

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2025  
УДК 617-089.844

*Петельгузов А.А.<sup>1</sup>, Зубков П.А.<sup>1</sup>, Жердев К.В.<sup>1,2</sup>, Бутенко А.С.<sup>1</sup>, Челпаченко О.Б.<sup>1,3</sup>, Кавковская Я.И.<sup>4</sup>, Пимбурский И.П.<sup>1</sup>*

## Коррекция деформации лучевой кости с применением технологии управляемого роста у детей с множественной экзостозной хондродисплазией

<sup>1</sup>ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, 119991, Москва, Россия;  
<sup>2</sup>ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), 119991, Москва, Россия;  
<sup>3</sup>ГБУЗ «Научно-исследовательский институт неотложной детской хирургии и травматологии» ДЗМ, 119180, Москва, Россия;  
<sup>4</sup>ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова» Минздрава России, 127299, Москва, Россия

### Резюме

Введение. Множественная экзостозная хондродисплазия (МЭХД) — прогрессирующее по мере роста ребёнка заболевание, которое приводит к тяжёлым деформациям скелета. В 30–60% случаев при МЭХД поражаются кости предплечья с развитием косорукости. Помимо резекции костно-хрящевых образований, хирургическое лечение может включать в себя различные виды остеотомий с применением погружных металлофиксаторов и аппаратов внешней фиксации. Развитие технологии управляемого роста определяет необходимость расширять области применения малоинвазивной хирургии. Возможности применения данной технологии при деформациях верхних конечностей ещё недостаточно изучены.

**Цель работы:** определить эффективность метода контролируемого роста кости при оперативном лечении деформации локтевой кости на фоне МЭХД.

**Материалы и методы.** Обследовано 33 ребёнка (55 сегментов/предплечий) в возрасте 5–17 лет. Основную группу составили 13 больных детей (15 сегментов) с локтевой косорукостью на фоне МЭХД. Контрольную группу составили 20 (40 сегментов) детей с диагнозом: ювенильный идиопатический артрит. Всем больным основной группы было выполнено оперативное лечение локтевой косорукости с помощью временного ареста зоны роста (гемизипифизидеза) лучевой кости. У всех больных оценивали угол локтевого наклона (ulnar tilt — UT) и длину полулунолоктиевой дистанции LS (lunate subsidence) на рентгенограммах предплечья в прямой проекции, больным основной группы рентгенографию проводили в предоперационном периоде и спустя 12–20 мес после операции. Статистический анализ полученных данных выполнен в программе «StatTech» («Статтех»).

**Результаты.** Предоперационное значение UT составило 35° (33,40), после оперативного лечения — 27° (24,32), при  $p = 0,002$ . Величина LS до операции составила  $8,73 \pm 3,33$  мм, после хирургической коррекции —  $7,48 \pm 3,36$  мм при  $p = 0,005$ . Достигнутый уровень коррекции UT и LS у больных основной группы существенно не отличался от такового у больных контрольной группы, что указывает на достижение целевых значений. Средний угол коррекции параметра UT составил 8°/год, динамика послеоперационных значений LS — 1,25 мм/год.

**Заключение.** Технология управляемого роста позволяет эффективно корригировать ось лучевой кости при локтевой косорукости у детей с МЭХД в процессе роста. Своевременное применение данной технологии позволяет предупреждать развитие тяжёлой деформации лучевой кости и отказаться от выполнения корригирующих остеотомий в будущем.

**Ключевые слова:** дети; локтевая косорукость; гемизипифизидез; метод управляемого роста; множественная экзостозная хондродисплазия

**Для цитирования:** Петельгузов А.А., Зубков П.А., Жердев К.В., Бутенко А.С., Челпаченко О.Б., Кавковская Я.И., Пимбурский И.П. Коррекция деформации лучевой кости с применением технологии управляемого роста у детей с множественной экзостозной хондродисплазией. *Российский педиатрический журнал*. 2025; 28(1): 54–60. <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2025-28-1-54-60> <https://elibrary.ru/aiujes>

**Для корреспонденции:** *Петельгузов Александр Александрович*, врач травматолог-ортопед нейроортопедического отделения с ортопедией ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, [petelguzov.aa@nczd.ru](mailto:petelguzov.aa@nczd.ru)

**Участие авторов:** Петельгузов А.А., Зубков П.А. — концепция и дизайн исследования, сбор и обработка материала; Зубков П.А., Кавковская Я.И. — статистическая обработка материала; Петельгузов А.А., Зубков П.А., Жердев К.В. — написание текста; Жердев К.В., Бутенко А.С., Челпаченко О.Б., Пимбурский И.П. — редактирование. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

**Финансирование.** Исследование не имело финансовой поддержки.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 11.11.2024  
Принята к печати 30.01.2025  
Опубликована 28.02.2025

Aleksandr A. Petel'guzov<sup>1</sup>, Pavel A. Zubkov<sup>1</sup>, Konstantin V. Zherdev<sup>1,2</sup>, Andrey S. Butenko<sup>1</sup>, Oleg B. Chelpachenko<sup>1,3</sup>, Yana I. Kavkovskaya<sup>4</sup>, Ivan P. Pimburskiy<sup>1</sup>

## Correction of radius deformity using guided-growth technology in children with multiple hereditary exostoses

<sup>1</sup>National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation;

<sup>2</sup>First Moscow State Medical University named after I.M. Sechenov (Sechenov University), Moscow, 119991, Russian Federation;

<sup>3</sup>Research Institute of Emergency Children's Surgery and Traumatology of the Moscow Department of Health, Moscow, 119180, Russian Federation;

<sup>4</sup>N.N. Priorov National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics, Moscow, 127299, Russian Federation

### Summary

**Introduction.** Multiple hereditary exostoses (MHE) is a disease that progresses as a child grows, which leads to severe deformities of the skeleton. In 30–60% of MHE cases, the bones of the forearms are affected with the development of radius deformity. In addition to resection of bone and cartilage formations, surgical treatment may include various types of osteotomies using submersible metal fixators and external fixation devices. The development of guided-growth technology dictates the need to expand the scope of minimally invasive surgery. The possibilities of using this technology for deformities of the upper extremities have not yet been sufficiently studied.

**Objective.** To evaluate the effectiveness of the method of controlled bone growth in the surgical treatment of ulnar deformity against the background of multiple hereditary exostoses.

**Materials and methods.** In the period from 2021–2024, thirty three 5 to 17 years children (55 segments/forearms) were hospitalized at the National Medical Research Center for Children's Health. The study group consisted of 13 children (15 segments) diagnosed with: Distal radius deformity on the background of multiple hereditary exostoses. A control group of 20 (40 segments) children were diagnosed with juvenile idiopathic arthritis. Patients from the study group underwent surgical treatment of radius deformity using temporary arrest of the growth zone (hemiepiphyodesis) of the radius. All the studied patients were assessed the angle of the ulnar tilt (UT) and of the lunate subsidence (LS) on X-rays of the forearm in direct projection, patients from the study group were radiographed in the preoperative period and 12–20 months after surgery. The statistical analysis of the studied parameters is based on the search for statistical differences in groups and was performed in the Stattech program.

**Results.** The preoperative value of the elbow angle UT was 35° (33.40), after surgical treatment, UT was 27° (24.32) at  $p = 0.0002$ . The value of the LS before surgery was  $8.73 \pm 3.33$  mm, after surgical correction LS was  $7.48 \pm 3.36$  mm at  $p = 0.005$ . The achieved level of correction of UT and LS in the study group did not statistically differ from that of the control group, which indicates that the target values were achieved. The average angle of correction of the UT parameter was 8°/year, the trend in postoperative LS values was 1.25 mm/year.

**Conclusion.** The technology of guided-growth effectively corrects the axis of the radius deformity in MHE children during growth. The timely application of this technology makes it possible to prevent the development of severe deformity of the radius and to abandon the performance of corrective osteotomies in the future.

**Keywords:** children; distal radius deformity; hemiepiphyodesis; guided-growth; multiple hereditary exostoses

**For citation:** Petel'guzov A.A., Zubkov P.A., Zherdev K.V., Butenko A.S., Chelpachenko O.B., Kavkovskaya Ya.I., Pimburskiy I.P. Correction of radius deformity using guided-growth technology in children with multiple hereditary exostoses. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal (Russian Pediatric Journal)*. 2025; 28(1): 54–60. (In Russian). <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2025-28-1-54-60> <https://elibrary.ru/aiujes>

**For correspondence:** *Alexandr A. Petelguzov*, orthopedic-traumatologist of the Neuroorthopedic Department with orthopedics of the National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation, [petelguzov.aa@nczd.ru](mailto:petelguzov.aa@nczd.ru)

**Contribution:** Petelguzov A.A., Zubkov P.A. — concept and design of the study, collection and processing of the material; Zubkov P.A., Kavkovskaya Ya.I. — statistical processing of the material; Petelguzov A.A., Zubkov P.A., Zherdev K.V. — writing the text; Zherdev K.V., Butenko A.S., Chelpachenko O.B., Pimburskiy I.P. — editing the text. All co-authors — approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

### Information about the authors:

Petel'guzov A.A., <https://orcid.org/0000-0002-6686-4042>

Zubkov P.A., <https://orcid.org/0000-0001-9408-8004>

Zherdev K.V., <https://orcid.org/0000-0003-3698-6011>

Butenko A.S., <https://orcid.org/0000-0002-7542-8218>

Chelpachenko O.B., <https://orcid.org/0000-0002-0333-3105>

Kavkovskaya Ya.I., <https://orcid.org/0009-0001-3462-823X>

Pimburskiy I.P., <https://orcid.org/0009-0002-5274-3941>

**Acknowledgment.** The study had no sponsorship.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Received: November 11, 2024

Accepted: January 30, 2025

Published: February 28, 2025

## Введение

**М**ножественная экзостозная хондродисплазия (МЭХД) — орфанная патология, характеризующаяся образованием множественных костно-хрящевых образований (остеохон-

дром), которые формируются в метафизарной области костей по мере роста ребёнка [1–3]. Данное заболевание обусловлено мутациями в генах *EXT1* и *EXT2*, которые кодируют гликозилтрансферазы. Данные ферменты участвуют в синтезе компонентов соединительной ткани [2, 3]. В процессе развития заболевания неконтролиру-

емый рост остеохондром, которые формируются вблизи ростковой пластинки, влияет на активность физарной области и распределение нагрузки на кость [1, 4]. Раствующий экзостоз становится причиной формирования осевой деформации, нарушает взаиморасположение костей друг относительно друга, приводит к укорочению конечности, функциональному дефициту, косметическому дефекту и сопутствующим нейроциркуляторным расстройствам [1, 3, 5–7].

В 30–80% случаев при МЭХД поражаются дистальные отделы костей предплечья с развитием локтевой косорукости [1, 3, 4]. Более 80% больных с деформациями костей предплечья требуется оперативное лечение [5]. У части детей удаётся контролировать деформацию своевременной резекцией экзостозов, особенно когда остеохондрома формируется в области межкостного промежутка. Однако нередко больные обращаются за помощью уже при выраженных остеохондромных разрастаниях и сформированной деформации костей предплечья [6, 8].

Помимо резекции костно-хрящевых образований для устранения деформации требуется восстановление оси костей. Имеется большое число вариантов оперативного лечения косорукости при МЭХД, среди которых актуальными являются компрессионно-дистракционный остеосинтез аппаратами внешней фиксации (АВФ), накостный остеосинтез и временный гемиепифизиodes скобами [5, 9, 10]. Радикальным и эффективным методом коррекции тяжёлой локтевой косорукости является аппаратный метод коррекции, поскольку АВФ позволяет не только корригировать осевую деформацию, но и удлинить локтевую кость, вправить головку локтевой кости за счёт изменения положения её проксимального конца [8, 9, 11]. Использование накостного остеосинтеза чаще всего требуется при укорочении локтевой кости и деформации лучевой кости, являясь альтернативой АВФ [9]. Наложение АВФ с целью релюксации головки лучевой кости не всегда достигает своих целей, также оба метода требуют пересечения костей, что неизбежно влечёт за собой осложнения, в том числе формирование ложного сустава [11]. Показано, что на тяжесть прогрессирования деформации влияет как искривление лучевой кости, так и неравенство длин лучевой и локтевой ко-

стей [6]. Использование технологии управляемого роста кости для коррекции деформации костей предплечья может стать перспективным способом предотвращения формирования тяжёлой косорукости.

**Цель работы:** определить эффективность технологии контролируемого роста при хирургическом лечении локтевой косорукости на фоне МЭХД.

### Материалы и методы

В 2021–2024 гг. на лечении находились 33 ребёнка (55 предплечий). В основную группу вошли 13 детей (15 предплечий) в возрасте 5–17 лет с диагнозом: Локтевая косорукость на фоне МЭХД. Всем больным основной группы была выполнена хирургическая коррекция локтевой косорукости путём контролируемого роста и, при необходимости, — резекция остеохондром. Всего было оперировано 15 предплечий. Больные находились на катамнестическом наблюдении как очно, так и дистанционно с постоянным рентгенографическим контролем каждые 3 мес. Поскольку референсные нормы искомым угловым значений разнятся, нами была набрана контрольная группа, которую составили 20 больных (40 предплечий). Эти дети находились на лечении в отделении ревматологии по поводу ювенильного идиопатического артрита. Всем больным контрольной группы была выполнена рентгенография костей предплечий в рамках диагностики костного возраста. Никто из детей контрольной группы не имел поражений суставов верхних конечностей, а также аномалий развития или травм кистевого сустава и предплечья. Выборка была репрезентативна по полу и возрасту, средний возраст детей в группах  $10,7 \pm 2,0$  года.

Рентгенография костей предплечья выполнялась с захватом кисти в прямой проекции. Было исследовано два рентгеновских параметра, которые позволяют оценить выраженность деформации лучевой кости и укорочения локтевой кости. Первым является угол локтевого наклона (ulnar tilt — UT) — угол между перпендикуляром к продольной оси локтевой кости и линией, касательной к дистальному краю локтевой кости (рис. 1, а). Вторым параметром является полулунно-локтевая дистанция или LS (lunate subsidence) — это расстояние от дистального края локтевой кости до проксимального края лучевой кости (рис. 1, б).

Параметры измеряли однократно у больных контрольной группы, а у больных основной группы измерения — до и спустя 12–20 мес послеоперационного периода (динамические снимки проводили каждые 3 мес). Нами было выполнено сравнение до- и послеоперационных значений UT у больных основной группы, а также сравнение послеоперационных результатов и полученных целевых показателей.

На рис. 2 представлена классификация деформаций костей предплечья при МЭХД [10].

Таким образом, существуют 6 типов деформаций костей предплечья при МЭХД. В нашем исследовании мы наблюдали детей с типами деформации: I, IVA. При указанных типах деформации не происходит вывиха лучевой кости.

Техника операции и пример использования прототипа пластины для модуляции зоны роста костей предплечья [12]. Имплантацию пластины металлофиксатора проводят под наркозом в положении больного на спине.

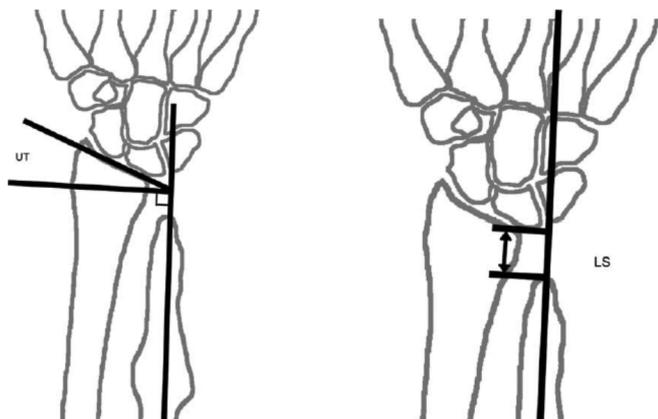
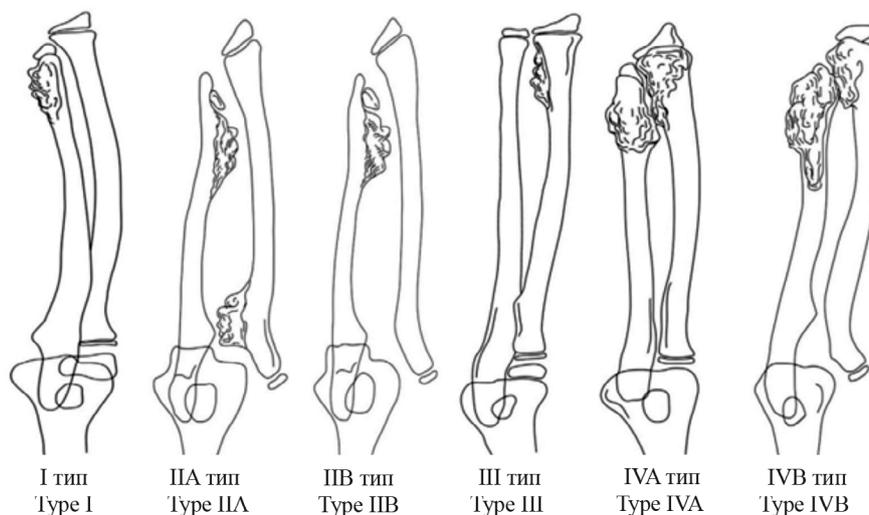


Рис. 1. Измерение UT (а) и LS (б) [3].

Fig. 1. Measurement of UT (a) and LS (b) [3].



**Рис. 2.** Классификация деформаций костей предплечья. Во всех случаях показана локтевая девиация костей предплечья [10].

I тип — наличие костно-хрящевых экзостозов в дистальном отделе локтевой кости; IIA тип — вывих головки лучевой кости, укорочение локтевой кости, костно-хрящевые экзостозы на проксимальном метафизе лучевой кости и дистальном метафизе локтевой кости; IIB тип — вывих головки лучевой кости, укорочение локтевой кости, костно-хрящевые экзостозы на дистальном метафизе локтевой кости; III тип — костно-хрящевые экзостозы на дистальном метафизе лучевой кости; IVA тип — укорочение локтевой кости, костно-хрящевые экзостозы на дистальном метафизе лучевой и локтевой костей; IVB тип — вывих головки лучевой кости, укорочение локтевой кости, костно-хрящевые экзостозы на дистальном метафизе лучевой и локтевой костей.

**Fig. 2.** Classification of deformities of the forearm bones. In all cases, ulnar deviation of the forearm bones is indicated [10].

Type I — presence of osteochondral exostoses in the distal ulna; Type IIA — dislocation of the head of the radius, shortening of the ulna, osteochondral exostoses on the proximal metaphysis of the radius and distal metaphysis of the ulna; Type IIB — dislocation of the head of the radius, shortening of the ulna, osteochondral exostoses on the distal metaphysis of the ulna; Type III — osteochondral exostoses on the distal metaphysis of the radius; Type IVA — shortening of the ulna, osteochondral exostoses on the distal metaphysis of the radius and ulna; Type IVB — dislocation of the head of the radius, shortening of the ulna, osteochondral exostoses on the distal metaphysis of the radius and ulna.

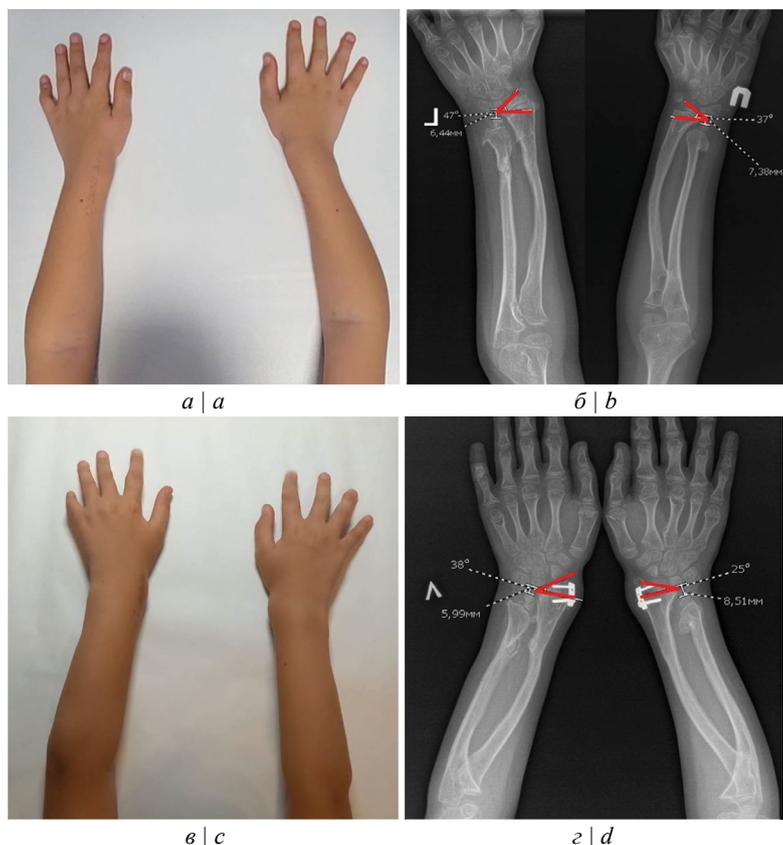
Из доступа в проекции латерального края лучевой кости от края лучезапястного сустава до метафиза кости, в проекции верхней трети предплечья послойно визуализируют область метаэпифиза лучевой кости. Сохраняя надкостницу, проводят верификацию физарной области кости под контролем электронно-оптического преобразователя (ЭОП). Выполняют примерку пластины под индивидуальные анатомические особенности, отмечая места неплотного прилегания. Извлекая пластину, выполняют её моделирование при помощи крапюнов, примеряя по форме кости. После моделирования пластину устанавливают на метаэпифизарную зону, в средней трети поперечника кости, фиксируя пластину спицей-направителем, через отверстие для направителя, под контролем флюороскопии. После фиксации пластины с помощью шила накернивают отверстия для винтов с угловой и без угловой стабильности в зависимости от требуемой коррекции. Далее проводят винты, контролируя их положение при помощи ЭОП: ростковая зона должна быть интактна, винты не должны перекрывать всю её длину, не выходить за область суставного хряща, а направление винтов не должно быть перпендикулярным. Интраоперационный ЭОП-контроль проводят в 2 проекциях. После установки пластины металлофиксатора подлежащие ткани проверяют на мобильность, выполняя гемостаз, промывая рану раствором антисептика, ушивают послойно. В области фиксации метаэпифиза происходит перераспределение активности роста в пользу свободной от металлоконструкции зоны кости. Являясь точкой опоры, пластина способствует изменению геометрии роста кости и коррекции деформации по мере роста ребёнка. Асептические повязки на об-

ласть раны, иммобилизация не требуется. Во всех случаях послеоперационный период протекал без осложнений, раны зажили первичным натяжением. Состояние не требовало иммобилизации. Уже на 1-е послеоперационные сутки ребёнок использовал оперированную конечность без ограничений. Дизайн и методы работы одобрены независимым локальным этическим комитетом. Родители / законные представители детей и больные старше 14 лет подписали добровольное письменное информированное согласие.

Количественные показатели оценивали на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро–Уилка. Количественные показатели, имеющие нормальное распределение, описывали с помощью средних арифметических величин ( $M$ ) и стандартных отклонений ( $SD$ ), границ 95% доверительного интервала (95% ДИ). В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывали с помощью медианы ( $Me$ ) и нижнего и верхнего квартилей [ $Q_1$ ;  $Q_3$ ]. При сравнении нормально распределённых количественных показателей, рассчитанных для двух связанных выборок, использовали парный  $t$ -критерий Стьюдента. При сравнении количественных показателей, распределение которых отличалось от нормального, в двух связанных группах использовали критерий Вилкоксона. Различия считали значимыми при  $p < 0,05$ .

### Результаты

Предоперационная величина УТ составила  $35^\circ$  [33; 40], после оперативного лечения УТ был равен  $27^\circ$  [24; 32]. При сравнительном анализе величины УТ в до- и



**Рис. 3.** Фотографии и рентгенограммы верхних конечностей пациента К. до (а, б) и через 6 мес после операции (в, г).

**Fig. 3.** Photographs and radiographs of the upper limbs in patient K. before (a, b) and 6 months after surgery (c, d).

Таблица 1 / Table 1

**Изменения величины УТ до и после операции у детей**  
**Changes in the magnitude of the UT before and after surgery in children**

УТ до операции UT before surgery		УТ после операции UT after surgery		p
Me	Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub>	M ± SD	Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub>	
35 (n = 15)	33; 40	27 (n = 15)	24; 32	0,002

Таблица 2 / Table 2

**Изменения LS до и после операции у детей**  
**Changes in the LS before and after surgery in children**

LS до операции LS before surgery		LS после операции LS after surgery		p
M ± SD	95% ДИ	M ± SD	95% ДИ	
8,73 ± 3,33 (n = 15)	6,72–10,74	7,48 ± 3,36 (n = 15)	5,45–9,51	0,005*

Таблица 3 / Table 3

**Соответствие УТ и LS после операции показателям контрольной группы**  
**Compliance of the UT and LS after the surgery with the indicators of the target group**

Показатель Index	После операции After surgery (n = 15)		Контроль Control (n = 40)		p
	Me	Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub>	Me	Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub>	
УТ	27	24; 32	28	25; 31	> 0,05
LS	7,6	5,5; 9,5	7,5	6,9; 8,5	> 0,05

послеоперационном периоде, представленном в **табл. 1** и на **рис. 3**, использовался критерий Вилкоксона: было получено значение меньше критического  $p = 0,002$ , что подтверждает статистическую значимость данных.

В **табл. 2** представлена динамика изменений LS до и после операции.

До оперативного лечения величина LS составила  $8,73 \pm 3,33$  мм, после хирургической коррекции —  $7,48 \pm 3,36$  мм. При сравнительном анализе до- и послеоперационного периодов, представленном в **табл. 2**, использовался парный *t*-критерий Стьюдента: было получено значение меньше критического  $p = 0,005$ , что также подтверждает статистическую значимость.

При сравнении величин послеоперационного УТ и LS в исследуемых группах с аналогичными параметрами в контрольной группе использовали критерий Манна–Уитни: получено значение больше критического ( $p > 0,05$ ). Выявлено, что значимых отличий в сравниваемых группах не было (**табл. 3**).

Получено среднее значение УТ, которую удалось скорректировать (изменение параметра УТ до и после оперативного лечения) за 12 мес, оно составило  $8^\circ$ . Среднее значение LS корригированной за 12 мес, составило 1,25 мм.

### Клинический пример

Большой К., 9 лет 2 мес, госпитализирован в отделение с диагнозом: МЭХД, двусторонняя локтевая косоруконость тип I [10]. При поступлении отмечались жалобы на множественные остеохондромные образования костей верхних и нижних конечностей, деформации предплечий, бёдер и голени. Из анамнеза известно, что ребёнок от 2-й беременности, 2-х родов на сроке 39 нед. Беременность протекала

без особенностей, раннее развитие без задержек. У матери была диагностирована МЭХД. С раннего возраста родители начали отмечать наличие опухолевидных образований костей конечностей у ребёнка: с 4 лет активно прогрессировала вальгусная деформация бедренных и большеберцовых костей, с 6 лет отмечалось прогрессирование локтевой девиации предплечья. Ребёнок наблюдался по месту жительства, лечение не получал.

Ортопедический статус: ходит самостоятельно. Ось позвоночника в норме. Ось верхних конечностей — локтевая девиация кистей с 2 сторон. Движения в плечевых суставах в полном объёме. Сгибание и разгибание в локтевом суставе в полном объёме с 2 сторон. Супинация — до 65° с 2 сторон (умеренное ограничение при норме 80–90°), пронация 80° с 2 сторон. Ограничение лучевой девиации в кисти до 10° с 2 сторон (рис. 3, а). Сгибание и разгибание в лучезапястных суставах без ограничений. Пальпаторно определяются остеохондромные образования в дистальной трети локтевой кости с 2 сторон размерами до 15 мм. Ось нижних конечностей вальгизирована, укорочение правой нижней конечности на 2 см. В области дистального метафиза бедренных и проксимального метафиза большеберцовых костей определяются костно-хрящевые образования размерами 20–35 мм. Стопы без патологии. На рентгенографии костей предплечья в прямой проекции (рис. 3, б) лучелоктевой угол справа 37°, слева 47°, определяются единичные остеохондромные образования размерами 5 × 15 мм в области дистального метафиза локтевых костей.

08.02.2022 проведено оперативное лечение: дистальный гемизипифизиодез лучевых костей с 2 сторон. Краевая резекция остеохондром локтевой кости с 2 сторон. Имплантацию металлофиксаторов производили под наркозом в положении больного на спине. После трёхкратной обработки операционного поля антисептическим раствором по латеральной поверхности в области эпифиза лучевой кости выполнен линейный кожный разрез 3 см. Послойным доступом, отодвигая сухожилие длинного абдуктора большого пальца, мобилизовали ткани до надкостницы. Визуально определяя расположение ростковой зоны, устанавливали инъекционную иглу в физис, после чего производили рентгеноскопию для окончательной верификации анатомических зон. Затем выполняют примерку металлической пластины на область метаэпифиза кости и формирование канала для винта под ЭОП-контролем при помощи спицы на 2 размера меньшей, чем диаметр резьбовой части винта. Аналогичное действие производят в области метафиза кости. Далее выполнили фиксацию металлической пластины с помощью винтов, устанавливаемых в центральной трети эпифиза и метафиза, отступя 5 мм от зоны роста. Окончательный ЭОП-контроль выполнили в 2 проекциях, отмечая при этом прилегание пластины к кортикальному слою кости, положение винтов: длина —  $\frac{2}{3}$  поперечника кости, толщина не более  $\frac{1}{3}$  толщины кости, относительно друг друга винты должны располагаться почти параллельно плоскости ростковой зоны (не более 10°). Окончательным этапом проверяли мобильность тканей вокруг пластины, затем выполняют окончательный гемостаз, обрабатывали рану антисептиком и послойно ушивали её.

Асептические повязки на область раны, иммобилизация не потребовалась.

Послеоперационный период протекал без осложнений, послеоперационные раны зажили первичным натяжением. Уже на 1-е послеоперационные сутки ребёнок использовал оперированные конечности без ограничений. При контрольной рентгенографии костей предплечья в прямой проекции через 6 мес (рис. 3, в) УТ составил справа — 25°, слева — 38°. Средняя скорость коррекции деформации составила 3,5°/мес. Супинация — 70° справа, 65° слева, пронация 80° с 2 сторон. Лучевая девиация кистей в полном объёме с 2 сторон (рис. 3, в).

### Обсуждение

Оперативное лечение деформации конечностей при наследственной врождённой МЭХД является одной из актуальных тем детской ортопедии. Несмотря на успехи классических подходов аппаратной коррекции и погружного остеосинтеза, требующих выполнения корригирующих остеотомий, они всегда будут сопряжены с риском осложнений, характерных для такого вида операций. Несращение и формирования ложных суставов на ослабленной кости ребёнка с МЭХД, а также риск невропатии, связанный с тракционными воздействиями в процессе коррекции при помощи АВФ, требуют поиска более щадящих методов коррекции [7]. На роль щадящего и эффективного метода коррекции может претендовать активно развивающаяся технология управления ростом кости.

Сведений об использовании управляемого роста при коррекции деформаций костей предплечья недостаточно. J.P. Kelly и соавт. описали выполнение гемэпифизиодеза 18 лучевых костей при помощи 3 металлических скоб у 16 детей с МЭХД [5]. Были оценены 5 рентгеновских параметров костей предплечья, в том числе УТ и LS. По всем параметрам, кроме LS, были выявлены значимые различия до и после операций. Судя по показателю УТ, деформация костей предплечья у больных была тяжелее, но результат коррекции был более выражен, чем в нашей работе (23° против 27°). Такая коррекция может быть избыточной и может стать причиной формирования дисконгруэнтности в лучезапястном суставе. Именно для учёта нормальных взаимоотношений в лучезапястном суставе нами была набрана контрольная группа больных, что позволило точно определить искомый уровень коррекции. В коррекции параметра LS, являющегося относительным эквивалентом оценки укорочения локтевой кости, нами была достигнута выраженная разница до- и послеоперационных значений, в отличие от указанных результатов [5].

J.P. Kelly и соавт. отметили, что в 33% случаев удаление скоб было преждевременным из-за неприятных или болевых ощущений. В нашей работе не было причин для удаления металлофиксаторов до наступления коррекции. Использование пластин, подобных задействованным в нашей работе, могло бы дать более быстрый результат, что сказалось бы на комфорте больного, поскольку скобы требовали коррекции в течение 2 и более лет. Как и в нашей работе, P. Scheider и соавт. указали на отсутствие болевого синдрома и неприятных ощущений при использовании металлических пластин и винтов при лечении деформаций костей предплечья управлением роста кости [13].

Описаны операции по удлинению локтевой кости в попытке стабилизировать лучезапястный и лучелоктевой суставы [8, 14]. При этом основным недостатком этих операций является отсутствие коррекции лучевой кости. Такие методики можно комбинировать с гемиепифизиодезом лучевой кости, что позволяет в процессе сращения локтевой кости исправлять ось лучевой кости даже при тяжёлых деформациях. Хирургам, знакомым с технологией управляемого роста (guided-growth), известен так называемый феномен отскока [6]. Он заключается в усилении активности заблокированного участка роста после снятия фиксаторов для эпифизиодеза, что приводит к «отскоку» части деформации. В нашей работе у больных, наблюдавшихся на протяжении более 6 мес после удаления пластин, не наблюдалось значимого прогрессирования деформаций, связанных с феноменом отскока.

### Заключение

Применение технологии управляемого роста позволяет эффективно исправлять локтевую косорукусть в процессе роста. При использовании гемиепифизиодеза мы можем замедлить рост лучевой кости, позволяя сократить разницу между размерами лучевой и локтевой костей. Этот способ не требует гипсовой иммобилизации и позволяет полностью сохранить функцию конечности с 1-х послеоперационных суток. Исправление осевой деформации лучевой кости на ранних стадиях деформации костей предплечья позволяет предотвратить развитие локтевой косорукусти. Такие меры предотвращают вывих головки лучевой кости, что влечёт за собой снижение функции конечности. Данный способ может сочетаться с удлинением локтевой кости при тяжёлых деформациях, позволяя избежать выполнения остеотомии и связанных с ней осложнений.

### Литература

(п.п. 1–6; 8; 10; 11; 13; 14 см. References)

7. Поздеев А.П., Белоусова Е.А., Сосненко О.Н. Опыт хирургического лечения деформаций предплечья у детей с экзостозной хондродисплазией. *Современные проблемы науки и образования*. 2020; (5): 134. <https://doi.org/10.17513/spno.30235> <https://elibrary.ru/zhytcj>
9. Поздеев А.П., Белоусова Е.А., Сосненко О.Н. Современное представление о деформациях костей предплечья у детей на фоне экзостозной хондродисплазии (обзор литературы). *Гений ортопедии*. 2020; 26(2): 248–53. <https://doi.org/10.18019/1028-4427-2020-26-2-248-253> <https://elibrary.ru/youfqi>
12. Петельгузов А.А., Зубков П.А., Жердев К.В., Челпаченко О.Б., Пимбурский И.П., Бутенко А.С. и др. *Способ коррекции локтевой косорукусти у детей с экзостозной хондродисплазией с использованием металлофиксаторов*. Патент РФ № 2814912; 2023. <https://elibrary.ru/ktkmpg>

### References

1. Pacifici M. Hereditary multiple exostoses: new insights into pathogenesis, clinical complications, and potential treatments. *Curr. Osteoporos. Rep.* 2017; 15(3): 142–52. <https://doi.org/10.1007/s11914-017-0355-2>
2. D'Arienzo A., Andreani L., Sacchetti F., Colangeli S., Capanna R. Hereditary multiple exostoses: current insights. *Orthop. Res. Rev.* 2019; 11: 199–211. <https://doi.org/10.2147/ORR.S183979>
3. Bukowska-Olech E., Trzebiatowska W., Czech W., Drzymala O., Frańk P., Klarowski F., et al. Hereditary multiple Exostoses – a review of the molecular background, diagnostics, and potential therapeutic strategies. *Front. Genet.* 2021; 12: 759129. <https://doi.org/10.3389/fgene.2021.759129>

4. Borovikov A., Galeeva N., Marakhonov A., Murtazina A., Kadnikova V., Davydenko K. et al. The missing piece of the puzzle: unveiling the role of PTPN11 gene in multiple osteochondromas in a large cohort study. *Hum. Mutat.* 2024; 2024(1): 8849348. <https://doi.org/10.1155/2024/8849348>
5. Kelly J.P., James M.A. Radiographic outcomes of hemiepiphyseal stapling for distal radius deformity due to multiple hereditary exostoses. *J. Pediatr. Orthop.* 2016; 36(1): 42–7. <https://doi.org/10.1097/bpo.0000000000000394>
6. Choi K.J., Lee S., Park M.S., Sung K.H. Rebound phenomenon and its risk factors after hemiepiphysiodesis using tension band plate in children with coronal angular deformity. *BMC Musculoskelet. Disord.* 2022; 23(1): 339.
7. Pozdеев А.П., Белоусова Е.А., Сосненко О.Н. Experience in surgical management of forearm deformities in children with hereditary multiple exostoses. *Sovremennye problemy nauki i obrazovaniya*. 2020; (5): 134. <https://doi.org/10.17513/spno.30235> <https://elibrary.ru/zhytcj> (in Russian)
8. Cao S., Zeng J.F., Xiao S., Dong Z.G., Xu Z.L., Liu H., et al. Modified ulnar lengthening for correction of the Masada type 2 forearm deformity in hereditary multiple exostosis. *Sci. Rep.* 2023; 13(1): 10554. <https://doi.org/10.1038/s41598-023-37532-z>
9. Pozdеев А.П., Белоусова Е.А., Сосненко О.Н. Forearm deformities in children with hereditary multiple exostosis (review of literature). *Geniy ortopedii*. 2020; 26(2): 248–53. <https://doi.org/10.18019/1028-4427-2020-26-2-248-253> <https://elibrary.ru/youfqi> (in Russian)
10. Jo A.R., Jung S.T., Kim M.S., Min B. J. An evaluation of forearm deformities in hereditary multiple exostoses: factors associated with radial head dislocation and comprehensive classification. *J. Hand Surg. Am.* 2017; 42(4): 292.e1–8. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2017.01.010>
11. Hill R.A., Ibrahim T., Mann H.A., Siapkara A. Forearm lengthening by distraction osteogenesis in children: a report of 22 cases. *J. Bone Joint Surg. Br.* 2011; 93(11): 1550–5. <https://doi.org/10.1302/0301-620x.93b11.27538>
12. Petelguzov A.A., Zubkov P.A., Zherdev K.V., Chelpachenko O.B., Pimbursky I.P., Butenko A.S., et al. *Method for ulnar clubhand correction in children with exostous chondrodysplasia using metal fixators*. Patent RF № 2814912; 2023. <https://elibrary.ru/ktkmpg> (in Russian)
13. Scheider P., Ganger R., Farr S. Temporary epiphysiodesis in adolescent patients with ulnocarpal impaction syndrome: a preliminary case series of seven wrists. *J. Pediatr. Orthop. B.* 2021; 30(6): 601–4. <https://doi.org/10.1097/bpb.0000000000000805>
14. Lu Y., Canavese F., Lin R., Huang Y., Wu X., Lin B., et al. Distraction osteogenesis at the proximal third of the ulna for the treatment of Masada type I/IIb deformities in children with hereditary multiple exostoses: a retrospective review of twenty cases. *Int. Orthop.* 2022; 46(12): 2877–85. <https://doi.org/10.1007/s00264-022-05551-6>

### Сведения об авторах:

**Зубков Павел Андреевич**, канд. мед. наук, ст. науч. сотр., лаб. научных основ нейроортопедии и ортопедии, доцент каф. детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, [zpa992@gmail.com](mailto:zpa992@gmail.com); **Жердев Константин Владимирович**, доктор мед. наук, гл. науч. сотр., лаб. научных основ нейроортопедии и ортопедии, проф. каф. детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; проф. каф. детской хирургии ФGAOY BO «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), [drzherdev@mail.ru](mailto:drzherdev@mail.ru); **Бутенко Андрей Сергеевич**, врач травматолог-ортопед нейроортопедического отделения с ортопедией, мл. науч. сотр., лаб. научных основ нейроортопедии и ортопедии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, [oversoul@live.ru](mailto:oversoul@live.ru); **Челпаченко Олег Борисович**, доктор мед. наук, гл. науч. сотр., лаб. научных основ нейроортопедии и ортопедии, проф. каф. детской хирургии с курсом анестезиологии и реанимации, врач травматолог-ортопед нейроортопедического отделения с ортопедией ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России; руководитель отдела травматологии и медицины катастроф, врач травматолог-ортопед консультативно-диагностического отделения, старший преподаватель учебно-методического отдела ГБУЗ «НИИ неотложной детской хирургии и травматологии» ДЗМ, [chelpachenko81@mail.ru](mailto:chelpachenko81@mail.ru); **Кавковская Яна Игоревна**, ординатор ФГБУ «НМИЦ травматологии и ортопедии имени Н.Н. Приорова» Минздрава России, [ya.kavkovskaya@yandex.ru](mailto:ya.kavkovskaya@yandex.ru); **Пимбурский Иван Петрович**, врач детский хирург, аспирант института подготовки медицинских кадров ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, [bdfytlvtbljd@yandex.ru](mailto:bdfytlvtbljd@yandex.ru)