

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

<https://doi.org/10.52581/1814-1471/89/05>
УДК 617.584-053.3:57.08.86]:616.71-001.59-053.1



ВРОЖДЕННЫЙ ЛОЖНЫЙ СУСТАВ КОСТЕЙ ГОЛЕНИ У ДЕТЕЙ. РОЛЬ МИКРОХИРУРГИИ В РЕКОНСТРУКЦИИ КОНЕЧНОСТЕЙ

Д.Ю. Гранкин[✉], С.И. Голяна, Е.А. Захарьян, Н.В. Авдейчик

*Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии
и ортопедии им. Г.И. Турнера Минздрава России,
Санкт-Петербург, Российская Федерация*

Аннотация

Проведен анализ отечественных и зарубежных источников литературы на тему врожденного ложного сустава костей голени (ВЛСКГ) у детей. В первой части статьи освещены современные представления об этиологии и патогенезе, методах и сроках консервативного и оперативного лечения, возможных осложнениях при лечении ВЛСКГ у детей. Особое внимание уделено случаям псевдоартроза костей голени в сочетании с нейрофиброматозом 1-го типа. Описаны показания и возможные осложнения микрохирургического этапа – замещения обширного дефекта большеберцовой кости свободным кровоснабжаемым аутотрансплантатом малоберцовой кости. При описании клинического случая представлен результат лечения пациента с ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза 1-го типа, осложненного обширным дефектом большеберцовой кости.

Ключевые слова: псевдоартроз, дефекты костей голени, микрохирургия, нейрофиброматоз, дети.

Конфликт интересов: авторы подтверждают отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Прозрачность финансовой деятельности: авторы подтверждают отсутствие явного и потенциального конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Для цитирования: Гранкин Д.Ю., Голяна С.И., Захарьян Е.А., Авдейчик Н.В. Врожденный ложный сустав костей голени у детей. Роль микрохирургии в реконструкции конечностей // Вопросы реконструктивной и пластической хирургии. 2024. Т. 27, № 2. С. 45–55. doi 10.52581/1814-1471/89/05

AID TO THE PHYSICIAN

CONGENITAL PSEUDOARTHROSIS OF THE TIBIA IN CHILDREN. THE ROLE OF MICROSURGERY IN LIMB RECONSTRUCTION

D.Yu. Grankin[✉], S.I. Golyana, E.A. Zakharyan, N.V. Avdeichik

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

Abstract

The analysis of domestic and foreign literature sources on congenital pseudoarthrosis of the tibia in children. First part of the article describes about etiology and pathogenesis, methods and timing of conservative and surgical treatment, complications in the treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia in children. Special attention is paid to cases of congenital pseudoarthrosis of the tibia in combination with neurofibromatosis type 1. Indications and possible complications of the microsurgical stage – replacement of an extensive tibial defect with a free blood-supplied fibular bone flap. The section description of the clinical case presents the result of treatment of a pediatric patient with congenital pseudoarthrosis of the tibia against the background of neurofibromatosis type 1, complicated by an extensive defect of the tibia.

- Keywords:** *pseudoarthrosis, lower leg bone defects, microsurgery, neurofibromatosis, children.*
- Conflict of interest:** the authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.
- Financial disclosure:** no author has a financial or property interest in any material or method mentioned.
- For citation:** Grankin D.Yu., Golyana S.I., Zakharyan E.A., Avdeichik N.V. Congenital pseudoarthrosis of the tibia in children. The role of microsurgery in limb reconstruction. *Issues of Reconstructive and Plastic Surgery*. 2024;27(2):45–55. doi 10.52581/1814-1471/89/05

ВВЕДЕНИЕ

Врожденный ложный сустав костей голени (ВЛСКГ) является редким заболеванием опорно-двигательного аппарата. Частота встречаемости данной патологии составляет 1 случай на 190 тыс. новорожденных [1]. Выявление деформации большеберцовой кости (ББК) возможно при проведении интранатального ультразвукового исследования плода. Однако наиболее часто диагноз ВЛСКГ устанавливается путем клинического исследования при рождении ребенка или с началом самостоятельной ходьбы – при возникновении патологического перелома. При этом проявления данного заболевания могут варьироваться от деформации костей голени до патологической подвижности костных фрагментов [1–3]. Единого мнения относительно причин развития ВЛСКГ в современной литературе нет [1, 3, 4]. Существует ряд аномальных состояний, на фоне которых отмечено его формирование.

Основным патологическим состоянием (более чем у 60% пациентов), на фоне которого отмечено развитие ВЛСКГ, является нейрофиброматоз 1-го типа (*neurofibromatosis (NF1)*, или болезнь Реклингхаузена) [1, 4, 5]. Нейрофиброматоз поражает центральную нервную систему, глаза, кожу и является самой частой причиной развития опухолей различной локализации. Более 50% пациентов имеют поражение опорно-двигательного аппарата с развитием сколиоза, остеопороза, деформаций грудной клетки, псевдоартроз костей предплечья. У 5% пациентов отмечается ВЛСКГ [5]. По данным литературы, наиболее популярна генетическая теория развития ВЛСКГ на фоне нейрофиброматоза [2, 6]. Ген *NF1* расположен в 17-й хромосоме и кодирует последовательность белка нейрофибромина, который при нормальной работе является супрессором роста опухолей. В случае мутации *NF1* снижается активность нейрофибромина, что приводит к нарушению остеобластической дифференциации. Данная теория также объясняет и развитие повторных переломов из-за повышенной активности остеокластов [2, 5, 6].

Другой причиной развития ВЛСКГ является перелом костей голени из-за очага фиброзной дисплазии или неостеогенной фибромы [3, 6]. Данная теория не может объяснить все случаи развития псевдоартрозов костей голени, так как

патологическая костная ткань, характерная для фиброзной дисплазии или неостеогенной фибромы, выявляется лишь в отдельных случаях [7].

Некоторые авторы отмечают наличие измененной фиброзно-хрящевой надкостницы, плотно спаянной с областью псевдоартроза [4, 6]. При этом достоверно не удалось определить, являются изменения в надкостнице причиной развития ВЛСКГ или же защитным механизмом, направленным на сближение костных фрагментов [4, 6, 7].

Менее популярной является теория аномалии развития сосудов нижних конечностей, проявляющаяся сужением просвета артерий и капилляров в результате утолщения их стенок. Многочисленные исследования ставят под сомнение данную теорию, так как в процессе их проведения было выявлено наличие хорошо развитой сосудистой сети на стороне поражения [3].

Врожденный ложный сустав костей голени встречается в латентной и истинной формах. Латентная форма заболевания – это состояние, предшествующее перелому костей голени. Основные проявления включают в себя: антекурвационную деформацию голени с вершиной деформации на уровне средней и нижней трети, сужение или облитерацию костномозгового канала, истончение диафиза ББК по типу «песочных часов». Истинная форма развивается после перенесенного патологического перелома и может встречаться при рождении. Врожденный ложный сустав костей голени развивается в несколько стадий: латентная (или стадия предперелома), стадия перелома и стадия формирования псевдоартроза [3, 8, 9].

Основной задачей лечения ВЛСКГ является устранение псевдоартроза и достижение консолидации фрагментов. Консервативные методики лечения применяют у детей с латентной формой или в острой стадии после перелома, в период активной резорбции костной ткани. С этой целью используют лонгеты и туторы. При начале самостоятельной ходьбы – шинно-кожаные аппараты, ортезы, активно используют лечебную физкультуру [7, 10].

У детей с латентной формой псевдоартроза показанием к хирургическому лечению ВЛСКГ является отсутствие положительного эффекта от проводимых консервативных мероприятий. С этой целью проводят оперативные вмешатель-

ства, направленные на укрепление истонченного диафиза ББК, для предотвращения развития патологического перелома (костная ауто- и аллопластика) [3, 9, 11].

При истинных формах ВЛСКГ оперативное лечение выполняют у детей старше трех лет и не ранее чем через 1 год после развития патологического перелома. Хирургическое лечение истинной формы псевдоартроза направлено в первую очередь на достижение консолидации костных фрагментов. С этой целью применяют интрамедулярный остеосинтез в сочетании с костной ауто- и аллопластикой и метод Илизарова, а также комбинацию данных методик. В результате в 40–75% случаев удается достичь консолидации фрагментов [3, 9, 12].

Интрамедулярный остеосинтез с применением костной пластики заключается во внедрении интрамедулярного стержня в ББК. С учетом роста конечности в детском возрасте целесообразно применять телескопические конструкции или эластические тены. Недостатком таких конструкций являются: а) наличие ротационной подвижности и ограничение площади соприкосновения костных фрагментов, что может приводить к отсутствию сращения; б) необходимость замены эластических тенев у растущих детей. Консолидация фрагментов при костной пластике с применением интрамедулярного остеосинтеза достигает 80% случаев [12, 13].

Аппаратная методика лечения ВЛСКГ основана на применении метода Г.А. Илизарова. Фиксация костных фрагментов, устранение укорочения и вторичных деформаций костей голени за одну хирургическую сессию, являются, несомненно, достоинствами данного метода. Предложены различные варианты адаптации костных фрагментов в сочетании с дистракционным остеосинтезом и костной пластикой [8, 14–16]. В этом случае консолидация достигается с вероятностью 50–90%.

S.P. Das и соавт. (2014) указывают на возможность возникновения повторных переломов из-за дистрофии костной ткани и воспалительных изменений с резорбцией кости в области чрескостных элементов [17].

Открытый боковой компрессионный остеосинтез спицами с опорными площадками является одним из методов чрескостного остеосинтеза, разработанным в 1981 г. на базе НИИ детской ортопедии им. Г.И. Турнера (в настоящее время «НМИЦ ДТО им. Г.И. Турнера») доктором медицинских наук В.А. Андриановым и аспирантом А.П. Поздеевым. По данным авторов метода, консолидации фрагментов в области ложного сустава удается добиться в 98% случаев, при этом рефрактуры отмечены в 25% наблюдений [3].

Комбинированные методики, сочетающие применение аппаратов внешней фиксации с интрамедулярным остеосинтезом и костной пластикой, повышают долю хороших результатов [15, 16]. Одной из комбинированных методик, успешно применяемых для лечения пациентов с ВЛСКГ, служит протокол «cross union», разработанный американским хирургом Dror Paley. Основой методики является создание протяженного синостооза между берцовыми костями, с интрамедулярной фиксацией телескопическим стержнем, в сочетании с накостным остеосинтезом пластинами и (или) аппаратом внешней фиксации [18].

После достижения консолидации ВЛСКГ дальнейшее лечение детей направлено на профилактику развития рефрактур берцовых костей, устранение вторичных деформаций и коррекцию разновеликости конечностей [9, 18].

Неудовлетворительные результаты лечения пациентов с ВЛСКГ встречаются в 20–40% случаев. Большинство авторов связывают их с переломами диафиза в зоне псевдоартроза и замедленным формированием дистракционного регенерата. При отсутствии лечения ложный сустав обеих костей голени приводит к развитию нестабильности голеностопного сустава, наружному подвывиху стопы и прогрессирующей деформации дистального эпифиза ББК [8, 11, 15, 16].

Повторные переломы и неудачные попытки хирургического лечения могут приводить к формированию обширного дефекта ББК. Потеря костной массы на фоне повторных рефрактур приводит к формированию дефекта, размер которого может составить более 2/3 длины диафизарной части. Обширный дефект ББК на фоне нейрофиброматоза дополняется изменениями качественного состава костной ткани. Выраженный рубцовый процесс в результате множественных хирургических вмешательств приводит к ухудшению кровообращения в данной области. Описанные ранее методики лечения с применением интрамедулярного и чрескостного остеосинтеза ограничены у данной группы пациентов. Дефект ББК протяженностью более 5 см является показанием к замещению свободным кровоснабжаемым аутоотрансплантатом из контрлатеральной малоберцовой кости (МБК) [19, 20].

Достоинством применения свободного кровоснабжаемого аутоотрансплантата МБК является возможность замещения практически любого по размеру дефекта. Посредством анастомозирования сосудов создается устойчивый источник кровоснабжения трансплантата в реципиентной области. Включение в состав аутоотрансплантата эпиметафизарной части МБК с зоной роста сохраняет возможность дальнейшего роста реконструируемой конечности [19–



Рис. 3. Внешний вид нижних конечностей-пациента К. на микрохирургическом этапе лечения: *а* – разметка реципиентной области перед микрохирургическим этапом лечения; *б* – дефект левой большеберцовой кости после удаления нежизнеспособных участков костной ткани; *в* – внешний вид левой голени перед монтажом аппарата внешней фиксации; *г* – внешний вид донорской области после забора аутотрансплантата малоберцовой кости

Fig. 3. An appearance of the legs of patient K. at the microsurgical stage of treatment: *a* – marking the recipient area before the microsurgical stage of treatment; *b* – defect of the left tibia after removal of non-viable areas of bone tissue; *в* – an appearance of the left shin before installation of the external fixation device; *г* – an appearance of the donor area after collection of the fibula autograft

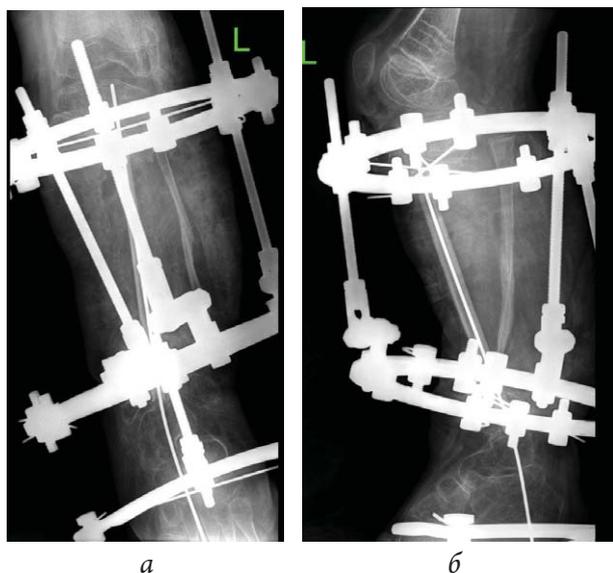


Рис. 4. Микрохирургический этап лечения после монтажа аппарата внешней фиксации: рентгенограмма костей левой голени после монтажа аппарата внешней фиксации в прямой (*а*) и боковой (*б*) проекциях

Fig. 4. Microsurgical stage of treatment after installation of the external fixation device: X-ray of the bones of the left leg after installation of an external fixation device in direct (*a*) and lateral (*б*) projections

Послеоперационный период протекал гладко. Пациент выписан на амбулаторное лечение с ограничением двигательного режима в виде ходьбы на костылях без опоры на левую нижнюю конечность.

Консолидация на уровне большеберцовой кость-аутоансплантат достигнута через 3 мес (рис. 5). Осевая спица и АВФ удалены. Для предотвращения развития рефрактуры наложена циркулярная гипсовая повязка на 5 нед. После окончания иммобилизации пациенту разрешена ходьба в ортезе с опорой на левую нижнюю конечность (рис. 6).

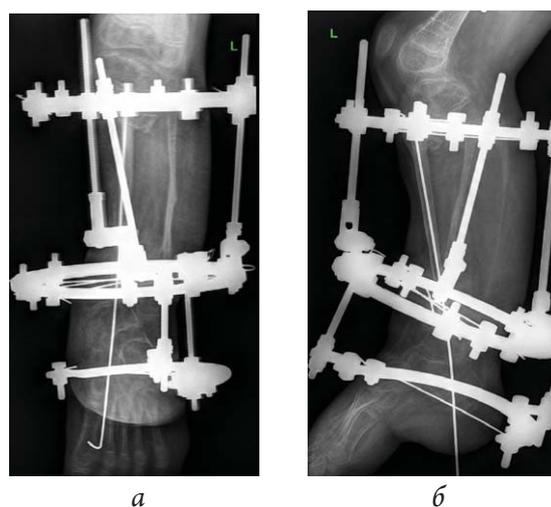


Рис. 5. Рентгенограммы левой голени пациента К. после микрохирургического этапа лечения: в прямой (*а*) и боковой (*б*) проекциях перед демонтажом аппарата внешней фиксации и удалением осевой спицы

Fig. 5. X-ray of the left leg of patient K. after the microsurgical stage of treatment: in direct (*a*) and lateral (*б*) projections before dismantling the external fixation device and removing the axial pin



Рис. 6. Рентгенограммы левой голени пациента К. после микрохирургического этапа лечения, достигнута консолидация фрагментов: *а* и *б* – прямая и боковая проекции соответственно

Fig. 6. Radiographs of the left leg of patient K. after the microsurgical stage of treatment, consolidation of fragments: *a* и *б* – direct and lateral projections, respectively

Через 18 мес после проведения микрохирургического этапа лечения левая нижняя конечность опороспособна. Рецидива псевдоартроза не отмечалось (рис. 7).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Устранение обширного костного дефекта у детей с ВЛСКГ – трудоемкая задача. Стандартное хирургическое лечение включает различные методы остеосинтеза (интрамедуллярный и использование АВФ) в сочетании с костной пластикой. Однако, несмотря на то, что в большинстве случаев (по данным разных авторов, от 40 до 90%) удается получить консолидацию отломков на уровне ложного сустава, в 25% случаев происходит рецидив – рефрактура восстановленной большеберцовой кости. При неудачных результатах лечения традиционными методами единственным способом восстановления цело-



Рис. 7. Рентгенограмма левой голени пациента К. через 18 мес после микрохирургического этапа лечения: *а* – боковая проекция; *б* – прямая проекция

Fig. 7. Radiographs of the left leg of patient K. 18 months after the microsurgical stage of treatment: *a* – direct projection, *б* – lateral projection

стности большеберцовой кости является микрохирургическая аутотрансплантация кровоснабжаемого фрагмента кости. Наиболее подходящим для этой цели является свободный кровоснабжаемый аутотрансплантат малоберцовой кости с контрлатеральной нижней конечности. Его можно взять достаточно протяженным по длине, чтобы одномоментно заместить весь имеющийся дефект большеберцовой кости и в состав трансплантата при необходимости включить кожно-фасциальный лоскут для восполнения дефицита мягких тканей. Кровоснабжаемый аутотрансплантат малоберцовой кости позволяет не только заместить дефект, добившись консолидации на границе большеберцовая кость – аутотрансплантат, но и сохранить необходимую длину сегмента конечности и восстановить опороспособность и функциональность нижней конечности.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Hefti F, Bollini G, Dungal P, Fixsen J, Grill F, Ippolito E, Wientroub S. Congenital pseudarthrosis of the tibia: history, etiology, classification, and epidemiologic data // Journal of Pediatric Orthopedics. Part B. 2000. Vol. 9, № 1. P. 11–15.
2. Johnston C.E. Congenital pseudarthrosis of the tibia: results of technical variations in the Charnley-Williams procedure // JBJS. 2002. Vol. 84, № 10. P. 1799–1810.
3. Поздеев А.П., Захарьян Е.А. Особенности течения врожденных ложных суставов костей голени у детей дистрофического и диспластического генеза // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2014. Т. 2, № 1. С. 78–84.
4. Leskelä H.V., Kuorilehto T., Risteli J., Koivunen J., Nissinen M., Peltonen S., Peltonen J. Congenital pseudarthrosis of neurofibromatosis type 1: impaired osteoblast differentiation and function and altered NF1 gene expression // Bone. 2009. Vol. 44, № 2. P. 243–250.

5. Мустафин Р.Н. Особенности ортопедической патологии у больных нейрофиброматозом I типа // Гений ортопедии. 2022. Т. 28, № 2. С. 296–304.
6. Horn J., Steen H., Terjesen T. Epidemiology and treatment outcome of congenital pseudarthrosis of the tibia // Journal of Children's Orthopaedics. 2013. Vol. 7, № 2. P. 157–166.
7. Zhu G., Zheng Y., Liu Y., Yan A., Hu Z., Yang Y., Mei H. Identification and characterization of NF1 and non-NF1 congenital pseudarthrosis of the tibia based on germline NF1 variants: genetic and clinical analysis of 75 patients // Orphanet Journal of Rare Diseases. 2019. Vol. 14. P. 1–13.
8. Кутиков С.А., Lettreuch A.R., Saighi-Воиоуина А., Борзунов Д.Ю., Дьячкова Г.В. Врожденный ложный сустав голени. Проблемы, возможные варианты решения // Гений ортопедии. 2014. № 3. С. 24–30.
9. Захарьян Е.А., Чигвария Н.Г., Гаркавенко Ю.Е., Поздеев А.П., Гранкин Д.Ю., Афоничев К.А. Возможности реконструктивной хирургии конечностей при лечении врожденного ложного сустава костей голени у детей с применением микрохирургической техники – реконструкция или ампутация? // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2022. Т. 10, № 4. С. 429–439.
10. Seo S.G., Lee D.Y., Kim Y.S., Yoo W.J., Cho T.J., Choi I.H. Foot and ankle function at maturity after Ilizarov treatment for atrophic-type congenital pseudarthrosis of the tibia: a comprehensive outcome comparison with normal controls // JBJS. 2016. Vol. 98, № 6. P. 490–498.
11. Pannier S., Pejin Z., Dana C., Masquelet A.C., Glorion C. Induced membrane technique for the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: preliminary results of five cases // Journal of Children's Orthopaedics. 2013. Vol. 7, № 6. P. 477–485.
12. Inan M., El Rassi G., Riddle E.C., Kumar S.J. Residual deformities following successful initial bone union in congenital pseudoarthrosis of the tibia // Journal of Pediatric Orthopaedics. 2006. Vol. 26, № 3. P. 393–399.
13. Adam D., Hamel A., Perrot P., Duteille F. Long-term behavior of the vascularized fibular free flap for reconstruction of bony defects in children // Annales de Chirurgie Plastique Esthétique. Elsevier Masson. 2020. Vol. 65, № 3. P. 219–227.
14. Gouron R., Deroussen F., Plancq M.C., Collet L.M. Bone defect reconstruction in children using the induced membrane technique: a series of 14 cases // Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research. 2013. Vol. 99, № 7. P. 837–843.
15. Taylor G.I., Corlett R.J., Ashton M.W. The evolution of free vascularized bone transfer: a 40-year experience // Plastic and Reconstructive Surgery. 2016. Vol. 137, № 4. P. 1292–1305.
16. Vanderstappen J., Lammens J., Berger P., Laumen A. Ilizarov bone transport as a treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: a long-term follow-up study // Journal of Children's Orthopaedics. 2015. Vol. 9, № 4. P. 319–324.
17. Das S.P., Ganesh S., Pradhan S., Singh D., Mohanty R.N. Effectiveness of recombinant human bone morphogenetic protein-7 in the management of congenital pseudoarthrosis of the tibia: a randomised controlled trial // International Orthopaedics. 2014. Vol. 38. P. 1987–1992.
18. Shannon C.E., Huser A.J., Paley D. Cross-Union Surgery for Congenital Pseudarthrosis of the Tibia // Children (Basel). 2021 Jun 24. Vol. 8, № 7. P. 547. doi: 10.3390/children8070547. PMID: 34202921. PMCID PMC8303361
19. Баиндурашвили А.Г., Свиридов М.К., Голяна С.И., Авдейчик Н.В. Исторические и современные представления о методах реконструкции костной ткани // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2014. Т. 2, № 4. С. 45–50.
20. Feltri P., Solaro L., Errani C., Schiavon G., Candrian C., Filardo G. Vascularized fibular grafts for the treatment of long bone defects: pros and cons. A systematic review and meta-analysis // Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery. 2023. Vol. 143, № 1. P. 29–48.
21. Van Den Heuvel S.C., Winters H.A., Ultee K.H., Zijlstra-Koenrades N., Sakkars R.J. Combined massive allograft and intramedullary vascularized fibula transfer: the Capanna technique for treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia // Acta Orthopaedica. 2020. Vol. 91, № 5. P. 605–610. doi: 10.1080/17453674.2020.1773670
22. El-Rosasy M.A., El-Sallakh S.A. Distal tibial hypertrophic nonunion with deformity: treatment by fixator-assisted acute deformity correction and LCP fixation // Strategies in Trauma and Limb Reconstruction. 2013. Vol. 8. P. 31–35.
23. Iamaguchi R.B., de Moraes M.A., Silva G.B., et al. Is obesity a risk factor for free vascularized fibular flap complications? // Acta Ortop. Bras. 2019. Vol. 27, № 4. P. 192–196. DOI: 10.1590/1413-785220192704217444
24. Karami R.A., Ghieh F.M., Saghih S.S., Ibrahim A.E. The use of the fibula flap in post oncologic reconstruction of long bone in pediatric patients: a retrospective cohort study // Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery. 2021. Vol. 74, № 10. P. 2504–2511. doi.org/10.1016/j.bjps.2021.03.017
25. McCullough M.C., Arkader A., Ariani R., et al. Surgical Outcomes, Complications, and Long-Term Functionality for Free Vascularized Fibula Grafts in the Pediatric Population: A 17-Year Experience and Systematic Review of the Literature // J Reconstr Microsurg. 2020 Jun. Vol. 36, № 5. P. 386–396. doi: 10.1055/s-0040-1702147. Epub 2020 Feb 23. PMID: 32088922

26. Agarwal A., Kumar D., Agrawal N., Gupta N. Ankle valgus following non-vascularized fibular grafts in children – an outcome evaluation minimum two years after fibular harvest // *International Orthopaedics*. 2017. Vol. 41. P. 949–955.

REFERENCES

1. Hefti F., Bollini G., Dungal P., Fixsen J., Grill F., Ippolito E., Wientroub S. Congenital pseudarthrosis of the tibia: history, etiology, classification, and epidemiologic data. *Journal of Pediatric Orthopedics*. Part B. 2000;9(1):11-15.
2. Johnston C.E. Congenital pseudarthrosis of the tibia: results of technical variations in the Charnley-Williams procedure. *JBJS*. 2002;84(10):1799-1810.
3. Pozdeev A.P., Zakharyan E.A. Osobennosti techeniya vrozhdennyh lozhnyh sustavov kostey goleni u detey distroficheskogo i displasticheskogo geneza [Features of congenital pseudarthrosis of the tibia of dysplastic and neurodystrophic genesis]. *Ortopediya, travmatologiya i vosstanovitel'naya hirurgiya detskogo vozrasta – Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2014;2(1):78-84. (In Russ.).
4. Leskelä H.V., Kuorilehto T., Risteli J., Koivunen J., Nissinen M., Peltonen S., Peltonen J. Congenital pseudarthrosis of neurofibromatosis type 1: impaired osteoblast differentiation and function and altered *NF1* gene expression. *Bone*. 2009;44(2):243-250.
5. Mustafin R.N. Osobennosti ortopedicheskoy patologii u bol'nyh neyrofibromatozom I tipa [Skeletal anomalies in patients with neurofibromatosis type 1]. *Genij ortopedii*. 2022;28(2):296-304. (In Russ.).
6. Horn J., Steen H., Terjesen T. Epidemiology and treatment outcome of congenital pseudarthrosis of the tibia. *Journal of Children's Orthopaedics*. 2013;7(2):157-166.
7. Zhu G., Zheng Y., Liu Y., Yan A., Hu Z., Yang Y., Mei H. Identification and characterization of *NF1* and non-*NF1* congenital pseudarthrosis of the tibia based on germline *NF1* variants: genetic and clinical analysis of 75 patients. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2019;14:1-13.
8. Kutikov S.A., Lettreuch A.R., Saighi-Bouaouina A., Borzunov D.Yu., D'iachkova G.V. Vrozhdennyj lozhnyj sustav goleni. Problemy, vozmozhnye varianty resheniya [Pseudoarthrosis of the leg. Problems, possible solutions]. *Genij ortopedii*. 2014;3:24-30. (In Russ.).
9. Zakharyan E.A., Chigvariya N.G., Garkavenko Yu.E., Pozdeev A.P., Grankin D.Yu., Afonichev K.A. Vozmozhnosti rekonstruktivnoy hirurgii konechnostey pri lechenii vrozhdennogo lozhnogo sustava kostey goleni u detey s primeneniem mikrohirurgicheskoy tekhniki – rekonstrukciya ili amputaciya? [Reconstructive surgery in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia in children using microsurgical techniques: Reconstruction or amputation?] *Ortopediya, travmatologiya i vosstanovitel'naya hirurgiya detskogo vozrasta – Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2022;10(4):429-439. (In Russ.).
10. Seo S.G., Lee D.Y., Kim Y.S., Yoo W.J., Cho T.J., Choi I.H. Foot and ankle function at maturity after Ilizarov treatment for atrophic-type congenital pseudarthrosis of the tibia: a comprehensive outcome comparison with normal controls. *JBJS*. 2016;98(6):490-498.
11. Pannier S., Pejin Z., Dana C., Masquelet A.C., Glorion C. Induced membrane technique for the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: preliminary results of five cases. *Journal of Children's Orthopaedics*. 2013;7(6):477-485.
12. Inan M., El Rassi G., Riddle E.C., Kumar S.J. Residual deformities following successful initial bone union in congenital pseudoarthrosis of the tibia. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2006;26(3):393-399.
13. Adam D., Hamel A., Perrot P., Duteille F. Long-term behavior of the vascularized fibular free flap for reconstruction of bony defects in children. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*. Elsevier Masson, 2020;65(3):219-227.
14. Gouron R., Deroussen F., Plancq M.C., Collet L.M. Bone defect reconstruction in children using the induced membrane technique: a series of 14 cases. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research*. 2013;99(7):837-843.
15. Taylor G.I., Corlett R.J., Ashton M.W. The evolution of free vascularized bone transfer: a 40-year experience. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 2016;137(4):1292-1305.
16. Vanderstappen J., Lammens J., Berger P., Laumen A. Ilizarov bone transport as a treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia: a long-term follow-up study. *Journal of Children's Orthopaedics*. 2015;9(4):319-324.
17. Das S.P., Ganesh S., Pradhan S., Singh D., Mohanty R.N. Effectiveness of recombinant human bone morphogenetic protein-7 in the management of congenital pseudoarthrosis of the tibia: a randomised controlled trial. *International Orthopaedics*. 2014;38:1987-1992.
18. Shannon C.E., Huser A.J., Paley D. Cross-Union Surgery for Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. *Children* (Basel). 2021 Jun 24;8(7):547. doi: 10.3390/children8070547. PMID: 34202921. PMCID: PMC8303361
19. Baindurashvili A.G., Sviridov M.K., Golyana S.I., Avdeychik N.V. Istoricheskie i sovremennye predstavleniya o metodah rekonstrukcii kostnoy tkani [Historical and modern concepts of bone reconstruction methods]. *Ortopediya, travmatologiya i vosstanovitel'naya hirurgiya detskogo vozrasta – Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2014;2(4):45-50. (In Russ.).

20. Feltri P., Solaro L., Errani C., Schiavon G., Candrian C., Filardo G. Vascularized fibular grafts for the treatment of long bone defects: pros and cons. A systematic review and meta-analysis. *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*. 2023;143(1):29-48.
21. Van Den Heuvel S.C., Winters H.A., Ultee K.H., Zijlstra-Koenrades N., Sakkars R.J.. Combined massive allograft and intramedullary vascularized fibula transfer: the Capanna technique for treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. *Acta Orthopaedica*. 2020;91(5):605-610. doi: 10.1080/17453674.2020.1773670
22. El-Rosasy M.A., El-Sallakh S.A. Distal tibial hypertrophic nonunion with deformity: treatment by fixator-assisted acute deformity correction and LCP fixation. *Strategies in Trauma and Limb Reconstruction*. 2013;8:31-35.
23. Iamaguchi R.B., de Moraes M.A., Silva G.B., et al. Is obesity a risk factor for free vascularized fibular flap complications? *Acta Ortop. Bras*. 2019;27(4):192-196. DOI: 10.1590/1413-785220192704217444
24. Karami R.A., Ghieh F.M., Saghih S.S., Ibrahim A.E. The use of the fibula flap in post oncologic reconstruction of long bone in pediatric patients: a retrospective cohort study. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. 2021;74(10):2504-2511. doi.org/10.1016/j.bjps.2021.03.017
25. McCullough M.C., Arkader A., Ariani R., et al. Surgical Outcomes, Complications, and Long-Term Functionality for Free Vascularized Fibula Grafts in the Pediatric Population: A 17-Year Experience and Systematic Review of the Literature. *J Reconstr Microsurg*. 2020 Jun;36(5):386-396. doi: 10.1055/s-0040-1702147. Epub 2020 Feb 23. PMID: 32088922.
26. Agarwal A., Kumar D., Agrawal N., Gupta N. Ankle valgus following non-vascularized fibular grafts in children – an outcome evaluation minimum two years after fibular harvest. *International Orthopaedics*. 2017;41:949-955.

Сведения об авторах

Гранкин Денис Юрьевич  – научный сотрудник, врач травматолог-ортопед отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России (Россия, 196603, Санкт-Петербург, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68).
<https://orcid.org/0000-0001-8948-9225>
e-mail: grankin.md@gmail.com

Голяна Сергей Иванович – канд. мед. наук, руководитель отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России (Россия, 196603, Санкт-Петербург, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68).
<https://orcid.org/0000-0003-1319-8979>
e-mail: ser.golyana@yandex.ru

Захарьян Екатерина Анатольевна – канд. мед. наук, руководитель отдела координации и качества оказания помощи детскому населению Управления по взаимодействию с регионами ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России (Россия, 196603, Санкт-Петербург, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68).
<https://orcid.org/0000-0001-6544-1657>
e-mail: zah-2008@mail.ru

Авдейчик Наталья Валерьевна – канд. мед. наук, врач травматолог-ортопед отделения реконструктивной микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава РФ, Санкт-Петербург, России (Россия, 196603, Санкт-Петербург, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68).
<https://orcid.org/0000-0001-7837-4676>
e-mail: natali_avdeichik@mail.ru

Information about authors

Denis Yu. Grankin , research associate, the Department for Reconstructive Microsurgery and Hand Surgery, H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery (64–68, Parkovaya st., Pushkin, St. Petersburg, 196603, Russia).
<https://orcid.org/0000-0001-8948-9225>
e-mail: grankin.md@gmail.com

Sergey I. Golyana, Cand. Med. sci., head of the Department for Reconstructive Microsurgery and Hand Surgery, H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery (64–68, Parkovaya st., Pushkin, St. Petersburg, 196603, Russia).
<https://orcid.org/0000-0003-1319-8979>
e-mail: ser.golyana@yandex.ru

Ekaterina A. Zakharyan, Cand. Med. sci., head of the Department for Coordination and Quality of Assistance to the Children's Population of the Department for Interaction with the Regions, H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery (64–68, Parkovaya st., Pushkin, St. Petersburg, 196603, Russia).

<https://orcid.org/0000-0001-6544-1657>

e-mail: zax-2008@mail.ru

Natalia V. Avdeichik, Cand. Med. sci., orthopedic surgeon, the Department for Reconstructive Microsurgery and Hand Surgery. H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery (64–68, Parkovaya st., Pushkin, St. Petersburg, 196603, Russia).

<https://orcid.org/0000-0001-7837-4676>

e-mail: natali_avdeichik@mail.ru

Поступила в редакцию 08.11.2023; одобрена после рецензирования 23.04.2024; принята к публикации 25.04.2024

The article was submitted 08.11.2023; approved after reviewing 23.04.2024; accepted for publication 25.04.2024