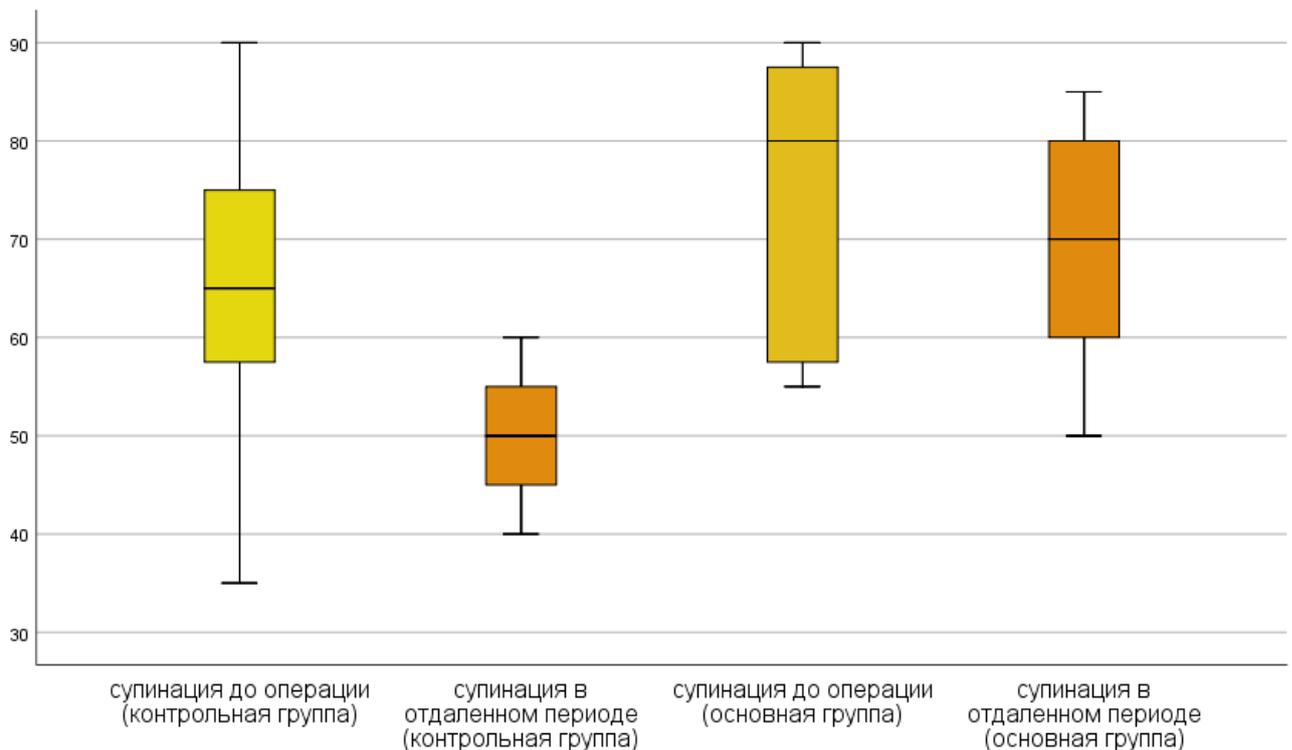


Рис.5.8 Сравнительная оценка результата лечения по показателю супинации у пациентов II подгруппы.

При проведении сравнительной оценки анатомо-рентгенологических результатов лечения, по показателю варусной деформации локтевой кости у всех пациентов II подгруппы, по критерию Фридмана были выявлены статистически значимые различия ($p < 0,05$) до, после операции и в отдаленном периоде наблюдения (через 1-2 года). По критерию Вилкоксона достоверные различия по данному показателю отмечались лишь в основной группе. В основной группе до оперативного вмешательства варусная деформация локтевой кости составляла 12,7±3,1° (от 8,3°

до $18,5^\circ$), после операции - $0,083 \pm 0,2^\circ$ (от 0° до $0,7^\circ$) и в отдаленном периоде - $2,4 \pm 3,9^\circ$ (от 0° до 10°). У пациентов данной группы, в отдаленном периоде наблюдения, отмечался рецидив варусной деформации локтевой кости, до 10° на фоне быстрого роста ребенка.

В контрольной группе до операции варусная деформация локтевой кости составляла $12,5 \pm 3,7^\circ$ (от 9° до 17°), после операции - $9,1 \pm 2,2^\circ$ (от 6° до $11,4^\circ$) и в отдаленном периоде наблюдения данный показатель был незначительно ниже дооперационных значений - $10,8 \pm 1,7^\circ$ (от 8° до 13°) ввиду наличия остаточной деформации локтевой кости после операции и быстрого роста ребенка (рис.5.5).

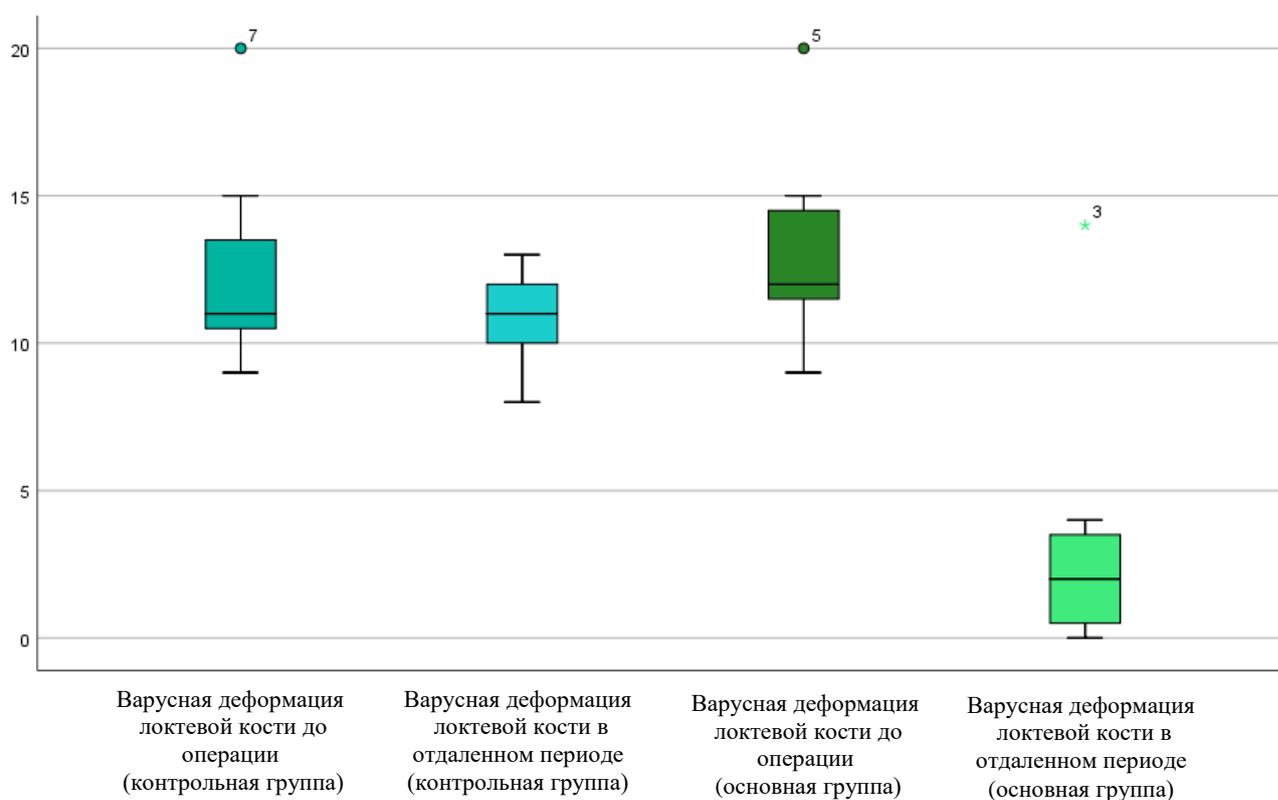


Рис.5.5 Сравнительная оценка результата лечения по показателю варусной деформации локтевой кости у пациентов II подгруппы.

По показателю рекурвационной деформации локтевой кости были обнаружены статистически значимые различия ($p < 0,05$) по критерию Вилкоксона в основной группе, по критерию Фридмана – в основной и контрольной группах. В основной группе до операции рекурвационная деформация локтевой кости составляла $10,1 \pm 4,9^\circ$ (от 6° до $19,6^\circ$), после операции – деформация полностью отсутствовала,

в отдаленном периоде - $1 \pm 1,2^\circ$ (от 0° до $3,4^\circ$). У пациентов данной группы рекурвационная деформация локтевой кости в отдаленном периоде не превышала 5° .

В контрольной группе рекурвационная деформация локтевой кости до операции составляла $10,1 \pm 3,7^\circ$ (от 6° до $14,6^\circ$), после операции имела место остаточная деформация - $7 \pm 1,7^\circ$ (от 5° до 9°) и в отдаленном периоде наблюдения данный показатель отмечалось увеличение рекурвационной деформации - $8,4 \pm 3,6^\circ$ (от 2° до $11,4^\circ$) ввиду наличия после операции остаточной деформации и быстрого роста ребенка (рис.5.6).

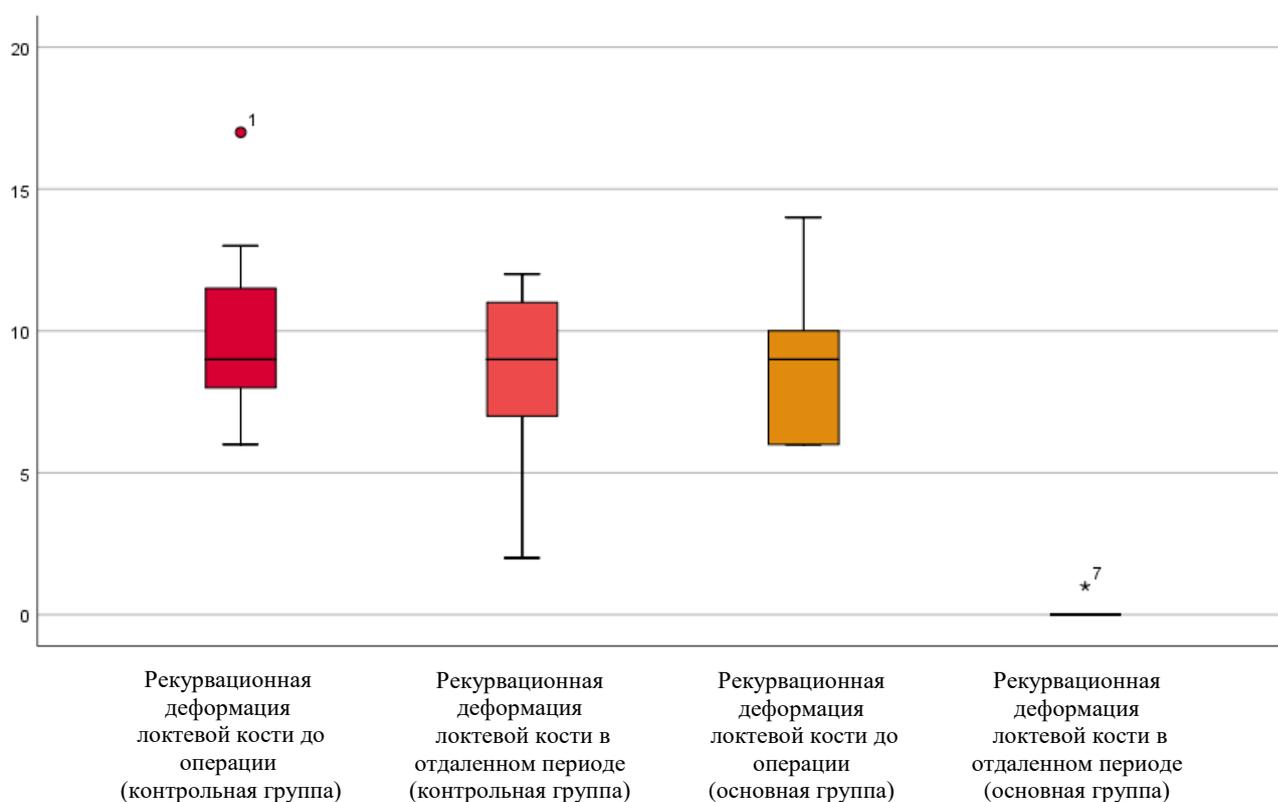


Рис.5.6 Сравнительная оценка результата лечения по показателю рекурвационной деформации локтевой кости у пациентов II подгруппы.

5.1.1.3 Сравнительная оценка результатов хирургического лечения пациентов III подгруппы с ША и ШБ типами деформаций.

Сравнительная оценка анатомо-функциональных результатов, проведенного хирургического лечения пациентов III подгруппы проводилась в целом для всех пациентов, без выделения изолированно результатов лечения пациентов с ША и

ШБ типами, так как по отдельности, для каждого типа, нами не были получены статистически значимые различия, ввиду малого количества пациентов.

При оценке функциональных результатов проведенного хирургического лечения, по показателю пронации предплечья в основной и контрольной группах по критерию Вилкоксона статистически значимых различий ($p > 0,05$) выявлено не было. По критерию Фридмана статистически достоверные различия ($p < 0,05$) по показателю пронации были выявлены в обеих группах. В основной группе, пронация до операции составляла $55,5 \pm 18,8^\circ$ (от 19° до 65°), после снятия АВФ - $47,9 \pm 12,3^\circ$ (от $29,5^\circ$ до 70°) и в отдаленном периоде наблюдения отмечалось статистически незначимое увеличение амплитуды пронационных движений - $64,4 \pm 12,9^\circ$ (от $44,5^\circ$ до 80°), по сравнению с дооперационными значениями.

В контрольной группе до операции пронация составляла $43,5 \pm 19,3^\circ$ (от 10° до 60°), после операции - $34,2 \pm 9,5^\circ$ (от $17,5^\circ$ до 45°) и в отдаленном периоде отмечалось незначительное снижение амплитуды пронационных движений до $42,1 \pm 13,5^\circ$ (от $37,5^\circ$ до $67,5^\circ$), по сравнению с дооперационными значениями (рис.5.12).

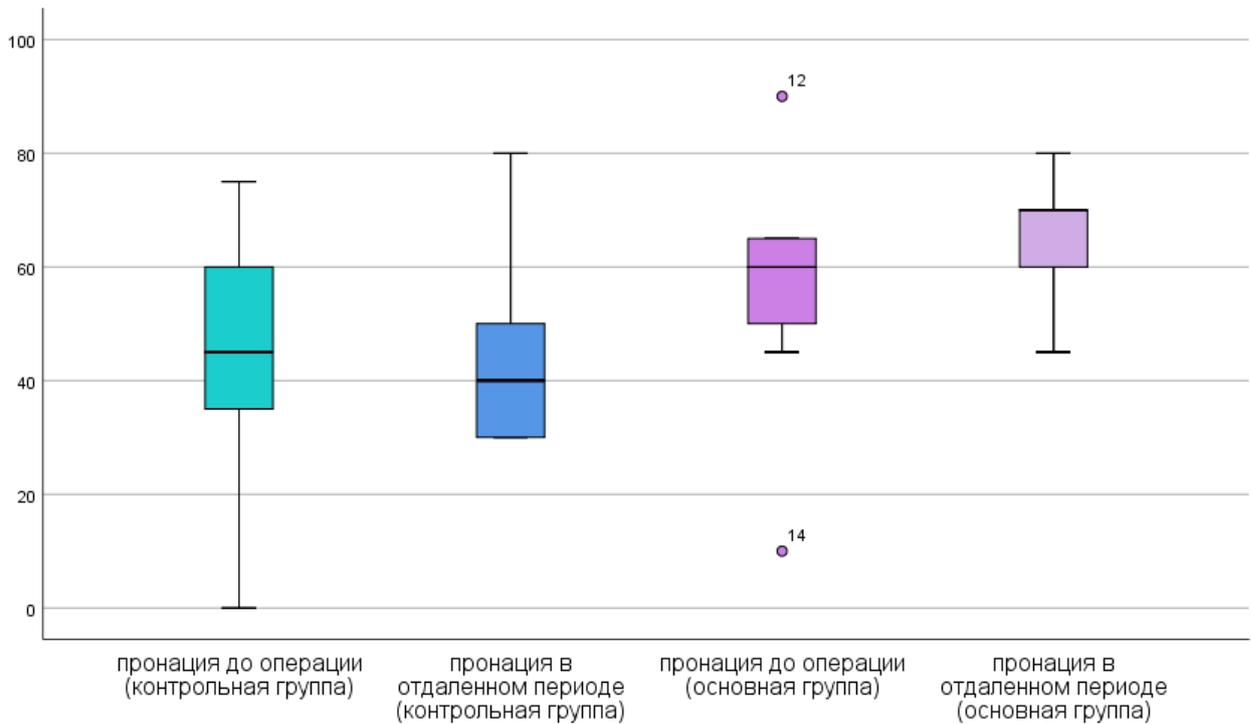


Рис.5.12 Сравнительная оценка результата лечения по показателю пронации у пациентов III подгруппы.

По показателю супинации предплечья лишь в основной группе по критерию Вилкоксона были выявлены статистически значимые различия ($p < 0,05$). По критерию Фридмана статистически достоверные различия ($p < 0,05$) по показателю пронации были выявлены в обеих группах. В основной группе до операции супинация составляла $53,8 \pm 25,7^\circ$ (от 0° до $85,5^\circ$), после снятия АВФ - $56,1 \pm 21,9^\circ$ (от $19,5^\circ$ до 85°) и в отдаленном периоде наблюдения у пациентов отмечалось значимое увеличение амплитуды супинационных движений - $72,2 \pm 20,5^\circ$ (от 29° до 90°), по сравнению с дооперационными значениями.

В контрольной группе до операции амплитуда супинационных движений составляла $58,5 \pm 21,3^\circ$ (от 20° до 80°), после операции - $42,5 \pm 16,9^\circ$ (от $17,5^\circ$ до 70°) и в отдаленном периоде наблюдения отмечалось незначительное снижение супинации - $52,1 \pm 10,3^\circ$ (от $37,5^\circ$ до $67,5^\circ$), по сравнению с дооперационными значениями (рис.5.13).

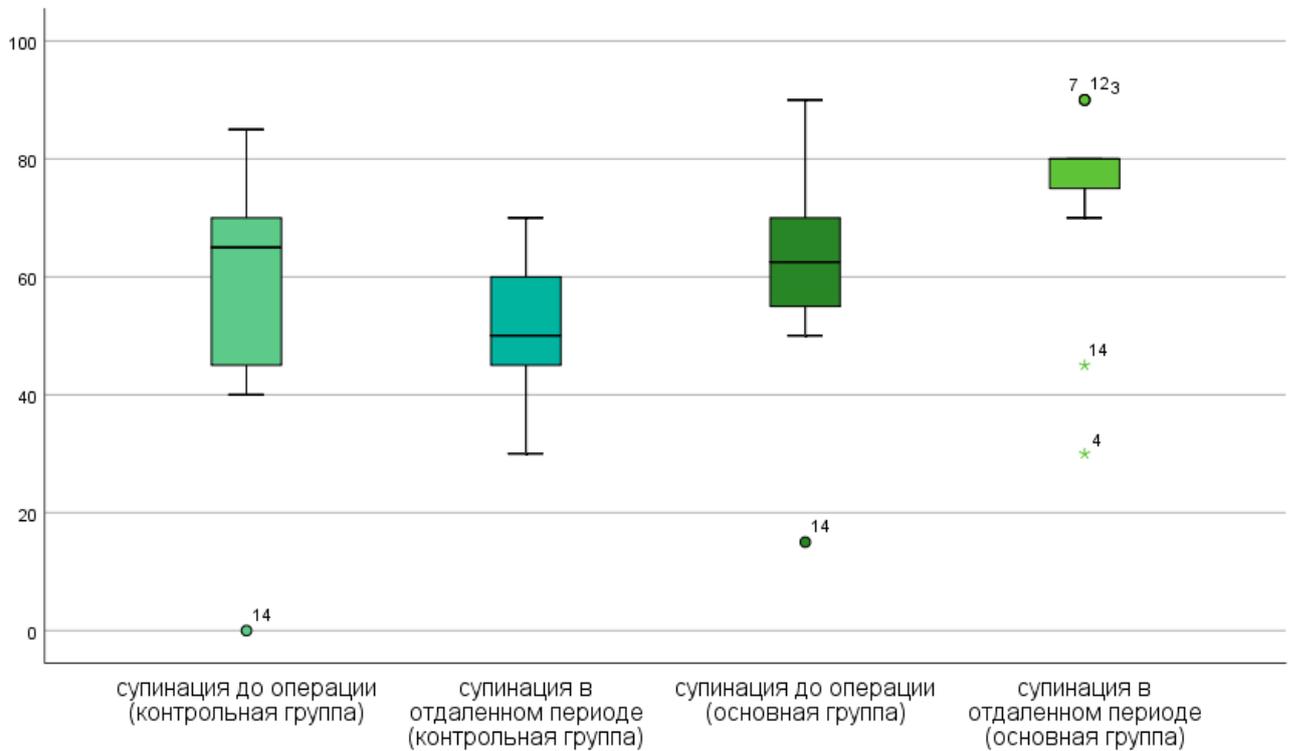


Рис.5.13 Сравнительная оценка результата лечения по показателю супинации у пациентов III подгруппы.

По показателю варусной деформации локтевой кости в основной и контрольной группах найдены статистически значимые различия ($p < 0,05$). В основной группе, варусная деформация локтевой кости до операции - составляла $12,6 \pm 2,7^\circ$ (от $7,9^\circ$ до 16°), после операции – деформация отсутствовала. В отдаленном периоде наблюдения не отмечалось рецидива варусной деформации локтевой кости $0,05 \pm 0,2^\circ$ (от 0° до $0,1^\circ$).

В контрольной группе, варусная деформация локтевой кости до операции составляла - $12,5 \pm 2,7^\circ$ (от $8,5^\circ$ до 16°), после операции имела место остаточная деформация локтевой кости - $7,5 \pm 3,5^\circ$ (от 2° до 15°), в отдаленном периоде величина варусной деформации локтевой кости незначительно превышала послеоперационные значения, но была статистически значимо меньше дооперационных значений - $8,07 \pm 3,3^\circ$ (от 3° до $15,5^\circ$) (рис.5.9).

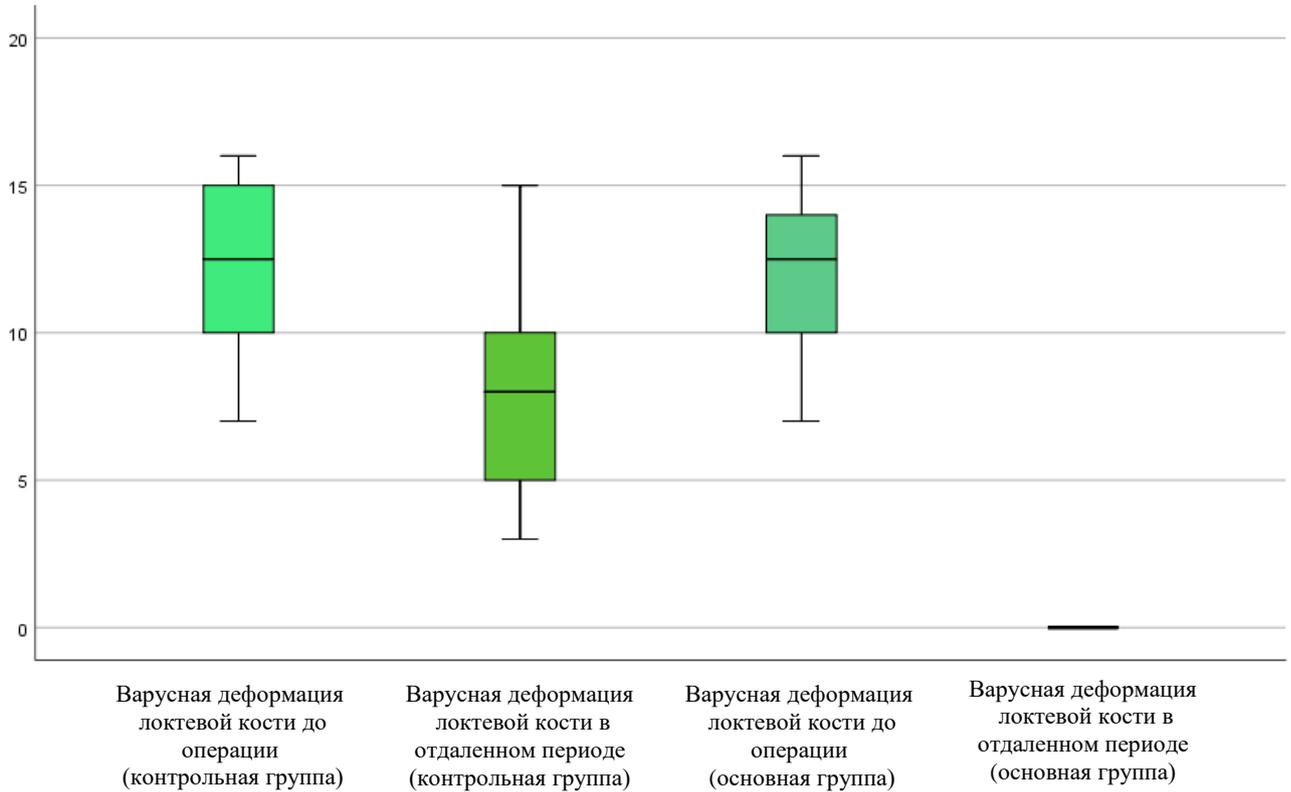


Рис.5.9 Сравнительная оценка результата лечения по показателю варусной деформации локтевой кости у пациентов III подгруппы.

По показателю рекурвационной деформации локтевой кости у пациентов данной подгруппы были найдены статистически значимые различия как в основной, так и в контрольной группах ($p < 0,05$). В основной группе, рекурвационная деформация локтевой кости до операции составляла $12,1 \pm 5,4^\circ$ (от $5,4^\circ$ до 20°), после операции - $0,05 \pm 0,2^\circ$ (от 0° до $0,1^\circ$) и в отдаленном периоде наблюдения отмечался незначительный рецидив деформации, не превышающий 5° - $1,2 \pm 1,3^\circ$ (от 0° до 4°).

В контрольной группе, дооперационные значения данного показателя были несколько выше, чем в основной группе - $13,7 \pm 4,7^\circ$ (от $7,5^\circ$ до 21°), после операции отмечалось наличие остаточной деформации - $6,1 \pm 3,3^\circ$ (от $1,5^\circ$ до $11,5^\circ$) и в отдаленном периоде наблюдения величина рекурвационной деформации локтевой кости, по сравнению с послеоперационными значениями осталась практически неизменной и составила - $6,5 \pm 3,5^\circ$ (от $1,6^\circ$ до $12,6^\circ$) (рис.5.10).

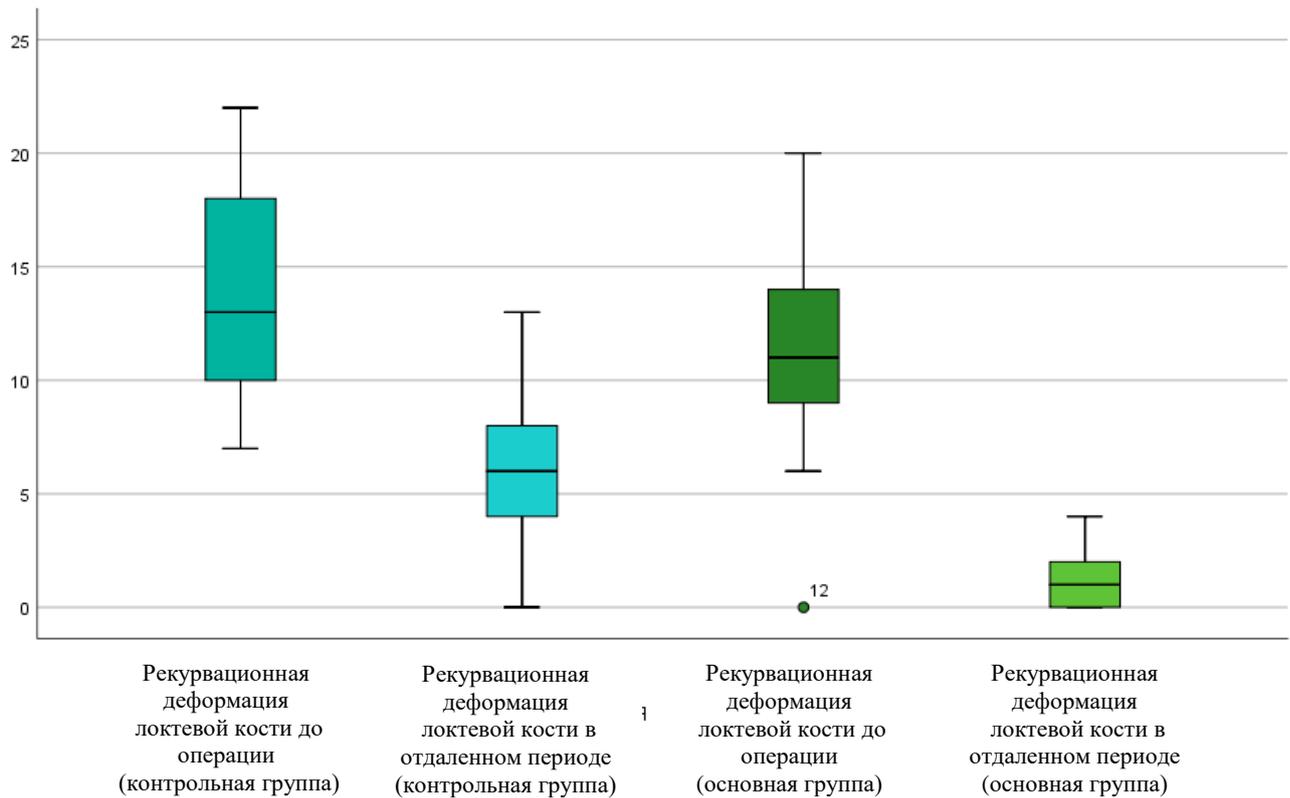


Рис.5.10 Сравнительная оценка результата лечения по показателю recurvatum деформации локтевой кости у пациентов III подгруппы.

По показателю варусной деформации лучевой кости статистически значимые различия были найдены в основной и контрольной группах ($p < 0,05$). В основной группе варусная деформация лучевой кости до операции составляла $12,1 \pm 7,6^\circ$ (от $2,7^\circ$ до $19,8^\circ$), после операции – 0° и в отдаленном периоде – $0,1 \pm 0,7^\circ$ (от 0° до $0,3^\circ$).

В контрольной группе дооперационные значения варусной деформации лучевой кости были несколько выше, чем в основной группе и составляла – $15 \pm 4,6^\circ$ (от $10,5^\circ$ до 24°), после операции у пациентов имела место незначительная остаточная деформация лучевой кости в пределах $4,1 \pm 2,9^\circ$ (от 0° до 9°). В отдаленном периоде наблюдения не отмечалось значимого увеличения варусной деформации лучевой кости – $5,5 \pm 2,4^\circ$ (от $1,5^\circ$ до 9°), деформация не превышала 10° (рис.5.11).

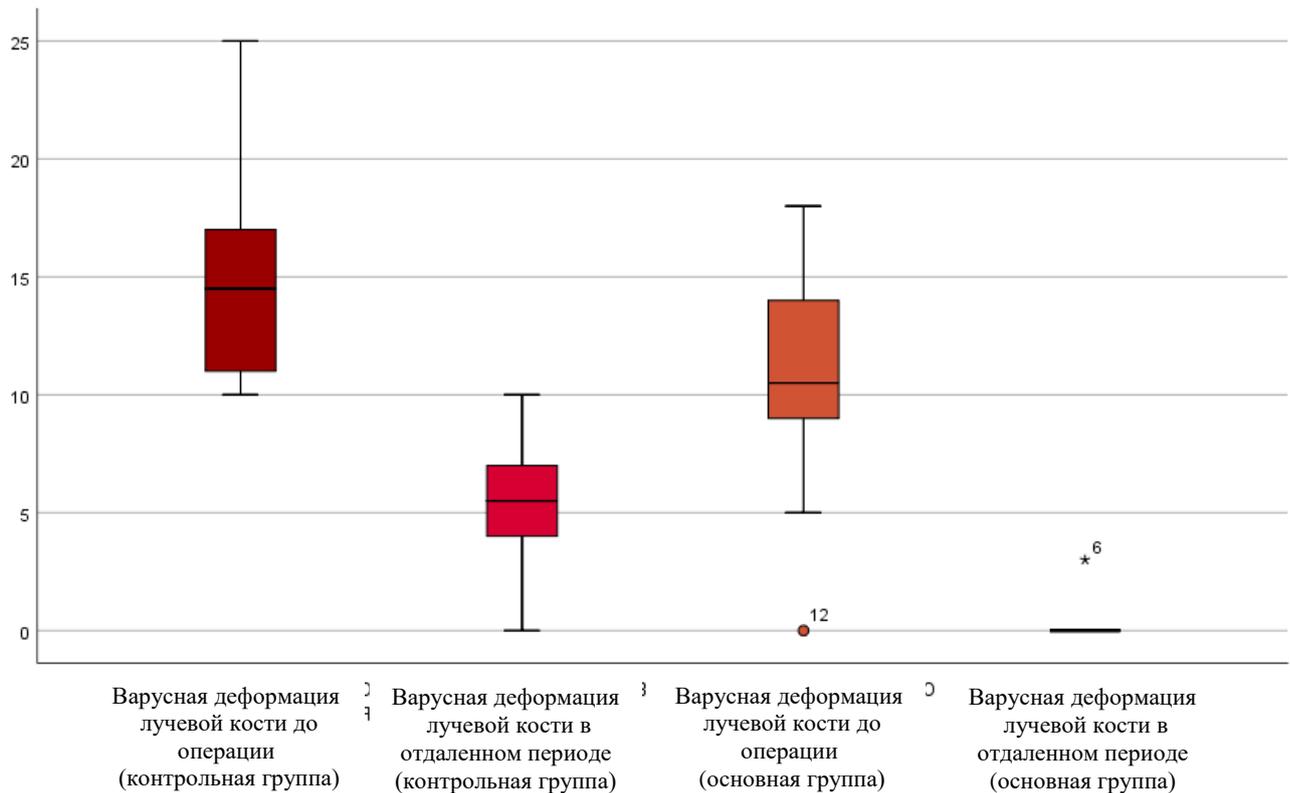


Рис.5.11 Сравнительная оценка результата лечения по показателю варусной деформации лучевой кости у пациентов III подгруппы.

5.1.4 Общая характеристика анатомо-рентгенологических и функциональных результатов хирургического лечения пациентов с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии.

Все полученные нами анатомо-рентгенологические и функциональные результаты хирургического лечения 93 пациентов с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии, по итогам сравнительной оценки, были разделены на 3 группы: «хорошие», «удовлетворительные» и «неудовлетворительные» результаты.

Критериями разделения результатов на группы являлись:

- оценка амплитуды ротационных движений;
- величина укорочения локтевой кости;
- величина деформации костей предплечья;
- оценка анатомических соотношений в плечелучевом сочленении.

В группу «хороших» результатов вошли пациенты, у которых:

- ограничение амплитуды ротационных движений предплечья не превышало дооперационные значения или отмечалось её увеличение в отдаленном периоде наблюдения;
- укорочение локтевой кости отсутствовало или не превышало 10мм;
- деформации костей предплечья отсутствовали или не превышали 5° (от нормальных значений);
- отсутствовали нарушения соотношений в плечелучевом сочленении (подвывих, вывих головки лучевой кости).

В группу «удовлетворительных» результатов вошли пациенты, у которых:

- ограничения амплитуды ротационных движений предплечья превышало дооперационные значения не более, чем на 15°;
- укорочение локтевой кости до 14 мм;
- имели место деформации костей предплечья более 5°, не превышающие дооперационные значения;
- отсутствовали нарушения соотношений в плечелучевом сочленении (подвывих, вывих головки лучевой кости).

В группу «неудовлетворительных» результатов вошли пациенты, у которых:

- отмечалось значимое ограничение амплитуды ротационных движений, превышающее дооперационные значения более, чем на 15°;
- укорочение локтевой кости превышало 14 мм;
- имели место деформации костей предплечья более 5°, превышающие дооперационные значения;
- присутствовали нарушения соотношений в плечелучевом сочленении (подвывих или вывих головки лучевой кости).

С учетом установленных критериев оценки отдаленных результатов, в зависимости от подгруппы, в основной и контрольной группах, нами были получены:

В основной группе (n=55):

- «Хорошие» анатомо-рентгенологические и функциональные результаты - в 96,3% случаев (n=53), из них в 67,2% случаев (n=37) это были пациенты I и II подгрупп (4-11 лет) и в 30,1% случаев (n=16) – пациенты III подгруппы (12 до 17 лет).
- «Удовлетворительные» анатомо-рентгенологические и функциональные результаты – у 2 пациентов III подгруппы (14-15лет).
- «Неудовлетворительных» результатов у пациентов основной группы получено не было.

В контрольной группе (n=38):

- «Хорошие» анатомо-рентгенологические и функциональные результаты были получены в 18,4% случаев (n=7) у пациентов I подгруппы (6-9 лет);
- «Удовлетворительные» анатомо-рентгенологические и функциональные результаты – в 73,6% случаев (n=28), из них в 17 случаях - у пациентов I, II подгруппы (9 - 14 лет) и в 10 случаях – пациентов III подгруппы (14-17 лет);
- «Неудовлетворительные» результаты были получены в 3 случаях (15-16 лет) у пациентов III подгруппы.

В таблице 5.1 представлено количественное и процентное соотношение полученных результатов в основной и контрольной группах.

Таблица 5.1

Количественное и процентное соотношение полученных результатов в основной и контрольной группах

Группы результатов	Группы пациентов		Общее количество (%)
	Основная (кол-во пациентов, %)	Контрольная (кол-во пациентов, %)	
«Хорошие»	53 (96,3%)	7 (11,6%)	60 (64,5%)
«Удовлетворительные»	2 (6,7%)	28 (93,3%)	30 (32%)
«Неудовлетворительные»	0	3	3 (3,2%)

Из представленной таблицы следует, что в большинстве случаев, «хорошие» отдаленные результаты были получены у пациентов основной группы, в свою очередь наибольший процент «удовлетворительных» результатов был получен у пациентов контрольной группы.

В 67,2% случаев (n=37) «хорошие» анатомо-рентгенологические и функциональные результаты были получены в основной группе, у пациентов I и II подгрупп (с IБ и II типами деформаций). Возраст пациентов составил от 4 до 11 лет. Высокая эффективность проведенного хирургического лечения была обусловлена ранним, своевременным выявлением и полным устранением всех имеющихся компонентов деформаций предплечья, не дожидаясь формирования в будущем тяжелых, грубых деформаций (IIIА и IIIБ типов деформаций), значимо ухудшающих анатомию и функцию предплечья.

В качестве демонстрации «хороших» анатомо-функциональных результатов проведенного хирургического лечения представляем несколько клинических наблюдений (рис.5.12, 5.13, 5.14).



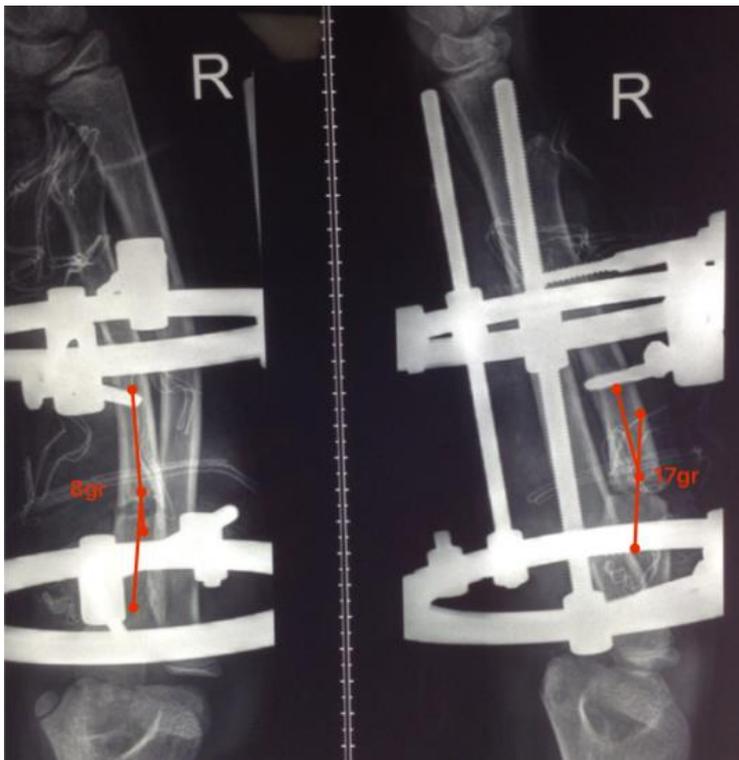
А

Рис.5.12 Клиническое наблюдение №1: Пациент Л., 10 лет, и/б №17/2021. Диагноз:

Множественная экзостозная хондродисплазия. Правосторонняя локтевая косоруконость. IБ тип деформации по собственной клинко-рентгенологической классификации. Пациенту выполнен: Остеосинтез локтевой кости аппаратом внешней фиксации, остеотомия локтевой кости, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза: А - Фото мальчика до операции (амплитуда активных ротационных движений).

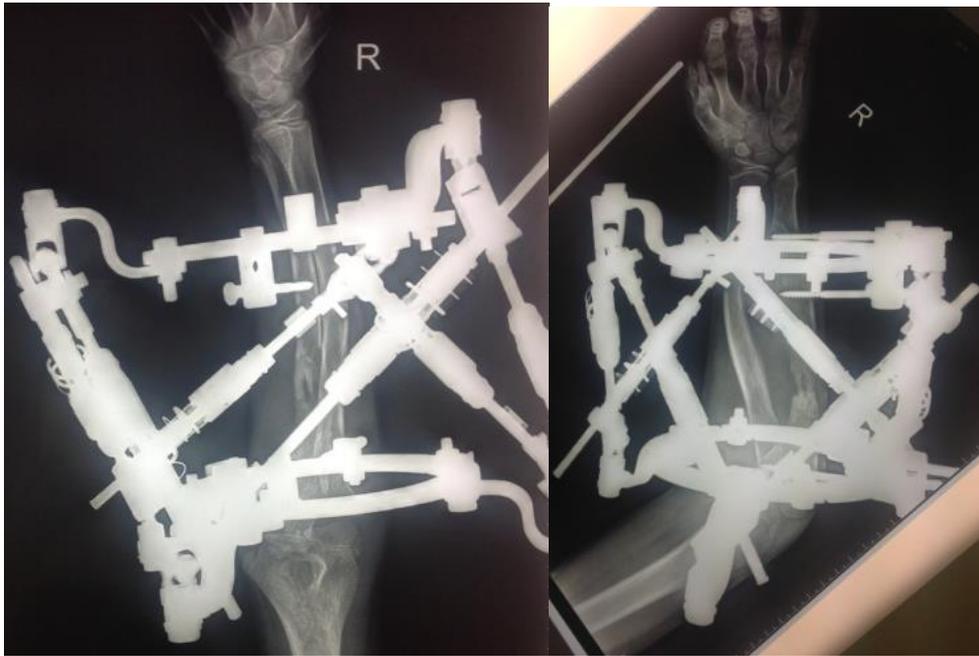


Б



В

Рис.5.12 Клиническое наблюдение №1: Пациент Л., 10 лет, и/б №17/2021. Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Правосторонняя локтевая косорукость. ИБ тип деформации по собственной клинко-рентгенологической классификации: Б - Рентгенограммы предплечья в 2-х проекция (до операции); В - Интраоперационные рентгенограммы предплечья.



Г



Д

Рис.5.12 Клиническое наблюдение №1: Пациент Л., 10 лет, и/б №17/2021. Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Правосторонняя локтевая косорукость. IB тип деформации по собственной клинко-рентгенологической классификации: Г - Рентгенограммы правого предплечья в АВФ на этапе коррекция деформации локтевой кости с помощью универсального репозиционного узла Орто-СУВ; Д - Фото мальчика через 2 года после оперативного вмешательства.



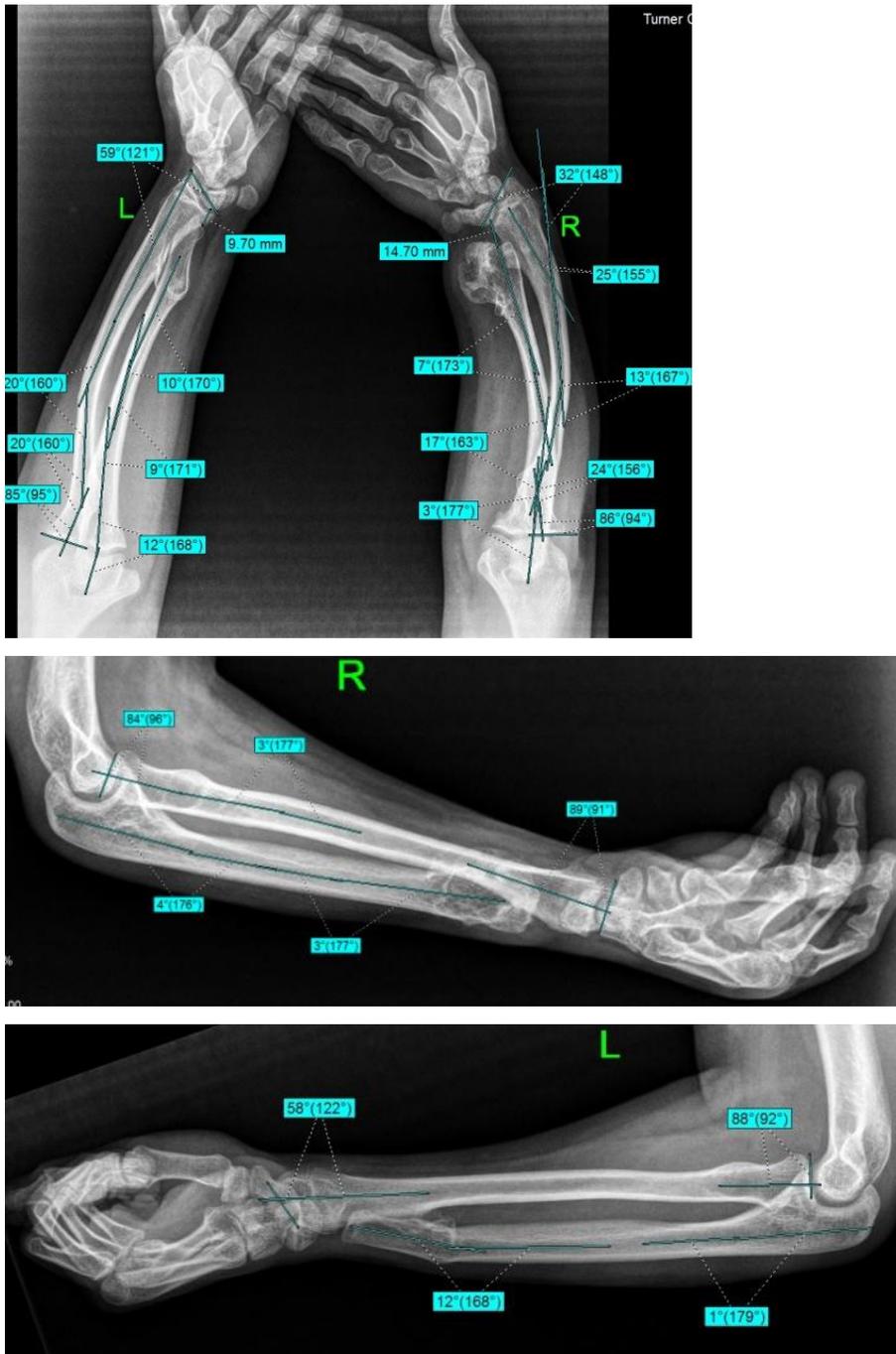
Е

Рис.5.12 Клиническое наблюдение №1: Пациент Л., 10 лет, и/б №17/2021. Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Правосторонняя локтевая косорукость. IB тип деформации по собственной клинко-рентгенологической классификации: Е - Рентгенограммы правого предплечья через 2 года после оперативного вмешательства.



А

Рис.5.13 Клиническое наблюдение №2: Пациент Г., 15 лет. №и/б 18/6189 Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Двусторонняя локтевая косорукость (больше справа). IIIA тип деформации по собственной клинко-рентгенологической классификации. Пациенту выполнен: Остеосинтез локтевой и лучевой костей АВФ, остеотомия локтевой кости на одном уровне и лучевой кости на двух уровнях, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза: А - Фото мальчика до операции (оценка амплитуды активных ротационных движений предплечий).

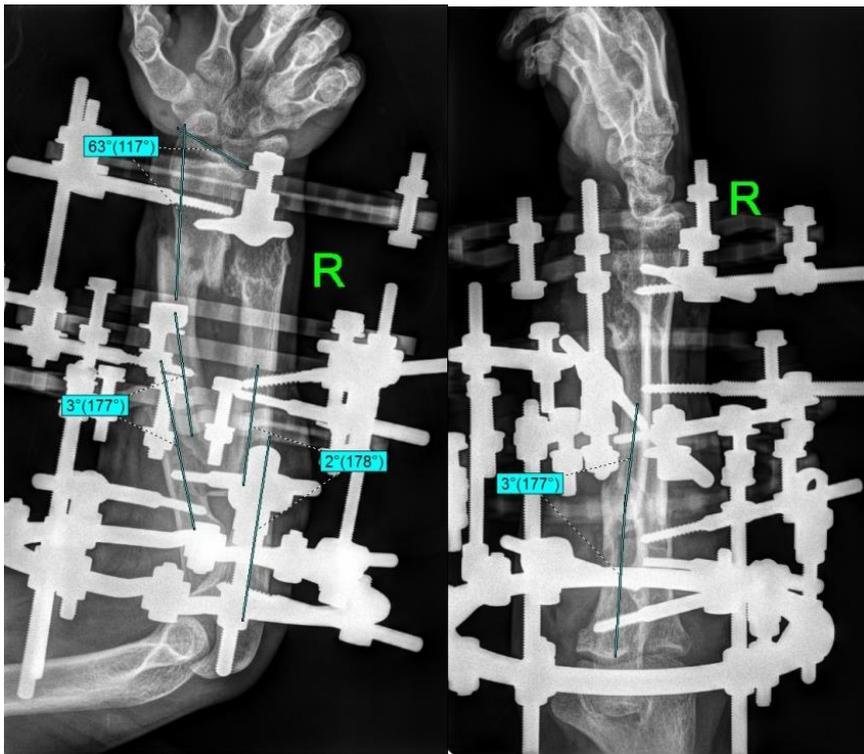


Б

Рис.5.13 Клиническое наблюдение №2: Пациент Г., 15 лет. №и/б 18/6189 Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Двусторонняя локтевая косорукость (больше справа). IIIA тип деформации по собственной клинко-рентгенологической классификации: Б - Рентгенограммы предплечий в 2-х проекциях (до операции).



В



Г

Рис.5.13 Клиническое наблюдение №2: Пациент Г., 15 лет. №и/б 18/6189 Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Двусторонняя локтевая косорукость (больше справа). ША тип деформации по собственной клинико-рентгенологической классификации: В – Компьютерная томография правого предплечья в 3Д-реконструкции (до операции); Г - Интраоперационные рентгенограммы правого предплечья.



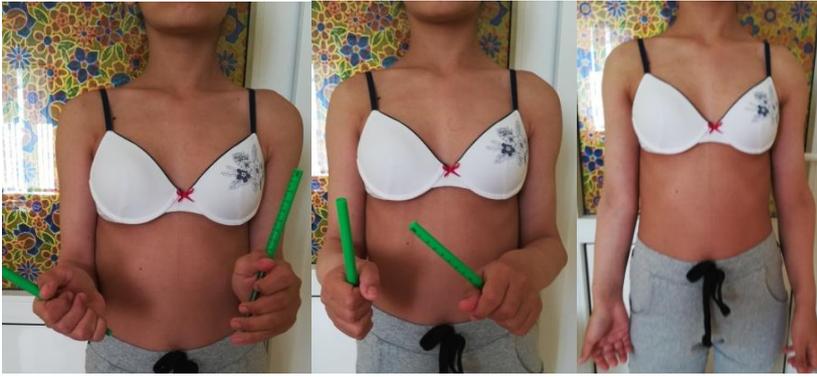
Д

Рис.5.13 Клиническое наблюдение №2: Пациент Г., 15 лет. №и/б 18/6189 Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Двусторонняя локтевая косорукость (больше справа). ША тип деформации по собственной клинико-рентгенологической классификации: Д - Фото мальчика (оценка амплитуды активных ротационных движений) и рентгенограммы предплечья через 2 месяца после снятия АВФ.



Е

Рис.5.13 Клиническое наблюдение №2: Пациент Г., 15 лет. №и/б 18/6189 Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Двусторонняя локтевая косорукость (больше справа). IIIA тип деформации по собственной клинико-рентгенологической классификации: Е – Фото мальчика (оценка амплитуды активных ротационных движений) и рентгенограммы предплечья через 3 года после оперативного вмешательства.

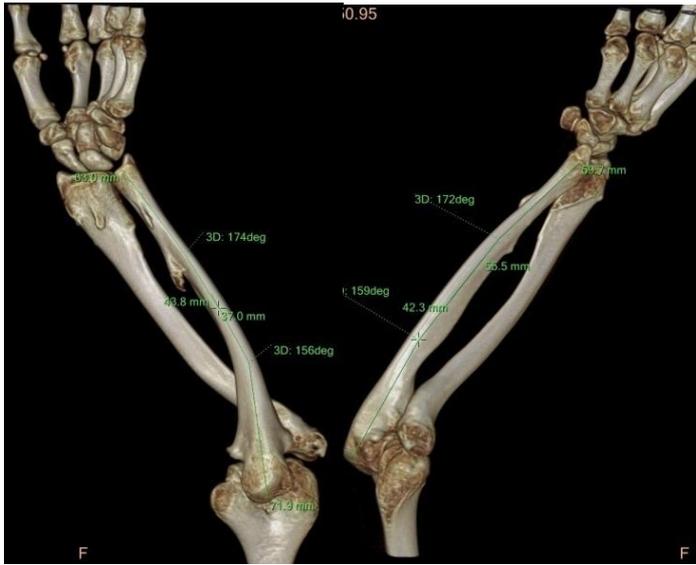


А

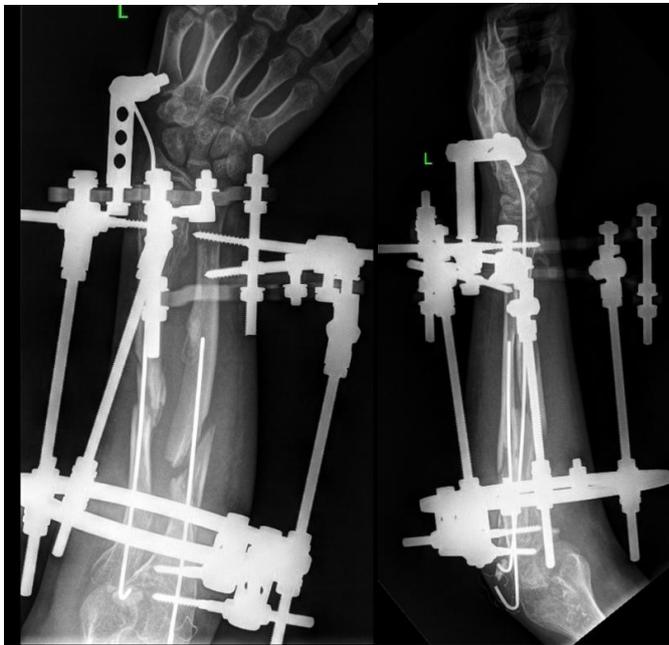


Б

Рис.5.14 Клиническое наблюдение №3: Пациентка К., 16 лет, и/б №19/3467 Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Левосторонняя локтевая косорукость. ШБ тип деформации по собственной клинко-рентгенологической классификации (ранее не описанный в литературе тип). Пациентке выполнено оперативное вмешательство по разработанной методике «Способ хирургического лечения сложных, многокомпонентных деформаций костей предплечья у детей на фоне экзостозной хондродисплазии» (патент РФ №2742192 от 24.07.2020): Остеосинтез костей предплечья АВФ, остеотомия костей предплечья, устранение многоплоскостных деформаций локтевой и лучевой костей, удлинение локтевой кости методом дистракционного остеосинтеза, низведение лучевой кости до физиологического положения головки лучевой кости в плечелучевом сочленении: А - Фото девочки до операции (оценка амплитуды активных ротационных движений); Б -Рентгенограммы предплечья в 2-х проекциях (до операции).

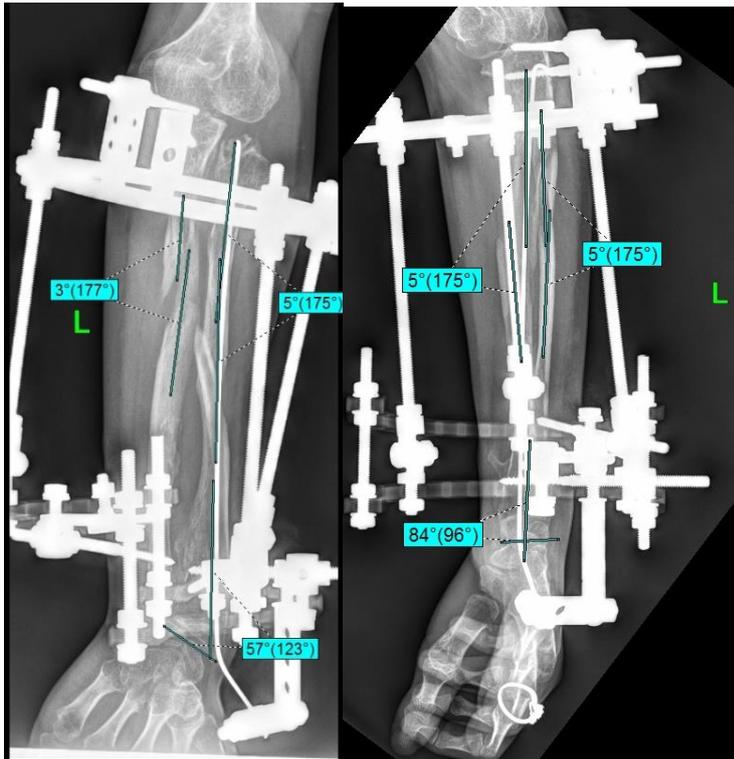


В



Г

Рис.5.14 Клиническое наблюдение №3: Пациентка К., 16 лет, и/б №19/3467 Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Левосторонняя локтевая косорукость. ШБ тип деформации по собственной клинко-рентгенологической классификации (ранее не описанный в литературе тип): В - КТ левого предплечья до операции; Г – Интраоперационные рентгенограммы левого предплечья.



Д



Е

Рис.5.14 Клиническое наблюдение №3: Пациентка К., 16 лет, и/б №19/3467 Диагноз: Множественная экзостозная хондродисплазия. Левосторонняя локтевая косорукость. ШБ тип деформации по собственной клинко-рентгенологической классификации (ранее не описанный в литературе тип): Д - Рентгенограммы левого предплечья в АВФ после окончания дистракции: локтевая кость удлинена, лучевая кость низведена до физиологического положения её головки; Е - Фото девочки (амплитуда активных ротационных движений предплечий) и рентгенограммы левого предплечья через 1,5 года после оперативного вмешательства.

5.1.5 Резюме.

По данным проведенной статистической оценки анатомо-рентгенологических и функциональных результатов хирургического лечения, по показателям функционального состояния предплечья (пронации, супинации) по критерию Вилкоксона только в III подгруппе, у пациентов основной группы, отмечалось статистически значимое увеличение амплитуды супинационных движений в отдаленном периоде наблюдения. По критерию Фридмана, по показателям функционального состояния предплечья (пронации, супинации), были выявлены статистически достоверные различия ($p < 0,05$) как в основной, так и в контрольной группах. В большинстве случаев у пациентов основной группы не отмечалось статистически значимого снижения амплитуды ротационных движений в отдаленном периоде, в сравнении с дооперационными значениями.

При оценке анатомо-рентгенологических результатов, нами было обнаружено, что в 96,3% случаев, у пациентов основной группы, отмечалось статистически значимое ($p < 0,05$) улучшение рентгенологических показателей в отдаленном периоде наблюдения. В свою очередь, в контрольной группе, в 81,5% случаев, в отдаленном периоде наблюдения, отмечалось ухудшение анатомо-рентгенологического состояния оперированного предплечья различной степени выраженности.

В результате хирургического лечения детей с деформациями предплечья, в основной и контрольной группах, нами были получены: «хорошие» анатомо-рентгенологические и функциональные результаты в 64,5% случаев ($n=60$), из них наибольший процент был получен в основной группе - в 96,3% случаев ($n=53$), в контрольной группе – в 11,6% случаев ($n=7$); «удовлетворительные» - в 32% случаев ($n=30$), из них в основной группе – в 6,7% случаев ($n=2$), в контрольной группе - в 93,3% случаев; «неудовлетворительные» - в 3,2% случаев ($n=3$) у пациентов контрольной группы).

Наибольший процент «хороших» отдаленных результатов был получен в основной группе (в 69,2% случаев, $n=37$), у пациентов I и II подгрупп (с IB и II

типами деформаций), ввиду раннего выявления и полного устранения всех имеющихся компонентов деформаций предплечья, не дожидаясь возникновения значимых анатомо-функциональных нарушений со стороны верхних конечностей в процессе роста ребенка.

Таким образом, на основании проведенного нами сравнительного анализа отдаленных результатов хирургического лечения детей с деформациями предплечья, можно сделать вывод, что своевременное выявление и устранении всех компонентов деформаций, с учетом установленных показаний, а так же выполнение остеотомии и коррекции деформаций костей предплечья в соответствии с референтными линиями и углами, позволило нам не только статистически значимо улучшить анатомо-рентгенологическое и функциональное состояние оперированного предплечья у пациентов основной группы, но и снизить риск, предотвратить формирование в будущем тяжелых, грубых деформаций предплечья.

5.2 Ошибки и осложнения хирургического лечения детей с деформациями предплечья.

Ошибки и осложнения, после проведенного хирургического лечения деформаций предплечья в исследовании имели место у 9 пациентов, из них у 3 пациентов контрольной группы.

В одном случае имела место ятрогенная ошибка, в результате которой была тотально повреждена зона роста локтевой кости во время резекции массивного костно-хрящевого экзостоза.

Для устранения дефекта дистального отдела локтевой кости, пациентке была выполнена микрохирургическая пересадка проксимального участка малоберцовой кости с зоной роста в позицию дефекта локтевой кости, с целью устранения ее укорочения.

Невропатии магистральных нервов и парез верхней конечности имели место в 4,9% случаев (n=5), из них невропатия срединного нерва возникла у одного пациента, невропатия лучевого нерва – у 3 пациентов и в одном случае развился

верхний монопарез верхней конечности после наложения жгута. Этим пациентам в послеоперационном периоде была проведена медикаментозная терапия, в результате которой в среднем через 6 месяцев отмечалось полное восстановление неврологической функции пораженной конечности.

Нарушения сращения костных фрагментов отмечались в 3 случаях (2,94%), так, у 2 пациентов – имела место замедленная консолидация костных фрагментов локтевой кости, в одном случае сформировался ложный сустав локтевой кости. Во всех наблюдениях, пациентам выполнялась пластика зоны несращения аутооттрансплантатом из гребня подвздошной кости в свободном варианте. Консолидация костных фрагментов была достигнута в 100% случаев.

У одного пациента произошел перелом костной мозоли после снятия аппарата с незначительной потерей достигнутой коррекции угловых деформаций, не превышающих 5°, не нарушающих анатомо-функциональное состояние предплечья и смежных суставов. Средний возраст пациентов с послеоперационными осложнениями составил 10 лет.

5.3 Оценка качества жизни детей, с деформациями предплечий на фоне экзостозной хондродисплазии (на основании опросника SF-36).

Для оценки качества жизни детей с деформациями предплечий было проведено анкетирование на базе опросника «SF-36». В ходе данного диссертационного исследования, нами было проведено анкетирование 105 пациентов с деформациями предплечий, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии. Все пациенты находились на лечении в клинике «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» с 2017 по 2020 годы. В 96% случаев это были пациенты с диагнозом «Множественная экзостозная хондродисплазия». Все пациенты были разделены на две группы: «группа 1» (с проведенным хирургическим лечением) и «группа 2» (без хирургического лечения). Таким образом, в «группу 1» вошли пациенты из основной группы (n=55). В зависимости от возраста, пациенты этой группы были разделены на две подгруппы: от 5 до 11 лет и от 12 до 16 лет. В «группу 2» вошли пациенты в возрасте от 14 до 17 лет

(n=50), которым ранее не проводилось оперативное лечение, направленное на устранение деформаций предплечий. Оценка качества жизни в каждой из групп была проведена путем анкетирования пациентов. В «группе 1» проводилась сравнительная оценка качества жизни пациентов до и после операции в отдаленном периоде наблюдения.

Для оценки качества жизни детей с деформациями предплечий были применены следующие критерии:

- Жалобы;
- Функция предплечья;
- Оценка состояния верхних конечностей (в сравнении с тем, что было 1 или 2 (более) года назад/ до операции);
- Ограничения в физических нагрузках в обычной жизни;
- Болевой синдром/дискомфорт в верхних конечностях при физических нагрузках.

Согласно опроснику, по каждому из критериев, пациентам предлагалось выбрать один, наиболее вероятный для них, вариант ответа.

При проведении сравнительного анализа результатов проведенного анкетирования пациентов «группа 1» (с проведенным хирургическим лечением) в возрасте от 5 до 11 лет были обнаружены статистически значимые, достоверные различия (табл.5.10, рис.5.13, рис.5.14, рис.5.15).

Сравнительная оценка результатов анкетирования пациентов «группа 1» (с проведенным хирургическим лечением) в возрасте от 5 до 11 лет

Показатели		До операции		После операции		хи-квадрат	p-value
		N	%	N	%		
Жалобы	Косметически некрасиво выглядит	6	10,53	0	0,00	-	-
	Укорочение	13	22,81	8	14,04	1,459	0,228
	Функциональное ограничение	9	15,79	10	17,54	0,063	0,802
	Болевой с-м	3	5,26	0	0,00	-	-
	Ничего не беспокоит	0	0,00	9	15,79	-	-
Функция предплечья	отличная	0	0,00	0	0,00	-	-
	<i>очень хорошая</i>	2	3,51	18	31,58	15,523	0,001
	хорошая	9	15,79	9	15,79	0	1
	посредственная	12	21,05	0	0,00	-	-
	плохая	16	28,07	0	0,00	-	-
Оценка состояния в/конечности (в сравнении с тем, что было 1 или 2 (более) года назад)	значительно лучше	0	0,00	11	19,30	-	-
	несколько лучше	0	0,00	13	22,81	-	-
	примерно так же	11	19,30	0	0,00	-	-
	<i>несколько хуже</i>	17	29,82	3	5,26	11,885	0,001
	гораздо хуже	9	15,79	0	0,00	-	-
Ограничение в физических нагрузках в обычной жизни	<i>Да</i>	20	35,09	8	14,04	6,817	0,01
	Нет	14	24,56	18	31,58	2,028	0,155
Болевой с-м, дискомфорт в в/конечностях при физических нагрузках	нет	14	24,56	11	19,30	0,461	0,498
	очень слабый	11	19,30	13	22,81	0,211	0,646
	слабый	3	5,26	2	3,51	0,209	0,648
	умеренный	4	7,02	0	0,00	-	-
	сильный	2	3,51	0	0,00	-	-
	очень сильный	2	3,51	0	0,00	-	-

*достоверность различий при $p \leq 0,05$

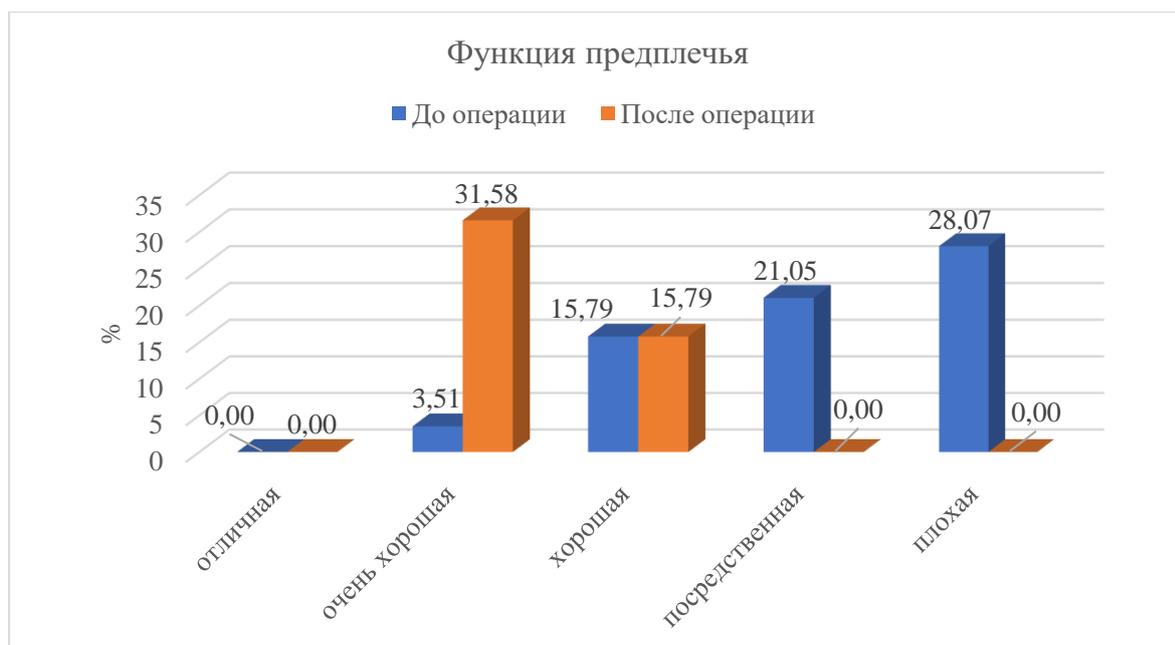


Рис.5.13 Оценка функции предплечья (ротационных движений) по результатам проведенного анкетирования пациентов «группа 1» в возрасте от 5 до 11 лет

При оценке функции предплечья, нами были получены достоверные различия по критерию хи-квадрат. После операции функция значительно улучшилась ($\chi^2=15,523$ при $p=0,001$), пациенты до операции в большинстве случаев отмечали функцию предплечья как «посредственную» и «плохую» (в 21,05-28,07% случаев), а после операции, как «хорошую» и «очень хорошую» (в 15,79-31,58% случаев).

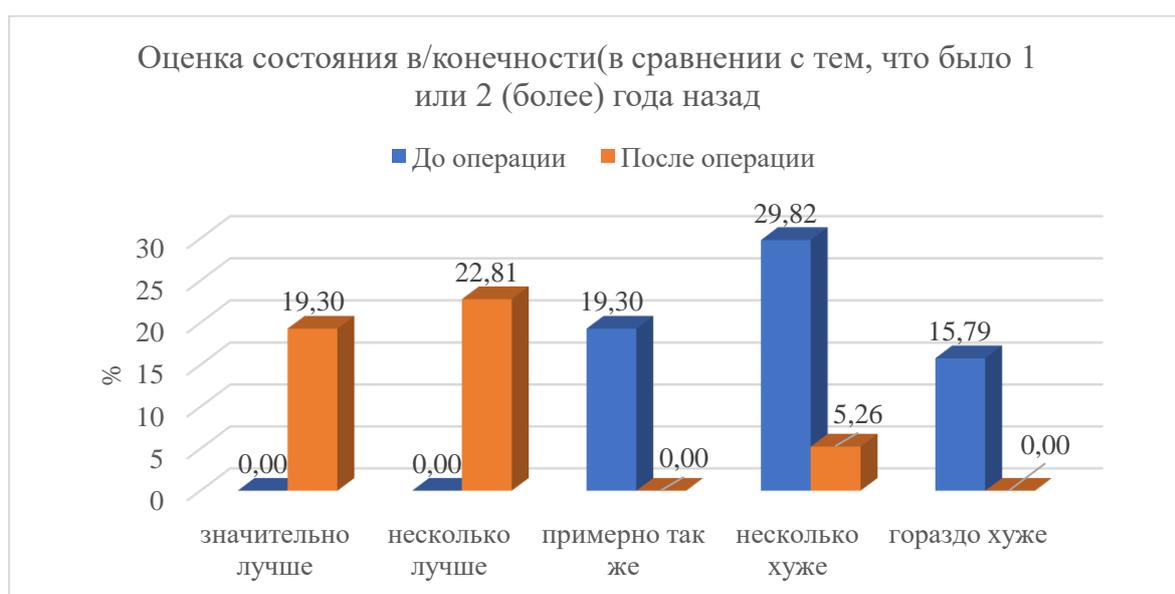


Рис.5.14 Оценка состояние верхней конечности по результатам проведенного анкетирования пациентов «группа 1» в возрасте от 5 до 11 лет

В результате сравнительного анализа, были получены достоверные различия по оценке состояния в верхней конечности ($\chi^2=11,885$ при $p=0,001$). После операции достоверно снизилась негативная оценка состояния верхней конечности, а положительная оценка увеличилась.

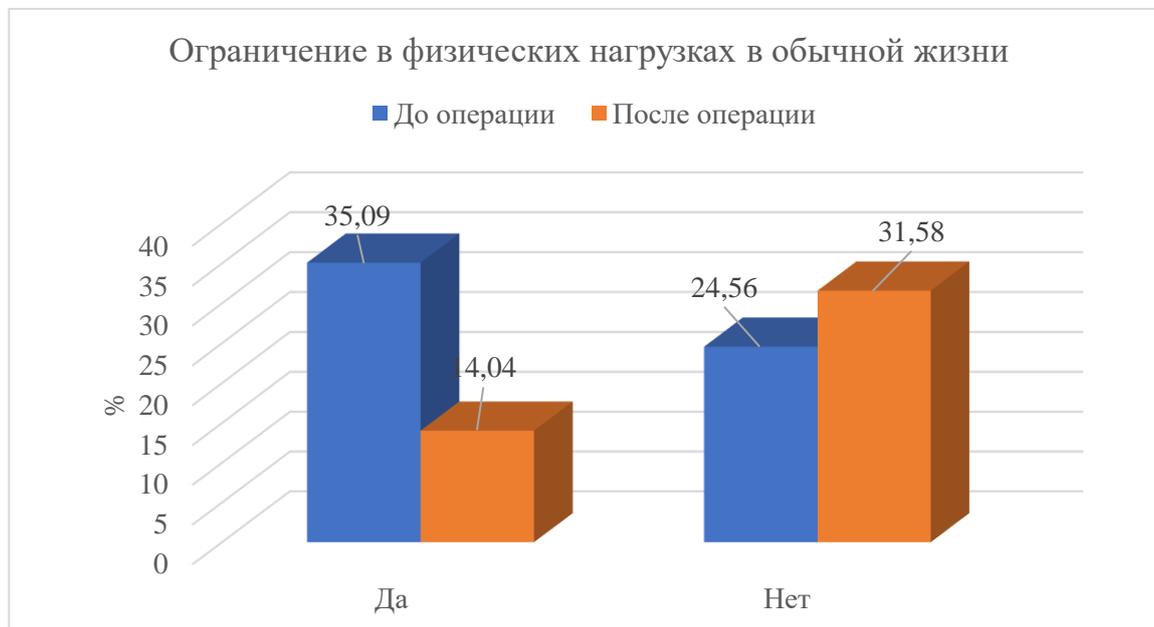


Рис.5.15 Оценка наличия ограничений со стороны верхних конечностей при физических нагрузках по результатам проведенного анкетирования пациентов «группа 1» в возрасте от 5 до 11 лет

В результате проведенного анкетирования, нами были получены достоверные различия по наличию ограничений со стороны верхней конечности при физических нагрузках ($\chi^2=6,817$ при $p=0,01$). После операции, по мнению пациентов, отмечалось значительное снижение ограничений при физических нагрузках.

При проведении сравнительного анализа результатов проведенного анкетирования пациентов «группа 1» (с проведенным хирургическим лечением) в возрасте от 12 до 16 лет, нами были обнаружены достоверные, статистически значимые различия (табл.5.11. рис.5.16, рис.5.17, рис.5.18, рис.5.19).

Таблица 5.11

Сравнительная оценка результатов анкетирования пациентов «группа 1» (с проведенным хирургическим лечением) в возрасте от 12 до 16 лет

Показатели		До операции		После операции		хи-квадрат	p-value
		N	%	N	%		
Жалобы	<i>Косметически некрасиво выглядит</i>	8	14,04	1	1,75	5,911	0,016
	Укорочение	11	19,30	5	8,77	2,617	0,106
	Функциональные ограничения	7	12,28	6	10,53	0,087	0,769
	Болевой с-м	0	0,00	3	5,26	-	-
	Ничего не беспокоит	0	0,00	15	26,32	-	-
Функция предплечья	отличная	0	0,00	0	0,00	-	-
	очень хорошая	0	0,00	0	0,00	-	-
	<i>хорошая</i>	5	8,77	17	29,82	8,111	0,005
	посредственная	5	8,77	11	19,30	2,617	0,106
	<i>плохая</i>	8	14,04	2	3,51	3,946	0,047
оценка состояния в/конечности (в сравнении с тем, что было 1 или 2 (более) года назад)	значительно лучше	0	0,00	0	0,00	-	-
	несколько лучше	0	0,00	16	28,07	-	-
	примерно так же	6	10,53	12	21,05	2,375	0,124
	<i>несколько хуже</i>	9	15,79	2	3,51	4,93	0,027
	гораздо хуже	5	8,77	0	0,00	-	-
Ограничение в физических нагрузках в обычной жизни	Да	14	24,56	11	19,30	0,461	0,498
	<i>Нет</i>	9	15,79	20	35,09	5,596	0,019
Болевой с-м, дискомфорт в в/конечностях при физических нагрузках	нет	7	12,28	15	26,32	3,605	0,058
	очень слабый	0	0,00	8	14,04	-	-
	слабый	9	15,79	5	8,77	1,303	0,254
	умеренный	5	8,77	3	5,26	0,538	0,464
	сильный	0	0,00	0	0,00	-	-
	очень сильный	0	0,00	0	0,00	-	-

* достоверность различий при $p \leq 0,05$

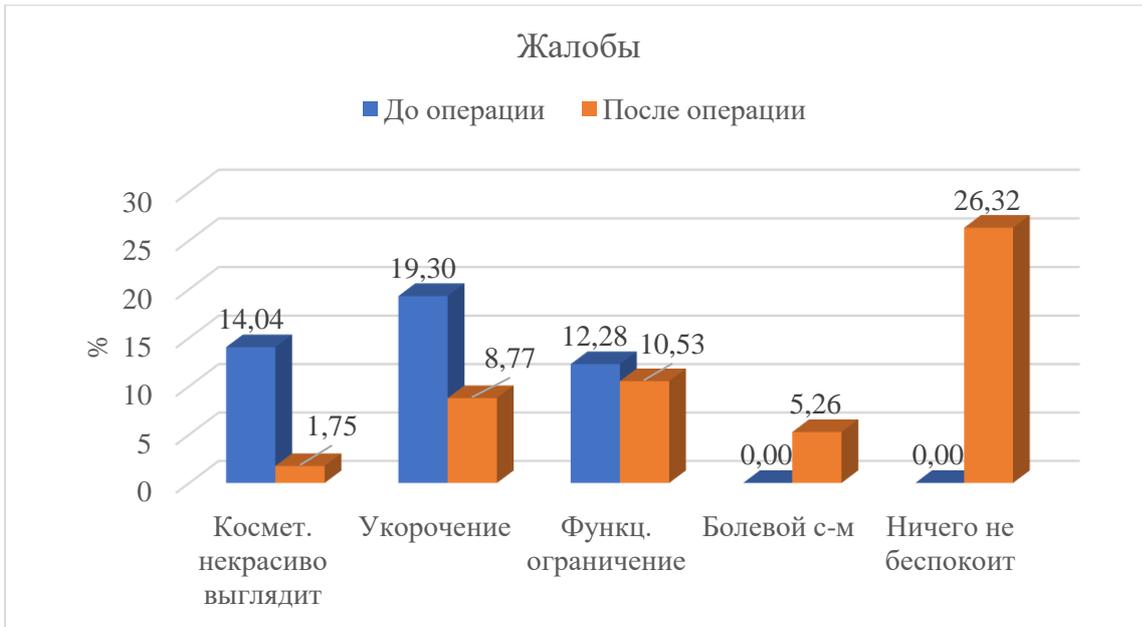


Рис.5.16 Жалобы пациентов «группа 1» в возрасте от 12 до 16 лет

Исходя из данных таблицы и диаграммы, после операции в значительной степени снизилось количество жалоб на наличие косметически некрасивого вида предплечья ($\chi^2=5,911$ при $p=0,016$).

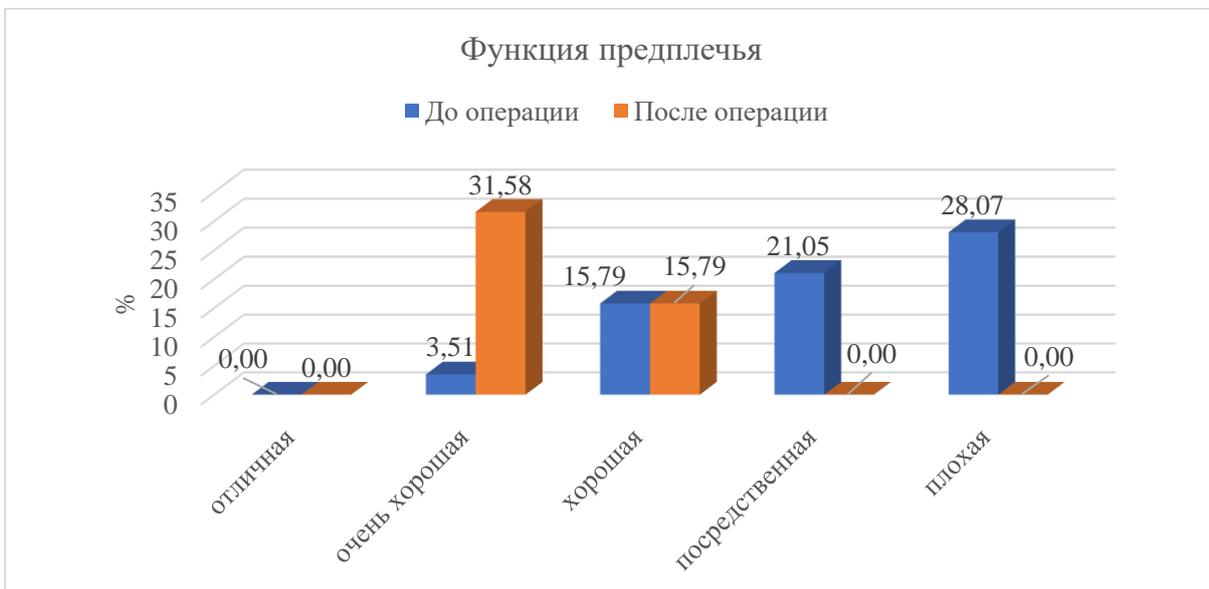


Рис.5.17 Оценка функции предплечья (ротационных движений) по результатам проведенного анкетирования пациентов «группа 1» в возрасте от 12 до 16 лет.

Нами были получены достоверные различия по критерию функции предплечья. После операции, функция значительно улучшилась, пациенты до операции в

большинстве случаев отмечали функцию предплечья как «посредственная» и «плохая» ($\chi^2=3,946$ при $p=0,047$), после операции отмечают, как «хорошая» ($\chi^2=8,111$ при $p=0,005$).

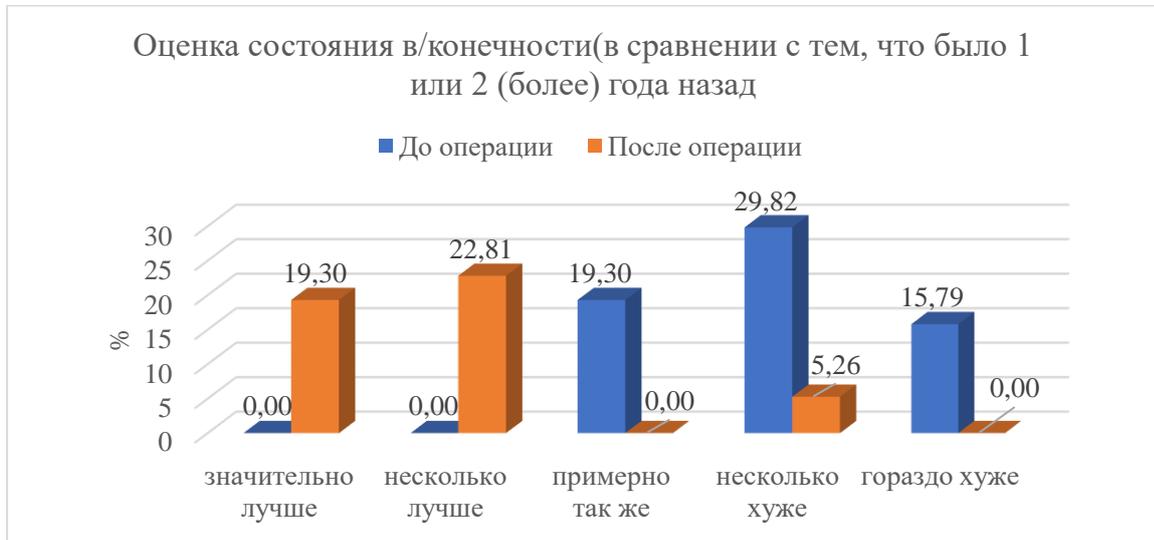


Рис.5.18 Оценка состояние верхней конечности по результатам проведенного анкетирования пациентов «группа 1» в возрасте от 12 до 16 лет

В результате сравнительного анализа, нами были получены достоверные различия по оценке состояния в верхней конечности. После операции, по мнению пациентов, достоверно увеличилась положительная оценка состояния верхней конечности ($\chi^2=4,93$ при $p=0,027$).

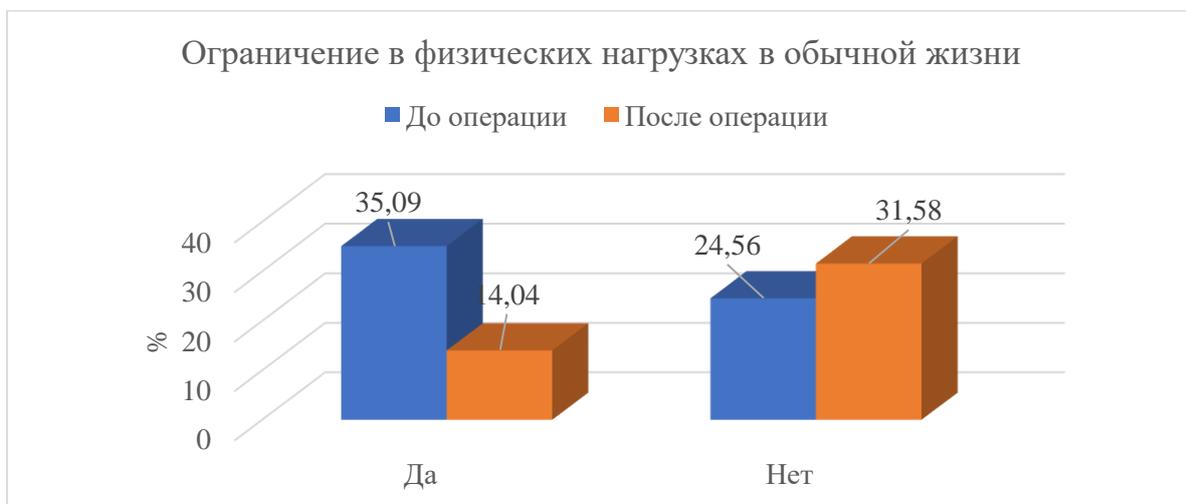


Рис.5.19 Оценка наличия ограничений со стороны верхних конечностей при физических нагрузках по результатам проведенного анкетирования пациентов «группа 1» в возрасте от 12 до 16 лет

Нами были получены достоверные, статистически значимые различия по критерию ограничений при физических нагрузках у пациентов данной возрастной группы. Таким образом, пациенты отмечали значительное снижение ограничений со стороны верхней конечности при физических нагрузках ($\chi^2=5,596$ при $p=0,019$).

В «группе 2» (n=50) нами была проведена оценка качества жизни пациентов с деформациями предплечий, которым ранее не проводилось хирургическое лечение, направленное на коррекцию деформаций предплечий. Все пациенты в этой группе достигли возраста скелетной зрелости (от 14 до 17 лет). При оценке учитывались те же критерии, что и при анкетировании пациентов с деформациями предплечий до операции («группа 1»). Таким образом, нами был проведен сравнительный анализ результатов анкетирования пациентов «группа 2» (без операции) и пациентов «группа 1» до операции (табл.5.12, рис.5.20, рис.5.21, рис.22).

Таблица 5.12

Сравнительная оценка результатов анкетирования пациентов «группа 1» (до операции) пациентов «группа 2» (без операции)

Показатели		До операции		Без операции		хи-квадрат	p-value
		N	%	N	%		
Жалобы	Косметически некрасиво выглядит	14	24,56	11	22,00	0,098	0,755
	Укорочение	24	42,11	7	14,00	10,224	0,002
	Функциональное ограничение	16	28,07	12	24,00	0,228	0,633
	Болевой с-м	3	5,26	3	6,00	0,027	0,869
	Ничего не беспокоит	0	0,00	17	34,00	-	-
Функция предплечья	отличная	0	0,00	0	0,00	-	-
	очень хорошая	2	3,51	9	18,00	6,064	0,014
	хорошая	14	24,56	19	38,00	2,255	0,134
	посредственная	17	29,82	15	30,00	0	0,985
	плохая	24	42,11	7	14,00	10,224	0,002
Оценка состояния в/конечности (в сравнении с тем, что было 1 или 2 (более) года назад)	значительно лучше	0	0,00	0	0,00	-	-
	несколько лучше	0	0,00	18	36,00	-	-
	примерно так же	17	29,82	26	52,00	5,449	0,02
	несколько хуже	26	45,61	5	10,00	16,417	0,001
	гораздо хуже	14	24,56	11	22,00	0,098	0,755
Ограничение в физических нагрузках в обычной жизни	Да	34	59,65	22	44,00	2,615	0,106
	Нет	23	40,35	28	56,00	2,615	0,106
Болевой с-м, дискомфорт в в/конечностях при физических нагрузках	нет	21	36,84	18	36,00	0,008	0,929
	очень слабый	11	19,30	12	24,00	0,349	0,555
	слабый	12	21,05	9	18,00	0,157	0,692
	умеренный	9	15,79	11	22,00	0,676	0,411
	сильный	2	3,51	0	0,00	-	-
	очень сильный	2	3,51	0	0,00	-	-

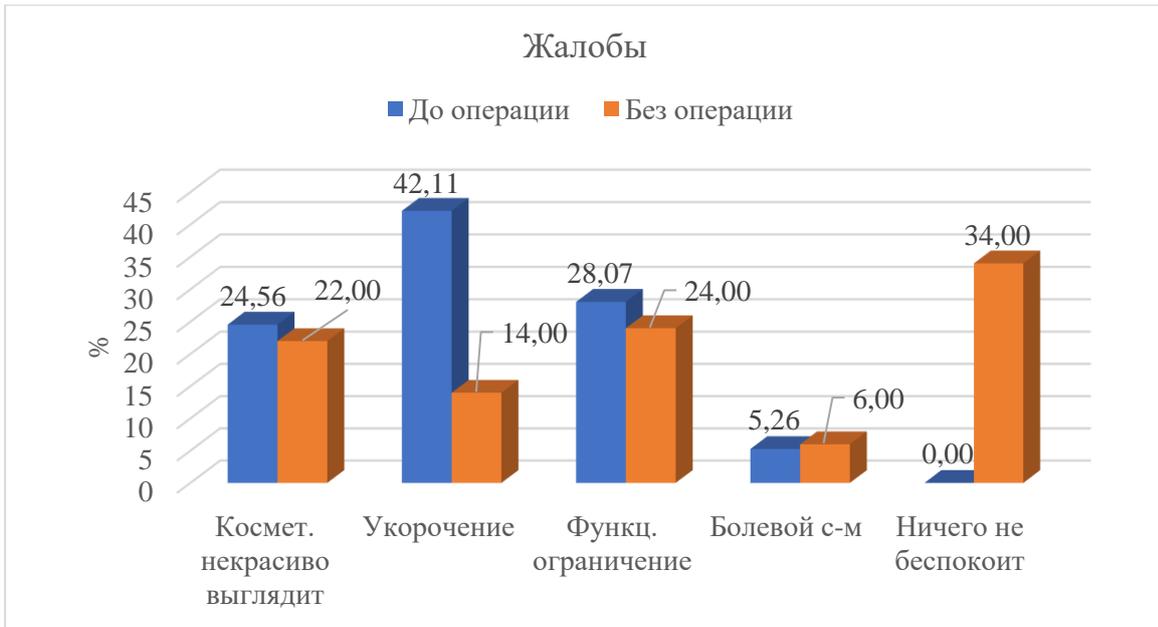


Рис.5.20 Жалобы пациентов до операции и без операции

Таким образом, пациенты до операции значительно чаще предъявляли жалобы на укорочение верхней конечности, чем пациенты, которым не проводилось ранее оперативное лечение ($\chi^2=10,224$ при $p=0,002$).



Рис.5.21 Оценка функции предплечья у пациентов до операции и без операции

В результате сравнительного анализа, по критерию функции предплечья нами были получены достоверные различия. Пациенты до операции достоверно чаще

жаловались на «плохую» функцию предплечья ($\chi^2=6,064$ при $p=0,014$), а пациенты без оперативного лечения достоверно чаще оценивали функцию предплечья как «хорошую» ($\chi^2=10,224$ при $p=0,002$).



Рис.5.22 Оценка состояния верхней конечности пациентов до операции и без операции

В результате сравнительного анализа, нами были также получены достоверные различия, по оценке состояния верхней конечности. Пациенты до операции достоверно чаще оценивали состояние как «несколько хуже» ($\chi^2=16,417$ при $p=0,001$), чем пациенты без оперативного лечения, а они в свою очередь достоверно чаще оценивали состояние как «примерно так же» ($\chi^2=5,449$ при $p=0,02$).

После проведенного сравнительного анализа между пациентами «группа 2» и «группа 1» (до операции), аналогичным образом попарно была проведена статистическая оценка результатов анкетирования пациентов «группа 1» (после операции) и «группа 2» (без операции) (табл.5.13, рис.5.23, рис.5.24, рис.5.25, рис.5.26).

Таблица 5.13

Сравнительная оценка результатов анкетирования пациентов «группа 1» (после операции) и пациентов «группа 2» (без операции)

Показатели		После операции		Без операции		хи-квадрат	p-value
		N	%	N	%		
Жалобы	Косметически некрасиво выглядит	1	1,75	11	22,00	10,964	0,001
	Укорочение	13	22,81	7	14,00	1,359	0,244
	Функциональное. ограничение	16	28,07	12	24,00	0,228	0,633
	Болевой с-м	3	5,26	3	6,00	0,027	0,869
	Ничего не беспокоит	24	42,11	17	34,00	0,74	0,39
Функция предплечья	отличная	0	0,00	0	0,00	-	-
	очень хорошая	18	31,58	9	18,00	2,603	0,107
	хорошая	26	45,61	19	38,00	0,634	0,427
	посредственная	11	19,30	15	30,00	1,658	0,198
	плохая	2	3,51	7	14,00	3,806	0,052
оценка состояния в/конечности (в сравнении с тем, что было 1 или 2 (более) года назад)	значительно лучше	11	19,30	0	0,00	-	-
	несколько лучше	29	50,88	18	36,00	2,393	0,122
	примерно так же	12	21,05	26	52,00	11,139	0,001
	несколько хуже	5	8,77	5	10,00	0,047	0,828
	гораздо хуже	0	0,00	11	22,00	-	-
Ограничение в физических нагрузках в обычной жизни	Да	19	33,33	22	44,00	1,282	0,258
	Нет	38	66,67	28	56,00	1,282	0,258
Болевой синдром, дискомфорт в в/конечностях при физических нагрузках	нет	26	45,61	18	36,00	1,017	0,314
	очень слабый	21	36,84	12	24,00	2,059	0,152
	слабый	7	12,28	9	18,00	0,685	0,408
	умеренный	3	5,26	11	22,00	6,561	0,011
	сильный	0	0,00	0	0,00	-	-
	очень сильный	0	0,00	0	0,00	-	-

*достоверность различий при $p \leq 0,05$

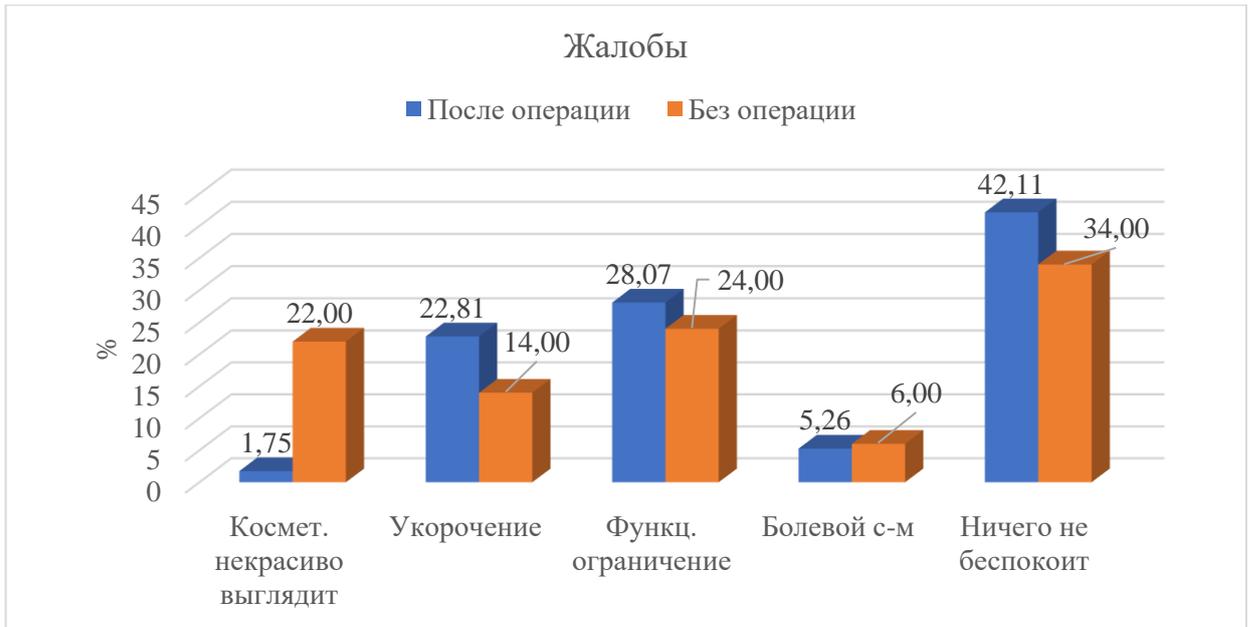


Рис.5.23 Жалобы пациентов после операции и без операции

Согласно результатам проведенного анкетирования, нами были получены достоверные различия по жалобам пациентов. Пациенты без операции достоверно чаще жаловались на косметически некрасивый вид предплечья, чем пациенты после операции ($\chi^2=10,964$ при $p=0,001$).



Рис.5.24 Оценка функции предплечья у пациентов после операции и без операции

В результате сравнительного анализа, нами были получены достоверные различия по критерию функции предплечья. Пациенты без операции достоверно чаще оценивали функцию предплечья, как «посредственную», нежели чем пациенты после операции ($\chi^2=3,806$ при $p=0,052$).



Рис.5.25 Оценка состояния верхней конечности у пациентов после операции и без операции

В результате сравнительного анализа, по оценке состояния в конечности, нами были получены достоверные различия. Пациенты без операции достоверно чаще оценивали состояние верхней конечности как «примерно также», в отличии от пациентов после оперативного лечения ($\chi^2=11,139$ при $p=0,001$).



Рис.5.26 Наличие болевого синдрома, дискомфорта в верхних конечностях у пациентов после операции и без операции

По наличию болевого синдрома/дискомфорта в верхних конечностях при физических нагрузках, нами были получены достоверные, статистически значимые различия. Пациенты без операции достоверно чаще отмечали умеренный болевой синдром, чем пациенты после операции ($\chi^2=6,561$ при $p=0,011$).

5.3.1 Резюме

Сравнительный анализ результатов проведенного анкетирования групп пациентов показал, что после операции, все пациенты отмечали значительное улучшение функции предплечья ($\chi^2=15,523$ при $p=0,001$, $\chi^2=8,111$ при $p=0,005$). Так же по мнению пациентов, после операции уменьшилась выраженность функциональных ограничений при физических нагрузках ($\chi^2=6,817$ при $p=0,01$). Пациенты старше 12 лет, в отдаленном периоде наблюдения, в большинстве случаев, были довольны косметическим видом оперированного предплечья ($\chi^2=5,911$ при $p=0,016$). Пациенты, которым не проводилось оперативное лечение, достаточно редко предъявляли жалобы на укорочение верхней конечности ($\chi^2=10,224$ при $p=0,002$). Так же пациенты без оперативного лечения достоверно чаще оценивали функцию предплечья как «хорошую» ($\chi^2=10,224$ при $p=0,002$). Однако, в группе, где не проводилось оперативное лечение, достоверно чаще предъявлялись жалобы на косметически некрасивый вид предплечья ($\chi^2=10,964$ при $p=0,001$) и в большинстве

случаев пациенты отмечали умеренный болевой синдром в верхних конечностях ($\chi^2=6,561$ при $p=0,011$). Таким образом, проведенное анкетирование и сравнительная оценка его результатов, показали высокий процент (70,2%) удовлетворенности оперированных пациентов клинико-функциональным и косметическим состоянием предплечья, что указывает на целесообразность хирургического лечения детей с данной патологией. В 80% случаев, у не оперированных пациентов, болевой синдром был локализован в области лучезапястных суставов. В 64% случаев пациенты данной группы предъявляли жалобы на наличие болевого синдрома, функциональных ограничений верхних конечностей и косметический дефект. Но не смотря на наличие жалоб на болевой синдром, дискомфорт в верхних конечностях при физических нагрузках, функциональные ограничения и косметический дефект, в 92% случаев ($n=46$) пациенты отказывались от предложенного им хирургического лечения, направленного на устранение деформаций предплечья.

Заключение

Экзостозная хондродисплазия относится к фазарным формам дисплазий скелета (согласно классификации Лагуновой И.Г.). По данным литературных источников, частота встречаемости данной патологии варьирует в пределах от 16% до 43% от всех случаев опухолей, опухолеподобных и диспластических заболеваний скелета в детском возрасте (Волков М.В., 1985; Абальмасова Е.А. с соавт., 1976; Берглезов М.А. с соавт., 1985; Лагунова И.Г., 1989). Экзостозная хондродисплазия обладает широким полиморфизмом клинических проявлений (Раззоков А.А., 1990; Ходжаева Л.Ю., 1999), одним из которых, являются деформации предплечья различной степени выраженности. Формирование деформаций предплечья у детей с данной патологией, по данным авторов (Моргун В.А., 1973; Стоянов В.И., 1975; Раззоков А.А., 1986; Pritchett, 1986; Kolban et. al., 1999; Ходжаева Л.Ю., 1999; Porter et.al. 2000; Цыбанов А.С., 2004) наблюдается в 30-87% случаев. У большинства пациентов на фоне экзостозной хондродисплазии формируется локтевая косорукость в сочетании с деформациями костей предплечья и только в 17% случаев при данном заболевании возникает лучевая косорукость. Первое, на что обращают внимание

родители — это наличие у ребенка патологического образования в нижней трети предплечья. По мере роста пациентов с данной патологией, развиваются различные функциональные нарушения со стороны верхних конечностей: ограничение ротационных движений предплечья, избыточная ульнарная девиация кисти, сгибательная контрактура локтевого сустава. Прогрессирующее укорочение локтевой кости приводит к формированию различных деформаций костей предплечья, что в свою очередь может осложняться нарушением стабильности плечелучевого сочленения, и проявляется в виде децентрации, подвывиха или вывиха головки лучевой кости (Porter D.E., 2000; Цыбанов А.С., 2004; Clement N.D. et.al. 2013; Beutel V.G., 2014).

В мировых литературных источниках не полностью отражены характерные типы деформаций костей предплечья, требуют также уточнения основные компоненты деформаций, определяющие тяжесть поражения верхней конечности, которые необходимо учитывать при планировании хирургического вмешательства.

К настоящему времени, среди ученых и исследователей нет единого мнения в отношении возраста пациента, в котором наиболее оптимально начинать хирургическое лечение деформаций предплечья. В зарубежной и отечественной литературе не найдено информации, отражающей особенности восстановительного лечения детей с данной патологией в послеоперационном периоде. Наличие высокого процента «неудовлетворительных» результатов (38%) хирургического лечения детей с деформациями предплечья, по данным зарубежных литературных источников, является основанием для усовершенствования существующих методик хирургического лечения пациентов с данной патологией и разработки новых.

Целью настоящего диссертационного исследования являлось повышение эффективности хирургического лечения детей с деформациями костей предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии.

Задача 1 заключалась в определении типов деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией по результатам клинического, лучевого методов исследования и разработке классификации деформаций предплечья.

Для решения поставленной задачи были проанализированы результаты клиноручевого обследования 93 пациентов с диагнозом «Экзостозная хондродисплазия». С учетом тяжести поражения предплечья, в основной и контрольной группах, были выделены по три однородные подгруппы:

I подгруппа: наличие укорочения и деформаций локтевой кости: основная группа - 25 пациентов, контрольная группа - 18 пациентов;

II подгруппа: наличие укорочения, деформаций локтевой кости, вывиха головки лучевой кости: основная группа – 12 пациентов, контрольная группа - 7 пациентов;

III подгруппа: наличие укорочения локтевой кости, деформаций обеих костей предплечья, децентрации/подвывиха/вывиха головки лучевой кости: основная группа – 18 пациентов, контрольная группа - 13 пациентов.

По результатам объективного осмотра пациентов с определением амплитуды ротационных движений предплечья (пронации, супинации), было выявлено, что в основной группе наиболее выраженные ограничения амплитуды ротационных движений отмечались у пациентов в III подгруппе (в большей степени супинации). В контрольной группе, наиболее выраженное ограничение пронации отмечалось у пациентов II подгруппы, а супинации – у пациентов III подгруппы.

Таким образом, принимая во внимание тот факт, что у всех пациентов имели место ограничения амплитуды ротационных движений предплечья различной степени выраженности, были выделены три однородные группы по выраженности ротационной контрактуры предплечья:

1 группа (n=28): умеренно выраженные ограничения амплитуды ротационных движений (1°-60°). Данная контрактура (со слов пациентов) не нарушала функцию верхней конечности;

2 группа (n=46): выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (61°-120°). В данной группе, пациенты испытывали дискомфорт при

пользовании конечностью. Но, несмотря на это, за счет движений в лучезапястном и плечевом суставах, они практически полностью компенсировали контрактуру;

3 группа (n=19): резко выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (более чем на 120°, вплоть до их полного отсутствия). Отмечалось резко выраженное ограничение функции верхней конечности без возможности компенсации за счет смежных суставов.

На основании данных лучевых методов исследования (рентгенография, компьютерная томография) были выявлены характерные типы деформаций костей предплечья в зависимости от уровня и плоскости расположения. Анализ рентгенограмм и компьютерных томограмм пациентов проводился с использованием референтных линий и углов для костей предплечья, разработанных в «НМИЦ травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена» в 2013 году. По результатам проведенного анализа впервые были установлены характерные типы деформаций костей предплечья (в соответствии с уровнем и плоскостью расположения): варусная деформация локтевой кости на границе средней и верхней трети (в 45,3% случаев); варусная деформация локтевой кости в средней трети (в 21,1% случаев); варусная деформация лучевой кости в средней трети (в 20,2% случаев); рекурвационная деформация локтевой кости на границе средней и верхней трети (в 42,4% случаев); рекурвационная деформация локтевой кости на границе средней и нижней трети (в 15,1% случаев). Наиболее часто у пациентов с экзостозной хондродисплазией наблюдалось сочетание варусной и рекурвационной деформаций локтевой кости на границе верхней и средней трети (в 65,2 % случаев).

В результате проведенного анализа рентгенограмм и компьютерных томограмм пациентов, был выявлен ранее не описанный в литературе, тип деформации костей предплечья. Данный тип характеризовался наличием многоплоскостных деформаций костей предплечья в сочетании с вывихом головки лучевой кости.

Таким образом, принимая во внимание тот факт, что ранее предложенные классификации Masada и Jo&Jung не учитывают все возможные типы деформаций

предплечья и их компоненты, в результате проведенного комплексного обследования групп пациентов, в соответствии с выделенными подгруппами, нами была разработана собственная клинико-рентгенологическая классификация типов деформаций предплечья в зависимости от тяжести поражения:

I подгруппа (укорочение и деформации локтевой кости):

IA тип: резко выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (более 60° вплоть до полного отсутствия) на фоне наличия массивных костно-хрящевых экзостозов дистальных отделов костей предплечья, укорочение локтевой кости до 13 мм, деформации костей предплечья, превышающие референтные значения не более чем на 5° , отсутствие деформации лучевой кости.

IB тип: умеренно выраженное и выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60° - 120°), укорочение локтевой кости 14 мм и более, деформации локтевой кости, превышающие нормальные референтные значения более, чем на 5° .

II подгруппа (укорочение и деформации локтевой кости, вывих головки лучевой кости):

II тип: выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60° - 120°), укорочение локтевой кости до 20 мм, деформации локтевой кости, превышающие нормальные референтные значения не более чем на 15° , подвывих/вывих головки лучевой кости.

III подгруппа (укорочение локтевой кости, деформации обеих костей предплечья, наличие децентрации/подвывиха/вывиха головки лучевой кости):

IIIА тип: выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60° - 120°); укорочение локтевой кости 20-25 мм, деформации локтевой и лучевой костей, превышающие нормальные референтные значения более чем на 15° , наличие децентрации головки лучевой кости.

ШБ тип: выраженное и резко выраженное ограничение амплитуды ротационных движений предплечья (60° - 120° вплоть до полного отсутствия ротационных движений); укорочение локтевой кости более 25 мм, деформации локтевой и лучевой костей (в том числе торсионная, спиралевидная деформация), превышающие нормальные референтные значения более чем на 15° , вывих головки лучевой кости.

Таким образом, в ходе диссертационного исследования для решения поставленной задачи, нами были определены основные компоненты, выявлены характерные типы деформаций предплечья, встречающиеся у пациентов с экзостозной хондродисплазией. В соответствии с выделенными подгруппами, разработана клиничко-рентгенологическая классификация типов деформаций предплечья, которая учитывала все основные компоненты деформаций, такие как: выраженность ограничений амплитуды ротационных движений предплечья, величину укорочения локтевой кости, угловых деформаций костей предплечья, а также состояние плечелучевого сочленения (наличие децентрации, подвывиха, вывиха головки лучевой кости).

Задача 2 заключалась в уточнении показаний к хирургическому лечению и выбору конкретной методики оперативного вмешательства в зависимости от типа деформации.

В результате проведенного комплексного обследования пациентов, на основании которого были установлены основные компоненты деформаций, выявлены характерные клиничко-рентгенологические типы деформаций, нами были определены показания к хирургическому лечению детей с деформациями предплечья.

Показания к хирургическому лечению включали в себя:

1. Выраженные и резко выраженные ограничения ротационных движений предплечья (ограничение амплитуды ротационных движений на 60° и более, вплоть до полного отсутствия ротации предплечья);

2. Укорочения локтевой кости 14 мм и более;
3. Деформация костей предплечья (превышение физиологической нормы, согласно референтным угловым значениям, более чем на 5°);
4. Контрактуры предплечья в порочном положении;
5. Нарушения соотношений в плечелучевом сочленении (подвывих или вывих головки лучевой кости);
6. Нарушения соотношений между суставными поверхностями костей предплечья и костей запястья (по данным лучевых методов обследования), вызывающие нестабильность в лучезапястном суставе.

Таким образом, в ходе данного диссертационного исследования, нами были уточнены показания к хирургическому лечению детей с деформациями предплечья, к выбору методики оперативного вмешательства, определяющих также тяжесть течения патологии.

Задача 3 заключалась в разработке комплексного, дифференцированного подхода к лечению детей с деформациями предплечья, выбору конкретной методики хирургического вмешательства в соответствии с тяжестью клинко-рентгенологических проявлений, типом деформации, а также в усовершенствовании существующие и разработке новых методик хирургического лечения детей с деформациями предплечья.

Наличие полиморфизма клинко-рентгенологических проявлений деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией (полиоссальной формой), свидетельствует о необходимости разработки дифференцированного подхода к хирургическому лечению пациентов с данной патологией, выбору конкретной методики хирургического вмешательства в соответствии с тяжестью деформации.

Тактика хирургического лечения и выбор методики оперативного вмешательства определялись в соответствии с выделенными подгруппами, типами и тяжестью

клинико-рентгенологических проявлений, а также совокупностью установленных показаний к хирургическому лечению.

Для пациентов в каждой подгруппе, в соответствии с клинико-рентгенологическим типом деформации, была определена тактика лечения и ведения пациентов с деформациями предплечья, были предложены наиболее оптимальные варианты оперативных вмешательств.

В основной и контрольной группах техники оперативных вмешательств отличались только вариантом остеотомии и уровнем её выполнения. Во всех случаях, в основной группе, остеотомия костей предплечья выполнялась на вершине деформации, величина коррекции деформации определялась в соответствии с нормальными референтными угловыми значениями анатомических изгибов костей предплечья.

Разработанный дифференцированный подход к лечению детей с деформациями предплечья на фоне экзостозной хондродисплазии, главным образом направлен на своевременное, раннее выявление деформаций предплечья и их устранение на ранних этапах развития, не дожидаясь формирования в будущем тяжелых, грубых деформаций предплечья, сочетающихся с выраженными функциональными нарушениями со стороны верхней конечности. Достичь поставленной задачи нам позволило регулярное диспансерное наблюдение данной группы пациентов кратностью 1-2 раза в год, с обязательным проведением комплексного клинико-рентгенологического обследования.

При наличии сложных, многокомпонентных деформаций костей предплечья, включающих в себя торсионную деформацию в сочетании с вывихом головки лучевой кости, нами был разработан способ хирургического лечения, который позволяет за одно хирургическое вмешательство устранить все компоненты деформации: укорочение локтевой кости, вывих головки лучевой кости и деформацию костей предплечья в трех плоскостях (фронтальной, сагиттальной и аксиальной плоскостях) (патент РФ №2742192 от 24.07.2020). Техника данного

способа заключалась в остеотомии костей предплечья на вершинах деформаций, интрамедуллярной фиксации костных фрагментов спицами и одномоментном устранении деформаций костей предплечья в трех плоскостях (фронтальной, сагиттальной, аксиальной). После этого монтировался аппарат внешней фиксации на предплечье с проведением чрескостных элементов. Интрамедуллярно проведенные спицы препятствовали смещению костных фрагментов, а также позволяли устранить торсионную (спиралевидную) деформацию диафизов костей предплечья. Методом компрессионно-дистракционного остеосинтеза в послеоперационном периоде выполнялось удлинение локтевой кости, и низведение лучевой кости.

В основной группе, одномоментная коррекция (в операционной) деформаций костей предплечья была выполнена в 76,3% случаев (n=42). При выраженные угловых деформациях костей предплечья (в 23,7%, n=13), коррекцию которых не было возможности выполнить одномоментно в операционной, нами для их устранения применялся универсальный репозиционный узел Орто-СУВ (на базе пассивной компьютерной навигации). С целью улучшения визуализации на рентгенограммах и обеспечение максимальной точности коррекции деформаций предплечья при сохранении минимальных габаритов внешней конструкции чрескостного аппарата на протяжении периода фиксации нами был предложен способ остеосинтеза при деформациях предплечья (Патент РФ №2734139 от 16.10.2019).

Пациентам, которым выполнялась остеотомия обеих костей предплечья, накладывался АВФ из двух отдельных модулей (отдельно на локтевую и лучевую кости) с целью проведения восстановительного лечения, направленного на сохранение амплитуды ротационных движений, на все время фиксации конечности в аппарате.

Таким образом, в ходе диссертационного исследования, нами был разработан новый способ лечения сложных, многокомпонентных деформаций, а также предложен новый способ остеосинтеза при деформациях костей предплечья.

Задача 4 заключалась в проведении оценки клинико-рентгенологических и функциональных результатов хирургического лечения детей с деформациями предплечья, анализе встретившихся ошибок и осложнений.

Для решения поставленной задачи, оценка полученных результатов хирургического лечения пациентов основной и контрольной групп проводилась нами в соответствии с выделенными подгруппами и соответствующими им типами деформаций, распределенных по тяжести клинико-рентгенологических проявлений непосредственно после операции, после окончания distraction, после снятия аппарата внешней фиксации (в среднем через 6 месяцев после операции), а также через 1-2 года после оперативного вмешательства.

Нами были определены критерии, подлежащие сравнительной оценке для определения результативности проведенного оперативного вмешательства:

- амплитуда ротационных движений предплечья (пронация, супинация) до, после операции и в отдаленном периоде наблюдения;
- рентгенологические показатели: варусная и рекурвационная деформации костей предплечья (оценка соответствия изгибов костей предплечья нормам референтных угловых значений для костей предплечья до, после операции и в отдаленном периоде наблюдения).

Обязательной составляющей в изучении результатов хирургического лечения деформаций предплечья, являлось выполнение и анализ результатов лучевых методов исследования (цифровой рентгенографии и компьютерной томографии предплечий). При оценке результатов лечения, особое внимание уделялось наличию или отсутствию рецидива деформаций костей предплечья, состоянию лучезапястного сустава и плечелучевого сочленения и величине укорочения локтевой кости. Рентгенологическая оценка анатомо-рентгенологических результатов хирургического лечения в основной и контрольной группах проводилась в соответствии с референтными линиями и углами для костей предплечья.

По результатам проведенного сравнительного анализа показателей функционального и анатомо-рентгенологического состояния верхней конечности (предплечья) у пациентов основной и контрольной группы, в каждой из выделенных клинико-рентгенологических подгрупп (по тяжести проявлений), нами были выявлены определенные статистически значимые различия. Таким образом у всех пациентов основной группы, по критерию Вилкоксона, отмечалось статистически значимое ($p < 0,05$) улучшение анатомо-рентгенологического состояния оперированного предплечья, как в послеоперационном, так и отдаленном периодах наблюдения. По показателям функционального состояния предплечья (пронации, супинации) по критерию Вилкоксона, в большинстве случаев, статистически значимых различий получено не было, за исключением основной группы III подгруппы, где у пациентов отмечалось статистически значимое увеличение амплитуды супинационных движений в отдаленном периоде, при сравнении с дооперационными показателями. По критерию Фридмана, при сравнении дооперационных, послеоперационных и отдаленных значений, по показателям функционального состояния предплечья были выявлены статистически достоверные различия ($p < 0,05$) у всех пациентов, как основной, так и контрольной групп. У пациентов основной группы не отмечалось статистически значимого снижения амплитуды ротационных движений в отдаленном периоде наблюдения, в сравнении с дооперационными значениями.

Все полученные анатомо-рентгенологические и функциональные результаты хирургического лечения 93 пациентов с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии, по итогам сравнительной оценки, были разделены на 3 группы: «хорошие», «удовлетворительные» и «неудовлетворительные» результаты.

Критериями разделения результатов лечения пациентов на группы являлись:

- оценка амплитуды ротационных движений;
- величина укорочения локтевой кости;

- величина деформации костей предплечья;
- оценка анатомических соотношений в плечелучевом сочленении.

При оценке анатомо-рентгенологических результатов, в 96,3% случаев, у пациентов основной группы, отмечалось статистически значимое ($p < 0,05$) улучшение рентгенологических показателей в отдаленном периоде наблюдения. В свою очередь, в контрольной группе, в большинстве случаев (81,5%), в отдаленном периоде наблюдения отмечалось ухудшение анатомо-рентгенологического состояния оперированного предплечья различной степени выраженности.

В результате проведенного хирургического лечения пациентов основной и контрольной групп, нами были получены: «хорошие» анатомо-рентгенологические и функциональные результаты в 64,5% случаев ($n=60$), из них в основной группе - в 96,3% случаев ($n=53$), в контрольной - в 11,6% случаев ($n=7$); «удовлетворительные» - в 32% случаев ($n=30$), из них в основной группе - в 6,7% случаев ($n=2$), в контрольной группе - в 93,3% случаев; «неудовлетворительные» - в 3,2% случаев ($n=3$) только у пациентов контрольной группы).

Наибольший процент «хороших» отдаленных результатов был получен в основной группе, в 67,2% случаев, у пациентов I и II подгрупп (с IB и II типами деформаций), ввиду раннего выявления и устранения всех имеющихся компонентов деформаций предплечья, до формирования значимых анатомо-функциональных нарушений со стороны верхних конечностей в процессе роста ребенка.

Проведенная статистическая оценка полученных результатов хирургического лечения пациентов с деформациями предплечья показала, что применение комплексного, дифференцированного подхода к лечению с полным устранением всех компонентов деформации у пациентов основной группы, а также выполнение остеотомии костей предплечья на вершине деформации в соответствии с референтными угловыми значениями, позволило не только статистически значимо улучшить анатомо-рентгенологическое состояние оперированного предплечья в послеоперационном и отдаленном периодах, сохранить функциональную

способность предплечья (без статистически значимого снижения амплитуды ротационных движений в отдаленном периоде), но и снизить риск формирования в будущем тяжелых грубых деформаций.

Проведенная оценка результатов выявила определенные ошибки и осложнения, после проведенного хирургического лечения деформаций предплечья, которые имели место у 9 пациентов, из них - у 3 пациентов в контрольной группе.

В одном случае произошла ятрогенная ошибка, в результате которой была тотально повреждена зона роста локтевой кости во время резекции массивного костно-хрящевого экзостоза.

Для устранения дефекта дистального отдела локтевой кости, пациентке была выполнена микрохирургическая пересадка проксимального участка малоберцовой кости с зоной роста в позицию дефекта локтевой кости, с целью устранения ее укорочения.

Невропатии магистральных нервов и парез верхней конечности имели место в 4,9% случаев (n=5). Всем пациентам в послеоперационном периоде была проведена медикаментозная терапия, в результате которой в среднем через 6 месяцев, имеющие место неврологические нарушения в пораженной конечности были устранены.

Нарушения сращения костных фрагментов отмечались в 3 случаях (2,94%), так, у 2 пациентов – имела место замедленная консолидация костных фрагментов локтевой кости, в одном случае сформировался ложный сустав локтевой кости. Во всех наблюдениях, пациентам выполнялась пластика зоны несращения аутотрансплантатом из гребня подвздошной кости в свободном варианте. Консолидация костных фрагментов была достигнута у всех больных.

У одного пациента произошел перелом костной мозоли после снятия аппарата внешней фиксации с незначительной потерей коррекции угловых деформаций, не превышающей 5°, не нарушающей анатомо-функциональное состояние предплечья и смежных суставов.

Задача 5 заключалась в проведении сравнительной оценки качества жизни детей, с деформациями предплечья, которым проводилось хирургическое лечение и скелетно-зрелых пациентов с деформациями предплечья без проведенного ранее хирургического лечения на основании опросника SF-36.

Для решения поставленной задачи, было проведено анкетирование групп пациентов на базе опросника «SF-36», с оценкой их удовлетворенности клинико-функциональным и косметическим состоянием предплечья. В ходе данного диссертационного исследования, нами было проведено анкетирование 107 пациентов с деформациями предплечий на фоне экзостозной хондродисплазии. Все пациенты находились на лечении в клинике «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» с 2017 по 2020 годы. В 96% случаев это были пациенты с диагнозом «Множественная экзостозная хондродисплазия».

Все пациенты были разделены на две группы: «группа 1» (с проведенным хирургическим лечением) и «группа 2» (без хирургического лечения). Таким образом, в «группу 1» вошли пациенты из основной группы (n=57). В зависимости от возраста, пациенты этой группы были разделены на две подгруппы: от 5 до 11 лет и от 12 до 16 лет. В «группу 2» вошли пациенты в возрасте от 14 до 17 лет (n=50), которым ранее не проводилось оперативное лечение, направленное на устранение деформаций предплечий.

Сравнительный анализ результатов проведенного анкетирования групп пациентов показал, что после операции, все пациенты отмечали значительное улучшение функции предплечья ($\chi^2=15,523$ при $p=0,001$, $\chi^2=8,111$ при $p=0,005$). Так же по мнению пациентов, после операции уменьшилась выраженность функциональных ограничений при физических нагрузках ($\chi^2=6,817$ при $p=0,01$). Пациенты старше 12 лет, в отдаленном периоде наблюдения, в большинстве случаев, были довольны косметическим видом оперированного предплечья ($\chi^2=5,911$ при $p=0,016$). Пациенты, которым не проводилось оперативное лечение, достаточно редко предъявляли жалобы на укорочение верхней конечности ($\chi^2=10,224$ при $p=0,002$). Так же пациенты без оперативного лечения достоверно

чаще оценивали функцию предплечья как «хорошую» ($\chi^2=10,224$ при $p=0,002$). Однако, в группе, где не проводилось оперативное лечение, достоверно чаще предъявлялись жалобы на косметически некрасивый вид предплечья ($\chi^2=10,964$ при $p=0,001$) и в большинстве случаев пациенты отмечали умеренный болевой синдром в верхних конечностях ($\chi^2=6,561$ при $p=0,011$). Таким образом, проведенное анкетирование и сравнительная оценка его результатов, показали высокую удовлетворенность пациентов анатомо-функциональным состоянием предплечья (верхней конечности), отсутствием жалоб после проведенного оперативного вмешательства, направленного на устранение всех компонентов деформаций предплечья. В свою очередь, не оперированные, длительно существующие деформации предплечья в значительной степени портили косметический вид предплечья, а также в большинстве случаев сопровождались различными функциональными нарушениями и болевым синдромом, дискомфортом со стороны пораженной верхней конечности. В 80% случаев, у не оперированных пациентов, болевой синдром был локализован в области лучезапястных суставов. На фоне этих жалоб по результатам лучевых методов исследования, у пациентов имели место угловые деформации костей предплечья и укорочение локтевой кости различной степени выраженности. Но не смотря на наличие жалоб на болевой синдром, дискомфорт в верхних конечностях при физических нагрузках, функциональные ограничения и укорочение конечности, в 92% случаев ($n=46$) пациенты отказывались от предложенного им хирургического лечения, направленного на коррекцию деформаций костей предплечья и устранение укорочения локтевой кости.

Таким образом, в ходе проведения диссертационного исследования были решены все поставленные задачи и реализована поставленная цель.

ВЫВОДЫ

1. Клинико-рентгенологическое обследование пациентов с деформациями предплечья, включающее определение выраженности ограничений амплитуды ротационных движений, величины укорочения локтевой кости, величины угловой

деформации костей предплечья (с учетом уровня и плоскости её расположения), позволило дополнить сведения об основных компонентах деформаций и определить характерные типы деформаций предплечья с учетом тяжести клинико-рентгенологических проявлений.

2. Диспансерное наблюдение и комплексное клинико-лучевое обследование детей с деформациями предплечья позволяет своевременно определить показания к хирургическому лечению и предотвратить развитие в будущем тяжелых, грубых деформаций.

3. Выбор конкретной методики хирургического вмешательства зависит от клинико-рентгенологического типа деформации, определяющегося выраженностью ограничения амплитуды ротационных движений, величиной укорочения локтевой кости, величиной деформаций костей предплечья, а также состоянием плечелучевого сочленения.

4. Предложенный способ хирургического лечения сложных, многокомпонентных деформаций костей предплечья позволяет за одно хирургическое вмешательство устранить все компоненты деформации: укорочение локтевой кости, вывих головки лучевой кости и деформацию костей предплечья в трех плоскостях (Патент РФ №2742192 от 24.07.2020).

Предложенный способ остеосинтеза при деформации костей предплечья способствует повышению точности коррекции деформаций костей предплечья, уменьшению размера и веса внешнего устройства (Патент РФ № 2734139 от 16.10.2019).

5. Применение комплексного, дифференцированного подхода к лечению детей с деформациями предплечья на фоне экзостозной хондродисплазии, с учетом тяжести клинико-рентгенологических проявлений, типа деформации, а также раннее выявление и полное устранение имеющихся компонентов деформаций, не дожидаясь формирования, в процессе роста ребенка, тяжелых, грубых деформаций предплечья, позволило достигнуть «хороших» анатомо-рентгенологических и функциональных результатов у пациентов основной группы, в 96,3% случаев.

6. Проведенный сравнительный анализ результатов анкетирования групп пациентов показал высокую удовлетворенность пациентов анатомо-функциональным состоянием предплечья после проведенного оперативного вмешательства в 70,2% случаев. В свою очередь, опрос не оперированной группы пациентов установил, что в 64% случаев пациенты предъявляли жалобы на наличие болевого синдрома, функциональных ограничений верхних конечностей и косметический дефект.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Пациенты с деформациями предплечья, сформировавшимися на фоне экзостозной хондродисплазии, подлежат обязательному диспансерному наблюдению у ортопеда 1-2 раза в год, с целью своевременного, раннего выявления и устранения имеющихся компонентов деформаций.
2. Клинико-рентгенологическое обследование пациентов с деформациями предплечья в обязательном порядке должно включать в себя: определение нарушений ротационных движений, движений в смежных суставах (локтевом, лучезапястном), величины укорочения локтевой кости, величины деформаций костей предплечья, а также оценку состояния плечелучевого и лучезапястного суставов.
3. Хирургическое лечение пациентов с деформациями предплечья необходимо проводить в соответствии с установленными показаниями, типом деформации, тяжестью клинико-рентгенологических проявлений.
4. Хирургическую коррекцию осевых деформаций костей предплечья необходимо проводить с учетом нормальных референтных угловых значений.
5. У детей с многоплоскостными деформациями костей предплечья показано применение способа остеосинтеза костей предплечья, который позволяет более чем на 90% повысить точность коррекции деформаций.
6. При лечении детей со сложными, многокомпонентными деформациями костей предплечья, сопровождающимися вывихом головки лучевой кости показано применение способа хирургического лечения, который позволяет устранить все

имеющиеся компоненты деформаций предплечья за одно хирургическое вмешательство.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ:

МЭХД – множественная экзостозная хондродисплазия

ASAMI-BR - Association for the Study and Application of the Methods of Ilizarov-

British – Британская ассоциация по изучению и применению методов Илизарова

ILLRS - International Limb Lengthening and Reconstruction Society – Международное общество удлинения и реконструкции конечностей

ПШЭУ- проксимальный шеечно-эпифизарный угол

ДШЭУ – дистальный шеечно-эпифизарный угол

АВФ – аппарат внешней фиксации

КХЭ – костно-хрящевой экзостоз

Орто - СУВ – Соломин Утехин Виленский (первые буквы фамилий изобретателей)

см – сантиметр

мм – миллиметр

НМИЦ – Национальный медицинский исследовательский центр

акт. – активная

пас. – пассивная

опер. – операция

отд. – отдаленный

с/3 – средняя треть

в/3 – верхняя треть

вар.лок.к. – варус локтевой кости

рек.лок.к. – рекурвация локтевой кости

луч.к. – лучевая кость

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Абальмасова, Е. А. Врожденные деформации опорно-двигательного аппарата и причины их происхождения : монография / Е. А. Абальмасова, Е. В. Лузина.- Ташкент : Медицина, 1976. - 180 с.
2. Андрианов, В. Л. Лечение деформаций у детей при диспластических поражениях костной ткани / В. Л. Андрианов, А. П. Поздеев, Е. Г. Сосненко и др. // V Всесоюзный съезд травматологов-ортопедов СССР : Тезисы докладов. – Москва : ЦИТО, 1988. - Ч. 2. - С.145-146.
3. Андрианов, В. Л. Раннее рентгенологическое прогнозирование костной регенерации при удлинении конечностей : методические рекомендации / В. Л. Андрианов, В. И. Садофьева, Т. И. Хавико. - Тарту, 1988. - 20 с.
4. Андрианов, В. Л. Реабилитация детей с деформациями конечностей, вызванными диспластическими процессами в костной ткани / В. Л. Андрианов, Е. Г. Сосненко // Реабилитация детей с ортопедическими заболеваниями и травмами : тезисы докладов научно-практической конференции ортопедов, травматологов и хирургов. - Новгород, 1985. - С. 134-136.
5. Андрианов, В. Л. Хирургическое лечение экзостозной хондродисплазии у детей / В. Л. Андрианов, Л. Ю. Ходжаева, Е. Г. Сосненко // Сборник научных трудов Ярославского НИИТО. - Ярославль, 1991. - С. 14-15.
6. Андрианов, В. Л. Лечение деформаций предплечья у детей с помощью компрессионных и дистракционных методов / В. Л. Андрианов, В. А. Моргун // Актуальные вопросы травматологии и ортопедии : сборник научных трудов ЦИТО. - Москва, 1972. - Вып. 6. - С.115-118.
7. Балберкин, А. В. Озлокачествление костно-хрящевых экзостозов у взрослых: клиника, диагностика, оперативное лечение /А. В. Балберкин, В. Н. Бурдыгин, А. Б. Шавырин // Наследственные заболевания скелета: материалы Всероссийской научно-практической конференции. - Москва, 1998. - С. 108-109.

8. Белоенко, Е. Д. Наш опыт хирургического лечения костно-хрящевых экзостозов у детей и подростков / Е. Д. Белоенко, Л. А. Пашкевич, И. Э. Шпилевский // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии : материалы совещания главных детских ортопедов- травматологов России. - Санкт-Петербург, 2002. - С. 250-252.
9. Беляева, А. А. Комплексное предоперационное обследование детей с экзостозной хондродисплазией / А. А. Беляева, О. Л. Нечволодова, А. А. Раззоков // Организация и лечение детей с ортопедическими заболеваниями и травмами : сборник тезисов докладов межобластной научно-практической конференции. - Ленинград, 1990. - С.118-119.
10. Берглезов, А. М. Клинико-генетический анализ множественной экзостозной хондродисплазии / А. М. Берглезов, Е. М. Меерсон, Л. И. Самойлова // Материалы V съезда травматологов-ортопедов СССР. - Москва, 1998. - С.147-148.
11. Берглезов М. А. Ортопедическое лечение деформаций при множественной экзостозной хондродисплазии у детей и подростков / М. А. Берглезов, А. А. Раззоков // Ортопедия, травматология и протезирование. - 1985. - № 12. - С. 10-12.
12. Бережный, А. П. Ортопедическая реабилитация больных с остеохондродисплазиями в различные возрастные периоды / А. П. Бережный, В. Л. Котов // Наследственные заболевания скелета : материалы Всероссийской научно-практической конференции. - Москва, 1998. - С. 69-71.
13. Бережный, А. П. Роль современных методов лучевой диагностики в выборе тактики хирургического лечения при опухолях и опухолеподобных заболеваниях позвоночника у детей / А. П. Бережный, А. К. Морозов // Материалы VI съезда травматологов-ортопедов СНГ. - Ярославль, 1993. - С. 246.
14. Вердиев, В. Г. К вопросу роста экзостозов, развития и прогрессирования вторичных деформаций скелета у детей и подростков / В. Г. Вердиев, М. М.

- Расулов // Материалы VI съезда травматологов-ортопедов СНГ. - Ярославль, 1993. - С. 252-253.
15. Вердиев, В. Г. Оперативное лечение последствий множественной экзостозной хондродисплазии у детей и подростков / В. Г. Вердиев, А. Г. Садыхов, А. К. Мирджавадова // Ортопедия, травматология и протезирование. - 1985. - №12. - С. 10-12.
16. Вердиев, В. Г. Оперативное лечение последствий МЭХД у детей и подростков с использованием методов Илизарова / В. Г. Вердиев, А. Г. Садыхов, А. К. Мирджавадова // Экспериментально-теоретические и клинические аспекты чрескостного остеосинтеза, разработанные в КНИИЭКОТ : тезисы докладов международной конференции, Курган, 3-5 сентября 1986 г. - Курган, 1986. - С. 163-164.
17. Виноградова, Т. П. Опухоли костей : монография / Т. П. Виноградова. – Москва : Медицина, 1973. - 336 с.
18. Волков, М. В. Наследственные системные заболевания скелета : монография / М. В. Волков, Е. М. Меерсон, О. Л. Нечволодова и др. - Москва, 1982. - 120 с.
19. Волков, М. В. Болезни костей у детей : монография / М. В. Волков. – Москва : Медицина, 1985. - 512 с.
20. Волков, М. В. Костная патология детского возраста : монография / М. В. Волков. – Москва : Медицина, 1968. - 496 с. : ил.
21. Волков, М. В. Опыт ЦИТО по применению аппарата Илизарова при лечении деформации верхних конечностей у детей / М. В. Волков, В. А. Моргун // Лечение ортопедо-травматологических больных в стационаре и поликлинике методом чрескостного остеосинтеза, разработанного в КНИИЭКОТ : тезисы докладов Всесоюзной научно-практической конференции. - Курган, 1982. - Т. 2. - С. 8-11.
22. Воронцов, А. В. Перспективы лечения деформаций костей конечностей / А. В. Воронцов, В. А. Неверов // Вестник хирургии им. И. И. Грекова. - 1974. - Т. 112, №1. - С. 62-64.

23. Герасимов, А. М. Биомеханическая диагностика в травматологии и ортопедии / А. М. Герасимов, Л. Н. Фурцева. - Москва: Медицина, 1986. - 240 с. : ил.
24. Голутвина, Н. О. Клинико-рентгено-морфологическая характеристика хрящевых опухолей у детей // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии: материалы совещания главных детских ортопедов-травматологов России. – Санкт-Петербург, 2002. - С. 258-259.
25. Демичев, А. П. Тактика в хирургическом лечении множественных наследственных костно-хрящевых экзостозов / А. П. Демичев, А. Н. Тарасов, Б. Н. Тулесов // Актуальные вопросы травматологии и ортопедии : материалы конференции детских травматологов-ортопедов России. - Москва, 2001. - С. 178-179.
26. Залетаев, Д. В. Клонирование генов и детекция мутаций при МЭХД / Д. В. Залетаев, М. В. Немцова, Г. Г. Чеснокова // Наследственные заболевания скелета : материалы Всероссийской научно-практической конференции. - Москва, 1998. - С. 17-19.
27. Зацепин, С. Т. Некоторые особенности клиники и осложнения при экзостозной хондродисплазии / С. Т. Зацепин, Л. П. Кузьмина // Труды научной конференции, посвященной 50-летию ЦИТО. - Москва, 1971. - Т. 30. - С. 275-282.
28. Зырянов, С. Я. Новые возможности в рентгенологической диагностике диспластической патологии костной ткани / С. Я. Зырянов, Е. В. Осипова // Наследственные заболевания скелета : материалы Всероссийской научно-практической конференции. - Москва, 1998. – С. 57-59.
29. Илизаров, Г. А. Теоретические и практические аспекты удлинения конечностей методом чрескостного остеосинтеза / Г. А. Илизаров, В. И. Шевцов, В. И. Калякина // Пленум научного совета по травматологии и ортопедии АМН СССР : тезисы докладов. - Москва. - Пермь, 1982. - С. 33-34.

- 30.Илизаров, Г. А. Удлинение верхних и нижних конечностей у детей и подростков / Г. А. Илизаров, В. И. Грачева, В. И. Калякина // Лечение ортопедо-травматологических больных в стационаре и поликлинике методом чрескостного остеосинтеза, разработанного в КНИИЭКОТ : тезисы докладов Всесоюзной научно-практической конференции. - Курган, 1982. - Т. 2. - С. 3-8.
- 31.Капитанаки, А. Л. К вопросу об экзостозах у детей / А. Л. Капитанаки, Ф. И. Каипов, В. М. Кравцова // Вестник хирургии им. И. И. Грекова. - 1974. - Т. 113, №10. - С. 89-91.
- 32.Колесников, Ю. П. Исходы оперативного лечения экзостозной хондродисплазии / Ю. П. Колесников, И. Г. Степанов // Материалы VI съезда травматологов-ортопедов СНГ. - Ярославль, 1993. - С. 260.
- 33.Корж, А. А. Лечение детей с диспластическими деформациями конечностей / А. А. Корж, Н. С. Бондаренко, С. Д. Шевченко // Acta Chirurgiae Plastica. - 1987. - Vol. 29, N 3. - P. 126-133.
- 34.Крисюк, А. П. Клиника и классификация врожденной и приобретенной косорукости / А. П. Крисюк, В. А. Фищенко // Ортопедия, травматология и протезирование. - 1985. - № 5. - С. 39-44.
- 35.Крюк, А. С. Компрессионно-дистракционный остеосинтез по Г. А. Илизарову при лечении укорочений и деформаций конечностей / А. С. Крюк, Л. Я. Григорьев // Лечение ортопедо-травматологических больных в стационаре и поликлинике методом чрескостного остеосинтеза, разработанным в КНИИЭКОТ : тезисы докладов Всесоюзной научно-практической конференции. - Курган, 1982. - Т. 2. - С. 70-73.
- 36.Кузин, М. И. Клиника и хирургическое лечение множественных костно-хрящевых экзостозов / М. И. Кузин, Ю. В. Кипренский // Новый хирургический архив. - 1961. - № 1. - С. 34-39.
- 37.Кузнечихин, Е. П. Тактика лечения больных с костно-хрящевыми экзостозами дистального метафиза локтевой кости / Е. П. Кузнечихин, А. А. Махров, А. С. Кузин и др. // Актуальные вопросы детской травматологии и

- ортопедии : материалы научно-практической конференции детских ортопедов-травматологов России. – Санкт-Петербург, 2000. - С. 68.
38. Кулиш, Н. И. Хирургическое лечение опухолей костей предплечья / Н. И. Кулиш, К. Н. Моисеев, Р. М. Мезенцева и др. // Ортопедия, травматология и протезирование. - 1980. - № 12. - С. 8-11.
39. Лаврищева, Г. И. К вопросу о значении концепции Илизарова «напряжение растяжения» в происхождении костно-хрящевых экзостозов / Г. И. Лаврищева, С. И. Липкин, В. И. Шевчук // Экспериментально-теоретические и клинические аспекты чрескостного остеосинтеза, разрабатываемые в КНИИЭКОТ : тезисы докладов международной конференции. - Курган, 1986. - С. 43-45.
40. Лагунова, И. Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета / И. Г. Лагунова. – Москва : Медицина, 1989. - 260 с.
41. Маркс, В. О. Ортопедическая диагностика : руководство-справочник / В. О. Маркс. – Минск : Наука и техника, 1978. - 510 с. : ил.
42. Мгалобилишвили, И. Ф. Клиника и лечение костных и хрящевых разрастаний скелета конечностей и туловища (хондромы, остеохондромы, экзостозы с учетом их возможной малигнизации) : диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / И. Ф. Мгалобилишвили. - Ленинград, 1950. - 100 с.
43. Меерсон, Е. М. Генетика скелетных дисплазий / Е. М. Меерсон, В. К. Ильина, О. Л. Нечволодова // Наследственные заболевания скелета : материалы Всероссийской научно-практической конференции. - Москва, 1998. - С. 25-26.
44. Меженина, Е. П. Опыт применения дистракционно-компрессионного метода лечения больных в детской ортопедической практике / Е. П. Меженина, Э. А. Рулла, Е. Л. Шадрин // Лечение ортопедотравматологических больных в стационаре и поликлинике методом чрескостного остеосинтеза, разработанного в КНИИЭКОТ : тезисы

- докладов Всесоюзной научно-практической конференции. - Курган, 1982. - Т. 2. - С. 25-28.
45. Мельников, Р. А. Комплексная диагностика опухолей костей / Р. А. Мельников, В. Ф. Сухарев. – Ленинград : Медицина, 1974. - 300 с.
46. Моргун, В. А. Компрессионно-дистракционный метод лечения деформаций конечностей у детей при диспластических заболеваниях и последствиях лечения опухолей костей: специальность 14.00.22 "Травматология и ортопедия" : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Центр. науч.-исслед. ин-т травматологии и ортопедии им. Н. Н. Приорова. – Москва, 1973. - 27 с.
47. Моргун, В. А. Лечение деформаций предплечья при экзостозной хондродисплазии // Ортопедия, травматология и протезирование. - 1973. - № 5. - С. 15-18.
48. Некачалов, В. В. Патология костей и суставов : руководство / В. В. Некачалов. - Санкт-Петербург : Сотис, 2000. - 288 с.: ил.
49. Нечволодова О. Л. Рентггендиагностика наследственных системных заболеваний скелета в возрастном аспекте // Наследственные заболевания скелета : материалы Всероссийской научно-практической конференции. - Москва, 1998. - С. 59-60.
50. Поздеев, А. П. Восстановительное лечение деформаций верхних и нижних конечностей при экзостозной хондродисплазии / А. П. Поздеев, Л. Ю. Ходжаева, Е. Г. Сосненко // Наследственные заболевания скелета : материалы Всероссийской научно-практической конференции. - Москва, 1968. - С. 193-194.
51. Поздеев, А. П. Восстановительное лечение детей с хондродисплазиями / А. П. Поздеев, Е. Г. Сосненко, Л. Ю. Ходжаева и др. // Наследственные заболевания скелета : материалы Всероссийской научно-практической конференции. - Москва, 1998. - С. 86-88.

52. Поздеев А. П. Хирургическое лечение экзостозной хондродисплазии у детей и подростков / А. П. Поздеев, С. В. Филатов, Е. Г. Сосненко и др. // Вестник хирургии им. И. И. Грекова. - 1990. - № 4. - С. 157.
53. Поляков, Г. М. Клиническое течение солитарных и множественных экзостозов (диафизарная аклазия, экзостозная хондродисплазия) // Труды I конференции молодых учёных по вопросам травматологии и ортопедии. - Москва, 1963. - С. 242-248.
54. Раджа, А. П. Диагностика и лечение солитарных форм экзостозной хондродисплазии у детей // Материалы VI съезда травматологов-ортопедов СНГ. - Ярославль, 1993. - С. 272-273.
55. Раззоков, А. А. Клинический полиморфизм и некоторые вопросы патогенеза множественной экзостозной хондродисплазии / А. А. Раззоков, М. А. Берглезов, Е. М. Меерсон и др. // Ортопедия, травматология и протезирование. - 1986. - № 11. - С. 53-57.
56. Раззоков, А. А. Клинический полиморфизм и генетическая гетерогенность экзостозной хондродисплазии у детей подростков // Организация и лечение детей с ортопедическими заболеваниями и травмами : сборник тезисов докладов межобластной научно-практической конференции. - Ленинград, 1990. - С. 119-120.
57. Раззоков, А. А. Множественная экзостозная хондродисплазия у детей и подростков : специальность 14.00.22 "Травматология и ортопедия" : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / А. А. Раззоков ; Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии имени Н. Н. Приорова. - Москва, 1986. - 17 с.
58. Ревелл, П. А. Патология кости : монография / П. А. Ревелл ; пер. с англ. Н. А. Раевская. - М. : Медицина, 1993. - 368 с. : ил.
59. Рейнберг, С. А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. Часть 2 : монография / С. А. Рейнберг. - 4-е изд., испр. и доп. - Москва : Медицина, 1964. - 576 с.

60. Садофьева, В. И. Задачи и возможности рентгенофункционального исследования опорно-двигательной системы детей с ортопедическими заболеваниями // XII научная сессия, посвященная 40-летию Института им. Г. И. Турнера : тезисы докладов. - Ленинград, 1972. - С. 23-25.
61. Садофьева, В. И. Нормальная рентгеноанатомия костно-суставной системы детей : монография / В. И. Садофьева. - Ленинград : Медицина. Ленинградское отделение, 1990. - 222 с. : ил.
62. Садофьева, В. И. Рентгенофункциональная диагностика заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей : монография / В. И. Садофьева. - Ленинград : Издательство "Медицина". Ленинградское отделение, 1986. - 238 с. : ил.
63. Садыхов, А. Г. Множественные хрящевые экзостозы // Хирургия. - 1965. - № 2. - С. 113-118.
64. Самков, А. С. Лечение деформаций конечностей у детей с экзостозной хондродисплазией // Материалы VI съезда травматологов-ортопедов СНГ. - Ярославль, 1993. - С. 278.
65. Сеглинь, Т. Я. Костно-хрящевые экзостозы и их лечение / Т. Я. Сеглинь, Я. Я. Калнынь // Труды Рижского НИИТО. - Рига, 1968. - Т. 8. - С. 237-240.
66. Селиванов, В. П. Об осложнениях в течении одиночных и множественных экзостозов // Вопросы онкологии. - 1969. - Т. 15, № 5. - С. 8-12.
67. Сиповский, П. В. К морфогенезу и патогенезу единичных экзостозов // Хирургия. - 1958. - № 2. - С. 90-100.
68. Солодовников, П. Н. К вопросу о наследовании экзостозной хондродисплазии / П. Н. Солодовников, Г. А. Пальшин // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии : сборник тезисов. - Москва, 2001. - С. 209-210.
69. Соломин, Л. Н. Определение референтных линий и углов длинных трубчатых костей : пособие для врачей / Л. Н. Соломин, Е. А. Щепкина, П. Н. Кулеш, В. А. Виленский, К. Л. Корчагин, П. В. Скоморошко. - Санкт-Петербург : РНИИТО им. Р. Р. Вредена, 2012. - 48 с.

70. Соломин, Л.Н., Кулеш П.Н. Комбинированный чрескостный остеосинтез при диафизарных переломах костей предплечья и их последствиях / Л.Н. Соломин, П.Н. Кулеш // Травматология и ортопедия России. - 2009. - №1. - С. 5-15. doi: 10.17816/2311-2905-1826
71. Соломин, Л. Н. Сравнительная оценка жесткости остеосинтеза локтевой кости различными типами чрескостных аппаратов / Л. Н. Соломин, С. А. Евсеева, М. Э. Пусева // Гений ортопедии. 1999. №3. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/sravnitelnaya-otsenka-zhestkosti-osteosinteza-loktevoy-kosti-razlichnymi-tipami-chreskostnyh-apparatov> (дата обращения: 08.11.2022)
72. Сосненко, Е. Г. Применение дистракционно-компрессионного метода при лечении опухолеподобных дисплазий / Е. Г. Сосненко, В. Л. Андрианов // Остеосинтез в комплексном лечении травм и ортопедических заболеваний у детей : сборник научных работ НИДОИ им. Г. И. Турнера. - Ленинград, 1984. - С. 73-78.
73. Стоянов, В. И. Хирургическое лечение костно-хрящевых экзостозов : специальность 14.00.22 : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / В. И. Стоянов ; Ленинградский государственный институт усовершенствования врачей им. С. М. Кирова. - Ленинград, 1975. - 16 с.
74. Тер-Егiazаров, Г. М. Компрессионно-дистракционный остеосинтез при лечении деформаций длинных трубчатых костей у детей / Г. М. Тер-Егiazаров // Ортопедия, травматология и протезирование. - 1983. - № 11. - С. 19-21.
75. Трапезников, Н. Н. Лечение первичных опухолей костей / Н. Н. Трапезников. – Москва : Медицина, 1968. - 196 с.
76. Углов, Ф. Г. Экзостозы и хирургическая тактика при них / Ф. Г. Углов, С. М. Лазарев, В. А. Соловьева и др. // Вестник хирургии им. И.И. Грекова. - 1992. - Т. 148, № 1. - С. 363 -368.

77. Фищенко, В. А. Врожденная и приобретенная косорукость у детей и подростков: специальность 14.00.22 : «Травматология и ортопедия» : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / В. И. Фищенко; НИИ ортопедии. - Киев, 1985. - 22 с.
78. Фищенко, П. Я. Комплексное лечение деформаций скелета у детей при экзостозной хондродисплазии / П. Я. Фищенко, А. Б. Бобков, И. Г. Коростылева // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии : материалы научно-практической конференции детских ортопедов-травматологов России. – Санкт-Петербург, 2000. - С. 288-289.
79. Фищенко, П. Я. Локтевая косорукость при экзостозной хондродисплазии и ее оперативное лечение / П. Я. Фищенко, С. В. Филатов, Е. Г. Сосненко // Пластические операции в детской травматологии и ортопедии : сборник научных трудов ЛНИДОИ им. Г. И. Турнера. - Ленинград, 1974. - С. 23-28.
80. Фищенко, П. Я. Основные принципы хирургического лечения локтевой косорукости у детей при экзостозной хондродисплазии / П. Я. Фищенко, А. Б. Бобков, С. Г. Попов // Стандарты технологий специализированной помощи детям при повреждениях и заболеваниях опорно-двигательного аппарата : материалы совещания детских ортопедов-травматологов России. – Ростов-на-Дону, 1999. - С. 121-122.
81. Ходжаева, Л. Ю. Хирургическое лечение деформаций парных трубчатых костей при экзостозной хондродисплазии у детей и подростков // Материалы VI съезда травматологов-ортопедов СНГ. - Ярославль, 1993. - С. 285.
82. Ходжаева, Л. Ю. Хирургическое лечение деформаций предплечья у детей при экзостозной хондродисплазии : специальность 14.00.22 "Травматология и ортопедия" : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / Л. Ю. Ходжаева ; Военно-медицинская академия. - Санкт-Петербург, 1999. - 23 с.
83. Ходжаева, Л. Ю. Хирургическое лечение экзостозной хондродисплазии у детей и подростков // Травматология и ортопедия. Вопросы теории и

- практики : тезисы докладов итоговой научно-практической конференции / Научно-исследовательский центр Татарстана «Восстановительная травматология и ортопедия». - Казань, 1995. - С. 17.
- 84.Цыбанов, А. С. Хирургическое лечение детей и подростков с экзостозной хондродисплазией : специальность 14.00.22 "Травматология и ортопедия" : автореферат диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук / А. С. Цыбанов ; Российский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Р. Р. Вредена Минздрава России. - Санкт-Петербург, 2004. - 22 с.
- 85.Цыкунов, М. Б. Система комплексной оценки функционального состояния детей с остеохондродисплазиями / М. Б. Цыкунов, В. Л. Котов, М. А. Ерёмушкина // Наследственные заболевания скелета : материалы Всероссийской научно-практической конференции. - Москва, 1998. - С. 62-63.
- 86.Чаклин, В. Д. Об озлокачествлении экзостозов / В. Д. Чаклин, Г. М. Поляков // Ортопедия, травматология и протезирование. - 1964. - № 3. - С. 44-50.
- 87.Чернов, А. П. Восстановительное лечение диспластических системных поражений костей / А. П.Чернов, О. Н.Седова // Материалы VI съезда травматологов-ортопедов СНГ. - Ярославль, 1993. - С. 287.
- 88.Шпилевский, И. Э. Наш опыт лечения экзостозной хондродисплазии у детей / И. Э. Шпилевский, Л. А. Пашкевич, М. Т. Мохаммади. - Текст : электронный // Вестник науки и образования. - 2020. - № 11-1 (89). URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/nash-opyt-lecheniya-ekzostoznoy-hondrodisplazii-u-detey> (дата обращения: 09.05.2021).
- 89.Юневич, Е. И. Экзостозная хондродисплазия / Е. И. Юневич, Л. А. Пашкевич // Итоговая научно-практическая конференция : материалы конференции / Научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии. - Минск, 1995. - С. 100-101.
- 90.Языков, Д. К. Невоспалительные заболевания предплечья. Множественные хрящевые экзостозы // Многотомное руководство по хирургии. В XII томах.

Том XI. Хирургия верхней конечности / ред. В. Д. Чаклин. - Москва : Медгиз, 1960. - Глава XVI. - С. 296-297.

91. Agashe, M. A Rare Presentation and Management of Forearm Deformity in a Patient with Hereditary Multiple Exostoses: A Case Report / M. Agashe, A. Shah, S. N. Parikh. - DOI: 10.2106/JBJS.CC.17.00295. PMID: 30045076 // The Journal of Bone and Joint Surgery Case Connector. – 2018. – Vol. 8, Issue 3. – P. e53.
92. Ahmed, A. A . R. Y. Gradual ulnar lengthening by an Ilizarov ring fixator for correction of Masada IIb forearm deformity without tumor excision in hereditary multiple exostosis: preliminary results / A. A. R. Y. Ahmed. - DOI: 10.1097/BPB.0000000000000514 // Journal of Pediatric Orthopaedics B. - 2019. - Vol. 28, Issue 1. - P. 67-72.
93. Akita, S. Long-term results of surgery for forearm deformities in patients with multiple cartilaginous exostoses/ S. Akita, T. Murase, K. Yonenobu, K. Shimada, K. Masada, H. Yoshikawa. - DOI:10.2106/JBJS.F.01336 // Journal Bone Joint Surgery Am. - 2007. - Vol. 89, No 9. - P. 1993-1999.
94. Arms, D. M. Management of forearm deformity in multiple hereditary osteochondromatosis / D. M. Arms, W. B. Strecker, P. R. Manske, P. L. Schoenecker. - PMID: 9364381 // Journal of Pediatric Orthopaedics. -1997. -Vol. 17, No 4. - P. 450-454.
95. Bader, B. Ulnar lengthening in osteochondroma (multiple cartilagenous exostoses) of the forearm / B. Bader, F. Grill. - DOI: 10.1055/s-2000-10943. PMID: 11103689 // Handchirurgie, Microchirurgie, Plastische Chirurgie. - 2000. - Vol. 32, No 5. - P. 321-327.
96. Bauer, A. S. Preoperative computer simulation and patient-specific guides are safe and effective to correct forearm deformity in children /A. S. Bauer, D. A. R. Storelli, S. E. Sibbel, H. R. McCarroll, L. L. Lattanza. - DOI:10.1097/BPO.0000000000000673 // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 2017. - Vol. 37, No 7. - P. 504-510.
97. Beltrami, G. Hereditary Multiple Exostoses: a review of clinical appearance and metabolic pattern / G. Beltrami, G. Ristori, G. Scoccianti, A. Tamburini, R.

- Capanna. - DOI: 10.11138/ccmbm/2016.13.2.110. Epub 2016 Oct 5. PMID: 27920806; PMCID: PMC5119707 // *Clinical Cases in Mineral Bone Metabolism*. - 2016. - Vol.13, No 2. - P. 110-118.
98. Belyea, C. Effect of Distal Ulna Osteochondroma Excision and Distal Ulnar Tether Release on Forearm Deformity in Preadolescent Patients With Multiple Hereditary Exostosis / C. Belyea, N. Pulos, M. Ezaki, L. Wall, J. Mills, T. Beckwith, S.N. Oishi // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. - 2020. - Vol. 40, No 3. - P. 222-226.
99. Beutel, B. G. Timing of forearm deformity correction in a child with multiple hereditary exostosis / B. G. Beutel, C. S. Klifto, A. Chu. - PMID: 25251529 // *American journal of orthopedics (Belle Mead, N.J.)*. - 2014. - Vol. 43, No 9. - P. 422-425.
100. Bilen, F. E. Correction of forearm deformities in children with multiple osteochondroma, by corrective radial osteotomy and ulnar lengthening by distraction osteogenesis / F. E. Bilen, L. Eralp, H. I. Balci, M. Kocaoglu, H. Ozger. - PMID: 20166355 // *Acta Orthopaedica Belgica*. - 2009. - Vol. 75, No 6. - P. 743-747.
101. Bilie, R. Planning corrective osteotomy of the distal end of the radius. Computer-aided planning and postoperative follow-up / R. Bilie, V. Zdrovkovic. - PMID: 3212466 // *Unfallchirurg*. - 1988. - Vol 91, No 12. - P. 575-580.
102. Bovée, J. V. EXT-mutation analysis and loss of heterozygosity in sporadic and hereditary osteochondromas and secondary chondrosarcomas / J. V. Bovée, A. M. Cleton-Jansen, W. Wuyts, G. Caethoven, A. H. Taminiau, E. Bakker, W. Van Hul, C. J. Cornelisse, P. C. Hogendoorn. - DOI: 10.1086/302532. PMID: 10441575; PMCID: PMC1377975 // *American Journal of Human Genetics*. - 1999. - Vol. 65, No 3. P. 689-698.
103. Bovée, J. V. M. G. Multiple osteochondromas / J. V. M. G. Bovée. - DOI: 10.1186/1750-1172-3-3. Published: 13 February 2008. PMID: 18271966; PMCID: PMC2276198. Текст: электронный // *Orphanet Journal of Rare Diseases*. - 2008. – Vol. 3 - Article number: 3.

104. Bridge, J. A. Clonal karyotypic abnormalities of the hereditary multiple exostoses chromosomal loci 8 g 24.1 (EXT 1) and 11 g 11-12 (EXT2) in patients with sporadic and hereditary osteochondromas / J. A. Bridge, M. Melson, C. Orndal, P. Bhatia, J. R. Neff. - DOI: 10.1002/(sici)1097-0142(19980501)82:9<1657::aid-cnrc10>3.0.co;2-3. PMID: 9576285 // Cancer. - 1998. - Vol. 82, No 9. - P. 1657-1663.
105. Carroll, K. L. Clinical correlation to genetic variations of hereditary multiple exostosis / K. L. Carroll, S. M. Yandow, K. Ward, J. C. Carey. - PMID: 10573350 // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 1999. - Vol. 19, No 6. - P. 785-791.
106. Castle, M. E. One-bone forearm / M. E. Castle. - PMID: 4612045 // Journal Bone Joint Surgery Am. - 1974. - Vol. 56, No 6. - P. 1223-1227.
107. Cho, Y. J. Gradual lengthening of the ulna in patients with multiple hereditary exostoses with a dislocated radial head. - DOI: 10.3349/ymj.2014.55.1.178. Published 29 November 2013 / Y. J. Cho, S. T. Jung // Yonsei Medical Journal. - 2014. - Vol. 55, No 1. - P. 178-184.
108. Clement, N. D. Forearm deformity in patients with hereditary multiple exostoses: factors associated with range of motion and radial head dislocation / N. D. Clement, D. E. Porter. - DOI: 10.2106/JBJS.L.00736 // Journal Bone Joint Surgery Am. - 2013. - Vol. 95, No 17. - P. 1586-1592.
109. Cohen, I. Special feature: pathological case of the month. Osteochondroma (exostosis) / I. Cohen, A. Checklick, M. Heim. - DOI: 10.1001/archpedi.154.11.1163. PMID: 11074861// Archiv of Pediatrics and Adolescent Medicine. - 2000. - Vol.154, No 11. - P. 1163-1164.
110. D'Ambrosi, R. Gradual ulnar lengthening in children with multiple exostoses and radial head dislocation: results at skeletal maturity / R. D'Ambrosi, A. Barbato, C. Caldarini, E. Biancardi, R. M. Facchini. - DOI:10.1007/s11832-016-0718-8 // Journal of Children's Orthopaedics. - 2016. - Vol. 10, No 2. - P. 127-133.

111. De Masi, M. An atypical form of osteochondroma. A case report / M. DeMasi, G.F. Mughetti, A. Alcaro et al. - PMID: 10879170 // *La Radiologia medica*. - 2000. - Vol. 99, No 3. - P. 190-191.
112. Devidayal. Langer-Giedion Syndrome / Devidayal, R. K. Marwaha. - PMID: 16528117 // *Indian Pediatrics*. - 2006. - Vol. 43, No 2. - P. 174-175.
113. El-Sobky, T. A. Current paediatric orthopaedic practice in hereditary multiple osteochondromas of the forearm: a systematic review / T. A. El-Sobky, S. Samir, A. N. Atiyya, S. Mahmoud, A. S. Aly, R. Soliman. - DOI: 10.1051/sicotj/2018002. Epub 2018 Mar 21. Текст: электронный // *SICOT J.* - 2018. - Vol. 4. – Article 10.
114. Eralp, L. External fixation reconstruction of the residual problems of benign bone tumours / L. Eralp, F. E. Bilen, S. R. Rozbruch, M. Kocaoglu, A. I. Hammoudi. - DOI: 10.1007/s11751-016-0244-8. Published online 2016 Feb 12 // *Strategies in Trauma and Limb Reconstruction*. - 2016. - Vol. 11, No 1. - P. 37-49.
115. Essadki, B. Solitary osteochondroma of the limbs. Clinical review of 76 cases and pathogenic hypothesis / B. Essadki, M. Moujtamid, A. Lamine, T. Fikry, O. Essadki, B. Zryouil. - PMID: 10842875 // *Acta orthopaedica Belgica*. - 2000. - Vol. 66, No 2. - P. 146-153.
116. Farr, S. Reliability of the Masada and Jo classifications for multiple hereditary exostoses in the forearm / S. Farr, A. L. Van der Zwan, E. Kommol. - DOI: 10.1177/1753193420954356. PMID: 32924768; PMCID: PMC7897775 // *The Journal of Hand Surgery (European Volume)*. - 2021. - Vol. 46, No 3. - P. 318-320.
117. Feldman, D. Prediction of Radial Head Subluxation and Dislocation in Patients with Multiple Hereditary Exostoses / D.S. Feldman, T.J. Rand, J. Deszczynski, T. Albrewczyński, D. Paley, A.J. Huser. - DOI: 10.2106/JBJS.20.02205. PMID: 34432742. // *Journal Bone Joint Surgery Am.* – 2021. Epub ahead of print.

118. Fogel, G. R. T. Management of deformities of the forearm in multiple hereditary osteochondromas / G. R. T. Fogel, E. C. McElfresh, H. A. Peterson, P. T. Wicklund. - PMID: 6725315 // *Journal Bone Joint Surgery Am.* - 1984. - Vol. 66, No 5. - P. 670–680.
119. Francannet, C. Genotype-phenotype correlation in hereditary multiple exostoses / C. Francannet, A. Cohen-Tanugi, M. Le Merrer, A. Munnich, J. Bonaventure, L. Legeai-Mallet. - DOI: 10.1136/jmg.38.7.430. PMID: 11432960; PMCID: PMC1757186 // *Journal of Medical Genetics.* - 2001. - Vol. 38, No 7. - P. 430-434.
120. Gennaro, G. L. Quiz. Histopathological diagnosis was exostosis with nonunion secondary to probable fracture / G. L. Gennaro, R. Libri, S. Stilli, R. Pascarella, L. Marchiodi. - PMID: 11569045 // *Chirurgia degli Organi di Movimento.* - 1999. - Vol. 84, No 3. - P. 289-292.
121. Gordon, S. L. Hereditary multiple exostosis / S. L. Gordon, J. R. Buchanan, R. L. Ladda. - DOI: 10.1136/jmg.18.6.428. PMID: 6977644; PMCID: PMC1048787 // *Journal of Medical Genetics.* - 1981. - Vol. 18, No 6. - P. 428-430.
122. Ham, J. Multiple osteochondromas (MO) in the forearm: a 12-year single-centre experience / J. Ham, M. Flipsen, M. Koolen, A. Van der Zwan, K. Mader. - DOI: 10.1007/s11751-016-0267-1. PMID: 27738974; PMCID: PMC5069205 // *Strategies Trauma Limb Reconstruction.* - 2016. - Vol. 11, No 3. - P. 169-175.
123. Hayes, T. B. Hereditary exostoses - presentation of a family case / T. B. Hayes, K. Ramstad, E. W. Nielsen. - PMID: 9816946 // *Tidsskrift for den Norske lægeforening.* - 1998. - Vol. 118, No 24. - P. 3769-3972.
124. Herzenberg, J.E. Correcting torsional deformities with Ilizarov's apparatus / J.E. Herzenberg, J.D. Smith, D. Paley. - PMID: 8168318 // *Clin Orthop Relat Res.* - 1994. - Vol. 30, No 2. - P. 36-41.
125. Herzenberg, J.E., Paley D. Leg lengthening in children / J.E. Herzenberg, D. Paley. - DOI: 10.1097/00008480-199802000-00019. PMID: 9529647 // *Curr Opin Pediatr.* - 1998. - Vol. 10, No 11. - P. 95-97.

126. Hill, R. A. Forearm lengthening by distraction osteogenesis in children: a report of 22 cases / R. A. Hill, T. Ibrahim, H. A. Mann, A. Siapkara. - DOI: 10.1302/0301-620X.93B11.27538 // Journal Bone Joint Surgery Br. - 2011. - Vol. 93, No 11. - P. 1550-1555.
127. Hsu, P. J. Less Is More: Ulnar Lengthening Alone without Radial Corrective Osteotomy in Forearm Deformity Secondary to Hereditary Multiple Exostoses / P. J. Hsu, K. W. Wu, C. C. Lee, K. N. Kuo, J. F. Chang, T. M. Wang. - DOI: 10.3390/jcm8111765. PMID: 31652824; PMCID: PMC6912751 // Journal of Clinical Medicine. - 2019. -Vol. 8, No 11. - P. 1765.
128. Huang, P. Forearm Deformity and Radial Head Dislocation in Pediatric Patients with Hereditary Multiple Exostoses: A Prospective Study Using Proportional Ulnar Length as a Scale to Lengthen the Shortened Ulna / P. Huang, L. Zhu, B. Ning. - DOI: 10.2106/JBJS.19.01444. PMID: 32221177 // Journal Bone Joint Surgery Am. - 2020. - Vol. 102, No 12. - P. 1066-1074.
129. Humbert, E. T. Two cases of osteochondroma recurrence after surgical resection / E. T. Humbert, C. Mehlman, A. H. Crawford. - PMID: 11198832 // American journal of orthopedics (Belle Mead, N.J.). - 2001. - Vol. 30, No 1. - P. 62-64.
130. Iba, K. Treatment of forearm deformity with radial head dislocation because of multiple osteochondromas: a series of three cases treated by simple axis correction and distraction osteogenesis of the ulna / K. Iba, M. Hanaka, Y. Ozasa, N. Takahashi, K. Kanaya, T. Yamashita. - DOI: 10.1097/BPB.0000000000000453 // Journal of Pediatric Orthopaedics B. - 2018. - Vol. 27, No 4. - P. 315-321.
131. Ip, D. Reconstruction of forearm deformities in multiple cartilaginous exostoses / D. Ip, Y. H. Li, W. Chow, J. C. Leong. - DOI:10.1097/01.bpb.0000043728.21564.0d // Journal of Pediatric Orthopaedics B. - 2003. - Vol. 12, No 1. - P. 17-21.

132. Irani, R. N. Ulnar lengthening for negative ulnar variance in hereditary multiple osteochondromas / R. N. Irani, R. C. Petrucelli // *Journal of Pediatric Orthopaedics B*. - 1992. - Vol. 1, No 2. - P. 143-147.
133. Ishikawa, J. Tumor location affects the results of simple excision for multiple osteochondromas in the forearm / J. Ishikawa, H. Kato, F. Fujioka, N. Iwasaki, N. Suenaga, A. Minami. - DOI:10.2106/JBJS.F.00298 // *Journal Bone Joint Surgery Am*. - 2007. - Vol. 89, No 6. - P. 1238-1247.
134. Jiya, T. U. Surgical treatment of wrist deformity in hereditary multiple exostosis / T. U. Jiya, J. E. Pruijs, J. W. Van der Eijken. - PMID: 9479778 // *Acta orthopaedica Belgica*. - 1997. - Vol. 63, No 4. - P. 256-261.
135. Jo, A. R. An Evaluation of Forearm Deformities in Hereditary Multiple Exostoses: Factors Associated With Radial Head Dislocation and Comprehensive Classification / A. R. Jo, S. T. Jung, M. S. Kim, C. S. Oh, B. J. Min. - DOI: 10.1016/j.jhsa.2017.01.010. PMID: 28249791 / Текст: электронный // *The Journal of Hand Surgery Am*. - 2017. - Vol. 42, No 4. - P. 292.e1-292.e8.
136. Karr, M. A. Osteochondromas of the hand in the hand in hereditary multiple exostosis: Report of a case presenting as a blocked proximal interphalangeal joint / M. A. Karr, P. L. Aulicino, T. E. Dupny, F. W. Gwathmey. - DOI: 10.1016/s0363-5023(84)80157-4. PMID: 6609186 // *The Journal of Hand Surgery Am*. - 1984. - Vol. 9, No 2. - P. 264-268.
137. Kelly, J. P. Radiographic outcomes of hemiepiphyseal stapling for distal radius deformity due to multiple hereditary exostoses / J. P. Kelly, M. A. James. - DOI: 10.1097/BPO.0000000000000394 // *Journal of Pediatric Orthopaedics*. - 2016. - Vol. 36, No 1. - P. 42-47.
138. Kennedy L. A. Metachondromatosis / L. A. Kennedy. - DOI: 10.1148/radiology.148.1.6602353. PMID: 6602353 // *Radiology*. - 1983. - Vol. 148, No 1. - P. 117-118.
139. Kim, S. Y. Complications and Outcomes of One-Bone Forearm Reconstruction / S. Y. Kim, H. Chim, A. T. Bishop, A. Y. Shin. - DOI:

- 10.1177/1558944716643305. Epub 2016 Jul 7. PMID: 28344524; PMCID: PMC5349412 // *Hand (N Y)*. - 2017. - Vol. 12, No 2. - P. 140-144.
140. Kitsoulis, P. Osteochondromas: review of the clinical, radiological and pathological features / P. Kitsoulis, V. Galani, K. Stefanaki, G. Paraskevas, G. Karatzias, N. J. Agnantis, M. Bai. - PMID: 18853760 // *In Vivo*. - 2008. - Vol. 22, No 5. - P. 633-646.
141. Kiviga, A. Chondrosarcoma in a family with multiple hereditary exostoses / A. Kivioja, H. Ervasti, J. Kinnunen, I. Kaitila, M. Wolf, T. Böhling. - PMID: 10755438 // *Journal Bone Joint Surgery Br*. - 2000. - Vol. 82, No 2. - P. 261-266.
142. Kolban, M. The Taniguchi classification in cases of multiple cartilaginous exostoses / M. Kołban, L. Kołodziej, J. Królewski. - PMID: 10495558 // *Chirurgia Narządów Ruchu i Ortopedia Polska*. - 1999. - Vol. 64, No 3. - P. 335-340.
143. Laflamme, Q. Y. Solitary intra-articular osteochondroma of the fingers in children / Q. Y. Laflamme, C. Stanciu. - PMID: 9846430 // *Annales de Chirurgie*. - 1998. - Vol. 52, No 8. - P. 791-794.
144. Legeai-Mallet, L. EXT 1 gene mutation induces chondrocyte cytoskeletal abnormalities and defective collagen expression in the exostoses/ L. Legeai-Mallet, A. Rossi, C. Benoist-Lasselin, R. Piazza, J. F. Mallet, A. L. Delezoide, A. Munnich, J. Bonaventure, L. Zylberberg. - DOI:10.1359/jbmr.2000.15.8.1489 // *Journal of Bone and Mineral Research*. - 2000. - Vol. 15, No 8. - P. 1489-1500.
145. Legeai-Mallet, L. Incomplete penetrance and expressivity skewing in hereditary multiple exostoses / L. Legeai-Mallet, A. Munnich, P. Maroteaux, M. Le Merrer. - DOI: 10.1111/j.1399-0004.1997.tb02508.x. PMID: 9272707 // *Clinical Genetics*. - 1997. - Vol. 52, No 1. - P. 12-16.
146. Li, Y. Identification of risk factors affecting bone formation in gradual ulnar lengthening in children with hereditary multiple exostoses: A retrospective study / Y. Li, B. Han, J. Tang, M. Chen, Z. Wang. - DOI: 10.1097/MD.00000000000014280. – Текст: электронный // *Medicine (Baltimore)*. - 2019. - Vol. 98, No 5. - e14280.

147. Litzelmann, E. Forearm deformities in hereditary multiple exostosis: clinical and functional results at maturity / E. Litzelmann, K. Mazda, P. Jehanno, C. Brasher, G. F. Penneçot, B. Ilharreborde. - DOI: 10.1097/BPO.0b013e3182694e40 // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 2012. - Vol. 32, No 8. - P. 835-841.
148. Masada, K. Operations for forearm deformity caused by multiple osteochondromas / K. Masada, Y. Tsuyuguchi, H. Kawai, H. Kawabata, K. Noguchi, K. Ono. - DOI: 10.1302/0301-620X.71B1.2914999. PMID: 2914999 // Journal Bone Joint Surgery Br. - 1989. - Vol. 71, No 1. - P. 24-29.
149. Matsubara, H. Correction and lengthening for deformities of the forearm in multiple cartilaginous exostoses / H. Matsubara, H. Tsuchiya, K. Sakurakichi, T. Yamashiro, K. Watanabe, K. Tomita. - DOI:10.1007/s00776-006-1047-4 // Journal of Orthopaedic Science. - 2006. - Vol. 11, No 5. - P. 459-466.
150. Meza, B. C. Predicting Radial Head Instability in Multiple Hereditary Exostoses (MHE): A Multicenter Analysis of Risk Factors / B. C. Meza, K. K. Obana, N. S. Talathi at al. - DOI:10.1097/BPO.0000000000001515. PMID: 31990823 // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 2020. - Vol. 40, No 7. - P. e656-e661.
151. Myrovsky, V. Multiple exostoses - mental retardation syndrome. A case report and review of the literature / Y. Mirovsky, N. Halperin, L. Copeliovitch, M. Tieder. - PMID: 6608432 // Clinical Orthopaedics and Related Research. - 1984. - Vol. 185. - P. 72-76.
152. Noonan, K. J. Evaluation off the forearm deformity in untreated adult subjects with multiple hereditary osteochondromatosis / K. J. Noonan, A. Levenda, J. Snead, J. R. Feinberg, A. Mih. - DOI: 10.2106/00004623-200203000-00010 // Journal Bone Joint Surgery Am. - 2002. - Vol. 84, No 3. - P. 397-403.
153. Pacifici, M. Hereditary Multiple Exostoses: New Insights into Pathogenesis, Clinical Complications, and Potential Treatments / M. Pacifici. - DOI: 10.1007/s11914-017-0355-2. PMID: 28466453; PMCID: PMC5510481 // Current Osteoporosis Reports. - 2017. - Vol. 15, No 3. - P. 142-152.

154. Park, K. J. Germline mutations in the EXT1 and EXT2 genes in Korean patients with hereditary multiple exostoses / K. J. Park, K. H. Shin, J. L. Ku et al. - DOI: 10.1007/s100380050149. PMID: 10429361 // Journal of Human Genetics. - 1999. - Vol. 44, No 4. - P. 230-234.
155. Paley, D. Correction of limb deformities in the 21st century / D Paley. - PMID: 10823589 // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 2000. - Vol. 20, No 3. - P. 279-281.
156. Paley, D. Multiplier method for limb-length prediction in the upper extremity / D. Paley, A. Gelman, M.B. Shualy, J.E. Herzenberg. - DOI: 10.1016/j.jhsa.2007.11.007. PMID: 18343295. // Journal Hand Surgery Am. - 2008. Vol. 33, No 3. - P. 385-391.
157. Pedrini, E. Genotype-phenotype correlation study in 529 patients with multiple hereditary exostoses: identification of “protective” and “risk” factors / E. Pedrini, I. Jennes, M. Tremosini, A. Milanesi, M. Mordenti, A. Parra, F. Sgariglia, M. Zuntini, L. Campanacci, N. Fabbri, E. Pignotti, W. Wuyts, L. Sangiorgi. - DOI: 10.2106/JBJS.J.00949 // Journal Bone Joint Surgery Am. - 2011. - Vol. 93, No 24. - P. 2294-2302.
158. Pei, Y. Novel mutations of EXT1 and EXT2 genes among families and sporadic cases with multiple exostoses / Y. Pei, Y. Wang, W. Huang, B. Hu, D. Huang, Y. Zhou, P. Su. - DOI: 10.1089/gtmb.2010.0040 // Genetic Testing and Molecular Biomarkers. - 2010. - Vol. 14, No 6. - P. 865-872.
159. Peterson, H. A. The ulnius: a one-bone forearm in children / H. A. Peterson. - DOI: 10.1097/bpb.0b013e3282f54849. PMID: 18510167 // Journal of Pediatric Orthopaedics B. - 2008. - Vol. 17, No 2. - P. 95-101.
160. Peterson, H. A. Deformities and problems of the forearm in children with multiple hereditary osteochondromata / H. A. Peterson. - DOI: 10.1097/01241398-199401000-00019. PMID: 8113381 // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 1994. - Vol. 14, No 1. - P. 92-100.
161. Porter, D. E. Clinical and radiographic analysis of osteochondromas and growth disturbances in hereditary multiple exostoses / D. E. Porter, M. E.

- Emerton, F. Villanueva-Lopez, A. H. Simpson. - PMID: 10739291 // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 2000. - Vol. 20, No 2. - P. 246-250.
162. Pritchett, J. W. Lengthening the ulna in patients with hereditary multiple exostoses / J. W. Pritchett. - DOI: 10.1302/0301-620X.68B4.3488318. PMID: 3488318 // Journal Bone Joint Surgery. - 1986. - Vol. 68, No 4. - P. 561-565.
163. Refsland, S. Ulnar distraction osteogenesis in the treatment of forearm deformities in children with multiple hereditary exostoses / S. Refsland, S. H. Kozin, D. A. Zlotolow. - DOI: 10.1016/j.jhsa.2016.06.008 // The Journal of Hand Surgery Am. - 2016. - Vol. 41, No 9. - P. 888-895.
164. Schiffman, B. The One Bone Forearm / B. Schiffman, D. Hanel. - DOI: 10.1016/j.hcl.2020.07.007. PMID: 33040965 // Hand Clinics. - 2020. -Vol. 36, No 4. - P. 531-538.
165. Schmale, G. A. The natural history of hereditary multiple exostoses / G. A. Schmale, E. U. Conrad, W. H. Raskind. - DOI: 10.2106/00004623-199407000-00005. PMID: 8027127 // Journal Bone Joint Surgery Am. - 1994. - Vol. 76, No 7. - P. 986-992.
166. Shapiro, F. Hereditary multiple exostoses. Anthropometric, rentgenographic, and clinical aspects / F. Shapiro, S. Simon, M. J. Glimcher. - PMID: 225330// Journal Bone Joint Surgery Am. - 1979. - Vol. 61, No 6A. - P. 815-824.
167. Shin, E. K. Treatment of multiple hereditary osteochondromas of the forearm in children: a study of surgical procedures / E. K. Shin, N. F. Jones, J. F. Lawrence. - DOI: 10.1302/0301-620X.88B2.16794 // Journal Bone Joint Surgery Br. - 2006. - Vol. 88, No 2. - P. 255-260.
168. Song, S. H. Modified Ilizarov technique for the treatment of forearm deformities in multiple cartilaginous exostoses: case series and literature review / S. H. Song, H. Lee, H. Youssef, S. M. Oh, J. H. Park, H. R. Song. - DOI: 10.1177/1753193412450651 // The Journal of Hand Surgery (European Volume). - 2013. - Vol. 38, No 3. - P. 288-296.

169. Sonne-Holm, E. Multiple cartilaginous exostoses and development of chondrosarcomas--a systematic review / E. Sonne-Holm, C. Wong, S. Sonne-Holm. - PMID: 25186537 // *The Danish Medical Journal*. - 2014. - Vol. 61, No 9. - A4895.
170. Stanton, R. Function of the upper extremities in hereditary multiple exostoses / R. P. Stanton, M. O. Hansen. - DOI: 10.2106/00004623-199604000-00010. PMID: 8609135 // *Journal Bone Joint Surgery Am*. - 1996. - Vol. 78, No 4. - P. 568-573.
171. Stoltzfus, E. Langer-Giedionsyndrom: type II tricho-rhino-phalangeal dysplasia / E. Stoltzfus, R. L. Ladda, J. Lloyd-Still. - DOI: 10.1016/s0022-3476(77)80832-9. PMID: 301559 // *The Journal of Pediatrics*. - 1977. - Vol. 91, No 2. - P. 277-280.
172. Tang, Z. W. Management of forearm deformities with ulnar shortening more than 15mm caused by hereditary multiple osteochondromas / Z. W. Tang, Y. L. Cao, T. Liu, T. Chen, X. S. Zhang. - DOI: 10.1007/s00590-012-1033-9 // *The European Journal of Orthopaedic Surgery and Traumatology*. - 2013. - Vol. 23, No 5. - P. 611-618.
173. Tepelenis, K. Osteochondromas: An Updated Review of Epidemiology, Pathogenesis, Clinical Presentation, Radiological Features and Treatment Options / K. Tepelenis, G. Papathanakos, A. Kitsouli, T. Troupis, A. Barbouti, K. Vlachos, P. Kanavaros, P. Kitsoulis. - DOI: 10.21873/invivo.12308. PMID: 33622860; PMCID: PMC8045119 // *In Vivo*. - 2021. - Vol. 35, No 2. - P. 681-691.
174. Tetsworth, K. Lengthening and deformity correction of the upper extremity by the Ilizarov technique / K. Tetsworth, J. Krome, D. Paley. - PMID: 1945346 // *Orthop Clin North Am*. - 1991. - Vol. 22, No 4. - P. 689-713.
175. Vaccaro, M. Trichorhinophalangeal Syndrome / M. Vaccaro, G. Tchernev, U. Wollina, T. Lotti, C. Guarneri. - DOI: 10.3889/oamjms.2017.138. PMID: 28785340; PMCID: PMC5535665 // *Open Access Macedonian Journal of Medical Sciences*. - 2017. - Vol. 5, No 4. - P. 486-489.

176. Villa, A. Lengthening of the forearm by the Ilizarov technique / A. Villa, D. Paley, M.A. Catagni, D. Bell, R. Cattaneo. - PMID: 2293920 // Clin Orthop Relat Res. -1990. – No 250. – P. 125-137.
177. Vogt, B. Reconstruction of forearm deformity by distraction osteogenesis in children with relative shortening of the ulna due to multiple cartilaginous exostosis / B. Vogt, H. L. Tretow, K. Daniilidis, S. Wacker, T. C. Buller, M. P. Henrichs, R. W. Roedl, F. Schiedel. - DOI:10.1097/BPO.0b013e31821a5e27 // Journal of Pediatric Orthopaedics. - 2011. - Vol. 31, No 4. - P. 393-401.
178. Waters, P. M. Acute forearm lengthenings / P. M. Waters, A. E. Van Heest, J. Emans. - PMID: 9364380 // Journal of Pediatric Orthopaedics. -1997. - Vol. 17, No 4. - P. 444-449.
179. Wessel, L. E. Use of hexapod frame to gradually correct congenital and acquired forearm deformity / L. E. Wessel, H. A. Sacks, D. T. Fufa, A. T. Fragomen, S. R. Rozbruch. - DOI: 10.4103/jllr.jllr_22_18 // Journal of Limb Lengthening & Reconstruction. - 2019. - Vol. 5, No 1. - P. 11-16.
180. Wilson W. G. The Langer-Giedion syndrom: report of a 22- year old woman / W. G. Wilson, R. T. Herrington, A. S. Aylsworth. - PMID: 315049 // Pediatrics. - 1979. - Vol. 64, № 4. - P. 542-545.
181. Wirganowicz, P. Z. Surgical risk for elective excision of benign exostoses / P. Z. Wirganowicz, H. G. Watts. - PMID: 9364382 // Journal of Pediatric Orthopaedics. -1997. - Vol.17, No 4. - P. 455-459.
182. Wood, V. E. The treatment of hereditary exostosis of the upper extremity / V. E. Wood, D. Sauser, D. Mudge. - DOI: 10.1016/s0363-5023(85)80074-5. PMID: 3874896 // The Journal of Hand Surgery Am. - 1985. - Vol. 10, No 4. - P. 505-513.
183. Woodside, J. C. Multiple osteochondroma of the hand: initial and long-term follow-up study / J. C. Woodside, T. Ganey, R. G. Gaston. - DOI: 10.1007/s11552-015-9775-6 // Hand (NY). - 2015. - Vol. 10, No 4. - P. 616-620.
184. Woodward, M. N. Subluxation of the hip joint in multiple hereditary osteochondromatosis: report of two cases / M. N. Woodward, K. E. Daly, R. D.

Dodds, J. A. Fixsen. - PMID: 9890300 // Journal of Pediatric Orthopaedics. -
1999. – Vol. 19, No 1. - P. 119-121.

ПРИЛОЖЕНИЕ:

Разработанная форма анкеты для пациентов/их законных представителей:

1. Что вас больше всего не устраивает со стороны верхних конечностей (предплечий) в настоящий момент

(обведите одну или несколько цифр)

- Косметически некрасиво выглядит.....1
- Укорочение конечности.....2
- Функциональное ограничение.....3
- Болевой синдром.....4
- Ничего из выше перечисленного не беспокоит.... 5

2. В целом Вы оцениваете функциональное и косметическое (визуальное) состояние верхних конечностей (предплечий(я) на настоящий момент

(обведите одну цифру)

- Отличное..... 1
- Очень хорошее..... 2
- Хорошее 3
- Посредственное 4
- Плохое 5

3. Как бы Вы в целом оценили состояние верхних конечностей в сравнении с тем, что было 1 или 2 (и более) года (лет) назад.

(обведите одну цифру)

- Значительно лучше 1
- Несколько лучше 2
- Примерно так же..... 3
- Несколько хуже 4

Гораздо хуже, чем год назад.....5

4. Следующие вопросы касаются физических нагрузок, с которыми Вы, возможно, сталкиваетесь в течение своего обычного дня. Ограничивает ли Вас состояние верхних конечностей в настоящее время в выполнении перечисленных ниже физических нагрузок? Если да, то в какой степени?

(обведите одну цифру в каждой строке)

	Да, значительно ограничивает	Да, немного ограничивает	Нет, совсем не ограничивает
А. Тяжелые физические нагрузки, такие как поднятие тяжестей, занятие силовыми видами спорта и т.д.	1	2	3
Б. Умеренные физические нагрузки, такие как передвинуть что-нибудь, собирать грибы или ягоды.	1	2	3
В. Поднять или нести сумку с продуктами.	1	2	3
Г. Самостоятельно одеться, умыться, причесаться	1	2	3
Д. Написание текста, рисование	1	2	3

4. Бывало ли, что Ваше физическое состояние вызывало затруднения в Вашей работе или другой обычной повседневной деятельности, вследствие чего:

(обведите одну цифру в каждой строке)

Да Нет

А. Пришлось сократить количество <i>времени</i> , затрачиваемое на работу или другие дела.	1	2
Б. <i>Выполнили меньше</i> , чем хотели.	1	2
В. Вы были ограничены в выполнении какого-либо определенного <i>вида</i> работ или другой деятельности.	1	2
Г. Были трудности при выполнении своей работы или других дел (например, они потребовали дополнительных усилий).	1	2

7. Испытываете ли вы боль в верхних конечностях при физических нагрузках (поднятие тяжестей и т.д.), во время написания текста или рисования, при проведении гигиенических процедур?

(обведите одну цифру)

- Совсем не испытывал(а)..... 1
- Очень слабую..... 2
- Слабую 3
- Умеренную..... 4
- Сильную 5
- Очень сильную..... 6

8. Мешала ли Вам боль заниматься Вашей нормальной работой (включая работу вне дома или по дому) и в какой степени?

(обведите одну цифру)

- Совсем не мешала 1
- Немного..... 2
- Умеренно 3
- Сильно..... 4

Очень сильно 5

Форма анкеты для пациентов (их законных представителей) после проведенного оперативного вмешательства включала в себя в целом те же вопросы и критерии, что и в анкете до хирургического лечения с небольшими изменениями в формулировках некоторых вопросов, а именно:

1. Как Вы оцениваете функциональное и косметическое состояние верхних конечностей (предплечий(я)) на настоящий момент (по сравнению с состоянием до операции) (обведите одну цифру)

Значительно лучше 1
 Несколько лучше 2
 Примерно так же 3
 Несколько хуже 4
 Гораздо хуже 5

2. Следующие вопросы касаются физических нагрузок, с которыми Вы, возможно, сталкиваетесь в течение своего обычного дня. Ограничивает ли Вас состояние верхних конечностей в настоящее время в выполнении перечисленных ниже физических нагрузок после выполнения оперативного вмешательства? Если да, то в какой степени?

(обведите одну цифру в каждой строке)

	Да, значительно ограничивает	Да, немного ограничивает	Нет, совсем не ограничивает
А. Тяжелые физические нагрузки, такие как поднятие тяжестей, занятие силовыми видами спорта и т.д.	1	2	3
Б. Умеренные физические нагрузки, такие как передвинуть что-нибудь, собирать грибы или ягоды.	1	2	3
В. Поднять или нести сумку с продуктами.	1	2	3

Г. Самостоятельно одеться, умыться, причесаться	1	2	3
---	---	---	---

Д. Написание текста, рисование	1	2	3
--------------------------------	---	---	---

3. Бывало ли, что Ваше физическое состояние вызывало затруднения в Вашей работе или другой обычной повседневной деятельности после проведенного оперативного вмешательства, вследствие чего:

(обведите одну цифру в каждой строке)

	Да	Нет
А. Пришлось сократить количество <i>времени</i> , затрачиваемое на работу или другие дела.	1	2
Б. <i>Выполнили меньше</i> , чем хотели.	1	2
В. Вы были ограничены в выполнении какого-либо определенного <i>вида</i> работ или другой деятельности.	1	2
Г. Были трудности при выполнении своей работы или других дел (например, они потребовали дополнительных усилий).	1	2