

## **ПРИМЕНЕНИЕ МИКРОХИРУРГИЧЕСКОЙ ТЕХНИКИ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ВРОЖДЕННОГО ЛОЖНОГО СУСТАВА КОСТЕЙ ПРЕДПЛЕЧЬЯ У ДЕТЕЙ С НЕЙРОФИБРОМАТОЗОМ (НАБЛЮДЕНИЕ ИЗ ПРАКТИКИ)**

**Сосненко О.Н.<sup>1</sup>, Белоусова Е.А.<sup>2</sup>, Поздеев А.П.<sup>1</sup>, Захарьян Е.А.<sup>1</sup>, Долгиев Б.Х.<sup>1</sup>, Чигвария Н.Г.<sup>1</sup>, Зубаиров Т.Ф.<sup>1</sup>, Поздеев А.А.<sup>1</sup>, Гаркавенко Ю.Е.<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург, Пушкин, e-mail: zax-2008@mail.ru;

<sup>2</sup> ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург

В работе проводится оценка эффективности применения микрохирургической аутотрансплантации фрагмента малоберцовой кости при лечении врожденного ложного сустава костей предплечья у детей с нейрофиброматозом. Нами проведен литературный обзор научных статей на базе поисковых систем Pubmed и Google Scholar за период с 2005 по 2020 гг. относительно результатов хирургического лечения врожденных ложных суставов предплечья у детей с нейрофиброматозом методом микрохирургической аутотрансплантации фрагмента малоберцовой кости в позицию дефекта костей предплечья. Также нами представлен клинический случай лечения девочки 8 лет с нейрофиброматозом, у которой отмечалось двустороннее поражение костей предплечья с формированием псевдоартрозов локтевых костей. Ей было последовательно проведено лечение ложных суставов костей предплечья с применением микрохирургической техники. На предоперационном этапе было выполнено комплексное обследование: объективный осмотр; рентгенограммы предплечий в переднезадней и боковой проекциях; компьютерная томография предплечий; электронейромиография предплечий. По результатам проведенного хирургического лечения пациента достигнута консолидация ложных суставов локтевых костей с двух сторон, среднее время консолидации составило около 8 месяцев. Средний отдаленный период наблюдения составил 4 года. После проведенного лечения у пациентки отсутствовали функциональные ограничения со стороны верхних конечностей, не имелось ограничений в самообслуживании и социальной адаптации. Применение микрохирургической аутопластики фрагментом малоберцовой кости в позицию псевдоартроза костей предплечья у детей с нейрофиброматозом характеризуется высокой частотой консолидации, а использование данного метода позволяет повысить эффективность лечения данной патологии и снизить частоту осложнений и неблагоприятных исходов.

Ключевые слова: врожденный ложный сустав, патология предплечья, нейрофиброматоз, микрохирургическая аутотрансплантация, псевдоартроз.

## **APPLICATION OF MICROSURGICAL TECHNIQUE IN TREATMENT OF CONGENITAL PSEUDARTHROSIS OF THE FOREARM IN CHILDREN WITH NEUROFIBROMATOSIS (LITERATURE REVIEW AND CLINICAL CASE)**

**Sosnenko O.N.<sup>1</sup>, Belousova E.A.<sup>2</sup>, Pozdeev A.P.<sup>1</sup>, Zakharyan E.A.<sup>1</sup>, Dolgiev B.Kh.<sup>1</sup>, Chigvariya N.G.<sup>1</sup>, Zubairov T.F.<sup>1</sup>, Pozdeev A.A.<sup>1</sup>, Garkavenko Yu.E.<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery of the Ministry of Health of the Russian Federation, St. Petersburg, Pushkin, e-mail: zax-2008@mail.ru;

<sup>2</sup> FGBOU VO North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov of the Ministry of Health of Russia, St. Petersburg

Evaluation of the effectiveness of microsurgical autotransplantation of a fragment of the fibula in the treatment of congenital pseudarthrosis of the forearm in children with neurofibromatosis. We conducted a literature review of scientific articles based on the Pubmed and Google Scholar search for the period from 2005 to 2020 regarding the results of surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the forearm in children with neurofibromatosis by using microsurgical autotransplantation of a fragment of the fibula into the position of the forearm bone defect. We also presented a clinical case of treatment of an 8-year-old girl with neurofibromatosis, who had bilateral damage to the forearm bones with the formation of pseudoarthrosis of the ulna. She was consistently treated with the pseudarthrosis of the forearm bones using microsurgical techniques. At the preoperative stage, a comprehensive examination was performed: an objective examination; anteroposterior and lateral radiographs of the forearms; computed tomography of the forearms; electroneuromyography of the forearms. According to the results of the performed surgical treatment of the patient, consolidation of the pseudarthrosis of the ulna on both sides was achieved; the average consolidation time was about 8 months. The

mean long-term follow-up period was 4 years. After the treatment, the patient had no functional limitations on the part of the upper extremities; there were no limitations in self-care and social adaptation. The use of microsurgical autoplasty with a fragment of the fibula in the position of pseudarthrosis of the forearm bones in children with neurofibromatosis has a high frequency of consolidation, and the use of this method makes it possible to increase the effectiveness of treatment of this pathology and reduce the incidence of complications and adverse outcomes.

Keywords: congenital pseudarthrosis, forearm pathology, neurofibromatosis, microsurgical autotransplantation.

Врожденные ложные суставы костей предплечья являются редкой костной патологией в детском возрасте. По данным литературных источников, с 1968 г. по 2018 г. всего было описано менее 100 случаев врожденного ложного сустава костей предплечья (ВЛСП). В большинстве случаев ВЛСП развивается у пациентов с нейрофиброматозом 1-го типа (NF1). ВЛСП может поражать локтевую и лучевую кости – как изолированно, так и совместно. По данным разных авторов, при отсутствии лечения ВЛСП у детей отмечается прогрессирование деформации костей предплечья ввиду наличия выраженного укорочения сегмента конечности. В результате у всех пациентов с данной патологией присутствует укорочение предплечья в сочетании с локтевой/лучевой девиацией кисти и функциональными ограничениями различной степени выраженности [1–3].

Консервативные методы лечения, такие как гипсовая иммобилизация или применение физиотерапии, редко приводили к консолидации фрагментов ложного сустава. В свою очередь, хирургический метод лечения является наиболее предпочтительным, однако в некоторых случаях может возникнуть необходимость проведения повторных оперативных вмешательств [1, 2]. Наиболее распространенными хирургическими методами лечения ВЛСП являются: пластика зоны ложного сустава фрагментом из малоберцовой кости с применением микрохирургического шва сосудов и пластика неваскуляризованным костным трансплантатом с последующим внутрикостным остеосинтезом. На сегодняшний день в литературе среди авторов нет единого мнения в отношении оптимального способа хирургического лечения ввиду редкости данного заболевания, что затрудняет проведение сравнительных исследований. При применении неваскуляризованной костной пластики аутооттрансплантатом процент несращений составил 44–73% [3-5].

**Материалы и методы исследования.** В первой части публикации нами отражены результаты поиска научных статей, опубликованных в период с 2005 по 2020 гг. в научной базе Pubmed и Google Scholar. Словами для поиска служили «pseudarthrosis forearm», «fibular transfer», «microsurgical technique», «neurofibromatosis». Критериями включения являлись все статьи с результатами хирургического лечения ВЛСП у детей с нейрофиброматозом, которым была выполнена микрохирургическая аутооттрансплантация фрагмента малоберцовой кости в позицию дефекта костей предплечья. Нашим критериям соответствовало всего 13

публикаций. Возраст пациентов в группах авторов на момент проведения оперативного вмешательства составлял в среднем от 4 до 9 лет.

Во второй части публикации нами представлен результат лечения пациента (девочка, 8 лет, нейрофиброматоз 1-го типа) с двусторонним поражением костей предплечья (локтевых костей), которой последовательно (с каждой стороны) была выполнена микрохирургическая аутотрансплантация малоберцовой кости. С целью оценки результатов нами были проведены такие обследования, как: ортопедический осмотр (определялись амплитуда движения в суставах, длина предплечий и ее укорочение, величина и вид девиации кисти (до и после вмешательств)), рентгенография костей обоих предплечий в двух проекциях с определением значений референтных углов костей, величины дефекта костей предплечья, наличия и видов имеющихся деформаций; рентгенография костей голени с целью оценки состояния малоберцовой кости; дополнительно выполнялась компьютерная томография костей предплечья. С целью определения степени поражения нейромышечного аппарата пациентке была проведена электронейромиография верхних конечностей.

**Результаты исследования и их обсуждение.** По данным разных авторов, выполнение микрохирургической пластики зоны врожденного ложного сустава аутотрансплантатом из малоберцовой кости у детей с данной патологией приводит к сращению в 61–89% случаев [5–7]. При этом наибольший процент сращений отмечался у пациентов в возрасте 8–9 лет. Среднее время консолидации ложного сустава после проведенного лечения составило 5,5 месяца. Средний период наблюдения всех пациентов с ВЛСП, по данным авторов, составил 3,5 года [8–10].

Нами представлен собственный клинический случай хирургического лечения двустороннего врожденного ложного сустава костей предплечий у пациентки с нейрофиброматозом. Из анамнеза известно, что в возрасте девочки 1 года 7 месяцев родители обратили внимание на деформацию левого предплечья. При объективном осмотре также отмечалось наличие на кожных покровах множества пятен кофейного цвета. После обследования у генетика пациенту был выставлен диагноз «нейрофиброматоз 1-го типа», в семье пациента родственники с данным заболеванием выявлены не были. При проведении рентгенологического исследования костей предплечья были выявлены ложные суставы обеих локтевых костей в сочетании с варусной деформацией костей предплечий до 20° и вывихами головок лучевых костей с двух сторон (рис. 1, 2). Хирургические вмешательства было принято отложить ввиду малого возраста ребенка.

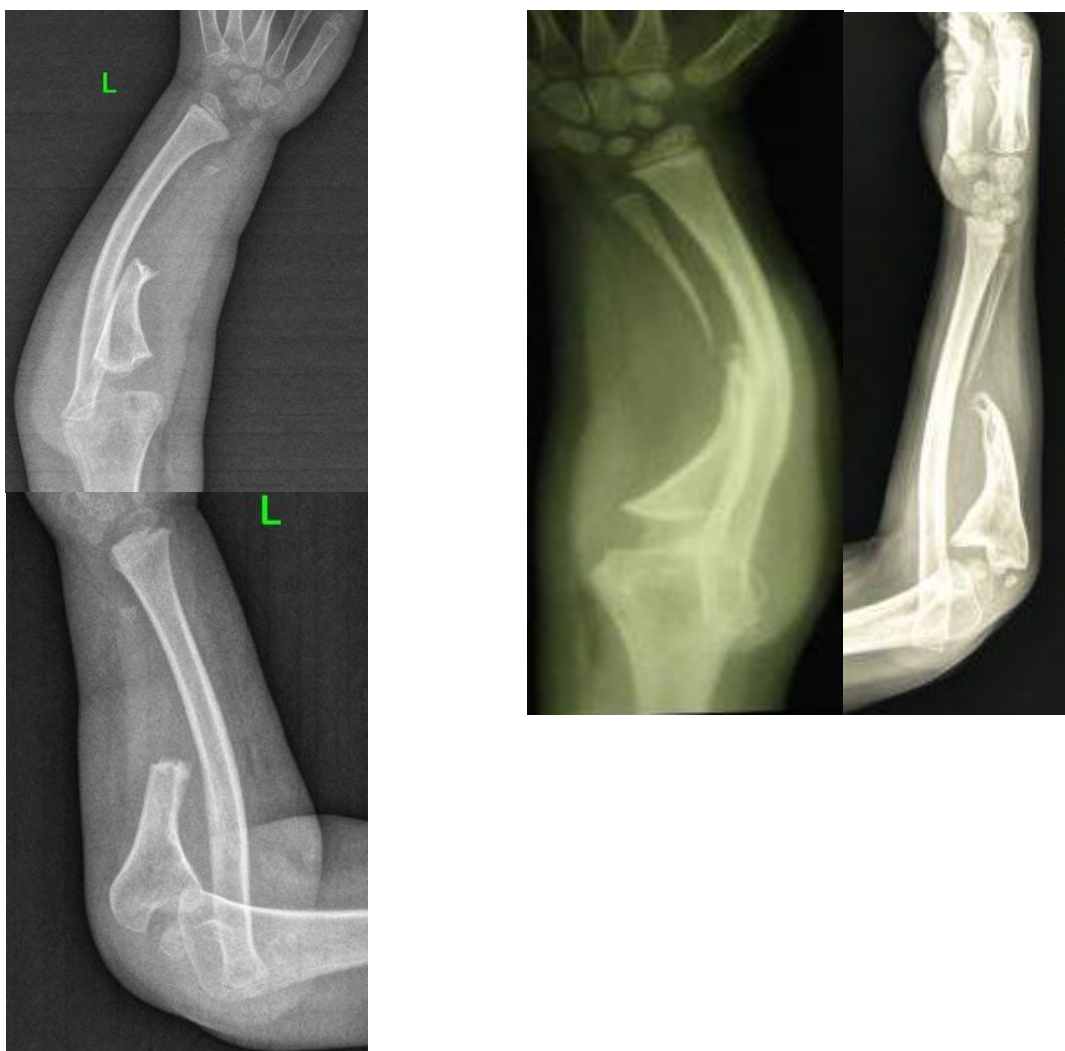
В возрасте 2 лет 11 месяцев девочке в клинике института были выполнены открытое вправление головки левой лучевой кости с одномоментной корригирующей остеотомией левой локтевой кости, остеосинтез спицами. В послеоперационном периоде применялась



составил 4 года. При выполнении контрольных рентгенограмм предплечий в отдаленном периоде наблюдения отмечались незначительная варусная деформация локтевых костей (5–10°) и двусторонние вывихи головок лучевых костей. Несмотря на это, у пациентки отсутствовали функциональные ограничения: ограничение амплитуды ротационных движений, движений в лучезапястных суставах (тыльное ладонное сгибание), затруднение самообслуживания (рис. 2).

Со стороны донорской зоны в отдаленном периоде наблюдения у нашей пациентки отсутствовала вальгусная деформация на уровне голеностопного сустава ввиду того, что был создан межберцовый синостоз.

Осложнением является невралгия правого лучевого нерва, появившаяся после первого этапа хирургического лечения – наложения аппарата внешней фиксации. Данное осложнение в последующем было успешно устранено после проведения неврологической терапии с последующим проведением контрольной ЭНМГ.



*Рис. 1. Рентгенограммы костей обоих предплечий в двух проекциях до этапа выполнения микрохирургической аутотрансплантации фрагмента малоберцовой кости в позицию*

## *дефекта локтевой кости*



*Рис. 2. Рентгенограммы костей обоих предплечий в двух проекциях через 2 года (слева) и 5 лет (справа) после проведения микрохирургической аутотрансплантации фрагмента малоберцовой кости в позицию дефекта обеих локтевых костей*

*Дискуссия.* Хирургическое лечение врожденных ложных суставов костей предплечья представлено в виде двух основных методов: простая костная аутопластика и микрохирургическая аутотрансплантация фрагмента малоберцовой кости в позицию псевдоартроза. Последний метод был впервые описан для этого указания в 1981 г. Allieu и иными, и к настоящему времени он является наиболее распространенным [11, 12].

Вауер и иные сообщили о 5 случаях врожденного ложного сустава предплечья с успешным сращением после микрохирургической аутопластики фрагментом из малоберцовой кости [13, 14].

Sousacos и иные опубликовали опыт успешного сращения врожденного ложного сустава предплечья у 4 пациентов, которым была выполнена микрохирургическая аутопластика фрагментом из малоберцовой кости. Средний возраст пациентов составил 10 лет (3–16 лет). Авторы отмечают, что хирургическое лечение необходимо проводить как можно раньше у растущих детей до прогрессирования деформации костей предплечья и, как следствие, появления вывиха головки лучевой кости [11, 14, 15].

По данным статистического анализа Solla и иных выявлено, что выбор метода лечения непосредственно влияет на частоту сращения фрагментов кости; применение

микрохирургической аутотрансплантации фрагмента малоберцовой кости обеспечивает сращение ложного сустава более чем в 80% случаев; это больше, чем при обычной костной аутопластике. При этом доля пациентов, у которых уже после первой процедуры произошла консолидация фрагментов костей предплечья, была выше при микрохирургической аутотрансплантации фрагмента малоберцовой кости. По мнению авторов, широкая резекция участков пораженной кости (на концах фрагментов) и стабильная фиксация являются ключом к успешному результату. Но, по данным этого автора, возраст пациентов с ВЛСП не имеет корреляционной связи с частотой сращения ложного сустава ( $p=0,7$ ). Однако присутствует слабая корреляционная связь между полом (мужским) и частотой сращений ( $p=0,2$ ) [4, 16, 17].

Ding и иные в представлении своего клинического случая отмечали, что после проведения простой костной аутопластики у пациента 7 лет произошел лизис трансплантата, что потребовало в последующем проведения микрохирургической аутопластики для достижения сращения [3, 18, 19].

Такой же результат лечения был достигнут и у нашего пациента. Только выполнение микрохирургической аутотрансплантации фрагмента малоберцовой кости позволило добиться консолидации фрагментов локтевых костей [20, 21, 22].

Boyd и иные сообщают о значительной связи между несращением и возрастом, в котором проводится оперативное лечение. Несмотря на это, в 86% случаев у пациентов в возрасте старше 5 лет было достигнуто сращение [12, 23].

В 14% случаев сращение достигнуто у пациентов младше 5 лет. По мнению авторов, у более молодых пациентов чаще происходит резорбция костных аутотрансплантатов ввиду плохой фиксации и тонких остеопоротических фрагментов [24, 25].

**Заключение.** По данным разных авторов, при отсутствии лечения ВЛСП способствует прогрессированию деформации костей предплечья из-за их разницы в длине. В итоге результатом будет укорочение предплечья в сочетании с локтевой/лучевой девиацией кисти и различными функциональными ограничениями. Поэтому большинство авторов рекомендуют проводить хирургическое лечение как можно раньше, до начала прогрессирования деформации костей предплечья и, как следствие, появления вывиха головки лучевой кости. Однако применение микрохирургической аутопластики фрагментом малоберцовой кости обеспечивает больший процент сращений врожденного ложного сустава (более 80% случаев) у детей 9 лет и старше ввиду того, что в данном возрасте имеет место более выраженная толщина костных фрагментов, что важно для успешного выполнения остеосинтеза, а соответственно, и для более плотного контакта между костными фрагментами. При применении микрохирургической аутопластики фрагментом

малоберцовой кости отмечается более высокая частота сращения врожденных ложных суставов костей предплечья у детей с нейрофиброматозом. Применение данного метода позволяет повысить эффективность лечения данной патологии и снизить частоту осложнений и неблагоприятных исходов.

### Список литературы

1. Siebelt M., de Vos-Jakobs S., Koenrades N., van Nieuwenhoven C.A.V., Oostenbrink R., Bramer W.M., Verhaar J.A.N., Bessems G.J.H.J.M., Kempink D.R.J. Congenital Forearm Pseudarthrosis, a Systematic Review for a Treatment Algorithm on a Rare Condition. *J. Pediatr Orthop*. 2020. vol. 40. no. 5. P. 367-374.
2. Solla F., Lemoine J., Musoff C., Bertocelli C., Rampal V. Surgical treatment of congenital pseudarthrosis of the forearm: Review and quantitative analysis of individual patient data. *Hand SurgRehabil*. 2019. vol. 38. no. 4. P. 233-241. DOI: 10.1016/j.hansur.2019.06.004.
3. Ding D.Y., LaMartina J., Tai C., Pandya N.K. Congenital pseudoarthrosis of the distal radius treated with physeal-sparing double barrel vascularized free fibula transfer: a case report. *Hand (NY)*. 2017. vol. 12. no. 4. P. 140–144.
4. Solla F. Comments on “vascularised fibula or induced membrane to treat congenital pseudarthrosis of the tibia: A multicentre study of 18 patients with a mean 9.5-year follow-up” of F. Vigouroux, Mezzadri G., Parot R., Gazarian A., Pannier S., Chotel F. Published in *Orthop Traumatol Surg Res*. 2017. vol. 103. no. 3. P. 747-752.
5. Bauer A.S., Singh A.K., Amanatullah D., Lerman J., James M.A. Free vascularized fibular transfer with Langenskiold procedure for the treatment of congenital pseudarthrosis of the forearm. *Tech Hand Up Extrem Surg*. 2013. vol. 17. no. 3. P. 144–150.
6. Beris A.E., Lykissas M.G., Kostas-Agnantis I., Vasilakakos T., Vekris M.D., Korompi-lias A.V. Congenital pseudarthrosis of the radius treated with gradual distraction and free vascularized fibular graft: case report. *J. Hand Surg Am* 2010. vol. 35. no. 2. P. 406–411.
7. Vandergugten S., Bidot C., Lequint T., Hariga H., Docquier P.L. Late onset of a congenital pseudarthrosis of both the forearm bones in an 8-year-old girl. *J Clin Case Rep*. 2016. vol. 6. no.2. P. 712-720.
8. Bumbasirevic M., Stevanovic M., Bumbasirevic V., Lesic A., Atkinson H.D. Free vascularised fibular grafts in orthopaedics. *IntOrthop*. 2014. vol. 38. no. 6. P. 1277–1282.
9. Barla M., Polirsztok E., Peltié E., et al. Free vascularised fibular flap harvesting in children: an analysis of donor-site morbidity. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2017. vol. 103. no. 7. P. 1109–1113.



10. Houdek M.T., Wagner E.R., Wyles C.C., Nanos G.P. III, Moran S.L. New options for vascularized bone reconstruction in the upper extremity. *Semin Plast Surg.* 2015. vol. 29. no. 1. P. 20–29.
11. Soucacos P.N., Korompilias A.V., Vekris M.D., Zoubos A., Beris A.E. The free vascularized fibular graft for bridging large skeletal defects of the upper extremity. *Microsurgery.* 2011. vol.31. no. 3. P. 190–197.
12. Repo J.P., Sommarhem A., Roine R.P., Sintonen H., Halonen T., Tukiainen E. Free vascularized fibular graft is reliable in upper extremity long-bone reconstruction with good long-term outcomes. *J. ReconstrMicrosurg.* 2016. vol. 32. no. 4. P. 513–519.
13. Stevenson D.A., Little D., Armstrong L., Crawford A.H., Eastwood D., Friedman J.M., Gregg T., Gutierrez G., Hunter-Schaedle K., Kendler D.L., Kolanczyk M., Monsell F., Oetgen M., Richards B.S., Schindeler A., Schorry E.K., Wilkes D., Viskochil D.H., Yang F.C., Elefteriou F. Approaches to treating NF1 tibial pseudarthrosis: consensus from the Children's Tumor Foundation NF1 Bone Abnormalities Consortium. *J. Pediatr Orthop.* 2013. vol. 33. no. 3. P. 269-275.
14. Moola S., Munn Z., Sears K., Sfetcu R., Currie M., Lisy K., Tufanaru C., Qureshi R., Mattis P., Mu P. Conducting systematic reviews of association (etiology): The Joanna Briggs Institute's approach. *Int J. Evid Based Healthc.* 2015. vol. 13. no. 3. P. 163-169. DOI: 10.1097/XEB.0000000000000064.
15. Yenidunya M.O., Demirseren M E., Gorkem S., Tasbas B.A., Ceran C. Reconstruction of the wrist pseudoarthrosis due to radioulnar fractures with vascularized fibular graft in a child with neurofibromatosis. *European Journal of Plastic Surgery.* 2007. vol. 29. no. 7. P. 327-330.
16. Hayashi S., Kobayashi D., Satsuma S., Yoshiya S., Kurosaka M. Acquired pseudoarthrosis of the radius and ulna in a neurofibromatosis patient with radiographic normal bone: a case report. *J. Hand Surg Am.* 2005. vol. 30. no. 1. P. 168-171. DOI: 10.1016/j.jhsa.2004.07.012.
17. Suzuki O., Ishida O., Sunagawa T., Ichikawa M., Yasunaga Y., Ikuta Y. Congenital pseudoarthrosis of the ulna treated with a free vascularized fibular graft. *Plast Reconstr Surg.* 2005. vol. 115. no. 3. P. 1379–1384.
18. Agha R.A., Fowler A.J., Saeta A., Barai I., Rajmohan S., Orgill D.P. SCARE Group. The SCARE Statement: Consensus-based surgical case report guidelines. *Int J. Surg.* 2016. vol. 34. no. 1. P. 180-186. DOI: 10.1016/j.ijssu.2016.08.014.
19. Agha R.A., Fowler A.J., Rajmohan S., Barai I., Orgill D.P. PROCESS Group. Preferred reporting of case series in surgery; the PROCESS guidelines. *Int J Surg.* 2016. vol. 36. no. 2. P.319-323. DOI: 10.1016/j.ijssu.2016.10.025.
20. Messiaen L., Yao S., Brems H., Callens T., Sathienkijkanchai A., Denayer E., Spencer E., Arn P., Babovic-Vuksanovic D., Bay C., Bobele G., Cohen B.H., Escobar L., Eunpu D., Grebe T.,

Greenstein R., Hachen R., Irons M., Kronn D., Lemire E., Leppig K., Lim C., McDonald M., Narayanan V., Pearn A., Pedersen R., Powell B., Shapiro L.R., Skidmore D., Tegay D., Thiese H., Zackai E.H., Vijzelaar R., Taniguchi K., Ayada T., Okamoto F., Yoshimura A., Parret A., Korf B., Legius E. Clinical and mutational spectrum of neurofibromatosis type 1-like syndrome. *JAMA*. 2009. vol. 18. no. 19. P. 2111-8. DOI: 10.1001/jama.2009.1663.

21. Noaman H.H. Management of upper limb bone defects using free vascularized osteoseptocutaneous fibular bone graft. *Ann Plast Surg*. 2013. vol. 71. no. 3. P. 503–509.

22. Sen M.K., Miclau T. Autologous iliac crest bone graft: Should it still be the gold standard for treating nonunions? *Injury*. 2007. vol. 38. no. 4. P. 75–80.

23. Faldini C., Traina F., Perna F., Borghi R., Nanni M., Chehrassan M. Surgical treatment of aseptic forearm nonunion with plate and opposite bone graft strut. Autograft or allograft? *Int Orthop*. 2015. vol. 39. no. 11. P. 1343–1349.

24. Frary E.C., Petersen S.S., Skov O., Sørensen J.A. Reconstruction of a complicated adjacent non-union of the radius and ulna using a free vascularised doublebarrel fibula graft. *BMJ Case Rep*. 2016. vol. 23. no. 3. P. 123-130.

25. Kloen P., Wiggers J.K., Buijze G.A. Treatment of diaphyseal non-unions of the ulna and radius. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2010. vol. 130. no. 13. P. 1439–1445.