

УДК 616-089.23

<https://doi.org/10.52420/umj.25.1.92>

<https://elibrary.ru/DWAOUZ>



Патогенез, диагностика и лечение малоберцовой гемимелии (литературный обзор)

Шохбек Азаматович Имомов, Сергей Сергеевич Леончук[✉],
Анна Майоровна Аранович

Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии
имени академика Г. А. Илизарова, Курган, Россия

✉ leon4yk@mail.ru

Аннотация

Введение. Малоберцовая гемимелия (МГ) — врожденная аномалия развития (часть или вся малоберцовая кость гипопластична, диспластична или отсутствует), которая сочетается с целым спектром нарушений на больной конечности. МГ представляет собой сложную проблему детской ортопедии.

Цель исследования — на основании анализа научной литературы представить основы патогенеза, возможности диагностики, оперативного и консервативного лечения детей с МГ.

Материалы и методы. Проведен поиск публикаций в электронных базах данных PubMed, Google Scholar и eLibrary.ru по следующим ключевым словам: «малоберцовая гемимелия», «эктромелия малоберцовой кости», «продольная эктромелия», fibular hemimelia, congenital absence of the fibula, postaxial anomaly, congenital longitudinal deficiency. Ввиду редкости МГ глубина поиска составила 70 лет.

Результаты и обсуждение. В ходе анализа публикаций определено, что в настоящее время нет единого мнения о тактике хирургического ортопедического лечения детей с МГ. Главными вопросами, которые поднимаются хирургами-ортопедами, являются следующие: выполнять раннюю ампутацию или реконструктивные ортопедические вмешательства? когда начинать реконструктивное ортопедическое лечение на больной конечности? в каком возрасте и каком объеме выполнять первое удлинение больной конечности?

Заключение. В настоящее время обязательными условиями в успешном лечении больных с МГ являются междисциплинарная курация и возрастная преемственность, которые осуществляют акушер-гинеколог, ортопед, психолог, реабилитолог, эрго- и физиотерапевт, сестринский медицинский персонал и ортезист или протезист. Реконструктивное ортопедическое лечение должно быть индивидуальным, с учетом тяжести аномалии, возраста пациента, мотивации и психологической готовности семьи к лечению.

Ключевые слова: малоберцовая гемимелия, постаксиальная аномалия, реконструктивная ортопедия, удлинение конечности, Илизаров, ампутация, ортезирование

Финансирование. Работа выполнена в рамках государственного задания Министерства здравоохранения Российской Федерации № 1023022700070-8-3.2.10 за счет средств федерального бюджета.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии явных и потенциальных конфликтов интересов.

Для цитирования: Имомов Ш. А., Леончук С. С., Аранович А. М. Патогенез, диагностика и лечение малоберцовой гемимелии (литературный обзор) // Уральский медицинский журнал. 2026. Т. 25, № 1. С. 92–108. DOI: <https://doi.org/10.52420/umj.25.1.92>. EDN: <https://elibrary.ru/DWAOUZ>.

Pathogenesis, Diagnosis and Treatment of Fibular Hemimelia (Literature Review)

Shokhbek A. Imomov, Sergey S. Leonchuk[✉], Anna M. Aranovich

National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russia

✉ leon4yk@mail.ru

Abstract

Background. Fibular hemimelia (FH) is a congenital anomaly in which part or all of the fibula is hypoplastic, dysplastic, or absent, associated with a wide range of abnormalities of the affected limb. FH is a challenging problem in pediatric orthopedics.

The aim of the study is to present the fundamentals of pathogenesis, diagnostic options, and surgical and conservative treatment approaches for children with FH, based on an analysis of scientific literature.

Materials and methods. The search was performed in PubMed, Google Scholar and eLibrary.ru databases for publications using the following keywords: fibular hemimelia, fibular ectromelia, longitudinal ectromelia, congenital absence of the fibula, postaxial anomaly, and congenital longitudinal deficiency. Due to the rarity of this disease, the search depth was 70 years.

Results and discussion. An analysis of the publications revealed that there is currently no consensus on the surgical orthopedic treatment strategy for children with FH. The main questions raised by orthopedic surgeons: to perform early amputation or reconstructive orthopedic interventions? when to begin reconstructive orthopedic treatment on the affected limb? at what age and how much should a limb be lengthened during the first lengthening?

Conclusion. Currently, interdisciplinary care and age-appropriate management involving an obstetrician/gynecologist, orthopedist, psychologist, rehabilitation specialist, occupational and physical therapist, nursing staff, and orthotist/prosthetist are essential for the successful treatment of patients with FH. Reconstructive orthopedic treatment should be individualized, taking into account the severity of the anomaly, the patient's age, and the family's motivation and psychological readiness for treatment.

Keywords: fibular hemimelia, postaxial anomaly, reconstructive orthopedics, limb lengthening, Ilizarov, amputation, prosthetics

Funding. The work was performed within the framework of the state assignment of the Ministry of Health of the Russian Federation No. 1023022700070-8-3.2.10 at the expense of the federal budget.

Conflict of interest. The authors declare the absence of obvious or potential conflict of interest.

For citation: Imomov SA, Leonchuk SS, Aranovich AM. Pathogenesis, diagnosis and treatment of fibular hemimelia (literature review). *Ural Medical Journal*. 2026;25(1):92–108. DOI: <https://doi.org/10.52420/umj.25.1.92>. EDN: <https://elibrary.ru/DWAOUZ>.

© Имомов Ш. А., Леончук С. С., Аранович А. М., 2026

© Imomov S. A., Leonchuk S. S., Aranovich A. M., 2026

Актуальность

Малоберцовая гемимелия (МГ; от греч. *hēmi* — половина + *mélos* — конечность или часть тела; известен также термин-синоним «продольная эктромалия») — врожденная аномалия развития (часть или вся малоберцовая кость гипопластична, диспластична или отсутствует), которая сочетается с целым спектром сопутствующих нарушений.

МГ известна уже более 300 лет — так, М. Хаудек (*нем.* M. Haudek) в 1896 г. указал о первом представлении клиники больного с врожденным дефектом малоберцовой кости в работе Голлера (*англ.* Goller) 1698 г. [1]. В 1873 г. более детальное описание этой патологии сделал Р. фон Фолькман (*нем.* R. von Volkman), после чего она нередко именовалась как болезнь Фолькмана [2]. Более 60 лет назад Т. К. Томпсон и др. (*англ.* T. C. Thompson et al.) использовали для описания патологии термин «врожденное отсутствие малоберцовой кости» (*англ.* congenital absence of the fibula) и подчеркивали, что это лишь один аспект из целого комплекса изменений врожденного порока развития всей конечности [3].

МГ относится к так называемым постаксиальным аномалиям в отличие от большеберцовой гемимелии (преаксиальный тип продольной аномалии) [4]. МГ — это редкий, но по-прежнему наиболее распространенный врожденный дефицит длинных трубчатых костей, частота которого оценивается в 7,4–49,0 случаев на миллион новорожденных [5], а по некоторым источникам, составляет в интервале между 1 : 135 000 и 1 : 50 000 случаев [6, 7].

Это врожденное заболевание не является изолированной аномалией развития, т. к. оно проявляется многоуровневыми ортопедическими нарушениями на всей больной конечности, которые приводят к задержке или потере функции ходьбы пациента. МГ представляет собой сложную проблему детской ортопедии, и в настоящее время нет единого мнения о тактике оперативного лечения, нередко семье с больным ребенком сразу предлагается ампутация конечности или она вовсе остается без внимания.

Цель исследования — на основании анализа научной литературы представить основы патогенеза, возможности диагностики, оперативного и консервативного лечения детей с МГ.

Материалы и методы

Проведен поиск публикаций, которые соответствуют теме обзора, в электронных базах данных PubMed, Google Scholar и eLibrary.ru по следующим ключевым словам: «малоберцовая гемимелия», «эктромелия малоберцовой кости», «продольная эктромелия», fibular hemimelia, congenital absence of the fibula, postaxial anomaly, congenital longitudinal deficiency. Ввиду редкости МГ глубина поиска составила 70 лет. Отобраны научные публикации, в которых раскрываются вопросы патогенеза, возможности диагностики и подходы в консервативном и оперативном лечении рассматриваемой патологии, полнотекстовые статьи и рефераты, языки — английский и русский.

Результаты

Патогенез

Этиология МГ считается в большинстве случаев неизвестной, классифицируемой, как правило, как эмбриопатии [8–10]. Так, например, изменение или отсутствие большеберцовой артерии может привести к дефектам развития мышц и апикального эктодермального гребня и нарушениям этапов развития конечности в процессе эмбриогенеза [8].

Некоторые исследователи считают, что главная роль в происхождении МГ принадлежит эмбриональной сосудистой дисгенезии, и подтверждают свою теорию патологоанатомическими исследованиями [1, 11, 12]. Так, по мнению Д. Р. Хутника (*англ.* D. R. Hootnick), центральная зона стопы, малоберцовая кость и проксимальный отдел бедренной кости соответствуют трем отдельным участкам развивающегося ангиогенеза при переходе от единственной эмбриональной осевой артерии конечности к сложному артериальному рисунку взрослого человека и они наиболее часто подвержены изменениям при врожденной аномалии развития нижней конечности; представленные анатомические области являются участками быстрого васкулогенеза у шестинедельного эмбриона, соответственно, нарушения образования сосудов эмбриона в этот период связаны с врожденными дефектами в указанных зонах [1, 11]. Инициация формирования костной ткани из хрящевых зачатков длинных трубчатых костей зависит от успешного прорастания зрелых питающих сосудов, сформированных на 6-й и 7-й неделях эмбрионального развития. Таким образом, формирование малоберцовой кости происходит из ее зачатка (промежуточного хрящевого каркаса), трансформация которого в кость зависит от своевременной эмбриональной артериальной

инвазии, соответственно, отсутствие необходимых артерий приводит к конкретным дисморфологиям [11, 12]. Следовательно, дефицит малоберцовой кости, включающий в себя отсутствующие, редуцированные и (или) сохраненные примитивные сосуды, развивается при дефектном эмбриональном артериальном переходе [11, 12].

В большинстве случаев МГ не является наследственным заболеванием, поскольку у семей с больными детьми нет врожденных дефектов и наследственный анамнез не отягощен. К исключениям можно отнести случаи двустороннего проявления этой патологии, например при поражении двух конечностей можно предположить, что это аутосомно-доминантное генетическое заболевание либо патология, возникшая ввиду тератогенного воздействия различных веществ [8, 10, 13]. По данным Г. Бархэма и Н.М.П. Кларка (*англ.* G. Barham et N. M. P. Clarke), которые выполняли экспериментальное исследование на мышах и цыплятах и получили аномалии, фенотипически схожие с МГ, возможно предположить, что МГ может быть вызвана мозаичными соматическими мутациями [4, 8].

Клинические проявления

Дети с МГ имеют укорочение больной нижней конечности различной степени тяжести, широкий спектр аномалий стопы и голеностопного сустава, вальгусную деформацию и нестабильность коленного сустава, гипоплазию надколенника, антекурвационную или вальгусно-антекурвационную деформацию большеберцовой кости [6, 14, 15]. Важно отметить, что крестообразные связки при таком пороке развития могут быть гипопластичными или апластичными у 95 % больных с МГ, создавая при этом переднюю или заднюю нестабильность коленного сустава [16]. Ортопедические нарушения при МГ выражены уже в раннем возрасте и являются основной причиной задержки или потери функции ходьбы [13, 17, 18].

Разница в длине нижних конечностей при МГ имеется всегда и может варьироваться в зависимости от тяжести аномалии от 2 до 30 см [13, 15, 18], в первую очередь имеется укорочение большеберцовой кости (нередко и бедренной) по сравнению с контралатеральной стороной [19].

С первых месяцев жизни ребенка с МГ отмечается деформация стопы и голеностопного сустава, которая в зависимости от тяжести МГ может быть как легкой, так и тяжелой, когда опороспособность конечности и даже подбор ортезных изделий становятся невозможными [6, 14, 17]. Отсутствие малоберцовой кости, укорочение задней группы мышц голени, дисплазия связок голеностопного сустава и тарзальная коалиция в сочетании с вальгусной деформацией дистального отдела большеберцовой кости приводят к формированию эквино-вальгусной деформации стопы с ее подвывихом или даже дислокацией кнаружи [13, 15, 20], хотя имеются и редкие сообщения о сочетании МГ и косолапости [14, 18].

Важную роль в прогрессировании деформации стопы играет рудимент малоберцовой кости [13, 17, 21], который может быть, как фиброзным, так и фиброзно-хрящевым. В большинстве случаев МГ отмечается дефицит лучей стопы, нередко случаи синдактилии [14, 18]. Также существует противоречивое мнение, что при дефиците малоберцовой кости должен отмечаться дефицит латерального отдела стопы, но в статье С. С. Леончука и др. опровергается эта теория [14].

Также одним из основных проявлений МГ является антекурвационная или вальгусно-антекурвационная деформация большеберцовой кости на уровне диафиза [6, 17, 21]. Деформация указанной области чаще встречается при рентгенологически отсутствующей малоберцовой кости, чем при ее дефиците, и объясняется быстрым продольным ростом зачатка большеберцовой кости в сочетании с переднемедиальными воздействиями задней

мышечной группы и малоберцовой мускулатуры, не встречающимися сопротивления при отсутствии малоберцовой опоры [12]. Скелетогенез зависит от тесного взаимодействия между нормально сформированным зачатком большеберцового хряща и начальными мышечными сократительными движениями во время первичной васкуляризации такого зачатка, который при МГ происходит на фоне дисгенезии эмбриональной сосудистой системы конечности, предрасполагающей к врожденному искривлению большеберцовой кости [12].

При МГ часто определяется вальгусная деформация коленного сустава, которая может быть обусловлена как деформацией дистального отдела бедренной кости, так и изменением проксимального отдела большеберцовой кости (в большинстве случаев деформация вызвана гипоплазией латерального мыщелка бедренной кости и латерального плато большеберцовой кости) [18, 22, 23]. У пациентов при рассматриваемом пороке развития часто отмечается гипоплазия, а иногда и аплазия крестообразных связок коленного сустава, что приводит к передней или задней нестабильности в коленном суставе [13, 16, 23]. Нестабильность коленного сустава в первую очередь вызвана гипоплазией или отсутствием передней, а иногда и задней крестообразной связки [13, 16, 23]. Врожденное отсутствие передней крестообразной связки при МГ помимо нестабильности сустава может привести к разрыву мениска, вывиху надколенника, усиливает склонность к подвывиху после удлинения большеберцовой кости [16, 24].

Все эти нарушения настолько выражены уже в раннем возрасте, особенно при тяжелой степени аномалии, что затрудняет либо полностью исключает ортезирование, это становится основной причиной задержки или полного отсутствия функции ходьбы у детей [15]. Синдромальные случаи, при которых помимо МГ имеются различные аномалии других органов и систем, являются наиболее тяжелыми для курации [25].

Важно отметить, что помимо комплекса ортопедических проблем у пациентов с МГ нередко бывают психологические проблемы или даже нервно-психические нарушения, явления госпитализма вследствие многократных этапов лечения [26, 27].

Классификации

Многие хирурги-ортопеды занимались исследованиями и предлагали свои классификации МГ: М. Б. Ковентри и А. У. Джонсон — младший (*англ.* M. B. Coventry et E. W. Johnson Jr.; 1952) [2]; К. Ачтерман и А. Каламачи (*англ.* C. Achterman et A. Kalamachi; 1979) [28]; А. Даль Монте и О. Донцелли (*ит.* A. Dal Monte et O. Donzelli; 1987) [29]; Д. Пейли (*англ.* D. Paley; 2003) [13]; Д. Ф. Станитски и К. Л. Станитски (*англ.* D. F. Stanitski et C. L. Stanitski; 2003) [30]; Дж. Дж. Бёрч и др. (*англ.* J. G. Birch et al.; 2011) [18]. Большой опыт работы с рассматриваемой врожденной патологией у хирургов Национального медицинского исследовательского центра травматологии и ортопедии имени академика Г. А. Илизарова: с 1970-х гг. Г. А. Илизаров, А. М. Аранович, В. И. Шевцов, А. В. Попков, Д. А. Попков, О. К. Чегуров и др. занимались вопросами лечения и разработки классификации МГ, которая применяется в учреждении в настоящее время [17, 21, 31].

Фундаментом для всех известных классификаций являлся анализ тяжести этой аномалии развития, основанный на степени гипоплазии или аплазии малоберцовой кости, количестве лучей стопы, типе деформации большеберцовой кости и стопы (с учетом варианта реконструктивной хирургии).

Следует отметить, что К. П. Сёрл и др. (*англ.* C. P. Searle et al.) определяют МГ с рентгенологически нормальной малоберцовой костью, но другими признаками заболевания как тип 0 [32], а Г. Х. Бёк и др. (*англ.* G. H. Baek et al.) предлагают называть ее терминальной

гемимелией (*англ.* terminal hemimelia), указывая, что эта патология поражает в основном терминальные отделы нижней конечности [33]. В своем исследовании М. Х. Сон и др. (*англ.* M. H. Song et al.) выделяют главное отличие терминальной гемимелии от «классической гемимелии» в том, что у всех пациентов с терминальной гемимелией определялась безболезненная плоская стопа без нестабильности в голеностопном суставе [34]. Авторы объясняют это тем, что при терминальной гемимелии длина малоберцовой кости в области голеностопного сустава, по сравнению с контралатеральной конечностью, была сохранена.

В настоящее время наиболее цитируемыми классификациями МГ в мировой литературе являются варианты, предложенные К. Ачтерманом и А. Каламачи (1979) [28], а также Д. Пейли (2003) [13].

Диагностика

Поставить клинический диагноз ребенку с МГ при осмотре травматологом-ортопедом не составляет большого труда ввиду выраженности ортопедических нарушений. На современном этапе изучения этого заболевания в его определении применяются все диагностические возможности: ультразвуковое перинатальное исследование плода, клинико-рентгенологическое обследование, компьютерная и магнитно-резонансная томография.

За последние десятилетия развития ультразвуковой диагностики уже имеется немало сообщений о пренатальном выявлении МГ; специалисты утверждают, что правильный подход в ведении таких детей может быть выбран только после рождения, когда можно будет полностью оценить функциональное влияние аномалии [35–37]. Так, П. Де Бьязио и др. (*англ.* P. De Biasio et al.) еще в 2002 г. показали возможности ультразвуковой диагностики плода и описали, что в эмбриональном периоде сонографически нижние конечности видны раньше верхних, тогда как движения вторых можно увидеть раньше, чем движения первых, а измерения длинных костей плода можно проводить уже с 11-й недели [35]. Х. Паулета и др. (*англ.* J. Pauleta et al.) подробно описали результаты и динамику ультразвукового исследования плода здоровой женщины на 22-й неделе беременности без анамнеза дефектов конечностей или воздействия тератогенных препаратов, у которого было выявлено отсутствие правой малоберцовой кости [36]: в ходе обследования нижних конечностей плода выявлены дискретное укорочение бедренной кости (35 мм против 37 мм левой бедренной кости, разница 5,4 %), искривление в сагиттальной плоскости и укорочение большеберцовой кости (27,2 мм против 33,6 мм левой большеберцовой кости, разница 19 %), эквино-вальгусную деформацию стопы и отсутствие 4-го и 5-го лучей стопы и пальцев; никаких других аномалий не выявлено, в результате амниоцентеза выявлен нормальный женский кариотип (46,XX), эхокардиография плода была в норме. Последующие ультразвуковые исследования проводились периодически до рождения. Разница размеров большеберцовых костей увеличилась на 13 мм (23,6 %) на 34-й неделе беременности. Других родовых проблем не наблюдалось, на 41-й неделе беременности проведено кесарево сечение из-за диспропорции размеров головки и таза. Новорожденная девочка весом 3430 г рождена с оценкой по шкале Апгар 9 и 10 баллов на 1-й и 5-й минутах соответственно. Осмотр новорожденного и рентгенограмма подтвердили наличие аномалий. Новорожденный выписан на 4-е сутки после родов.

Точная пренатальная диагностика МГ возможна, а новые методики совместно с современными технологиями могут расширить знания об этой патологии, что поможет лучше консультировать родителей в междисциплинарном консенсусе с участием акушеров, неонатологов, генетиков и хирургов-ортопедов [36–38].

Пренатальная диагностика МГ требует полного и детального изучения анатомии плода, поскольку она может быть связана с дефектами других структур и систем, а прогноз ведения беременной зависит от сопутствующих аномалий плода [36–38].

Рентгенологическое обследование включает в себя обязательную телерентгенографию нижних конечностей в прямой и боковой проекциях стоя с компенсацией укорочения конечности или без нее, стопы в боковой проекции с нагрузкой, а также переднего-среднего отделов стопы в прямой проекции с нагрузкой с учетом всех современных референтных линий и углов [39, 40]. У детей младшего возраста возможно проведение рентгенологического исследования лежа [15]. Компьютерная томография также может быть использована для уточнения костных деформаций и аномалии развития голени и стопы [14].

Магнитно-резонансная томография пациентам с МГ проводится в первую очередь для определения гипо- или аплазии крестообразных связок коленного сустава, состояния рудимента малоберцовой кости, степени дисплазии голеностопного сустава, особенностей тарзальной коалиции, отсутствия лучей стопы и сосудистой дисгенезии [16,41].

Лечение

В прошлом лечение МГ в основном заключалось лишь в ампутации и послеоперационном протезировании [2, 3]. Однако с развитием детской ортопедической хирургии, появлением новых хирургических возможностей, таких как удлинение конечности, реконструктивное лечение пациентов с МГ позволило во многих случаях избежать ампутации и добиться функционального состояния конечности [20, 32, 42]. МГ представляет собой сложную проблему детской ортопедии. В настоящее время нет единого мнения о тактике оперативного лечения [20, 22, 43], нередко семьям с больными детьми сразу предлагается ампутация конечности [18, 44]. К сожалению, не во всех странах мира доступно качественное протезирование, а в южных странах, например Таиланде, жара и привычка ходить босиком делают использование протезов некомфортным [45].

В настоящее время главными целями комплексного лечения детей с МГ является улучшение их походки с ортопедическими изделиями или без них, социализация и психологическая поддержка этой категории больных и их семей [15]. В России такие пациенты концентрируются в лечебных учреждениях, занимающихся чрескостным остеосинтезом по Илизарову, или же они вовсе остаются без внимания. При лечении детей с МГ актуальным остается вопрос, который одним из первых поднимается хирургами-ортопедами, особенно при тяжелой степени аномалии, выполнять раннюю ампутацию или реконструктивные ортопедические вмешательства [44, 46, 47].

Ампутация конечности

П. Калдер и др. (англ. P. Calder et al.) сообщают о том, что укорочение более 20 см у больных МГ может являться формальным показанием к ампутации конечности из-за необходимости более трех процедур удлинения или эпифизиодеза здоровой конечности [47]. Дж. Дж. Бёрч и др. классифицировали МГ по количеству лучей стопы и рекомендовали ампутацию в тех случаях, когда стопа имеет меньше трех лучей [46].

Важно отметить, что во многих странах мира ампутация больной конечности не может быть принята по психологическим и религиозным соображениям, а качественные заменяемые протезы могут быть не везде доступны [20, 43, 48]. Ампутация является необратимой операцией, которая не лишена осложнений [49].

В исследованиях двигательной активности, качества жизни, проведенных у групп подростков и взрослых после ампутации (с протезированием) и после реконструктивно-

го лечения, показаны отсутствие статистически значимых суммарных показателей анализа походки, а также сопоставимая социально-психологическая адаптация, качество жизни и физическая активность [46].

Более того, реконструктивное хирургическое лечение имеет важное преимущество по сравнению с ампутацией: пациент сохраняет чувствительность стопы, которая ощущает опору, обеспечивая равновесие и проприоцепцию, — ни один протез не может гарантировать это [13]. В случае ампутации конечности семье ребенка с МГ приходится ежегодно заказывать и менять дорогостоящий технологичный протез в течение всего детства, а зачастую и всей взрослой жизни, что является важным экономическим фактором [13]. С учетом вышеописанного ранние ампутации и протезирования являются альтернативным способом лечения, а наиболее известными вмешательствами являются методы по Сайму (*англ. Syme*) и Бойду (*англ. Boyd*) [46].

Мы согласны с мнением, что если конечность можно безопасно и надежно удлинить, реконструировать и сохранить, то ампутация должна быть крайней мерой, а высокоспециализированные центры и профессиональный персонал необходимы для минимизации возможных осложнений реконструктивного лечения [19, 20, 50].

Реконструктивное лечение

Основными задачами хирургического ортопедического лечения пациентов с МГ являются уравнивание длины нижних конечностей, коррекция деформации и нестабильности коленного сустава, деформации голени, голеностопного сустава и стопы [6, 15, 48].

Первый вопрос в хирургическом ортопедическом лечении детей с МГ связан со временем начала реконструктивного ортопедического лечения. Оптимальным периодом, когда показано раннее реконструктивное ортопедическое лечение у детей с МГ, является возраст ребенка 1–2 года: Д. Пейли считает, что лечение МГ предпочтительно проводить в возрасте от 18 до 24 месяцев [13]; М. Лазович и др. (М. Lazović et al.) [15] — от 16 до 24 месяцев; Г. У. Экснер и др. (*англ. G. U. Exner et al.*) предлагают раннее устранение деформации голеностопного сустава при МГ в возрасте 7–21 месяц [51]; Х. М. Эль-Таиби и А. А. Р. Й. Ахмед (*англ. H. M. El-Tayeb et A. A. R. Y. Ahmed*) выполняли раннее реконструктивное лечение детям в возрасте 9–26 месяцев [52]. Стратегия хирургического вмешательства на голени, голеностопном суставе и стопе в раннем возрасте 1–2 года у детей с тяжелыми формами МГ показала себя эффективной [13, 15]. Целью раннего реконструктивного ортопедического лечения является достижение опорного положения стопы и возможности вертикальной позы ребенка, обеспечение функции голеностопного сустава для развития самостоятельной ходьбы пациента с ортезными изделиями, компенсирующими разницу в длине нижних конечностей [6, 15, 53]. Дисплазия тазобедренного сустава у больных с МГ может быть, но зачастую она не требует хирургического подхода [17, 21].

С учетом 5 доминирующих уровней ортопедических нарушений тактику оперативного лечения можно также разделить согласно следующим аспектам:

- 1) уравнивание длины нижних конечностей;
- 2) коррекция вальгусной деформации коленного сустава;
- 3) устранение нестабильности коленного сустава;
- 4) коррекция деформации диафиза большеберцовой кости;
- 5) устранение деформации стопы и голеностопного сустава.

В легких случаях МГ уравнивание длины нижних конечностей возможно за счет своевременного проведенного контралатерального эпифизиодеза большеберцовой кости [43, 54],

но ввиду агрессивности и прогрессирования этой аномалии развития и, в частности, укорочения клиническая ситуация в большинстве случаев требует другого подхода — удлинения больной конечности [13, 19, 55].

Удлинение конечности. Основным способом удлинения больной конечности при МГ является метод Илизарова [20, 56, 57], предполагающий проведение внешнего остеосинтеза, который зачастую представлен аппаратом автора метода, но нередко применяется и гексапод [43, 54, 58]. Важно отметить, что Дж. Теста и др. (*англ.* G. Testa et al.), которые провели систематический обзор применения гексапода за последние 20 лет, постановили, что внешний фиксатор типа гексапод, в частности пространственная рама Тейлора (*англ.* Taylor spatial frame), является эффективным инструментом для удлинения конечностей и коррекции деформаций, однако, несмотря на превосходный трехмерный контроль коррекции деформаций, индекс заживления и продолжительность лечения могут быть выше по сравнению с традиционными внешними фиксаторами [59].

Также для формирования дистракционного регенерата может быть применен комбинированный остеосинтез (аппарат Илизарова и телескопический стержень или интрамедуллярные спицы) [15, 17, 60] или интрамедуллярный электромагнитный стержень [16, 61, 62].

Важный вопрос, который поднимается при лечении детей с МГ, касается возраста, при котором можно начинать удлинение конечности. Так, например, протокол удлинения по Д. Пейли заключается в выполнении 1-го удлинения в возрасте пациента от 1,5 до 4 лет, 2-го — от 6 до 10 лет, а окончательного — от 12 до 14 лет, причем автор рекомендует величину 1-го удлинения в 5 см [13]. Однако для ребенка 1,5 и 4 лет величина удлинения 5 см в процентном отношении от исходного размера голени будут иметь разные величины.

М. Лазович и др. рекомендуют выполнять 1-й этап удлинения больной конечности детям с МГ отдельно от раннего реконструктивного вмешательства и при достижении ребенком возраста 4 лет [15]. Некоторые авторы также считают, что удлинение конечности при МГ лучше проводить через 1–2 года после ранней реконструктивной операции [63, 64], тем более что после удлинения конечности существует тенденция к рецидиву деформации голеностопного сустава [65]. По мнению других исследователей, 1-й этап удлинения у детей с МГ может быть отложен до возраста 4–8 лет [17].

Следует подчеркнуть, что неудовлетворительные результаты реконструктивной ортопедической хирургии при тяжелых формах МГ обусловлены остаточными или рецидивирующими деформациями голеностопного сустава, стопы и голени, а не разницей в длине нижних конечностей [15, 50, 66].

Важно отметить, что одними из главных критериев, которые должны соблюдаться для сохранения адекватного остаточного роста кости после удлинения конечности, являются следующие: костный возраст на момент удлинения должен быть до пубертатного скачка; интервал между двумя процедурами удлинения должен быть более 3 лет; уровень удлинения должен быть <30 % от исходного размера сегмента; не более 2 процедур удлинения должно быть проведено в младенчестве [42, 67].

Для более быстрого достижения уравнивания длины нижних конечностей параллельно с удлинением больной конечности может быть применен метод управляемого роста (временного экстрафизарного эпифизиодеза) контралатеральной конечности (большеберцовой и (или) бедренной кости) [6, 15, 43].

Коррекция вальгусной деформации коленного сустава. Для устранения этой аномалии развития у детей с открытыми зонами роста зачастую применяется метод управ-

ляемого роста — временного экстрафизарного медиального гемиепифизиодеза с использованием 8-образных пластин (ввиду гипоплазии латерального мышелка бедренной кости чаще рекомендуется выполнять медиальный гемиепифизиодез бедренной кости) [54, 68, 69]. У детей, особенно после завершения периода их активного роста, и взрослых вальгусная деформация может быть устранена одномоментно за счет корригирующей остеотомии бедренной и (или) большеберцовой кости [70] или в процессе удлинения указанных сегментов [19, 43, 55].

Исправление деформации и сохранение правильной оси нижней конечности на протяжении всего роста у пациентов с МГ может профилактировать дислокацию надколенника, даже при наличии имеющихся анатомических аномалий [24].

Устранение нестабильности коленного сустава. Процесс удлинения конечности у пациента с МГ может быть осложнен подвывихом в коленном суставе — его стабильность является ключевым фактором, позволяющим избежать этого осложнения [16]. Перед этапом удлинения конечности при объективно подтвержденной нестабильности коленного сустава важно ее устранить. Артроскопические вмешательства, направленные на анатомическую реконструкцию передней крестообразной связки, с использованием фиксации имплантата через проксимальную зону роста большеберцовой кости у активно растущих детей сопряжены с высоким риском повреждения зоны роста и развития из-за этого деформации голени или неравенства длины нижних конечностей [71].

Наиболее известными хирургическими вмешательствами у детей с передней или передне-ротационной нестабильностью коленного сустава являются операции латеральной внесуставной стабилизации этой анатомической области по Лемеру (*фр.* Lemaire), Эллисону (*англ.* Ellison), Макинтошу (*англ.* Macintosh) [72] или же их модификации. Все они используют латеральный хирургический доступ на бедре и коленном суставе. В основе указанных методов лежит применение фрагмента илиотибиального тракта различного размера как трансплантата для стабилизации коленного сустава при его передней нестабильности.

Так, например, популярной операцией для внесуставной стабилизации коленного сустава является процедура по Макинтошу [72]. Ее суть заключается в следующем: используется фрагмент илиотибиального тракта длиной 20 см, прикрепленный к бугорку Жерди (*англ.* Gerdy's tubercle); трансплантат проводится под латеральной коллатеральной связкой, затем проводится через поднадкостничный туннель позади начала латеральной коллатеральной связки на бедре и формируется петлей позади ее места прикрепления.

В подростковом и взрослом возрасте у пациентов с МГ возможна артроскопическая реконструкция передней крестообразной связки, хотя она является редкой процедурой и ее следует рассматривать только у пациентов с симптомами, которые мешают их повседневной деятельности [71].

Коррекция деформации диафиза голени. Деформация голени на уровне диафиза зачастую устраняется одномоментно за счет резекционной остеотомии с тем или иным вариантом остеосинтеза [13, 15] или в процессе удлинения голени по методу Илизарова, включая билокальное удлинение большеберцовой кости [17, 20, 56].

Коррекция деформаций голеностопного сустава и стопы. Одной из самых больших задач в реконструктивном ортопедическом лечении детей с МГ является в первую очередь достижение опороспособности стопы [6, 15, 20]. При тяжелой ригидной эквино-вальгусной деформации голеностопного сустава рекомендуются специальные хирургические операции для достижения опороспособности стопы [13, 15, 54]. Несмотря на успехи в ре-

конструкции фиксированной эквино-вальгусной деформации голеностопного сустава, результатом может быть очень жесткая маленькая стопа, которая хорошо выглядит в детстве, но начинает болеть во взрослом возрасте в зависимости от уровня активности пациента [54]. М. Лазович и др. рекомендуют ограничиться следующими оперативными вмешательствами на стопе и голеностопном суставе в возрасте 16–24 месяцев: корригирующей остеотомией через зону таранно-пяточной коалиции стопы; резекцией рудимента малоберцовой кости; удлинением трицепса по типу апоневротомии икроножных мышц; Z-образным удлинением сухожилий малоберцовых мышц (или единственной мышцы); капсулотомией голеностопного сустава с фиксацией заднего отдела стопы и голеностопного сустава спицами и гипсовой иммобилизацией. Остаточные деформации или частичные рецидивы деформации стопы могут быть устранены в процессе этапов удлинения конечности [15].

Большинство хирургов определяет важной резекцию рудимента малоберцовой кости, что снижает риск рецидива деформации стопы и угловых деформаций большеберцовой кости [17, 20].

И. Г. Томас и П. Ф. Уильямс (*англ.* I. H. Thomas et P. F. Williams) у детей с МГ применяли операцию по Груце (*англ.* Grusa), суть которой заключается в выполнении внутрисуставной остеотомии большеберцовой кости со сдвигом костных фрагментов для создания баланса голеностопного сустава и предотвращения вторичной вальгусной деформации во время роста ребенка [73]. Л. Л. Уильтс (*англ.* L. L. Wiltse) использовал остеотомию большеберцовой кости для коррекции вальгусной деформации голеностопного сустава, не вызывая контурирования медиальной лодыжки или укорочения конечности, рекомендуя проводить остеотомию после созревания скелета [74].

Применение метода управляемого роста с использованием винта, проведенного через медиальную лодыжку для коррекции вальгусной деформации голеностопного сустава, предлагают коллеги из Германии [75]. Некоторые авторы используют при МГ формирование наружной лодыжки из костного аутооттрансплантата контралатеральной малоберцовой кости или гребня подвздошной кости [52, 76, 77]. Г. У. Экснер и др. рекомендуют устранять деформации голеностопного сустава при МГ за счет трансфизарной остеотомии большеберцовой кости по типу ацетабулопластики по Пембертону (*англ.* Pemberton) в возрасте ребенка 7–21 месяц [51]. Другие авторы успешно использовали при МГ дозированную коррекцию деформации стопы аппаратом Илизарова в сочетании с мягкотканым релизом, включая резекцию малоберцового тяжа [17, 20, 55].

Д. Пейли предлагает у детей с легкой степенью МГ использовать процедуру SHORDT¹, которая предусматривает резекционную остеотомию большеберцовой кости с накостным остеосинтезом для одномоментной коррекции деформаций голеностопного сустава; для деформаций стопы при тяжелой степени МГ — SUPERankle², которая включает в себя выполнение резекционной остеотомии большеберцовой кости, остеотомии пяточной кости через зону тарзальной коалиции, удлинение апоневроза икроножных мышц и удлинение большеберцовой кости внешним фиксатором на 5 см [13]. Автор указывает на высокую частоту осложнений процедуры SUPERankle, которые не повлияли на окончательный результат лечения [13]. Другие авторы считают, что удлинение конечности лучше проводить через 1–2 года после процедуры SUPERankle [63, 64].

¹SHORDT — укорачивающая остеотомия, выравнивающая дистальный отдел большеберцовой кости (*англ.* shortening osteotomy realignment distal tibia).

²SUPERankle — систематическая утилитарная процедура реконструкции голеностопного сустава конечности (*англ.* systematic utilitarian procedure for extremity reconstruction ankle).

М. Шади и др. (англ. M. Shadi et al.) описывают 40 % рецидивов деформации голеностопного сустава после SUPERankle, которые потребовали проведение дополнительных операций [65]. Выполнение процедуры SUPERankle у ребенка старше 5 лет создает большую вероятность рецидива деформаций и тугоподвижности голеностопного сустава [63].

Некоторые авторы рекомендуют для достижения стабильного положения стопы в случаях рецидива деформации, неудач реконструктивного лечения и тяжелых случаях использовать стабилизацию голеностопного сустава и этапное удлинение конечности [20, 48, 78].

Консервативное лечение

В настоящее время обязательным условием в комплексном лечении детей, получающих реконструктивное ортопедическое вмешательство, является междисциплинарная курация, которую осуществляют хирург-ортопед, сестринский медицинский персонал, психолог, физиотерапевт или эрготерапевт и протезист [26, 27, 53]. Планирование и подготовка к лечению должны осуществляться поэтапно, с учетом развития пациента, мотивации к лечению, физической и эмоциональной готовности [27]. В детском возрасте образовательная информация должна предоставляться на соответствующем уровне, чтобы поддерживать у ребенка чувство автономии и контроля над своим телом [26, 27]. Огромное влияние в комплексной реабилитации пациентов с МГ для достижения оптимального эффекта следует уделять программам психологической и физической реабилитации до, во время и после удлинения и реконструкции конечности, а также предотвращения или лечения осложнений [79].

Для минимизации психологического дискомфорта этапные удлинения и хирургические реконструкции следует проводить с интервалом, соответствующим возрасту пациента, чтобы ребенок как можно больше времени не подвергался хирургическому вмешательству между этапами лечения [13]. Упражнения на выносливость и силу, а также растяжку, физиотерапевтическое лечение играют важную роль в период реабилитации для профилактики и лечения мышечных контрактур и тугоподвижности суставов после реконструктивного ортопедического лечения, а психологическая реабилитация больных с МГ улучшит качество жизни и удовлетворенность пациентов в долгосрочной перспективе [79].

Важную роль в комплексном лечении пациентов с МГ также играет качественное ортезирование, включая аддитивные технологии, при чем как до, так и после оперативного лечения [53, 80]. Следует отметить, что ортезы требуют частой замены по мере роста ребенка, наблюдается нехватка динамических, адаптивных к росту вспомогательных решений, специально разработанных для детей младшего возраста, особенно в группе от 12 до 36 месяцев [53]. Аддитивное производство, в частности моделирование методом послойного наплавления, предоставляет возможность создания недорогих анатомически адаптированных устройств для ранней детской реабилитации [53].

Обсуждение

МГ — наиболее распространенный врожденный дефицит длинных трубчатых костей, исследованием которого занимаются ученые не одну сотню лет. Изучение данных эмбриологии и патологической анатомии на современном этапе развития науки позволило медицинскому сообществу получить новые представления о патогенезе этой аномалии развития. Вместе с тем возможности современной диагностики, развитие ортопедической хирургии от ампутации до высокотехнологичного лечения, управляющего процессами регенерации и репарации, от общего к индивидуальному, позволили по-новому формировать стратегию и тактику ведения пациентов с МГ. Весь комплекс изменений у ребенка с МГ показывает эту

патологию сложной не только для медицинского сообщества, но и семьи пациента, а дискуссии о выборе тактики лечения ведутся по сей день.

В настоящее время главными целями комплексного лечения детей с МГ является улучшение их походки с ортопедическими изделиями или без них, социализация и психологическая поддержка этой категории больных и их семей. Таким образом, лечение столь сложной группы пациентов должно быть индивидуальным, комбинированным и комплексным. Выделение реконструкции и удлинения конечностей в отдельную субспециальность позволяет хирургам-ортопедам развивать центры компетенций по столь сложным аномалиям развития конечностей. Главными вопросами, которые поднимаются хирургами-ортопедами и остаются открытыми до настоящего времени, являются следующие: выполнять раннюю ампутацию или реконструктивные ортопедические вмешательства? когда начинать реконструктивное ортопедическое лечение на больной конечности? в каком возрасте и каком объеме выполнять первое удлинение больной конечности? В настоящем обзоре развернуто представлены подходы по каждому из указанных вопросов.

Заключение

В настоящее время обязательными условиями в успешном лечении больных с МГ являются междисциплинарная курация и возрастная преемственность, которую осуществляют акушер-гинеколог, ортопед, психолог, реабилитолог, эрго- и физиотерапевт, сестринский медицинский персонал и ортезист или протезист. Реконструктивное ортопедическое лечение должно быть индивидуальным, с учетом тяжести аномалии и ее прогрессирования в процессе роста ребенка, возраста пациента, мотивации и психологической готовности семьи к лечению.

Развитие высокоспециализированных центров, занимающихся реконструкцией и удлинением конечностей, включая обучение персонала, является неотъемлемой частью для улучшения оказания медицинской помощи пациентам с МГ.

Список источников | References

1. Hootnick DR, Levinsohn EM. Embryology of the lower limb demonstrates that congenital absent fibula is a radiologic misnomer. *The Anatomical Record*. 2022;305(1):8–17. DOI: <https://doi.org/10.1002/ar.24628>.
2. Coventry MB, Johnson EW Jr. Congenital absence of the fibula. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*. 1952;34-A(4):941–955. DOI: <https://doi.org/10.2106/00004623-195234040-00021>.
3. Thompson TC, Straub LR, Arnold WD. Congenital absence of the fibula. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*. 1957;39-A(6):1229–1237. PMID: <https://pubmed.gov/13481038>.
4. Zhang Z, Yi D, Xie R, Hamilton JL, Kang QL, Chen D. Postaxial limb hypoplasia (PALH): The classification, clinical features, and related developmental biology. *Annals of the New York Academy of Sciences*. 2017;1409(1):67–78. DOI: <https://doi.org/10.1111/nyas.13440>.
5. Syvanen J, Nietosvaara Y, Ritvanen A, Koskimies E, Kauko T, Helenius I. High risk for major nonlimb anomalies associated with lower-limb deficiency: A population-based study. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*. 2014;96(22):1898–1904. DOI: <https://doi.org/10.2106/JBJS.N.00155>.
6. Fuller CB, Shannon CE, Paley D. Lengthening reconstruction surgery for fibular hemimelia: A review. *Children*. 2021;8(6):467. DOI: <https://doi.org/10.3390/children8060467>.
7. Froster UG, Baird PA. Congenital defects of lower limbs and associated malformations: A population based study. *American Journal of Medical Genetics — Part A*. 1993;45(1):60–64. DOI: <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320450116>.
8. Barham G, Clarke NM. Genetic regulation of embryological limb development with relation to congenital limb deformity in humans. *Journal of Children's Orthopaedics*. 2008;2(1):1–9. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11832-008-0076-2>.
9. Fordham LA, Applegate KE, Wilkes DC, Chung CJ. Fibular hemimelia: More than just an absent bone. *Seminars in Musculoskeletal Radiology*. 1999;3(3):227–237. DOI: <https://doi.org/10.1055/s-2008-1080068>.

10. Xie R, Yi D, Zeng D, Jie Q, Kang Q, Zhang Z, et al. Specific deletion of Axin1 leads to activation of β -catenin/BMP signaling resulting in fibular hemimelia phenotype in mice. *eLife*. 2022;11:e80013. DOI: <https://doi.org/10.7554/eLife.80013>.
11. Hootnick DR. Congenital fibular dystrophisms conform to embryonic arterial dysgenesis. *The Anatomical Record*. 2020;303(11):2792–2800. DOI: <https://doi.org/10.1002/ar.24348>.
12. Horton JA, Hootnick DR. The vascular origins of antero-medial tibial bowing in congenital fibular deficiency. *The Anatomical Record*. 2021;304(9):1889–1900. DOI: <https://doi.org/10.1002/ar.24580>.
13. Paley D. Surgical reconstruction for fibular hemimelia. *Journal of Children's Orthopaedics*. 2016;10(6):557–583. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11832-016-0790-0>.
14. Leonchuk SS, Neretin AS, Muradisinov SO, Sazonova NV, Popkov DA. Radiographical features of foot in patients with congenital fibular hemimelia. *Russian Electronic Journal of Radiology*. 2021;11(2):219–226. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2021-11-2-219-226>.
15. Lazović M, Leonchuk SS, Ducić S, Imomov SA, Popkov DA. Limb lengthening and deformity correction in patients with severe fibular hemimelia: Experience of the children's university hospital in Belgrade. *Genij Ortopedii*. 2024;30(1):38–45. (In Russ., Eng.). DOI: <https://doi.org/10.18019/1028-4427-2024-30-1-38-45>.
16. Reeves B, Roper B, Salton R, Baumann A, Dimovski R, Hadley-Miller N, et al. Outcomes of simultaneous lengthening and ACL reconstruction in fibular hemimelia: A retrospective case series. *The Iowa Orthopaedic Journal*. 2024;44(1):93–98. PMID: <https://pubmed.gov/38919371>.
17. Popkov A, Aranovich A, Popkov D. Prevention of recurrence of tibia and ankle deformities after bone lengthening in children with type II fibular hemimelia. *International Orthopaedics*. 2015;39(7):1365–1370. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00264-015-2752-4>.
18. Birch JG, Lincoln TL, Mack PW, Birch CM. Congenital fibular deficiency: A review of thirty years' experience at one institution and a proposed classification system based on clinical deformity. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*. 2011;93(12):1144–1151. DOI: <https://doi.org/10.2106/JBJS.J.00683>.
19. Ghaly HM, El-Rosasy MA, Marei AE, El-Gebaly OA. Simultaneous femoral and tibial lengthening for severe limb length discrepancy in fibular hemimelia. *Journal of Orthopaedic Surgery and Research*. 2023;18(1):844. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13018-023-04229-y>.
20. Catagni MA, Radwan M, Lovisetti L, Guerreschi F, Elmoghazy NA. Limb lengthening and deformity correction by the Ilizarov technique in type III fibular hemimelia: An alternative to amputation. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 2011;469(4):1175–1180. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11999-010-1635-7>.
21. Shevtsov VI, Aranovich AM, Makushin VD, Chegourov OK. Classification of the longitudinal ectromelia of the leg. *Genij Ortopedii*. 2005;(4):92–97. (In Russ.). EDN: <https://elibrary.ru/LDGXOH>.
22. Ma Y, Pan N, Peng G, Yang R. Case report: Achieving ankle joint stability through early intervention in an 8-year-old with congenital fibular hemimelia. *Frontiers in Pediatrics*. 2025;13:1528401. DOI: <https://doi.org/10.3389/fped.2025.1528401>.
23. Manner HM, Radler C, Ganger R, Grill F. Knee deformity in congenital longitudinal deficiencies of the lower extremity. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 2006;448:185–192. DOI: <https://doi.org/10.1097/01.blo.0000218733.38753.90>.
24. Isaacs-Itua A, Sedki I. Fibular hemimelia and risk of patellar dislocations: A case series. *Prosthetics and Orthotics International*. 2023;47(1):107–111. DOI: <https://doi.org/10.1097/PXR.000000000000154>.
25. Özdemir M, Kavak RP, Demiral B, Tangobay E. Association of upper limb meromelia, proximal focal femoral deficiency, fibular hemimelia, and intermetatarsal coalition in a young adult male. *Radiology Case Reports*. 2020;15(7):882–886. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2020.04.030>.
26. Leonchuk SL, Nesterova IN, Kichigina EV, Leonchuk SS, Sazonova NV, Vasileva IO. Factors involved in formation of neuro-psychic contraventions in children with pathology of musculoskeletal system in a surgical hospital, and measurements for their prevention. *Academic Journal of West Siberia*. 2020;16(1):16–19. (In Russ.). EDN: <https://elibrary.ru/KKZTYT>.
27. Herge WM, Samchukov M, Elerson E, Cherkashin A, Hubbard E, Podeszwa D. The role of psychology in multidisciplinary preparation of pediatric patients undergoing limb lengthening and reconstruction. *Journal of the Pediatric Orthopaedic Society of North America*. 2024;7:100030. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jposna.2024.100030>.
28. Achterman C, Kalamchi A. Congenital deficiency of the fibula. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British Volume*. 1979;61-B(2):133–137. DOI: <https://doi.org/10.1302/0301-620X.61B2.438260>.
29. Dal Monte A, Donzelli O. Tibial lengthening according to Ilizarov in congenital hypoplasia of the leg. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 1987;7(2):135–138. DOI: <https://doi.org/10.1097/01241398-198703000-00003>.
30. Stanitski DF, Stanitski CL. Fibular hemimelia: A new classification system. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2003;23(1):30–34. PMID: <https://pubmed.gov/12499939>.
31. Ilizarov GA. The principles of the Ilizarov method. *Bulletin of the Hospital for Joint Diseases Orthopaedic Institute*. 1988;48(1):1–11. PMID: <https://pubmed.gov/2840141>.

32. Searle CP, Hildebrand RK, Lester EL, Caskey PM. Findings of fibular hemimelia syndrome with radiographically normal fibulae. *Journal of Pediatric Orthopedics B*. 2004;13(3):184–188. PMID: <https://pubmed.gov/15083119>.
33. Baek GH, Kim JK, Chung MS, Lee SK. Terminal hemimelia of the lower extremity: Absent lateral ray and a normal fibula. *International Orthopaedics*. 2008;32(2):263–267. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00264-006-0293-6>. Erratum in: *International Orthopaedics*. 2009;33(1):293. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00264-007-0401-2>.
34. Song MH, Shin CH, Choi IH, Cho TJ. Characteristics of terminal hemimelia: What is the difference between terminal hemimelia and classic fibular hemimelia? *Journal of Children's Orthopaedics*. 2024;18(2):179–186. DOI: <https://doi.org/10.1177/18632521241227830>.
35. De Biasio P, Prefumo F, Lantieri PB, Venturini PL. Reference values for fetal limb biometry at 10–14 weeks of gestation. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2002;19(6):588–591. DOI: <https://doi.org/10.1046/j.1469-0705.2002.00713.x>.
36. Pauleta J, Melo MA, Graça LM. Prenatal diagnosis of a congenital postaxial longitudinal limb defect: A case report. *Obstetrics and Gynecology International*. 2010;2010:825639. DOI: <https://doi.org/10.1155/2010/825639>.
37. Balter RB, Pugacheva TP, Romanova SN. Prenatal diagnosis of fibular hemimelia: Case report. *Ultrasound & Functional Diagnostics*. 2021;(4):30–37. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.24835/1607-0771-2021-4-30-37>.
38. Daminov IN. The case of prenatal ultrasound diagnosis of fibular hemimelia, type I associated with oligodactyly of the foot in the second trimester of gestation. *Prenatal Diagnosis*. 2020;19(1):68–72. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.21516/2413-1458-2020-19-1-68-72>.
39. Paley D. *Principles of deformity correction*. Heidelberg: Springer Berlin; 2002. XXV, 806 p. DOI: <https://doi.org/10.1007/978-3-642-59373-4>.
40. Leonchuk SS, Evreinova YV, Sazonova NV. Modern referent lines and angles in diagnostic and treatment of foot and ankle pathology. *Russian Electronic Journal of Radiology*. 2018;8(4):143–154. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2018-8-4-143-154>.
41. Yoong P, Mansour R. Internal derangement of the knee in fibular hemimelia: Radiographic and MRI findings. *The Knee*. 2014;21(3):749–756. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.knee.2014.02.017>.
42. Shevtsov VI, Leonchuk SS. Stimulation of distraction osteogenesis in limb lengthening: Our concept. *Traumatology and Orthopedics of Russia*. 2021;27(1):75–85. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.21823/2311-2905-2021-27-1-75-85>.
43. Couvreur A, Cordonnier T, Bard T, Pesenti S, Ravot C, Accadbled F, et al. French experience in the management of fibular hemimelia: Radiographic and functional outcomes. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research*. 2025;111(5):104309. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2025.104309>.
44. Alsayed MA, Alyami AH, Alhamyani AH, Alzaidan AM, Alghamdi AA, Alzahrani AMA et al. Fibula hemimelia: Amputation vs reconstruction: A systematic review and meta-analysis. *International Journal of Medicine in Developing Countries*. 2024;8(7):1733–1741. DOI: <https://doi.org/10.24911/IJMD.51-1711401217>.
45. Unprasert P, Kaewpornsaowan K, Chotigavanichaya C, Eamsobhana P. Management of fibular hemimelia using the Ilizarov method at Siriraj Hospital in Thailand. *Journal of the Medical Association of Thailand*. 2014;97(Suppl 9):S44–S49. PMID: <https://pubmed.gov/25365889>.
46. Birch JG, Paley D, Herzenberg JE, Morton A, Ward S, Riddle R, et al. Amputation versus staged reconstruction for severe fibular hemimelia: Assessment of psychosocial and quality-of-life status and physical functioning in childhood. *JBJS Open Access*. 2019;4(2):e0053. DOI: <https://doi.org/10.2106/JBJS.OA.18.00053>.
47. Calder P, Shaw S, Roberts A, Tennant S, Sedki I, Hanspal R, et al. A comparison of functional outcome between amputation and extension prosthesis in the treatment of congenital absence of the fibula with severe limb deformity. *Journal of Children's Orthopaedics*. 2017;11(4):318–325. DOI: <https://doi.org/10.1302/1863-2548.11.160264>.
48. Yadav SS. Fibular hemimelia: Reconstruction of difficult cases with tibial lengthening and ankle arthrodesis. *International Orthopaedics*. 2024;48(8):2073–2081. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00264-024-06183-8>.
49. Bishay SN. Simultaneous femoral and tibial lengthening in combined congenital complete fibular hemimelia and congenital short femur using Ilizarov ring external fixator. *Journal of Orthopaedics*. 2014;11(4):183–187. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jor.2014.06.004>.
50. Patel M, Paley D, Herzenberg JE, McCarthy JJ, Glancy GL, Chang FM, et al. Limb-lengthening versus amputation for fibular hemimelia. *The Journal of Bone & Joint Surgery. American Volume*. 2002;84(2):317–319. DOI: <https://doi.org/10.2106/00004623-200202000-00021>.
51. Exner GU, Maquieira GJ, Ramseier LE. Bending osteotomy through the distal tibial physis for stable reduction of the ankle joint in fibular hemimelia. Update at skeletal maturity. *Journal of Pediatric Orthopedics B*. 2025;34(1):14–19. DOI: <https://doi.org/10.1097/BPB.0000000000001144>.
52. El-Tayeby HM, Ahmed AARY. Ankle reconstruction in type II fibular hemimelia. *Strategies in Trauma and Limb Reconstruction*. 2012;7(1):23–26. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11751-012-0129-4>.
53. Anders L, Agulheiro P, Plácido Da Silva H, Quaresma C. Modular lower limb 3D-printed orthoprosthesis for toddlers with fibular hemimelia. *IEEE Access*. 2025;13:155124–155140. DOI: <https://doi.org/10.1109/ACCESS.2025.3604278>.

54. McClure PK, Herzenberg JE, Standard SC. Fibular hemimelia in the pediatric patient. In: Sabharwal S, Iobst CA (eds.). *Pediatric lower limb deformities*. Cham: Springer; 2024. P. 713–745. DOI: https://doi.org/10.1007/978-3-031-55767-5_30.
55. Imomov SA, Leonchuk SS, Vorobyeva AN. Ilizarov method in the treatment of a child with severe congenital fibular hemimelia. *Russian Medicine*. 2025;31(3):307–315. DOI: <https://doi.org/10.17816/medjrf642567>.
56. Shu W, Yue C, Zhong H, Tang X. Case report: Single-session double-Ilizarov lengthening technique in the treatment of a child with congenital fibular deficiency. *Frontiers in Pediatrics*. 2022;10:952591. DOI: <https://doi.org/10.3389/fped.2022.952591>.
57. Dzhuraev A, Kholmatov B, Karimov Kh, Hashimov A. Our experience with pediatric surgical treatment of fibular hemimelia. *Genij Ortopedii*. 2020;26(4):527–531. DOI: <https://doi.org/10.18019/1028-4427-2020-26-4-527-531>.
58. Bakircioglu S, Goker B, Yilmaz A, Aksoy T, Aksoy MC, Yilmaz G. Outcomes of limb lengthening with computer-assisted hexapod external fixators in the treatment of fibular hemimelia. *Journal of Pediatric Orthopedics*. 2023;43(7):574–582. DOI: <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000002436>.
59. Testa G, Marchetti M, Sapienza M, Ilardo M, Mangano S, Condorelli G, et al. Use of hexapod external fixation in limb lengthening in patients with disproportionate short stature: A systematic review of the last 20 years. *Journal of Clinical Medicine*. 2025;14(4):1091. DOI: <https://doi.org/10.3390/jcm14041091>.
60. Ulici A, Popescu MB, Ladaru AB. Association of telescopic rod and Ilizarov frame in fibular hemimelia surgical treatment. *International Journal of Orthopedics and Rehabilitation*. 2016;3(2):67–70. DOI: <https://doi.org/10.12974/2313-0954.2016.03.02.4>.
61. Shabtai L, Specht SC, Standard SC, Herzenberg JE. Internal lengthening device for congenital femoral deficiency and fibular hemimelia. *Clinical Orthopaedics and Related Research*. 2014;472(12):3860–3868. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11999-014-3572-3>.
62. Safi İKA, Samadov F, Kanar M, Tüter İ, Özdemir HM. Deformity correction and limb lengthening with externally controlled motorized extendable intramedullary nails: Comparison of 2 different nails. *Acta Orthopaedica et Traumatologica Turcica*. 2023;57(4):169–175. DOI: <https://doi.org/10.5152/j.aott.2023.23026>.
63. Kulkarni RM, Arora N, Saxena S, Kulkarni SM, Saini Y, Negandhi R. Use of Paley classification and SUPERankle procedure in the management of fibular hemimelia. *Journal of Pediatric Orthopedics*. 2019;39(9):e708–e717. DOI: <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001012>.
64. Fraga CEC, Souza GJF, Martins JS, Souto MVML, Pinto RA de CC, Chaves TRT. The SUPERankle procedure in the treatment of foot and ankle deformities in fibular hemimelia. *Journal of the Foot & Ankle*. 2021;15(3):217–222. DOI: <https://doi.org/10.30795/jfootankle.2021.v15.1555>.
65. Shadi M, Janusz P, Kotwicki T. Correction of ankle malalignment in severe fibular hemimelia. *Journal of Pediatric Orthopedics*. 2025;45(4):e366–e377. DOI: <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000002876>.
66. Cheng JC, Cheung KW, Ng BK. Severe progressive deformities after limb lengthening in type-II fibular hemimelia. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British Volume*. 1998;80(5):772–776. DOI: <https://doi.org/10.1302/0301-620X.80b5.8475>.
67. Journeau P, Lascombes P, Barbier D, Popkov D. Residual bone growth after lengthening procedures. *Journal of Children's Orthopaedics*. 2016;10(6):613–617. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11832-016-0792-y>.
68. Cuoghi AGS, Paccola AMF, Pagotto RF, Prina DMC, Nogueira MP. Treatment of relapse valgus knee deformity in fibular hemimelia with hemiepiphysiodesis. *Journal of Pediatric Orthopedics B*. 2025;34(3):275–281. DOI: <https://doi.org/10.1097/BPB.0000000000001217>.
69. Westberry DE, Carpenter AM, Prodoehl J. Correction of genu valgum in patients with congenital fibular deficiency. *Journal of Pediatric Orthopedics*. 2020;40(7):367–372. DOI: <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001543>.
70. Figueroa D, Calvo R, Villalón IE, Schmidt-Hebbel A, Figueroa F, Baar A. Single time angular deformity correction and treatment of knee instability in congenital fibular hemimelia. A case report. *The Knee*. 2012;19(4):504–507. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.knee.2011.07.009>.
71. Kambhampati SBS, Vishwanathan K, Vasudeva N, Anand B, Kambhampati APS, Menon DK. Management of anterior cruciate ligament aplasia for the arthroscopy surgeons: A systematic review. *Indian Journal of Orthopaedics*. 2022;56(7):1123–1138. DOI: <https://doi.org/10.1007/s43465-022-00651-2>.
72. Lording TD, Lustig S, Servien E, Neyret P. Lateral reinforcement in anterior cruciate ligament reconstruction. *Asia-Pacific Journal of Sports Medicine, Arthroscopy, Rehabilitation and Technology*. 2014;1(1):3–10. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.asmart.2013.12.002>.
73. Thomas IH, Williams PF. The Gruca operation for congenital absence of the fibula. *The Journal of Bone and Joint Surgery. British Volume*. 1987;69(4):587–592. DOI: <https://doi.org/10.1302/0301-620X.69B4.3301859>.
74. Wiltse LL. Valgus deformity of the ankle: A sequel to acquired or congenital abnormalities of the fibula. *The Journal of Bone and Joint Surgery. American Volume*. 1972;54(3):595–606. PMID: <https://pubmed.gov/5055156>.
75. Rupprecht M, Spiro AS, Breyer S, Vettorazzi E, Ridderbusch K, Stücker R. Growth modulation with a medial malleolar screw for ankle valgus deformity. 79 children with 125 affected ankles followed until correction or physal closure. *Acta Orthopaedica*. 2015;86(5):611–615. DOI: <https://doi.org/10.3109/17453674.2015.1043835>.

76. Cavadas PC, Thione A. Reconstruction of the lateral malleolus in a type-Ib fibular hemimelia with a microvascular proximal fibular flap: A case report. *Journal of Pediatric Orthopedics B*. 2015;24(4):370–372. DOI: <https://doi.org/10.1097/BPB.0000000000000176>.
77. Hefny H, Elmoatasem EM, Mahran M, Fayyad T, Elgebeily MA, Mansour A, et al. Ankle reconstruction in fibular hemimelia: New approach. *HSS Journal®: The Musculoskeletal Journal of Hospital for Special Surgery*. 2017;13(2):178–185. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11420-016-9524-6>.
78. Cabukoglu C, Isgandarlı S. New reconstruction technique in combined tibial and fibular hemimelia. *JAAOS: Global Research and Reviews*. 2025;9(7):e25.00040. DOI: <https://doi.org/10.5435/JAAOSGlobal-D-25-00040>.
79. Salimi M, Sarallah R, Javanshir S, Mirghaderi SP, Salimi A, Khanzadeh S. Complication of lengthening and the role of post-operative care, physical and psychological rehabilitation among fibula hemimelia. *World Journal of Clinical Cases*. 2022;10(24):8482–8489. DOI: <https://doi.org/10.12998/wjcc.v10.i24.8482>.
80. Pereira HR, Agulheiro P, Pires M, Soares B, Quaresma C. Multidisciplinary co-creation, design and clinical evaluation of a two-material 3D printed ankle-foot orthosis: Preliminary clinical findings in a case report of fibular hemimelia. *Assistive Technology*. 2025 Oct 9:1–9. DOI: <https://doi.org/10.1080/10400435.2025.2570273>.

Информация об авторах

Шохбек Азаматович Имомов — аспирант, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени академика Г. А. Илизарова, Курган, Россия.

E-mail: shoh777123@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-1235-9758>

Сергей Сергеевич Леончук [✉] — кандидат медицинских наук, заведующий травматолого-ортопедическим отделением № 6, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени академика Г. А. Илизарова, Курган, Россия.

E-mail: leon4yk@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0883-9663>

Анна Майоровна Аранович — доктор медицинских наук, профессор, главный специалист травматолого-ортопедического отделения № 17, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени академика Г. А. Илизарова, Курган, Россия.

E-mail: aranovich_anna@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7806-7083>

Information about the authors

Shokhbek A. Imomov — Postgraduate Student, National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russia.

E-mail: shoh777123@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-1235-9758>

Sergey S. Leonchuk [✉] — Candidate of Sciences (Medicine), Head of the Traumatology and Orthopedics Department No. 6, National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russia.

E-mail: leon4yk@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0883-9663>

Anna M. Aranovich — Doctor of Sciences (Medicine), Professor, Chief Specialist of the Traumatology and Orthopedics Department No. 17, National Ilizarov Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russia.

E-mail: aranovich_anna@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7806-7083>

Рукопись получена: 29 ноября 2025. Одобрена после рецензирования: 20 декабря 2025. Принята к публикации: 23 января 2026.

Received: 29 November 2025. Revised: 20 December 2025. Accepted: 23 January 2026.