

УДК 616.71-007.235-089

КРИСЬ-ПУГАЧ А.П., ГУК Ю.М., ЗИМА А.М., МАРЦИНЯК С.М., КІНЧА-ПОЛІЩУК Т.А., ЧЕВЕРДА А.І.
Інститут травматології та ортопедії НАМН України, м. Київ

ПЕРСПЕКТИВНИЙ НАПРЯМОК ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ХВОРИХ НА НЕДОСКОНАЛИЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

Резюме. У статті наведений сучасний підхід до тактики лікування хворих на ортопедичну патологію при недосконалому остеогенезі, описаний перспективний напрямок хірургічного лікування патологічних переломів та осьових деформацій довгих кісток. Авторами проведений аналіз результатів лікування 43 пацієнтів із застосуванням попередніх методик та 5 хворих на недосконалий остеогенез із використанням нової тактики, що включала застосування патогенетично обґрунтованої антиостеопоротичної терапії та телескопічних інтрамедулярних конструкцій, що «ростуть», чітко встановлена та об'єктивно доведена ефективність та перспективність описаної методики як з лікувальних, так і з профілактичних позицій.

Ключові слова: недосконалий остеогенез, остеопороз, переломи, деформації, хірургічне лікування.

Вступ

Історично прийнято вважати патологічну ламкість кісток (ПЛК) поряд із мармуровою хворобою однією з нозологій генералізованої форми недосконалого остеогенезу (НО), під яким розуміють групу захворювань із диференційованою дисплазією сполучної тканини, а саме кісткової, що характеризується вродженою недостатністю мезенхіми, складними процесами порушення структурно-функціонального стану, ремоделювання та метаболізму кісткової тканини, змінами нормальної рівноваги між процесами кісткоутворення й остеорезорбції, розвитком системного остеопорозу чи остеосклерозу кісток та, як наслідок, їх підвищеною ламкістю [1–4].

Наше дослідження стосується саме патологічної ламкості кісток як найбільш поширеної (1–7,2 : 10 000–1 : 20 000 новонароджених (H.W. Lehmann, 2000)) та тяжкої нозології НО, що призводить до катастрофічних наслідків із боку опорно-рухового апарату, втрати пацієнтами функції ходьби, опори та самообслуговування, їх інвалідизації [1–4].

На сьогодні чітко встановлена етіологія цього захворювання: різноманітні мутації генів, що кодують колаген I типу, призводять до порушення формування колагенових волокон (фібрилогенезу), їх мінералізації, утворення кристалів гідроксиапатиту; внаслідок цих процесів формується механічно «неповноцінна» кістка, що проявляється її патологічною ламкістю [2, 3].

Актуальність роботи обумовлена значним відсотком негативних результатів як консервативного, так і оперативного лікування даного контингенту

хворих, що зумовлено відсутністю патогенетично обґрунтованого лікування, прогресуючого остеопорозу кісток, застосуванням рутинних методик хірургічного лікування.

Наше повідомлення присвячене перспективному напрямку хірургічного лікування хворих на патологічну ламкість кісток із застосуванням інтрамедулярного стержня, що «росте».

Матеріал та методи

В основу роботи закладений аналіз результатів обстеження 103 пацієнтів із різними типами недосконалого остеогенезу віком від 1 місяця до 51 року (чоловічої статі — 52 пацієнти, жіночої — 51), які знаходились на лікуванні в ДУ «ІТО НАМНУ». Діагноз недосконалого остеогенезу встановлювався на підставі особливостей клінічного перебігу захворювання та рентгенологічного дослідження.

Усі пацієнти були розподілені за класифікацією Sillence на IV типи: з I типом — 50 пацієнтів; з II — 2 хворих, з III — 33 пацієнта та з IV типом — 18.

До 2009 року оперативні втручання із застосуванням попередніх методик (пластини, апарати зовнішньої фіксації, стержні, у тому числі блокуючі) з метою металоостеосинтезу патологічних переломів та корекції деформацій довгих кісток було виконано у 43 пацієнтів.

У період з 2009 по 2012 рік нами була застосована нова тактика лікування у 5 хворих на недосконалий остеогенез із застосуванням телескопічної конструкції, що «росте».

Усі пацієнти були чоловічої статі, віком від 6 до 10 років та відповідали I типу НО за Sillence. Опе-

ративні втручання виконувались на базі клініки дитячої ортопедії та травматології ДУ «ІТО НАМНУ».

Результати та їх обговорення

Основними ортопедичними проявами захворювання у пацієнтів на НО були численні патологічні переломи довгих кісток та їх осеві деформації.

Ретроспективний аналіз хірургічного лікування ортопедичної патології у пацієнтів із ПЛК свідчить про застосування різноманітних методик з викорис-

танням апаратів зовнішньої фіксації, різних пластинок та стержнів. Проте, значний відсоток невдалих результатів (до 50 %) свідчить про неефективність перерахованих технологій. Основною причиною невдалого лікування був системний остеопороз кісток, який призводив до нестабільного металоостеосинтезу, міграції стержнів, гвинтів, прорізування спиць, виривання пластинок та рецидиву деформацій кісток, повторних патологічних переломів [5–17]. На відповідних етапах розвитку дитячої ортопедії у

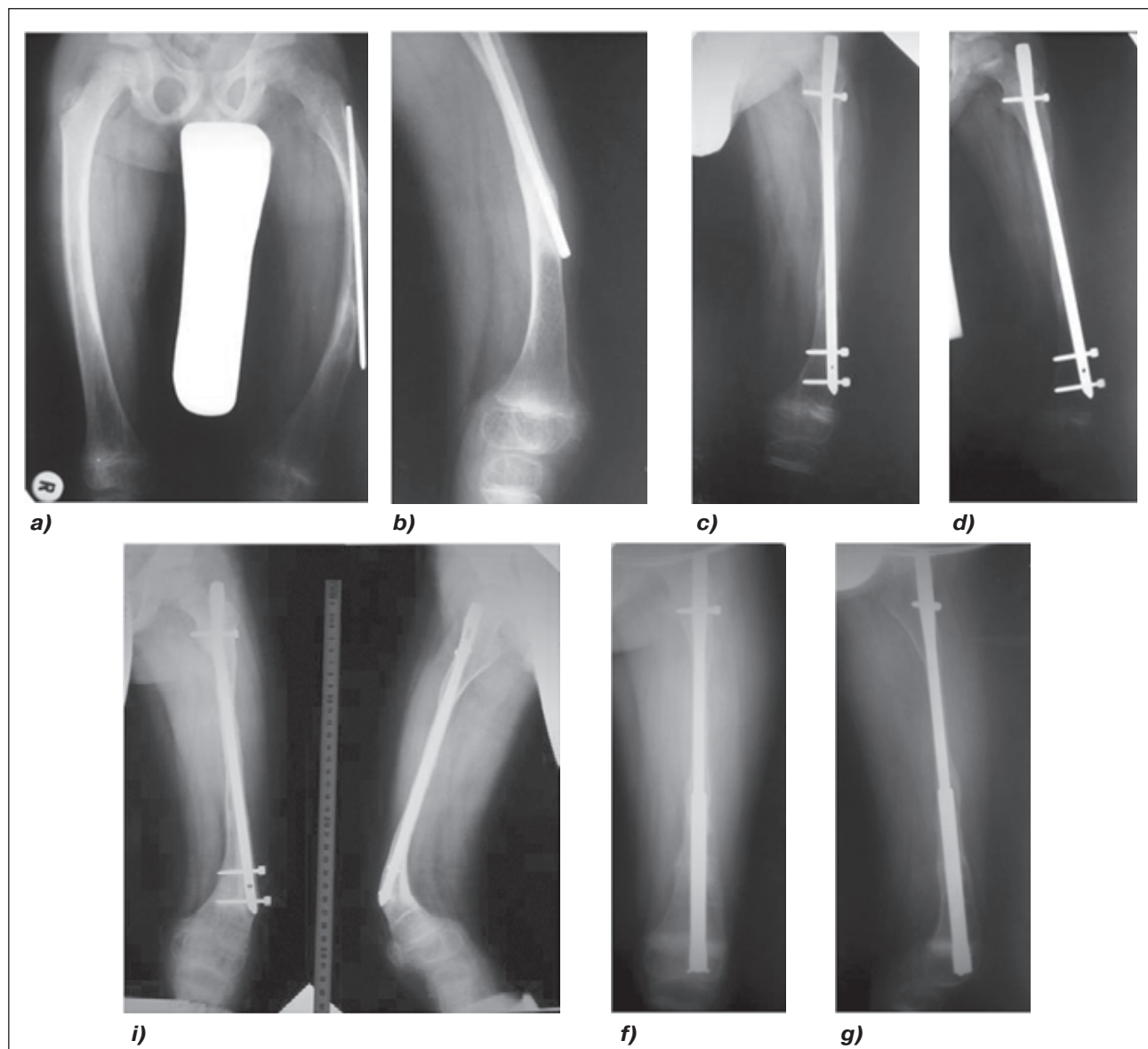


Рисунок 1. Клінічний приклад застосування інтрамедулярної конструкції, що «росте», у хворого К., 9 років, з I типом НО, рецидивом деформації лівої стегнової кістки після виконання коригувальних остеотомій та простої інтрамедулярної фіксації блокуючим стержнем: a-b) багатоплосинна деформація обох стегнових кісток з інтрамедулярною фіксацією стержнем Богданова лівої стегнової кістки — прорізування та міграція стержня; c-d) стан після оперативного лікування — коригувальних вкорочуючих сегментарних остеотомій лівої стегнової кістки з фіксацією інтрамедулярним блокуючим стержнем; e) деформація стегнової кістки (антекурвація та варус) на рівні дистальної метафізарної ділянки нижче рівня блокування стержня; f-g) фіксація лівої стегнової кістки інтрамедулярним стержнем, що «росте»

світі було розпочате застосування інтрамедулярного блокуючого стержня при лікуванні патологічних переломів у хворих на недосконалий остеогенез. Але, на превеликий жаль, у хворих дітей застосування подібних конструкцій у зв'язку з подальшим ростом дитини призводило до виникнення рецидиву деформацій кісток та повторних патологічних переломів.

У зв'язку з вищевикладеним нами вперше на теренах колишнього СРСР була використана нова тактика лікування, що включала:

— передопераційну та підтримуючу антиостеопоротичну терапію препаратами памідронової кислоти та Са залежно від змін структурно-функціонального стану кісткової тканини, що досліджувався біохімічно (кісткові маркери — P1NP, b-CrossLaps, остеокальцин) і рентген-денситометрично (Z-критерій);

— застосування телескопічного інтрамедулярного стержня, що «росте», фірми ChM для металоостеосинтезу у пацієнтів із НО при лікуванні патологічних переломів стегна та виконанні коригуючих остеотомій стегон і гомілок при їх деформації.

Використання конструкцій, що «ростуть», при оперативних втручаннях із корекції деформацій довгих кісток та металоостеосинтезі при їх патологічних переломах було проведено у 5 пацієнтів: при коригуючій деваризуючій сегментарній остеотомії стегна у 4 пацієнтів, у тому числі в одного з них для корекції обох стегон та гомілок і в одного пацієнта при патологічному переломі стегна (рис. 1).

Застосування телескопічного стержня, що «росте», стало ключовою позицією в новій тактиці лікування та дозволило виділити її основні переваги:

— попередження рецидивів деформацій та патологічних переломів довгих кісток, яке пов'язане з ростом хворої дитини;

— можливість одномоментної корекції багатоплощинних деформацій декількома остеотоміями та стабільний металоостеосинтез;

— легку заміну компонентів стержня при подальших втручаннях, що пов'язане з готовністю каналу, та, відповідно, зменшення травматичності майбутніх оперативних втручань;

— у сукупності з медикаментозною корекцією структурно-функціонального стану кісткової тканини рання активізація пацієнтів, їх вертикалізація та, як наслідок, можливість зменшення явищ вторинного (імобілізаційного) остеопорозу.

Серед недоліків використання даної тактики лікування потрібно акцентувати увагу на значній дорожнечі препаратів памідронової кислоти та телескопічних конструкцій, що «ростуть», можливості застосування подібного лікування лише у спеціалізованих закладах нашої країни.

Використана нами методика оперативного втручання із застосуванням конструкції, що «росте», передбачала проходження дистальної зони росту стегнової кістки та проксимальної зони росту ве-

ликогомількової кістки. Спостереження за оперованими пацієнтами в динаміці, через три роки після операції, не виявило негативних наслідків проходження росткових зон: ріст стегнової та великогількової кісток у довжину не порушувався, в оперованих пацієнтів були відсутні патологічні переломи та не розвивалися деформації стегнової та великогількової кісток.

Потрібно наголосити, що блокуючий стержень, що «росте», потрібно розглядати не лише як ефективну конструкцію, що використовується при металоостеосинтезі в хірургічному лікуванні пацієнтів із НО, але і як інтрамедулярний «ендопротез» кістки, що створює її металокаркас, посилює її механічну спроможність та попереджає виникнення повторних патологічних переломів кісток та їх деформацій.

Висновки

1. Застосування блокуючих стержнів, що «ростуть», при хірургічному лікуванні хворих на недосконалий остеогенез поряд із адекватною медикаментозною антиостеопоротичною терапією є перспективним напрямком лікування ортопедичної патології.

2. У пацієнтів з НО телескопічні конструкції, що «ростуть», виконують функцію інтрамедулярного «ендопротезу» кістки, посилюють її механічні властивості, дозволяють попередити виникнення патологічних переломів та рецидиву деформацій довгих кісток, відновити або покращити функцію ходьби та опори.

Список літератури

1. Косинская Н.С. Нарушения развития костно-суставного аппарата. — М.: Медицина, 1966. — С. 24-33.
2. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. — СПб.: Элби-СПб., 2009. — С. 69-91.
3. Lehman H.W. et al. Osteogenesis imperfecta // *Actualities Therapie konsept Monatssehr Kinderheild.* — 2000. — 148. — P. 1024-1029.
4. Sillence D. Osteogenesis imperfecta: An expanding panorama of variants / D. Sillence // *Clin. Orthop. Relat. Res.* — 1981. — Vol. 159. — P. 11.
5. Morel G. Pneumatic trouser splints in the treatment of severe osteogenesis imperfecta / Morel G., Houghton G.R. // *Acta Orthop. Scand.* — 1982. — Vol. 53. — P. 547.
6. Percutaneous intramedullary fixation of long bone deformity in severe osteogenesis imperfecta / McHale K.A., Tenuta J.J., Tosi L.L. et al. // *Clin. Orthop. Relat. Res.* — 1994. — Vol. 305. — P. 242.
7. Middleton R.W. Closed intramedullary rodding for osteogenesis imperfecta / R.W. Middleton // *J. Bone Jt Surg.* — 1984. — Vol. 66-B. — P. 652.
8. Ryoppy S. Early semiclosed intramedullary stabilization in osteogenesis imperfecta / Ryoppy S., Alberty A.,

- Kaitila I. // *J. Pediatr. Orthop.* — 1987. — № 7. — P. 139.
9. Sijbrandij S. Percutaneous nailing in the management of osteogenesis imperfecta / S. Sijbrandij // *Int. Orthop.* — 1990. — Vol. 14. — P. 195.
 10. Fontanazza C. New outlooks in the treatment of osteogenesis imperfecta. An unusual case successfully treated by the Ilizarov method / Fontanazza C., Razzano M., Mastromarino R. // *Ital. J. Orthop. Traumatol.* — 1987. — Vol. 13. — P. 67.
 11. Forearm realignment with elbow reconstruction using the Ilizarov fixator: A case report / Lammens J., Mukherjee A., Van Eygen P. et al. // *J. Bone Jt Surg.* — 1991. — Vol. 73-B. — P. 412.
 12. Treatment of deformity of the lower limb in adults who have osteogenesis imperfecta / Ring D., Jupiter J.B., Labropoulos P.K. et al. // *J. Bone Jt Surg.* — 1996. — Vol. 78-A. — P. 220.
 13. Limb lengthening and correction of deformity in the lower limbs of children with osteogenesis imperfecta / Saldanha K.A., Saleh M., Bell M.J. et al. // *J. Bone Jt Surg.* — 2004. — Vol. 86-B. — P. 259.
 14. Middleton R.W. Percutaneous intramedullary rod interchange in osteogenesis imperfecta / R.W. Middleton, R.B. Frost // *J. Bone Jt Surg.* — 1987. — Vol. 69-B. — P. 429.
 15. Functional results of operation in osteogenesis imperfecta: Elongating and nonelongating rods / Porat S., Heller E., Seidman D.S. et al. // *J. Pediatr. Orthop.* — 1991. — № 11. — P. 200.
 16. Stockley I. The role of expanding intramedullary rods in osteogenesis imperfecta / Stockley I., Bell M.J., Sharrard W.J. // *J. Bone Jt Surg.* — 1989. — Vol. 71-B. — P. 422.
 17. Surgical stabilisation of the lower limb in osteogenesis imperfecta using the Sheffield Telescopic Intramedullary Rod System / Wilkinson J.M., Scott B.W., Clarke A.M. et al. // *J. Bone Jt Surg.* — 1998; — Vol. 80-B. — P. 999.

Отримано 15.08.12 □

Крысь-Пугач А.П., Гук Ю.М., Зима А.М., Марцыняк С.М.,
Кинча-Полищук Т.А., Чеверда А.И.
Институт травматологии и ортопедии НАМНУ Украины,
г. Киев

ПЕРСПЕКТИВНОЕ НАПРАВЛЕНИЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

Резюме. В статье представлен современный подход к тактике лечения больных с ортопедической патологией при несовершенном остеогенезе, описано перспективное направление хирургического лечения патологических переломов и осевых деформаций длинных костей. Авторами проведен анализ результатов лечения 43 пациентов с использованием предыдущих методик и 5 больных с несовершенным остеогенезом с использованием новой тактики, которая включает применение патогенетически обоснованной антиостеопоротической терапии и «растущих» телескопических интрамедуллярных конструкций; четко установлена и объективно доказана эффективность и перспективность описанной методики как с лечебных, так и с профилактических позиций.

Ключевые слова: несовершенный остеогенез, остеопороз, переломы, деформации, хирургическое лечение.

Krys-Pugach A.P., Gouk Yu.M., Zyma A.M., Martsynyak S.M.,
Kincha-Polishchuk T.A., Cheverda A.I.
Institute of Traumatology and Orthopaedics of National
Academy of Medical Science of Ukraine, Kyiv, Ukraine

PROMISING DIRECTION OF SURGICAL TREATMENT OF PATIENTS WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Summary. This article describes a modern approach to the therapy of patients with orthopedic pathology caused by osteogenesis imperfecta as well as perspective direction of surgical management of pathological fractures and axial deformation of long bones. The authors of this article carried out an analysis of the management of 43 patients using previous methods and 5 patients with osteogenesis imperfecta using new approaches including pathogenetically grounded antiosteoporotic therapy and «growing» telescopic intramedullary constructions. Efficiency and prospects of new method was clearly defined and confirmed from the therapeutic and preventive point of view.

Key words: osteogenesis imperfecta, osteoporosis, fractures, deformations, surgical treatment.