

Блокувальний інтрамедулярний остеосинтез у лікуванні і профілактиці патологічних переломів та осьових деформацій кісток нижньої кінцівки в дітей із фіброзною дисплазією



**Ю.М. Гук, Ю.В. Олійник, А.М. Зима,
С.М. Марциняк, А.І. Чеверда**

ДУ «Інститут травматології та ортопедії
НАМН України», Київ

Мета роботи — удосконалити метод хірургічного лікування та профілактики патологічних переломів і осьових деформацій кісток нижніх кінцівок у хворих із фіброзною дисплазією (ФД) шляхом застосування блокувального інтрамедулярного стержня.

Матеріали та методи. За період із 1992 по 2013 рр. у клініці травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» перебувало на лікуванні 30 пацієнтів із патологічними переломами кісток нижніх кінцівок та їх наслідками (деформаціями) при ФД. Хлопчиків було 15, дівчаток — 15. Вік хворих становив від 5 до 18 років. З моноосальною формою захворювання було 19 хворих, із поліосальною — 11 пацієнтів. Загальна кількість переломів у цих хворих — 54, із них стегнової кістки — 37 (68,5 %) (з локалізацією в проксимальному відділі та шийці — 70,3 %), кісток гомілки — 17 (31,5 %).

Результати та обговорення. Здійснений ретроспективний аналіз результатів хірургічного лікування патологічних переломів та деформацій кісток при ФД із застосуванням традиційних методик накісткового остеосинтезу свідчить про недостатню їх ефективність. Найбільша кількість незадовільних результатів лікування пов'язана з прорізанням пластин та гвинтів, міграцією металофіксаторів, із рецидивами деформації за межами металокопункцій. На нашу думку, ці ускладнення були наслідками нестабільної фіксації уламків у структурно неповноцінній кістковій тканині та недосконалості металокопункцій. За методикою блокувального інтрамедулярного остеосинтезу (БІОС) проліковано 17 хворих (21 сегмент). Лікувальний БІОС виконали на 16 сегментах у хворих із консолюючими чи консолюваними зі зміщеннями переломами (8 стегнових і 8 великогомілкових кісток), профілактичний БІОС — на 5 сегментах (4 стегнові та 1 великогомілкова кістка) у разі загрози патологічного перелому. Повторних переломів та рецидивів деформації після БІОС не було в жодному випадку, у 2 (5,9 %) хворих помічено міграцію блокувальних гвинтів.

Висновки. Застосування хірургічного методу лікування патологічних переломів та осьових деформацій кісток у пацієнтів із ФД з використанням інтрамедулярного блокувального стержня — це ефективна методика з низьким відсотком ускладнень (9,5 %), котра має профілактичний та лікувальний напрямки.

Стаття надійшла до редакції 2 листопада 2014 р.

Олійник Юрій Васильович, аспірант
01054, м. Київ, вул. Воровського, 27
Тел. (095) 245-33-23. E-mail: y.oleynik@mail.ru

Виконання хірургічних втручань із застосуванням блокувальних інтрамедулярних стержнів у пацієнтів із ФД дає змогу досягнути стабільної фіксації уламків, раннього навантаження кінцівки, запобігає повторним переломам та рецидивам деформацій.

Ключові слова: фіброзна дисплазія, патологічний перелом, інтрамедулярний блокувальний остеосинтез.

Фіброзна дисплазія (ФД) скелета (хвороба Брайцева—Ліхтенштейна) — захворювання, в основі якого лежить спотворення остеогенезу на ранніх стадіях ембріонального розвитку скелета [1]. Ця вада розвитку характеризується утворенням примітивної фібрознаї тканини на окремих ділянках кістки, яка залишається на все життя людини та має тенденцію до прогресування. Втрата механічної цілісності кістки в ділянках ураження — причина виникнення патологічного перелому або мікропереломів з формуванням деформації, особливо в кістках нижніх кінцівок [3].

На сьогодні науковцями вивчені питання, що стосуються етіопатогенезу, клініко-ортопедичних виявів ФД та їх систематизації.

За допомогою сучасних досліджень визначено, що саме генні мутації в клітинах мезенхіми на етапі ембріонального розвитку скелета — причина розвитку ФД [8]. Генетичні порушення призводять до втрати можливості цих клітин перетворюватися на хрящову і кісткову тканину, вони трансформуються у фіброзна волокнисту тканину, яка містить примітивні кісткові елементи [17]. На молекулярному рівні доведено, що виникнення таких змін пов'язане зі спорадичною мутацією гена *GNAS*, котрий локалізується в хромосомі 20q13.2—13.3 [3]. Мутації, які спричиняють заміну аргініну чи глутаміну в альфа-субодініці білка *GS* (мембранного білка клітин, котрий є універсальним посередником під час передачі гормональних сигналів від рецепторів клітинної мембрани до ефекторних білків), призводять до порушення його ГТФазної активності і, як наслідок, до постійної стимуляції аденілат-циклази (навіть за відсутності ліганду) та збільшення рівня синтезу цАМФ у клітині, що, своєю чергою, запускає механізм автономної проліферації (ділення) клітин — носіїв *GNAS*-мутації [12].

Визначено, що найчастіше клініко-ортопедичні вияви ФД — патологічний перелом або мікропереломи кісток із поступовим формуванням різноплщинних деформацій, які бувають у 30—85 % хворих [1, 3], проте питання лікування цих виявів висвітлені в літературних джерелах недостатньо та суперечливо і потребують додаткового вивчення.

Залежно від кількості залучених у патологічний процес кісток виокремлюють моноосальну (ураження однієї кістки) та поліосальну (ураження багатьох кісток скелета) форми ФД [13, 14]. Поєднання поліосальної форми ФД з ендокринопатією та гіперпігментацією шкіри за типом «кави з молоком» виокремлено в самостійну форму захворювання — синдром Мак К'юна—Олбрайта [7], а поєднання ФД з міксомами скелетних м'язів — у синдром *Mazabraud* [15, 16].

З погляду лікування патологічних переломів та осьових деформацій кісток нижньої кінцівки у хворих із ФД простежуються два основних напрямки: консервативний та оперативний.

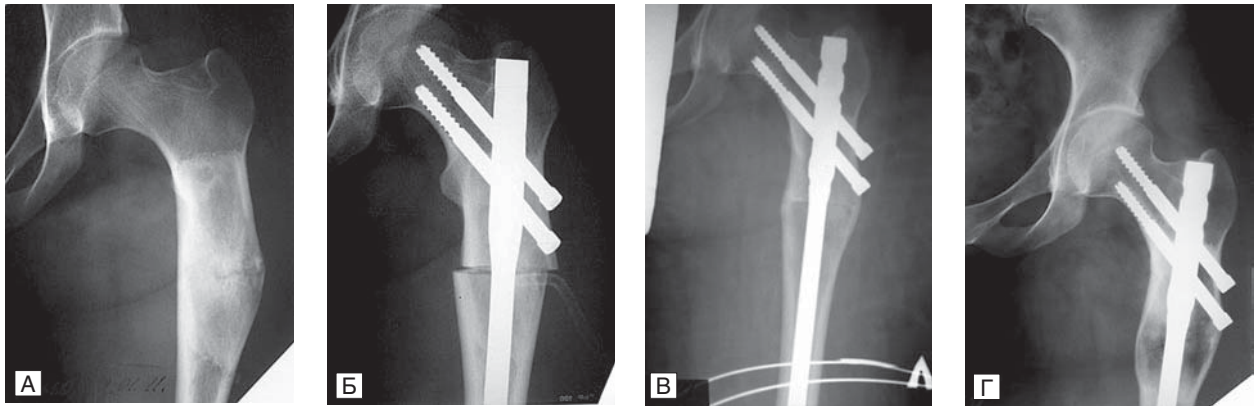
Прибічники консервативного методу наполягають на використанні гіпсової іммобілізації під час лікування патологічних переломів при цьому захворюванні. Такий метод рекомендують застосовувати переважно у пацієнтів із моноосальною формою ФД [19]. Обов'язковою умовою при додержанні цієї тактики лікування вважають анатомічне зіставлення уламків, оскільки при залишкових кутових зміщеннях самокорекція кістки під час росту не відбувається [18].

Інші автори схиляються до хірургічного лікування патологічних переломів та осьових деформацій кісток нижніх кінцівок при ФД, особливо у випадку поліосальної форми та дифузному ураженні кісток скелета. Окремі фахівці рекомендують кістково-пластичні оперативні втручання, спрямовані на видалення патологічних осередків ФД, різні види кісткової пластики, використання накісткового остеосинтезу [2, 5, 6]. Проте, на превеликий жаль, значна кількість запропонованих методів та фіксаторів свідчить про відсутність універсальної методики хірургічного лікування. Про недоліки методик, що існують, свідчать спостереження, котрі визначили неефективність внутрішньокісткової резекції осередків, кісткової пластики у зв'язку з резорбцією трансплантатів та рецидивом захворювання, появою повторних переломів та осьових деформацій [10]. Невдачі автори пов'язували зі значним поширенням диспластичної тканини в кістці, неможливістю радикального видалення патологічного осередку та нестабільним остеосинтезом [4].

Мета роботи — удосконалити метод хірургічного лікування та профілактики патологічних переломів і осьових деформацій кісток нижніх кінцівок у хворих при фіброзній дисплазії шляхом застосування блокувального інтрамедулярного стержня.

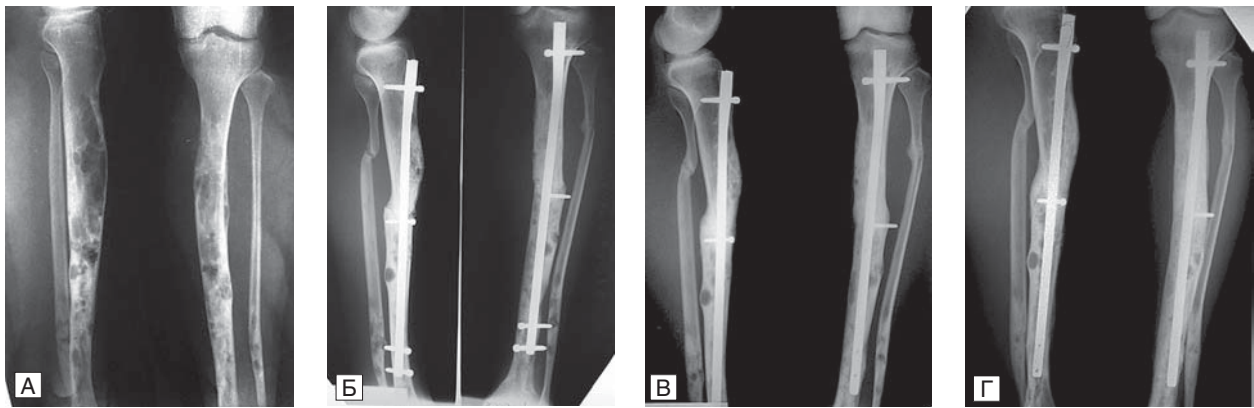
Матеріали та методи

За період із 1992 по 2013 рр. у клініці травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» перебувало на лікуванні 30 пацієнтів із патологічними переломами кісток нижніх кінцівок та їх наслідками (деформаціями) при ФД. Хлопчиків було 15, дівчаток — 15. Вік хворих становив від 5 до 18 років. З моноосальною формою захворювання було 19 хворих, із поліосальною — 11. Загальна кількість переломів у цих хворих — 54, із них стегнової кістки — 37 (68,5 %) (з локалізацією в про-



■ **Рис. 1.** Рентгенограми хворої Г., 18 років, з ФД лівої стегнової кістки

А — патологічний перелом стегнової кістки з формуванням варусної деформації; Б — стан після операції — коригувальної вальгзувальної остеотомії стегнової кістки на межі в/3 та ср/3, БІОС; В — рентгенологічний контроль через 1 рік після операції; Г — рентгенологічний контроль через 3,5 року після операції.



■ **Рис. 2.** Рентгенограми хворої Ф., 16 років, з ФД кісток лівої гомілки

А — консолідований зі зміщенням патологічний перелом ср/3 лівої великогомілкової кістки, вальгусна деформація; Б — стан після операції — коригувальної варизувальної остеотомії, БІОС; В — рентгенологічний контроль через 1,5 року; Г — рентгенологічний контроль через 3,5 року після операції

ксимальному відділі та шийці — 70,3 %), кісток гомілки — 17 (31,5 %).

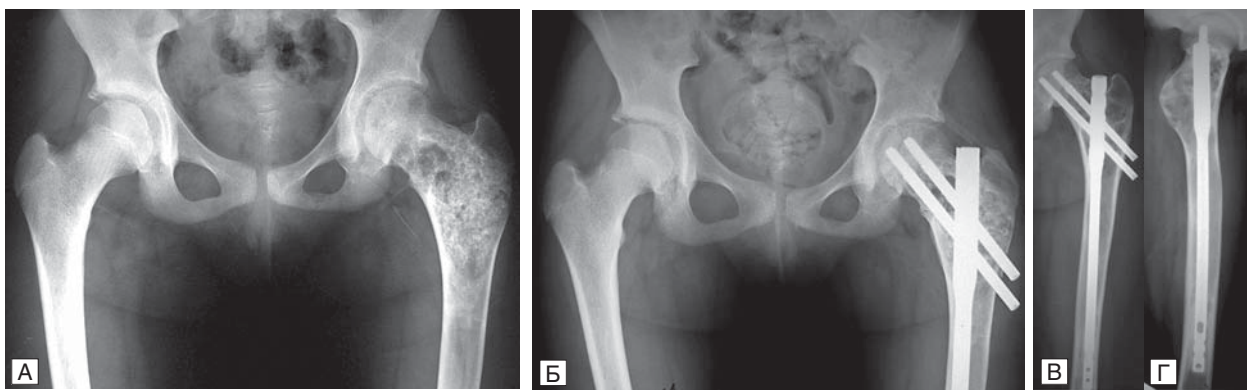
Результати та обговорення

Здійснений ретроспективний аналіз результатів хірургічного лікування патологічних переломів та деформацій кісток при ФД із застосуванням традиційних методик накісткового остеосинтезу свідчить про недостатню їх ефективність. Найбільша кількість незадовільних результатів лікування пов'язана з прорізуванням пластин та гвинтів, міграцією металофіксаторів, із рецидивами деформації за межами металокопункцій. На нашу думку, ці ускладнення були наслідками нестабільної фіксації уламків у структурно неповноцінній кістковій тканині та недосконалої металокопункції.

У зв'язку з перерахованими недоліками методик накісткового остеосинтезу ми вперше запропонували методику блокувального інтрамедулярного остеосинтезу (БІОС) під час хірургічного лікування переломів та осевих деформацій нижніх кінцівок при ФД як із лікувальною, так і з профілактичною метою. Лікувальний БІОС вико-

ристовували з метою стабілізації патологічних переломів та корекції деформацій нижніх кінцівок, що вже існують, профілактичний БІОС — з метою профілактики патологічних переломів. Показаннями до профілактичного металоостеосинтезу була наявність порушення цілісності кортикального шару кістки чи значне його витончення. Головна перевага БІОС при ФД полягає в можливості досягнути стабільної фіксації уламків в умовах структурно неповноцінної кістки. До інших переваг цього методу над традиційними слід зарахувати: невеликі хірургічні доступи, мінімальна можливість міграції гвинтів та стержнів, зменшення травматичності оперативних втручань і інтраопераційної кровотечі (мінімальна травма м'яких тканин та окістя), відсутність необхідності додаткової гіпсової іммобілізації, швидке відновлення функції опори та ходи.

За методикою БІОС проліковано 17 хворих (21 сегмент). Лікувальний БІОС виконали на 16 сегментах у хворих із консолідуєчими чи консолідованими зі зміщеннями переломами (8 стегнових і 8 великогомілкових кісток) (рис. 1, 2), профілактичний БІОС — на 5 сегментах (4 стегно-



■ **Рис. 3.** Рентгенограми хворого К., 10 років, з ФД лівої стегнової кістки

А — загроза патологічного перелому шийки стегнової кістки; Б — стан після операції — профілактичний БІОС реконструктивним стержнем; В—Г — через 2 роки після операції.

ві та 1 великогомілкова кістка) у разі загрози патологічного перелому (рис. 3).

Результати лікування простежені в усіх хворих у термін від 1 до 7 років. У післяопераційний період усіх хворих вертикалізовано на 2—3 добу після операції, ходу на милицях без навантаження на кінцівку почали з 3—5 доби (після зменшення болювого синдрому). Через 2—3 тиж, враховуючи стабільність застосованої металокопструкції, продовжено ходу на милицях із дозованим навантаженням на оперовану кінцівку. Повне навантаження дозволяли після рентгенологічного підтвердження первинного зрощення. Динамізацію металокопструкції проводили в термін від 1,5 до 2,5 міс. Консолідація переломів відбулася в усіх випадках (у різний термін залежно від віку та форми ураження). Повторних переломів та рецидивів деформацій не було. Як ускладнення у 2

(9,5 %) випадках у хворих із поліосальною формою ФД спостерігали міграцію блокувальних гвинтів, котрі замінили.

Висновки

Застосування хірургічного методу лікування патологічних переломів та осьових деформацій кісток у пацієнтів з фіброзною дисплазією із використанням інтрамедулярного блокувального стержня — ефективна методика з низьким відсотком ускладнень (до 9,5 %), котра має профілактичний та лікувальний напрямки.

Виконання лікувальних та профілактичних хірургічних втручань із застосуванням блокувальних інтрамедулярних стержнів у пацієнтів з фіброзною дисплазією дає змогу досягнути стабільної фіксації уламків, раннього навантаження кінцівки, запобігати повторним переломам та рецидивам деформацій.

Література

1. Волков М.В. Болезни костей у детей.— М.: Медицина, 1985.— С. 212—226.
2. Волков М.В., Самойлова Л.И. Фиброзная остеодисплазия.— М.: Медицина, 1973.— 167 с.
3. Дольницький О.В., Галаган В.О., Ромадіна О.В. Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування.— К., 2009.— С. 516—523.
4. Зацепин С.Т. Костная патология взрослых.— М.: Медицина, 2001.— 512 с.
5. Зубаиров Т.Ф. Хирургическое лечение полиоссальных форм фиброзной дисплазии длинных трубчатых костей нижних конечностей у детей // Травматология и ортопедия России.— 2008.— № 2 (48).— С. 25—31.
6. Снетков А.И. Оперативное лечение полиоссальной формы фиброзной остеодисплазии у детей и подростков // Вестник хирургии им. И.И. Грекова.— 1988.— № 6.— С. 85—89.
7. Albright F., Butler A.M., Hampton A.O. et al. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrinopathy with precocious puberty in females // N. Engl. J. Med.— 1937.— Vol. 216.— P. 727—746.
8. DiCaprio M.R., Enneking W.F. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment // J. Bone Joint. Surg.— 2005.— Vol. 87 A, N 8.— P. 1848—1864.
9. Grabias S.L., Campbell C.J. Fibrous Dysplasia // Orthop. Clin. North America.— 1977.— Vol. 8.— P. 771—783.
10. Guille J.T., Kumar S.J., Mac Ewen G.D. Fibrous dysplasia of the proximal part of the femur. Long-term results of curettage and bone-grafting and mechanical realignment // J. Bone Joint. Surg. Am.— 1998.— Vol. 80 (5).— P. 648—658.
11. Harris W.H., Dudley H.R., Barry R.J. The natural history of fibrous dysplasia. An orthopaedic, pathological and roentgenographic study // J. Bone and Joint Surg.— 1962.— Vol. 44 A.— P. 207—233.
12. Lietman S.A., Schwindinger W.F., Levine M.A. Genetic and molecular aspects of McCune-Albright syndrome // Pediatr. Endocrinol. Rev.— 2007.— Vol. 4.— P. 380—385.
13. Lichtenstein L. Polyostotic fibrous dysplasia // Arch. Surg.— 1938.— Vol. 36.— P. 874—879.
14. Lichtenstein L., Jaffe H. Fibrous dysplasia of bone. A condition affecting one, several or many bones, the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development, hyperthyroidism or still other extracerebral abnormalities // Arch. Pathol.— 1942.— Vol. 33.— P. 777—797.
15. Mazabraud A., Girard J. Uncasparticuliere dysplasie fibreuse a localisations osseuses et tendineuses // Rev. Rhum.— 1957.— Vol. 34.— P. 652—659.
16. Mazabraud A., Semat P., Rose R. A propos de l'association de fibromixomes des tissus mous a la dysplasie fibreuse de l'os // Press. Med.— 1967.— Vol. 75.— P. 2223—2228.
17. Ruminucci M. Fibrous dysplasia of bone in the Mc Cune—Albright syndrome: abnormality in bone formation // Am. J. Pathol.— 1997.— Vol. 151 (6).— P. 1587—1600.
18. Stanton R.P., Ippolito E., Springfield D. et al. The surgical management of fibrous dysplasia of bone // Orphanet. J. Rare Dis.— 2012.— Vol. 7.
19. Williams A.K., Arkader A. Approach to pathologic fractures in children // Curr. Orthop. Pract.— 2012.— Vol. 24 (3).— P. 260—266.

Блокирующий интрамедуллярный остеосинтез в лечении и профилактике патологических переломов и осевых деформаций костей нижней конечности у детей при фиброзной дисплазии

Ю.Н. Гук, Ю.В. Олейник, А.Н. Зима, С.М. Марцыняк, А.И. Чеверда

ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины», Киев

Цель работы — усовершенствовать метод хирургического лечения патологических переломов и осевых деформаций костей нижних конечностей у больных с фиброзной дисплазией (ФД) путем применения заблокированного интрамедуллярного стержня.

Материалы и методы. За период с 1992 по 2013 гг. в клинике травматологии и ортопедии детского возраста ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины» находились на лечении 30 пациентов с патологическими переломами костей нижних конечностей и их последствиями (деформациями) при ФД. Мальчиков было 15, девочек — 15. Возраст больных составлял от 5 до 18 лет. С моноостальной формой ФД было 19 больных, с полиостальной — 11 пациентов. Общее количество переломов — 54, из них бедренной кости — 37 (68,5 %) (с локализацией в проксимальном отделе и шейке — 70,3 %), костей голени — 17 (31,5 %).

Результаты и обсуждение. Проведенный ретроспективный анализ результатов хирургического лечения патологических переломов и деформаций костей при ФД с применением традиционных методик накостного остеосинтеза свидетельствует о недостаточной их эффективности. Наибольшее количество неудовлетворительных результатов лечения связано с прорезыванием пластин и винтов, миграцией металлофиксаторов, рецидивами деформации за пределами металлоконструкций. По нашему мнению, эти осложнения были следствием нестабильной фиксации отломков в структурно-неполноценной костной ткани и несовершенства металлоконструкций. По методике заблокированного интрамедуллярного остеосинтеза (БИОС) пролечено 17 больных (21 сегмент). Лечебный БИОС выполнили на 16 сегментах у больных с консолидирующими или консолидированными со смещением переломами (8 бедренных и 8 большеберцовых костей), профилактический БИОС — на 5 сегментах (4 бедренных и 1 большеберцовая кость) при угрозе патологического перелома. Повторные переломы и рецидивы деформации после БИОС отсутствовали. В 2 (5,9 %) случаях была миграция блокирующих винтов.

Выводы. Применение хирургического метода лечения патологических переломов и осевых деформаций костей у пациентов с ФД с использованием интрамедуллярного блокирующего стержня — это эффективная методика с низким процентом осложнений (9,5 %), которая имеет профилактическое и лечебное направления. Выполнение хирургических вмешательств с применением заблокированных интрамедуллярных стержней у пациентов с ФД позволяет достичь стабильной фиксации отломков, ранней нагрузки конечности, предупреждает повторные переломы и рецидивы деформаций.

Ключевые слова: фиброзная дисплазия, патологический перелом, интрамедуллярный блокирующий остеосинтез.

Blocking intramedullary osteosynthesis in treatment and prevention of lower extremities pathologic fractures and axial deformations in children with fibrous dysplasia

Y.M. Guk, Y.V. Oliinyk, A.M. Zyma, S.N. Martsinyak, A.I. Cheverda

Institute of Traumatology and Orthopedics of NAMS of Ukraine, Kyiv

The aim — to improve methods of surgical treatment and prevention of pathological fractures and axial deformations of lower extremities in patients with FD by applying blocked intramedullary nailing.

Materials and methods. 30 patients (15 male and 15 female) with lower extremities pathological fractures and their consequences (deformations) at fibrous dysplasia were treated in the clinic of children traumatology and orthopedics of Institute of Traumatology and Orthopedics of NAMS of Ukraine during the period from 1992 till 2013. The mean age of patients ranged from 5 to 18 years. 19 patients presented with monostotic FD form, 11 patients presented with polyostotic form. Total number of fractures in these patients constituted 54; among them femoral — 37 (68.5 %) (localized in the proximal part and neck in 70.3 %); shin bones — 17 (31.5 %).

Results and discussion. Retrospective analysis of surgical treatment of pathological fractures and bone deformities at FD using traditional fixation with plate and screw evidences low efficiency. The largest number of unsatisfactory results of treatment was associated with plates and screws cutting out, metal fixation devices migration, recurrent deformity being out of metal constructions. In our opinion, these complications were caused by unstable fixation of fragments in the structure «the disabled» bone and imperfect metal constructions. 17 patients (21 segment) underwent blocked intramedullary osteosynthesis. Therapeutic BIO was performed on 16 segments in patients with consolidating displaced fractures (8 femoral and 8 shinbones); preventive BIO was performed on 5 segments (4 femoral and 1 shinbone) for the possibility of a pathological fracture. Secondary fractures and recurrences after BIO were absent. The blocking nails migration was observed in 2 (5.9 %) cases.

Conclusions. The application of blocked intramedullary nailing in surgical treatment of pathological fractures and secondary axial deformations in patients with fibrous dysplasia evidences prophylactic and therapeutic effects with low percentage of complications (9.5 %). The application of blocked intramedullary nailing in patients with fibrous dysplasia allows stable fixation of fragments, early limb load, prevents recurrent fractures and the recurrence of deformations.

Key words: fibrous dysplasia, pathological fractures, intramedullary blocking nailing.