

УДК 616.612-056.7-08

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

СУЧАСНИЙ ПІДХІД ДО ЛІКУВАННЯ ХВОРИХ НА ФОСФАТ-ДІАБЕТ

Резюме. Наведені результати лікування 7 пацієнтів із фосфат-діабетом (від 14 до 18 років) з багато-площинними деформаціями нижніх кінцівок. Всього виконано 6 операцій на гомілкях та 8 операцій на стегнах. Фіксація у всіх випадках проводилась інтрамедулярним блокуючим стрижнем. Всім хворим виконувалось комплексне клініко-рентгенлабораторне обстеження. Проводилась медикаментозна корекція структурно-функціонального стану кісткової тканини як до операції, так і після. Обговорюються подальші перспективи комплексного лікування даного контингенту хворих.

Ключові слова: фосфат-діабет, тубулопатії, гіпофосфатемічний рахіт, нирковий рахіт, багатоплощинні деформації.

Вступ

Фосфат-діабет (ФД) (вітамін-D-резистентний рахіт) — спадкове захворювання нирок (поширеність 1 : 20 000 новонароджених) з групи первинних тубулопатій, що супроводжується гіпофосфатемією на тлі генетичного дефекту каналцевого транспорту і, як наслідок, формуванням різноплощинних деформацій нижніх кінцівок та затримкою росту дітей [1].

McCune в 1935 році вперше розмежував ФД та звичайний рахіт. У 1937 році F. Albright, A.M. Butler і E. Bloomberg описали характерні риси ФД та його метаболічні особливості. І тільки в 1958 році R.W. Winters зі співавторами детально описано ряд клінічних проявів ФД та X-зчеплений тип успадкування [2].

Згідно з даними М. Эрман (2010) [1], в останні роки з'явилося багато робіт, присвячених вивченню етіопатогенезу та клінічним проявам ФД (Ю.Е. Вельгішев, 1989; Н.Д. Савенкова, Ж.Д. Левіашвілі, 2003; А.В. Малкоч, 2005; П.В. Новіков, І.М. Османов (2006).

Проте на сьогодні, незважаючи на велику кількість та різноманіття сучасних теоретичних та практичних поглядів на розвиток і лікування даної патології, залишаються незадовільними результати хірургічного лікування деформацій кінцівок у хворих на ФД. Багатоплощинність деформацій, схильність їх до рецидиву, відставання хворих у рості на фоні серйозних порушень фосфатного балансу ставлять перед ортопедами складне завдання, спрямоване на покращення якості життя у цієї категорії хворих, шляхом корекції осі кінцівок, запобігання рецидивам та профілактику вторинних змін у сугло-

бах. Розвиток сучасних технологій дозволяє певною мірою сподіватись на отримання стійких позитивних результатів ортопедичного лікування даного контингенту хворих.

Матеріал та методи

На базі клініки травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «ІТО НАМНУ» з 2009 по 2012 рік проліковано 7 пацієнтів із ФД віком від 14 до 18 років із багатоплощинними деформаціями нижніх кінцівок, що значною мірою порушували функцію ходи та біомеханіку нижніх кінцівок. З метою корекції деформацій нижніх кінцівок у шести пацієнтів нами було усунуто багатоплощину деформацію кожного з чотирьох сегментів нижніх кінцівок. Всього виконано чотирнадцять оперативних втручань: 6 операцій на гомілкях та 8 операцій на стегнах. В 11 з них використовувались подвійні сегментарні остеотомії з метою одночасної корекції багатоплощинної деформації. Фіксація проводилась інтрамедулярним блокуючим стрижнем, що давав змогу стабільно зафіксувати кінцівку після оперативного втручання.

У процесі підготовки до оперативних втручань з метою медикаментозної корекції структурно-функціонального стану кісткової тканини як до операції, так і після, хворим проводилось комплексне клініко-рентгенлабораторне обстеження: визначали показники кальцію та фосфору, лужної фосфатази, 25-гідроксивітаміну D₃ та 1,25-дигідроксивітаміну D₃, паратиреоїдного гормону, кальцитоніну та остеокальцину в сироватці крові, добової екскреції кальцію та фосфору з сечею, рентгенденситометрія та рентгенографія кісток. Аналіз отриманих даних ми подамо в наступних роботах.

Результати та їх обговорення

Проведений нами ретроспективний аналіз результатів лікування багатоплощинних деформацій у хворих на ФД (з 1985 по 2008 рік включно були прооперовані 163 пацієнти з ФД) довів, що для отримання задовільного клініко-рентгенологічного результату лікування за допомогою корекційних остеотомій із фіксацією пластинами чи спицями (враховуючи наявність зон росту у пацієнтів дитячого віку) потрібно було провести від 2 до 6 оперативних втручань на сегменті. Кожне з них супроводжувалось кровотечами під час оперативних втручань (що пояснюється порушеннями метаболічних процесів у даній категорії хворих), довготривалою післяопераційною гіпсовою іммобілізацією та реабілітаційним періодом, що тривав від 2 до 4 років.

Враховуючи вищевикладене, у клініці травматології та ортопедії ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» вперше на теренах Східної Європи та пострадянського простору для лікування даного контингенту хворих застосований блокуючий інтрамедулярний остеосинтез.

Наводимо клінічний приклад одномоментного виправлення багатоплощинної деформації при ФД у пацієнтки Р., 12 років (рис. 1, 2). Хворій поетапно з інтервалом 2 місяці проведені корекційні остеотомії

кісток обох стегон та кісток обох гомілок. Проведено по одному оперативному втручанню на обох стегнах та гомілках. Фіксація проводилась за допомогою інтрамедулярних фіксаторів. Додаткова фіксація в післяопераційному періоді не проводилась (рис. 3). Реабілітаційні заходи, а саме ЛФК розпочиналась після загоєння ран. Через вісім місяців після початку лікування хвора за допомогою милиць розпочала навантаження на нижні кінцівки. Через 14 місяців пацієнтка була повністю фізично та соціально реабілітована. Вигляд хворої із закріпленим клінічним ефектом через 3 роки після оперативного лікування наведений на рис. 4.

Таким чином, до переваг застосування блокуючого інтрамедулярного остеосинтезу при оперативному лікуванні даного контингенту хворих слід зарахувати: можливість одномоментної корекції багатоплощинних деформацій довгих кісток нижніх кінцівок шляхом виконання остеотомій на декількох рівнях, надійну фіксацію прооперованого сегмента, суттєве скорочення строків реабілітації, значне покращення біомеханіки навантаження великих суглобів нижніх кінцівок і як наслідок — профілактику розвитку артрозу.

Заглядаючи в перспективу нашої подальшої роботи, слід зазначити, що пацієнти, яким виконані вищенаведені оперативні втручання, були близькі до завершення росту.

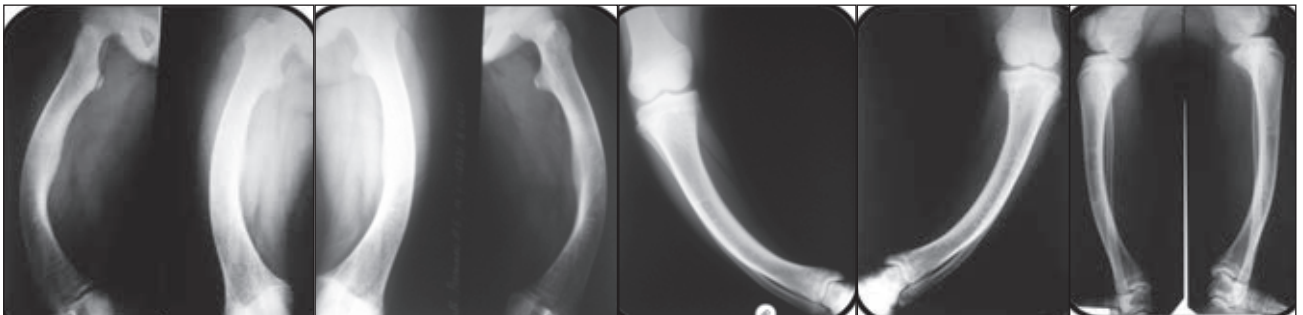


Рисунок 1. Пацієнтка Р., 12 р. Діагноз: фосфат-діабет, багатоплощинні деформації нижніх кінцівок. Рентгенографія до операції



Рисунок 2. Пацієнтка Р., 12 р. Діагноз: фосфат-діабет, багатоплощинні деформації нижніх кінцівок. Загальний вигляд до операції

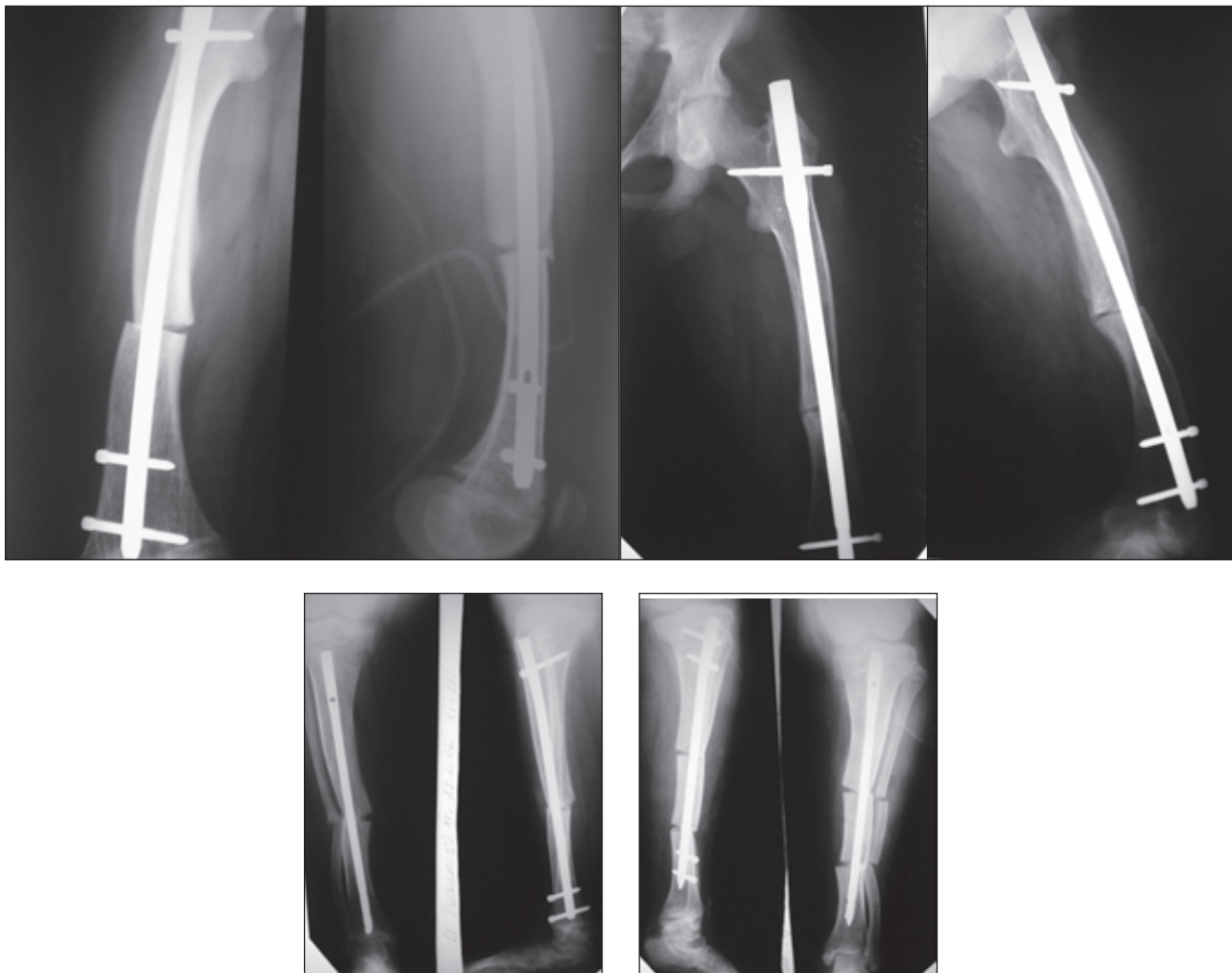


Рисунок 3. Пацієнтка Р., 12 р. Діагноз: фосфат-діабет, багатоплощинні деформації нижніх кінцівок. Рентгенографія після операції

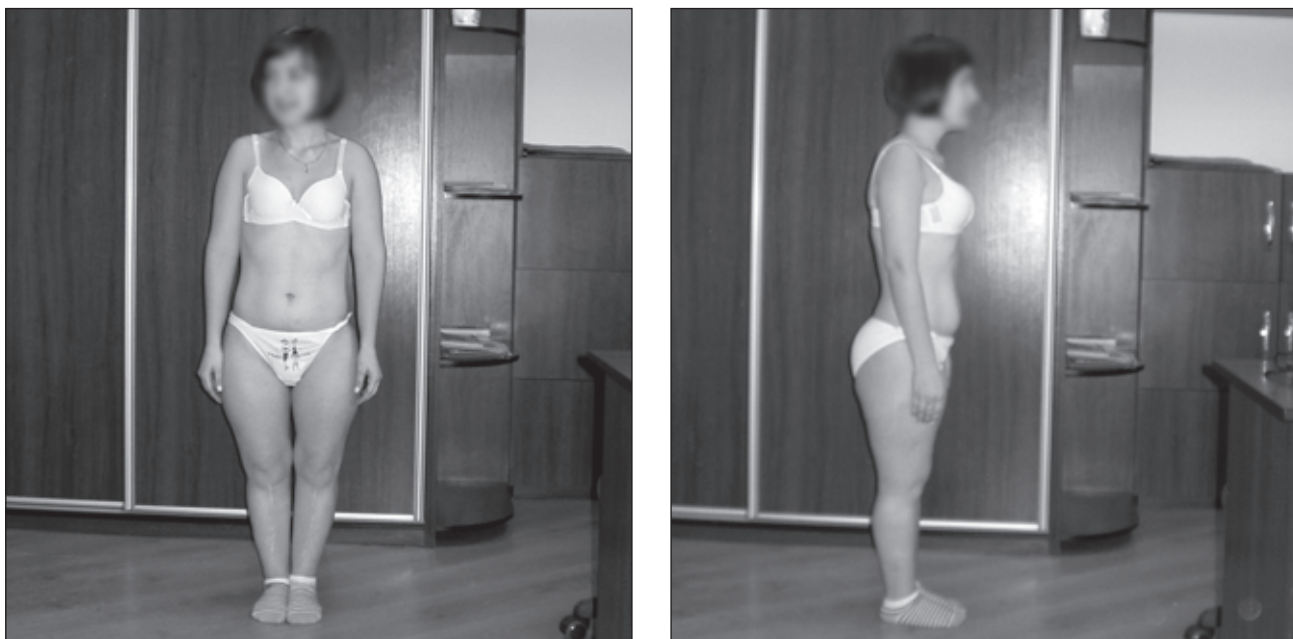


Рисунок 4. Пацієнтка Р. Діагноз: фосфат-діабет, багатоплощинні деформації нижніх кінцівок. Загальний вигляд через 3 роки після операції

Перспективний напрямок у вирішенні проблем усього спектра ортопедичних проявів ФД ми вбачаємо в розробці принципів медикаментозної корекції структурно-функціонального стану кісткової тканини у хворих на ФД та профілактиці виникнення багатоплощинних деформацій шляхом застосування конструкцій, що ростуть, при незавершеному рості пацієнта.

Крысь-Пугач А.П., Гук Ю.М., Марциняк С.М.,
Кинча-Полищук Т.А., Зима А.М.
Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины,
г. Киев

СОВРЕМЕННЫЙ ПОДХОД К ЛЕЧЕНИЮ БОЛЬНЫХ ФОСФАТ-ДИАБЕТОМ

Резюме. Представлены результаты лечения 7 пациентов с фосфат-диабетом (от 14 до 18 лет) с многоплоскостными деформациями нижних конечностей. Всего было выполнено 6 операций на костях голени и 8 операций на бедрах. Фиксация во всех случаях проводилась интрамедуллярным блокирующим стержнем. Всем больным проводилось комплексное клинико-рентгенолабораторное обследование. Проводилась медикаментозная коррекция структурно-функционального состояния костной ткани как до операции, так и после. Обсуждаются дальнейшие перспективы комплексного лечения данного контингента больных.

Ключевые слова: фосфат-диабет, тубулопатии, гипофосфатемический рахит, почечный рахит, многоплоскостные деформации.

Список літератури

1. Эрман М. Нефрология детского возраста. — Санкт-Петербург, 2010. — С. 683.
2. Новиков П.В. Рахит и наследственные рахитоподобные заболевания у детей: диагностика, лечение, профилактика. — Москва, 2006. — С. 336.

Отримано 26.01.12 □

Krys-Pugach A.P., Guk Yu.M., Martsynyak S.M.,
Kincha-Polishchuk T.A., Zyma A.M.
Institute of Traumatology and Orthopedics of National
Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

MODERN APPROACH TO TREATMENT OF PATIENTS WITH PHOSPHATE DIABETES

Summary. There were presented treatment outcomes of 7 patients with phosphate diabetes (14–18 years) with multiplanar deformities of lower limbs. Six surgeries on shin bones and 8 surgeries on hips were carried out in all. In all cases fixation was carried out using intramedullary locking nail. All patients underwent complex clinical, X-ray, laboratory examination. There was carried out drug correction of structural and functional state of bone tissue, both before and after surgery. Future prospects of combination therapy of this cohort are discussed.

Key words: phosphate diabetes, tubulopathy, hypophosphatemic rickets, renal rickets, multiplanar deformities.