

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОЛИОССАЛЬНЫХ ФОРМ ФИБРОЗНОЙ ДИСПЛАЗИИ ДЛИННЫХ ТРУБЧАТЫХ КОСТЕЙ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ У ДЕТЕЙ

Т.Ф. Зубаиров

ФГУ «Научно-исследовательский детский ортопедический институт
им. Г.И. Турнера Росмедтехнологий»,
директор – д.м.н. профессор А.Г. Баиндурашвили
Санкт-Петербург

Цель исследования – усовершенствование хирургической тактики лечения больных с полиоссальной формой фиброзной остеодисплазии. С 1995 по 2007 гг. с данной патологией пролечено 20 детей в возрасте от 6 до 18 лет. Для уточнения диагноза и выбора методики лечения применялись рентгенологический, компьютерно-томографический, радионуклидный методы исследования.

Анализ результатов лечения показал преимущества комбинированного остеосинтеза при лечении больных с данной патологией.

Fibrous dysplasia is a benign pathological condition that affects skeletal development and can present in a monostotic or polyostotic form. Polyostotic fibrous dysplasia leads to progressive and disabling varus deformity involving the proximal femur. Conventional methods of treatment have been ineffective in the control of this problem. We present the results of treatment of 20 cases of fibrous dysplasia using different surgical techniques.

Введение

Фиброзная дисплазия костей является врожденным, ненаследственным заболеванием костной ткани, при котором нормальная кость и костный мозг замещаются атипичной костно-фиброзной тканью. Среди всех опухолевидных и диспластических поражений скелета фиброзная остеодисплазия составляет 6,7%–7,0% [6]. Частота малигнизации невысока и составляет 0,5% при монооссальных формах [7, 11] и 4% – при синдроме Олбрайта [14]. В зависимости от числа вовлеченных в процесс костей выделяют монооссальную форму при поражении одной кости, полиоссальную при наличии нескольких очагов и паноссальную при вовлечении в процесс всего скелета. Низкая эффективность консервативных методов лечения полиоссальных форм фиброзной дисплазии [5, 8] определила хирургическое направление, при котором производилось удаление патологической ткани в надежде на заполнение сформированного дефекта кости нормальной костной тканью. Ряд авторов применяли резекцию патологической ткани и замещение дефектов аутокостью в виде крошки, щебенки, мелких кортикальных пластинок [4, 9–10, 13, 17]. Многочисленные наблюдения убедили хирургов в

том, что резекция патологического очага в большинстве случаев приводит к рецидиву заболевания, а пересаженная аутокость быстро рассасывается. Аллокость по своим пластическим свойствам практически не уступает аутокости и разрешает проблему костнопластического замещения сформированных после резекции обширных дефектов костей у детей. Массивные фрагменты аллокости применяли Б.М. Эйдельштейн, С.С. Ткаченко, А.И. Сорокина, М.А. Берглезов, А.А. Корж и др. Ставшие традиционными методы хирургического лечения, заключающиеся в внутриочаговой или сегментарной резекции и замещении дефекта кортикальными трансплантатами, оказались неэффективными при лечении полиоссальных форм фиброзной дисплазии. Неудачи связаны с резорбцией трансплантатов вследствие технической невозможности полного удаления патологической ткани [16]. Широко применяемые для устранения деформации диафиза кости множественные остеотомии, с интрамедуллярной фиксацией фрагментов, позволяли избегать длительной иммобилизации конечности и предотвращать рецидив деформации, но существовал риск возникновения тяжелых варус-

ных деформаций шейки бедра в случаях вовлечения её в патологический процесс [12, 15].

Для предупреждения деформации шейки и диафиза бедренной кости А.И. Снетков (1988) начал применять массивные на костные углообразные металлические пластины для фиксации шейки и диафиза бедренной кости у больных с полиоссальными формами фиброзной остеодисплазии [3]. На стороне, противоположной фиксатору, он помещал массивный кортикальный аллотрансплантат. Как показали многолетние наблюдения, методика на костных металлических фиксаторов и костной пластики, у большого числа больных с полиоссальными формами фиброзной дисплазии давала временный эффект. Со временем наблюдали деформацию бедренной кости, переломы винтов, а также миграцию винтов и на костной пластины [2].

Таким образом, большое количество неудовлетворительных результатов лечения детей и подростков с полиоссальной формой фиброзной остеодисплазии, когда возможности радикального вмешательства резко ограничены, послужило поводом для усовершенствования методов лечения данной патологии. Представляем наш опыт лечения детей с фиброзной остеодисплазией, принципиально отличающийся от мировых аналогов использованием при остеосинтезе металлических конструкций, изготовленных из сплава никелида титана в сочетаниях с различными видами костной пластики и без неё. Пластина из никелида титана, фиксирующая длинную трубчатую кость, при ходьбе испытывает, как и сама кость, обратимую деформацию и создает с ней единый комплекс, основанный на биомеханической совместимости. Данные свойства никелида титана препятствуют процессам резорбции, так как трубчатая кость при ходьбе получает естественную нагрузку по оси [1].

Материал и методы

С 1995 по 2007 гг. пролечено 20 детей с полиоссальной формой фиброзной дисплазии длинных трубчатых костей нижних конечностей в возрасте от 3 до 18 лет, из них 10 мальчиков и 10 девочек.

Патологические переломы, как первое проявление заболевания, отмечены у 9 больных, деформация диафиза пораженной кости – у 5, боли при ходьбе – у 6. В среднем у каждого пациента в группе имелось поражение от 5 до 12 костей.

Всего выполнены 34 первичные операции: 26 – по поводу поражения бедренной кости; 8 – большой берцовой. 2 операции – повторные, выполнены пациентам с переломом металлической конструкции.

Для уточнения диагноза и выбора методики лечения применялись рентгенологический, компьютерно-томографический, радионуклидный методы исследования.

Рентгенологический метод, заключающийся в выполнении стандартной рентгенографии пораженных сегментов конечностей в двух проекциях, а также трехмерной компьютерной томографии является основным при установлении локализации, степени распространенности патологического процесса, уточнении характера изменений в костях и выявлении заболевания на ранних стадиях при отсутствии клинических проявлений. Наиболее типичным для полиоссальной формы фиброзной дисплазии являлось диффузное или смешанное поражение, с резким утолщением кости, вздутием и истончением кортикального слоя, а иногда даже его прерыванием. Интенсивность рентгеновского изображения в пределах пораженного сегмента была неодинакова и выражалась полями уплотнения и разрежения. Уплотненные участки соответствовали местам скопления микроскопических, обызвестленных костных трабекул, имели туманный, смазанный вид типа «матовое стекло», нередко с участками кистовидных просветлений.

Радионуклидный метод использовался в виде полифазной скintiграфии.

При полиоссальной форме обязательным является сканирование всего тела с целью выявления недиагностированных очагов фиброзной дисплазии. Сравнительный анализ рентгено-радиологических данных протяженности патологического процесса выявил во всех наблюдениях превышение скintiграфических размеров в среднем на $1,5 \pm 0,5$ см по сравнению с рентгенологическими. Кроме этого, изучение активности формирования фиброзной дисплазии показало, что увеличение размеров очага деструкции, определяемое в рентгенологической динамике, всегда сопровождалось прогрессирующим повышением уровня фиксации РФП.

Все случаи фиброзной дисплазии подтверждены морфологическими исследованиями.

Результаты и обсуждение

При диффузном поражении длинных трубчатых костей мы применяли четыре группы хирургических вмешательств:

1. Внутриочаговая резекция патологической ткани с пластикой дефекта кортикальными костными аллотрансплантатами.

2. Внутриочаговая резекция патологической ткани с пластикой кортикальными костными аллотрансплантатами и остеосинтезом кости пластиной из никелида титана.

3. Корректирующая остеотомия диафиза кости в сочетании с остеосинтезом пластиной из никелида титана.

4. Внутрочаговая резекция патологической ткани с пластикой кортикальными костными аллотрансплантатами, корректирующая остеотомия и остеосинтез кости пластиной из никелида титана.

1 и 2 группы мы относим к профилактическим операциям, предотвращающим возникновение деформаций и патологических переломов, а 2 и 4 – к реконструктивно-восстановительным.

Хирургические вмешательства на бедренной кости

1. Внутрочаговая резекция патологической ткани с пластикой дефекта кортикальными костными аллотрансплантатами (рис. 1). Показанием служили боли, микропереломы и лоозеровские зоны при отсутствии деформации кости и наличии хорошо выраженного кортикального слоя.

Операции проводили с целью максимально полного удаления патологической ткани, надеясь, что перестраивающаяся аллокость укрепит диафиз и предотвратит развитие патологического перелома. Выполнено 7 операций.

Однако отдаленные результаты показали, что аллокость полностью рассасывается, диафиз вновь заполняется патологической тканью, кость теряет механическую прочность и наступает патологический перелом при неадекватно низкой физической нагрузке.

2. Внутрочаговая резекция патологической ткани с пластикой кортикальными костными аллотрансплантатами и остеосинтезом кости пластиной из никелида титана для предупреждения развития деформации и патологических переломов. Показанием служили боли, микропереломы и лоозеровские зоны при отсутствии деформации кости и наличии хорошо выраженного кортикального слоя (рис. 2).

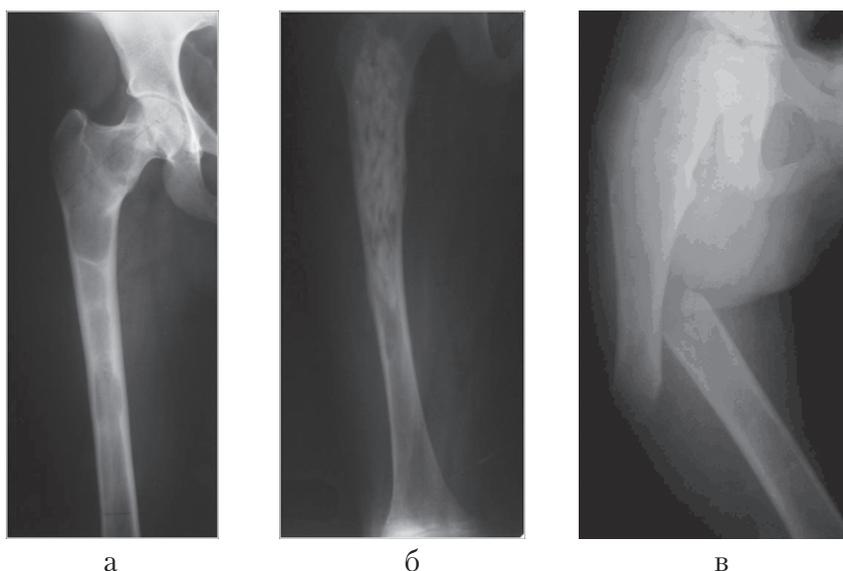


Рис. 1. Больная К., 10 лет, полиостеоальная фиброзная дисплазия: а – до операции; б – спустя 1 год; в – через 3 года после операции отмечается рецидив заболевания и патологический перелом.

Техника операции

Наружным доступом обнажаем бедренную кость на всем протяжении. По передней поверхности вскрываем костномозговой канал. Патологическую ткань удаляем из канала, межвертельной области и шейки бедренной кости. Стенки кости изнутри обрабатывали механической фрезой. Дефект, образовавшийся после удаления патологической ткани, заполняли длинными кортикальными аллотрансплантатами.

Техника операции

Операции заключаются в максимально полном удалении патологической ткани, заполнении образовавшегося дефекта кости костными аллотрансплантатами и, в дополнение к этому, диафиз укрепляется Г-образной пластиной из никелида титана, которая своим проксимальным отделом внедряется в шейку и головку бедра. Фиксация пластины осуществляется винтами, проходящими через оба слоя материнской кости и кортикаль-

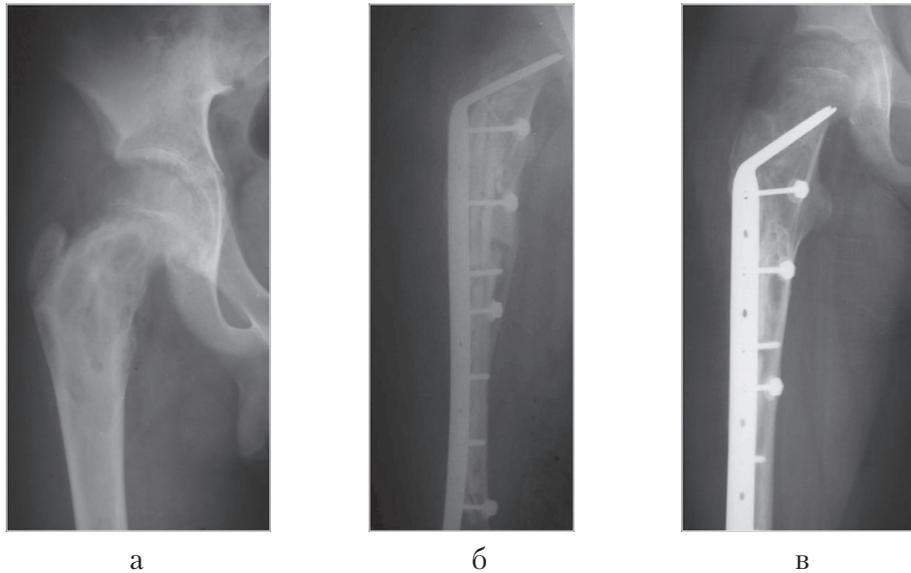


Рис. 2. Больной Е., 10 лет, полиоссальная фиброзная дисплазия: а – до операции; б – через 1 год; в – спустя 6 лет.

ные аллотрансплантаты. Выполнено 3 операции. Отдаленные результаты показывают, что, несмотря на рецидивирование очагов фиброзной дисплазии и полное замещение аллокости фиброзной тканью, механическая прочность кости не страдает и патологические переломы не наблюдаются. Больные живут полноценной жизнью.

3. Корректирующая остеотомия диафиза кости в сочетании с остеосинтезом пластиной из никелида титана (рис. 3).

Операцию выполняли для исправления оси конечности и восстановления опорной функции при тотальном поражении диафиза кости с полной облитерацией костномозгового канала и отсутствием признаков нормального кортикального слоя.

Техника операции

Наружным доступом обнажаем бедренную кость на всем протяжении. Выполняем остеотомию для исправления деформаций диафиза кости. Углообразную пластину из никелида титана, подобранную с учетом удлинения сегмента после исправления деформации, углообразным концом внедряем в шейку и головку бедра. Фиксируя пластину винтами, проходящими через оба слоя материнской кости, восстанавливаем ось деформированного сегмента. Гипсовая иммобилизация осуществляется в течение 8 недель. Через 6 месяцев после операции, для разгрузки конечности, изготавливаются шинно-кожаные аппараты. Прооперировано 3 больных.

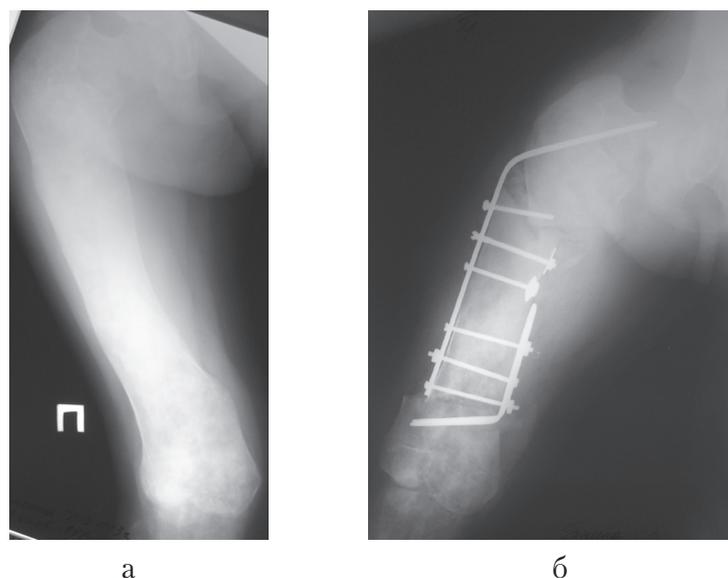


Рис. 3. Больная Г., 10 лет, полиоссальная фиброзная дисплазия: а – рентгенограмма правого бедра до операции; б – рентгенограмма правого бедра в день операции.

4. Внутрочаговая резекция патологической ткани с пластикой кортикальными костными аллотрансплантатами, корригирующей остеотомией и остеосинтезом кости пластиной из никелида титана (рис. 4).

Показанием служили: деформация диафиза кости и слабовыраженный, недостаточной прочности кортикальный слой.

Техника операции

После выполненной корригирующей остеотомии удаляем фиброзные массы кюретками, имеющими достаточную длину. Не нарушая стенок отломков, интрамедуллярно вплотную друг к другу вводим необходимое количество длинных кортикальных пластин гомокости по типу «вязанка хвороста». Углообразную пластину из никелида титана фиксируем винтами, восстанавливая ось деформированного сегмента. Дефект шейки бедренной кости туго заполняем кортикальными аллотрансплантатами.

Иммобилизация конечности тазобедренной гипсовой повязкой осуществляется в течение 8 недель. Полная нагрузка на конечность разрешается через 6 месяцев после операции. Через 10 лет отмечается стабильное стояние металлоконструкции, больная ходит с опорой на правую ногу с помощью костылей. До операции самостоятельное передвижение было невозможно. Выполнено 13 операций.

Хирургические вмешательства на большеберцовой кости.

Основными принципами лечения детей с поражением костей голени являлись устранение деформации диафиза кости и комбинированный остеосинтез, включающий костную пластику аллотрансплантатами и использование массивных пластин из никелида титана (рис. 5).

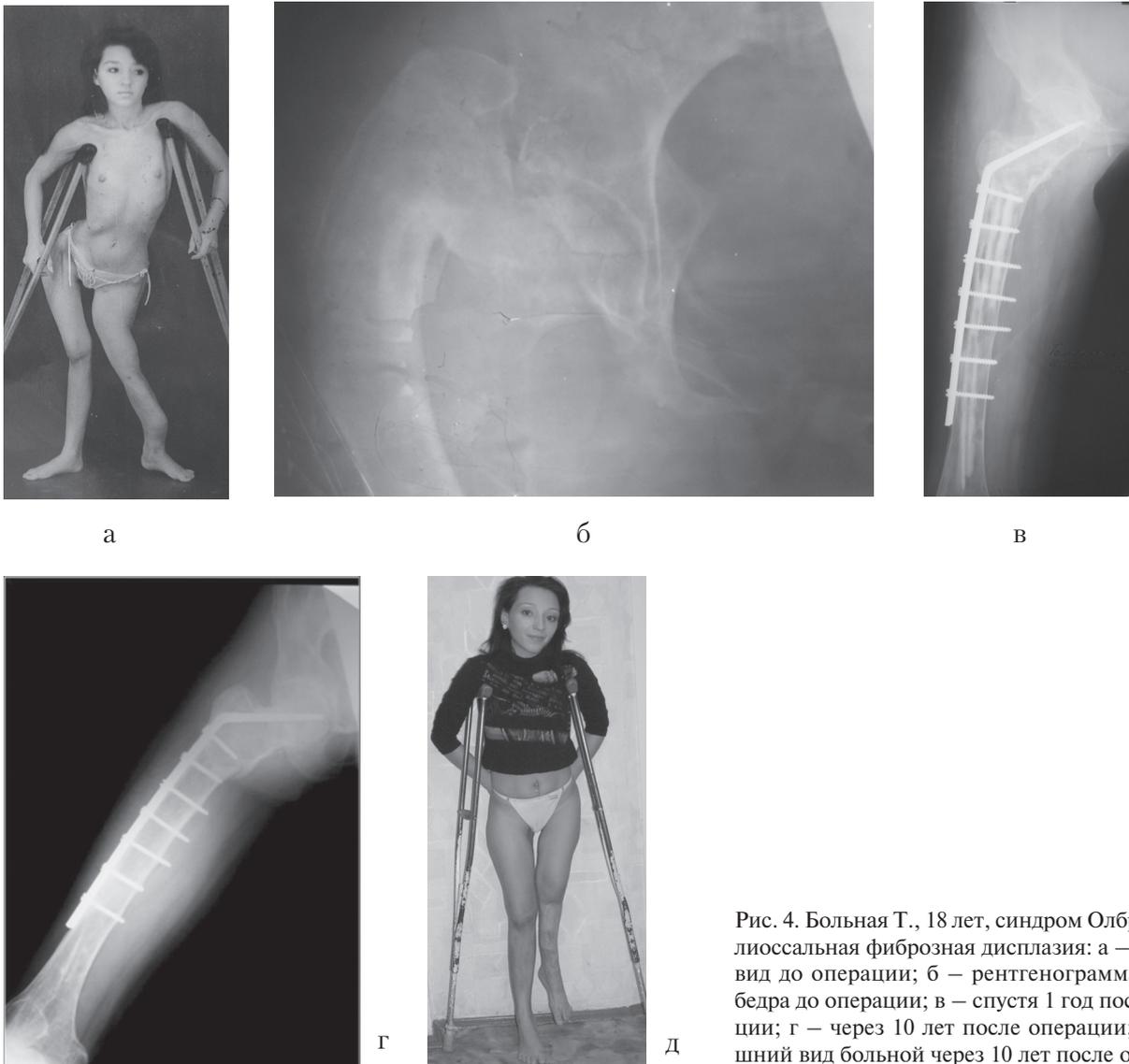


Рис. 4. Больная Г., 18 лет, синдром Олбрайта, полиоссальная фиброзная дисплазия: а – внешний вид до операции; б – рентгенограмма правого бедра до операции; в – спустя 1 год после операции; г – через 10 лет после операции; д – внешний вид больной через 10 лет после операции.

Техника операции

Производим корригирующую остеотомию большой берцовой кости для устранения её деформации, внутриочаговую резекцию с максимально полным удалением патологической ткани, пластику образовавшегося дефекта кортикальными костными аллотрансплантатами, фиксацию пластиной из никелида титана винтами, проходящими через оба кортикальных слоя кости и аллотрансплантаты, используем болты-стяжки для обеспечения дополнительной стабильности металлоконструкции. Имобилизация гипсовой повязкой осуществляется в течение 6 недель. Полная нагрузка на конечность разрешается через 5 месяцев. По данной методике выполнено 8 операций.

пластикой кортикальными костными аллотрансплантатами и остеосинтезом кости пластиной из никелида титана (вторая группа – 3 больных, 3 операции), несмотря на разрастание очагов фиброзной дисплазии, развитие деформации конечности не наступало, и патологические переломы не наблюдались. Максимальный срок наблюдения составил 6 лет. Сохраняется правильная ось конечности, больные ходят самостоятельно, с полной на нее нагрузкой.

У пациентов, которым выполняли корригирующую остеотомию диафиза кости в сочетании с остеосинтезом пластиной из никелида титана (третья группа – 3 больных, 3 операции) отмечается стабильное стояние металлоконструкции. Ось конечности правильная, больные ходят са-



Рис. 5. Больная X., 12 лет, полиоссальная форма фиброзной дисплазии: а – до операции; б – в день операции; в – спустя 2,5 года.

Заключение

Результаты лечения прослежены у 20 больных с полиоссальной формой фиброзной дисплазии в сроки от 6 месяцев до 10 лет. У пациентов, перенесших внутриочаговую резекцию патологической ткани с пластикой полости кортикальными костными аллотрансплантатами (первая группа – 4 больных, 7 операций), в течение года наблюдали лизис трансплантатов, разрастание новых очагов фиброзной дисплазии, деформацию диафиза, в разной степени нарушающие функцию оперированной конечности (левой синдром – 1, деформация сегмента – 1, патологические переломы – 2).

У пациентов, которым производилась внутриочаговая резекция патологической ткани с

мостоятельно. Максимальный срок наблюдения – 3 года.

Отдаленные результаты в 4 группе пациентов (10 больных, 13 операций – на бедренной кости, 8 – на большой берцовой) прослежены до 10 лет. За исключением 2 пациентов, у которых произошел перелом металлоконструкции, и потребовалась ее замена, у всех отмечается стабильное стояние пластины, ось конечности правильная, патологические переломы не наблюдались, передвижение пациентов самостоятельное, с полной нагрузкой на конечность.

Таким образом, анализ отдаленных результатов лечения больных с полиоссальной формой фиброзной дисплазии показал целесообразность применения метода костной аллопластики кор-

тикальными трансплантатами в сочетании с на- костным металлостеосинтезом пластинами из никелида титана. Такой метод позволяет:

- сохранить правильную ось конечности на длительный срок;
- предотвратить наступление патологических переломов;
- сократить сроки реабилитации и улучшить качество жизни пациентов.

Литература

1. Гюнтер, В. Э. Имплантаты с памятью формы в медицине / В. Э. Гюнтер. — Томск, 2002. — 231 с.
2. Зацепин, С. Т. Костная патология взрослых / С.Т. Зацепин. — М.: Медицина, 2001. — 512 с.
3. Снетков, А. И. Оперативное лечение полиоссальной формы фиброзной остеодисплазии у детей и подростков / А. И. Снетков // Вестник хирургии им. И.И. Грекова. — 1988. — № 6. — С. 85–89.
4. Bryant, D. D. IIIrd. Fibular strut grafting for fibrous dysplasia of the femoral neck / D.D. Bryant IIIrd, R.E. Grant, D. Tang // J. Natl. Med. Assoc. — 1992. — Vol. 84. — P. 893–897.
5. Chapurlat, R. D. Treatment of fibrous dysplasia of bone with intravenous pamidronate: long-term effectiveness and evaluation of predictors of response to treatment / R. D. Chapurlat, P. Huguenuy, P. D. Delmas, P. J. Meunier // Bone. — 2004. — Vol. 35, N 1. — P. 235–242.
6. DiCaprio, M.R. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment / M.R. DiCaprio, W.F. Enneking // J. Bone Joint Surg. — 2005. — Vol. 87-A, N 8. — P. 1848–1864.
7. Ebata, K. Chondrosarcoma and osteosarcoma arising in polyostotic fibrous dysplasia / K. Ebata, T. Usami, I. Tohnai, T. Kaneda // J. Oral Maxillofac. Surg. — 1992. — Vol. 50. — P. 761–764.
8. Effect of pamidronate treatment in children with polyostotic fibrous dysplasia of bone / H. Plotkin [et al.] // Clin. Endocrinol. Metab. — 2003. — Vol. 88, N 10. — P. 4569–4575.
9. Eggers, G. Benign extensive fibrous lesions of bone: Surgical treatment / G. Eggers // South Med. J. — 1956. — Vol. 49, N 12. — P. 1474.
10. Enneking, W. F. Fibrous dysplasia of the femoral neck: treatment by cortical bone-grafting / W. F. Enneking, P. F. Gearen // J. Bone Joint Surg. — 1986. — Vol. 68-A. — P. 1415–1422.
11. Enneking, W. F. Clinical musculoskeletal pathology / W. F. Enneking. — Gainesville, Florida: University of Florida Press. — 1990. — 512 p.
12. Freeman, B. H. Multiple osteotomies with Zickel nail fixation for polyostotic fibrous dysplasia involving the proximal part of femur / B. H. Freeman, E. W. Bray, L.C. Meyer // J. Bone Joint Surg. — 1987. — Vol. 69-A. — P. 691–698.
13. Guille, J. T. Fibrous dysplasia of the proximal part of the femur: long-term results of curettage and bone-grafting and mechanical realignment / J. T. Guille, S. J. Kumar, G. D. MacEwen // J. Bone Joint Surg. — 1998. — Vol. 80-A. — P. 648–658.
14. Hall, M. B. Albright's syndrome with reactivation of fibrous dysplasia secondary to pituitary adenoma and further complicated by osteogenic sarcoma. Report of a case / M. B. Hall, A. G. Sclar, D. F. Gardner // Oral Surg., Oral Med., Oral Pathol. — 1984. — Vol. 57. — P. 616–619.
15. Harris, W. H. The natural history of fibrous dysplasia: an orthopaedic, pathological and roentgenographic study / W. H. Harris, H. R. Dudley Jr, R. J. Barry // J. Bone Joint Surg. — 1962. — Vol. 44-A. — P. 207–233.
16. Stephenson, R. B. Fibrous dysplasia: an analysis of options for treatment / R. B. Stephenson, M. D. London, F. M. Hankin, H. J. Kaufer // J. Bone Joint Surg. — 1987. — Vol. 69-A. — P. 400–409.
17. Treatment of fibrous dysplasia involving the proximal femur / H. N. Shih [et al.] // Orthopedics. — 1998. — Vol. 21. — P. 1263–1266.