

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ЛОБШТЕЙНА – ФРОЛИКА

Г. В. Слизовский, кандидат медицинских наук,
И. И. Кужеливский*, кандидат медицинских наук

ГБОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет» Минздравсоцразвития России,
634050, Россия, г. Томск, Московский тракт, д. 2

РЕЗЮМЕ Описаны подходы к хирургической коррекции клинических проявлений болезни Фролика у детей, предложен оригинальный способ хирургического лечения клинических проявлений несовершенного остеогенеза с использованием никелида титана. Преимущество материала заключается в биоинертности и высокой прочности. Применение имплантов из никелида титана при хирургическом лечении несовершенного остеогенеза сокращает восстановительный период и улучшает качество жизни больных.

Ключевые слова: нарушения остеогенеза, болезнь Лобштейна – Фролика, никелид титана, врождённый остеопсатироз, врождённая миелоплазия, хронический паренхиматозный остит, периостальная дистрофия.

* Ответственный за переписку (corresponding author): e-mail: kuzhel@rambler.ru

Болезнь Лобштейна – Фролика (БЛФ), или ломкость костей вследствие несовершенного остеогенеза, является врожденным пороком костеобразования. Это заболевание всего организма с преимущественным поражением костной ткани, которое относится к группе *osteogenesis imperfecta* и согласно международной классификации является третьим типом нарушений остеогенеза. Французский патолог J. F. Lobstein в 1833 г. выделил позднюю форму этой патологии, а голландский врач W. Vrolik описал ранний несовершенный остеогенез. БЛФ чаще встречается у лиц мужского пола [3, 4].

С ростом ребёнка и с изменением статико-динамических условий происходит формирование деформации нижних конечностей, что в дальнейшем определяет их форму. Наиболее частая деформация на бедре – искривление под углом, открытым кнутри и кзади по типу «галифе». Кости голени искривляются в сагиттальной плоскости, принимая саблевидную форму. В дальнейшем по мере роста у детей с БЛФ возникает заметное несоответствие между укороченными конечностями и нормально развитым туловищем [2, 6, 8].

Лечение больных с БЛФ состоит в обеспечении надлежащего ухода, профилактике переломов, укреплении мышечной системы и скелета, устранении развившихся деформаций.

Для хирургической коррекции деформаций нижних конечностей разработано и применяется в ортопедии достаточно много методов: остеоклазии, остеотомии, сегментарные остеотомии; для фиксации отломков используются металлические стержни с гетерокостью, декорткация, сегментарная остеотомия и пластика с помощью аллотрансплантатов по типу «вязанки хвороста». Применение дистракционных аппаратов Илизарова для исправления деформаций на почве БЛФ затруднительно из-за остеопороза и прорезывания спиц [1, 4, 7]. Это приводит больного к глубокой инвалидности, что определяет актуальность поиска хирургической стратегии и тактики восстановительного лечения данного заболевания.

Цель исследования – разработать тактику хирургического лечения клинических проявлений БЛФ у детей.

SURGICAL TREATMENT FOR LOBSTEIN-VROLIK DISEASE

Slizovsky G. V., Kuzhelivsky I. I.

ABSTRACT The actuality of the problem of incomplete osteogenesis is determined, the approaches to surgical correction of clinical manifestations of Vrolik disease in children are described, original method of surgical treatment of clinical manifestations of incomplete osteogenesis with use of titanium nickelide materials is suggested. The advantages of the materials consist in bioinertness and high solidity: using of the titanium nickelide implants in surgical treatment of incomplete osteogenesis shortened the period of recovery and improved the quality of life in patients.

Key words: incomplete osteogenesis, Lobstein-Vrolik disease, titanium nickelide, congenital osteopsathyrosis, congenital myeloplasia, chronic parenchymal osteitis, periosteal dystrophy.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Для решения данной проблемы на базе Сибирского государственного медицинского университета совместно с НИИ медицинских материалов с памятью формы при Томском государственном университете и детской больнице № 4 г. Томска разработан и внедрен метод хирургической коррекции деформаций у больных с БЛФ с использованием материалов из никелида титана. С 1981 по 2011 гг. оперировано 19 больных в возрасте от 3 до 14 лет с БЛФ, подтверждённым как клиническими («привычные переломы», множественные переломы длинных трубчатых костей, которые в дальнейшем приводят к искривлению конечностей и прогрессированию мышечной атрофии), так и лабораторными исследованиями (низкий уровень остеокальцина и костной фракции щелочной фосфатазы в сравнении со здоровыми детьми с переломами костей) (табл. 1).

Описание способа оперативного лечения. Положение больного на спине. Выполнение операции обязательно под жгутом. После рассечения надкостницы на всем протяжении деформированной кости при помощи долота производится отделение надкостницы вместе с тонкими пластинками кортикальной кости. Для устранения деформации кости выполняется сегментарная остеотомия при помощи пилы (в зависимости от степени и локализации деформации – от 2 до 4 сегментов). Ось конечности корректируется путем перемещения и сопоставления сегментов, которые нанизываются на биоинертный гладкий витой стержень из никелида титана, введенный интрамедуллярно. Дополнительно вокруг сегментов поднадкостнично на ширину кости в виде черепицы укладываются пластины из пористо-проницаемого никелида титана, которые фиксируются циркулярными кетгутовыми швами. Гипсовая иммобилизация сохраняется от 1 до 3 месяцев. После снятия гипсовых повязок проводится курс восстановительного лечения с последующей подготовкой к лечебному ортезированию.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Динамическое наблюдение за больными, оперированными по данной методике, показало, что находящийся интрамедуллярно биоинертный гладкий витой стержень из никелида титана предотвращает переломы костей за счет прочности, а пористо-проницаемые пластины из никелида титана не только выполняют роль дополнительной фиксации, но и способствуют образованию костного биокомпозита, за счет которого увеличивается прочность кости. По данной методике оперировано 19 больных с БЛФ (25 операций), получены удовлетворительные результаты.

При оценке эффективности лечения использовали определение анатомо-функциональных исходов по Любошицу – Маттису – Шварцбергу (табл. 2). Результат рассчитывали по 4-балльной системе по формуле: $P = N/n$, где P – среднеарифметическая оценка результата лечения; N – сумма баллов, соответствующих показателям; n – количество показателей.

Оценка проводилась не ранее чем через 1 месяц после выписки больных из стационара, при прохождении курса восстановительного лечения. Критериями являлись отсутствие рецидивов, характер динамики болевого синдрома, степень восстановления основной функции конечности и амплитуды смежных суставов, сохранение абсолютной и относительной длины, степень восстановления мышечного объема и силы, отсутствие неврологических и сосудистых расстройств, наличие трудовой и социальной реабилитации больных.

В исследуемой группе хорошие результаты получены в 70,6% случаев, удовлетворительные – в 29,4%, неудовлетворительные результаты отсутствовали.

Учитывая сложность хирургической коррекции БЛФ, данные результаты можно охарактеризовать как хорошие (относительно результатов других исследователей) [5, 6, 8].

Таблица 1. Биохимические показатели крови у детей 3–7 и 8–14 лет с переломами на фоне БЛФ и у здоровых детей с переломами ($X \pm m$)

Показатели	Дети с переломами на фоне БЛФ		Здоровые дети с переломами	
	3–7 лет (n = 7)	8–14 лет (n = 12)	3–7 лет (n = 9)	8–14 лет (n = 8)
Содержание остеокальцина, нг/мл	68,12 ± 3,42	83,44 ± 4,04*	83,89 ± 5,56*	93,08 ± 6,40* ***
Активность щелочной фосфатазы, Ед/л	217,79 ± 10,32**	237,81 ± 11,25**	241,42 ± 13,60*	234,22 ± 10,33*

Примечание. Уровень статистической значимости различий: * – $p < 0,05$ между показателями детей с БЛФ и здоровых детей соответствующего возраста, ** – $p < 0,01$ между показателями детей с БЛФ и здоровых детей соответствующего возраста, *** – $p < 0,05$ между показателями детей 3–7 и 8–14 лет.

Таблица 2. Определение анатомо-функциональных исходов лечения больных с переломами длинных трубчатых костей

Показатель	Оценка показателя		
	4 балла	3 балла	2 балла
Боль	Отсутствует	При тяжелой физической нагрузке	При легкой физической нагрузке
Объем движений	Полный	Легкие ограничения	Резко выраженные ограничения
Укорочение сегмента	Отсутствует	До 1 см	Свыше 1 см
Деформация	Отсутствует	До 10°	Свыше 10°
Атрофия	Отсутствует	До 2 см	Свыше 2 см
Сосудистые нарушения	Отсутствуют	Гипостатические отеки	Отеки и другие нарушения
Неврологические нарушения	Отсутствуют	Парез	Паралич
Гнойные осложнения	Отсутствуют	Поражение мягких тканей	Остеомиелит
Рентгенологические признаки	Восстановление структуры кости	Недостаточная костная мозоль	Ложный сустав
Рефрактура	Отсутствует	Однократная	Повторная
Трудоспособность (игровая деятельность или спортивная активность)	Восстановлена	Нарушение функциональной активности, инвалидность III группы	Потеря трудоспособности, инвалидность II или I группы
Количество койко-дней	для бедренной кости	До 30	Свыше 40
	для плечевой кости	До 25	Свыше 30

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Ребенок 12 лет поступил в детскую больницу № 4 г. Томска 10.08.2004 г. с диагнозом: «Деформации обеих нижних конечностей на почве нарушения остеогенеза. БЛФ». Переломы у больного начали происходить в возрасте 2 лет. Всего было около 12 переломов костей нижних и верхних конечностей, в результате которых образовались

выраженные деформации нижних конечностей: бедренные кости в виде галифе, саблевидная деформация нижних конечностей (рис. 1, 2).

Проведена операция на левой нижней конечности: поочередная сегментарная остеотомия левой бедренной, большеберцовой и малоберцовой костей с последующей интрамедуллярной фиксацией бедренной и большеберцовой костей гладким витым

**Рис. 1****Рис. 2**



Рис. 3



Рис. 4

стержнем; поднадкостничная имплантация пластин из никелида титана в виде черепицы (рис. 3, 4).

Конечность фиксировалась кокситной гипсовой повязкой в течение 2,5 месяцев. Через 1 год после оперативного лечения проведено обследование больного, которое показало, что ось голени и бедра значительно улучшена, имеется хорошая консолидация (рис. 3, 4). После проведенных реабилитационных мероприятий через год произведена аналогичная операция на правой нижней конечности. Оценка эффективности лечения с использованием определения клинических исходов по Любошицу – Маттису – Шварцбергу составила 3,8 балла, что соответствует хорошему исходу.

ВЫВОДЫ

Применение предложенного способа хирургической коррекции клинических проявлений БЛФ у детей позволило добиться хороших результатов лечения в 70,6% и удовлетворительных результатов в 29,4% случаев и исключило вероятность неудовлетворительных анатомо-функциональных исходов. Благодаря биоинертности, высокой прочности и пористости никелида титана применение его при оперативном лечении БЛФ оправданно: оно расширяет возможности хирургической коррекции деформации, сокращает восстановительный период и улучшает качество жизни больных с данной патологией.

ЛИТЕРАТУРА

1. Блинков Ю. Ю. Изучение влияния миелопина и его компонентов на иммунологическую реактивность и репаративный остеогенез : автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Курск, 2000. – 28 с.
2. Корж А. А., Белоус А. М., Панков Е. Я. Механизмы регенерации костной ткани. – М. : Медицина, 1972. – 232 с.
3. Надыршина Д. Д., Хусаинова Р. И., Хуснутдинова Э. К. Современное состояние клинико-генетических аспектов несовершенного остеогенеза // Медицинская генетика. – 2010. – № 4. – С. 12–21.
4. Ревелл П. А. Патология кости. – М. : Медицина, 1993. – 368 с.
5. Рукавишников А. С. Малотравматичная свободная костная пластика как способ стимуляции остеогенеза при нарушениях консолидации переломов костей голени : автореф. дис. ... канд. мед. наук. – СПб., 2000. – 32 с.
6. Byers P. H. Genetic evaluation of suspected osteogenesis imperfecta (OI) // Genetics in Medicine. – 2006. – Vol. 8, № 6. – P. 383–388.
7. Osteogenesis imperfecta. Aktuelles Therapiekonzept. Monatsschr Kinderheilkd / H. W. Lehmann [et al.] // 2010. – Vol. 148. – P. 1024–1029.
8. Rauch F., Glorieux F. H. Osteogenesis imperfecta // Lancet. – 2004. – Vol. 363, № 9418. – P. 1377–1385.