

Г. В. Гайко, Ю. М. Гук, А. М. Зима, Т. А. Кінча-Поліщук

Державна установа “Інститут травматології та ортопедії НАМН України”,  
01601 Київ

## СУЧАСНИЙ ПІДХІД ДО ОРТОПЕДИЧНОГО ЛІКУВАННЯ ПАЦІЄНТІВ ДИТЯЧОГО ВІКУ З НЕДОСКОНАЛИМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

Представлено сучасний комплексний підхід до ортопедичного лікування пацієнтів з недосконалим остеогенезом, який включає медикаментозну терапію та хірургічні втручання з корекції деформацій довгих кісток нижніх кінцівок. Розроблено та апробовано систему медикаментозної корекції структурно-функціонального стану кісткової тканини у хворих з недосконалим остеогенезом із застосуванням препаратів памідренової кислоти залежно від ступеня остеопоротичних змін, типу захворювання та систему хірургічних втручань в основу якої покладено використання сучасних інтрамедулярних конструкцій, які виконують функцію внутрішнього “ендопротеза” кістки, попереджають рецидиви деформацій та повторні патологічні переломи кісток. Представлену систему ортопедичного лікування успішно апробовано, медикаментозну терапію використано як у вигляді самостійного методу лікування так і у комбінації із хірургічними втручаннями з корекції деформацій довгих кісток нижніх кінцівок. На підставі статистичного аналізу результатів лікування 21 пацієнта з різними типами недосконалого остеогенезу доведена ефективність та доцільність запропонованої медикаментозної терапії та хірургічних втручань, у більшості пацієнтів відзначено відновлення функції ходи та опори.

**Ключові слова:** недосконалий остеогенез, препарати памідренової кислоти, патологічні переломи, медикаментозне та хірургічне лікування.

Під недосконалим остеогенезом (НО) розуміють генетично детерміноване захворювання сполучної тканини, в основі якого лежить порушення синтезу та розпаду колагену, яке проявляється системним остеопорозом з патологічною ламкістю кісток, що в свою чергу клінічно характеризується численними переломами кісток тулуба та кінцівок, їх деформаціями, можливою втратою пацієнтами здатності до пересування, соціальної дезадаптації у суспільстві.

На сьогоднішній день, лікування недосконалого остеогенезу спрямоване в двох напрямках: перший — медикаментозна антиостеопоротична терапія, що передбачає застосування препаратів із різних груп, у тому числі із групи біфосфонатів і направлена на корекцію структурно-функціональ-

ного стану кісткової тканини (СФСКТ); другий — різноманітні методики хірургічних втручань з приводу патологічних переломів та вісьових деформацій кісток кінцівок. Проте, потрібно зауважити, що досягнення результату при лікуванні пацієнтів з недосконалим остеогенезом можливо лише при поєднанні та комбінації обох напрямів лікування [3, 9, 20, 21].

Як відомо, ефективність лікування НО при застосуванні памідренової кислоти пояснюється встановленою властивістю бісфосфонатів інгібувати ремоделювання кісткової тканини, її кісткову резорбцію, впливати на остеокласти та незворотно їх руйнувати, пригнічувати міграцію попередників остеокластів у кісткову тканину та забезпечувати стабільне підвищення МЩКТ зв'язуючись з

---

Г. В. Гайко — директор інституту, акад. НАМН України

*Відділ травматології та ортопедії дитячого віку*

Ю. М. Гук — зав. відділу, д.м.н., професор

А. М. Зима — с.н.с., д.м.н. (Zymandrii@gmail.com)

Т. А. Кінча-Поліщук — провідн.н.с., к.м.н.

© Г. В. Гайко, Ю. М. Гук, А. М. Зима, Т. А. Кінча-Поліщук, 2017.

кристалами фосфату кальцію (гідроксиапатитом). При застосуванні препаратів памідронової кислоти (ППК) у дитячому віці фахівці не дійшли остаточного висновку щодо того, як довго повинно тривати лікування, що пов'язане з певним негативним впливом памідронової кислоти на "ростучу" кістку. Крім того, як вказують деякі дослідники, вплив ППК виявляється менш вираженим зі збільшенням тривалості лікування [1, 6-8, 17, 19].

Проте, незважаючи на успіхи, що досягнуті при лікуванні памідроновою кислотою пацієнтів з НО, залишається низка невирішених питань, що стосуються як медикаментозної терапії так і хірургічних методик.

Так, у літературних джерелах відсутні чіткі рекомендації, щодо схем, доз, комбінації препаратів памідронової кислоти з іншими антиостеопоротичними препаратами, тривалості лікування, кількості циклів введення препарату залежно від типу НО та ступеня порушення СФСКТ за даними біохімічних (кісткові маркери IV покоління) та денситометричних (Z-критерій) показників.

Стосовно хірургії деформацій довгих кісток при недосконалому остеогенезі потрібно наголосити, що основний акцент науковцями-ортопедами робиться на удосконаленні хірургічних методик та метало-конструкцій, які використовуються при оперативних втручаннях для металоостеосинтезу. Це пов'язано з складнощами у досягненні стабільного металоостеосинтезу при хірургічних втручаннях у пацієнтів з системним остеопорозом, який є характерним для хворих з НО та необхідністю використовувати метало-конструкції у якості внутрішнього "ендопротеза" кістки з метою попередження переломів та рецидивів деформацій [15, 23, 24].

Ретроспективно потрібно зауважити, що на початкових стадіях розвитку методів хірургічного лікування ортопедичної патології при НО для металоостеосинтезу кісток застосовувалися різноманітні пластини та апарати зовнішньої фіксації (АЗФ), але значна кількість ускладнень, які були пов'язані із системним остеопорозом, призводила до нестабільної фіксації (міграція шпич, виривання гвинтів та пластин, перелом під пластиною, прорізування шпич при фіксації АЗФ, втрата корекції деформації, повторні переломи чи деформації нижче метало-конструкції) змусила ортопедів відмовитись від їх застосування і спонукала науковців до розробки нових видів металофіксаторів. У зв'язку із цим ортопеди почали застосовувати різні види блокуючих інтрамедулярних стержнів, в тому числі в хірургії недосконалому остеогенезу дитячого віку інтрамедулярні телескопічні конструкції (*Bailey-Dubow, Sheffield, Fassier-Duval, locking rod with a T-shaped telescopic part* та ін.), що

"ростуть" [2, 4, 5, 10-14, 16, 18, 22]. Проте, недосконалість існуючих інтрамедулярних телескопічних конструкцій (міграція елементів конструкції, її згинання чи злам, ротаційне та дистракційне зміщення уламків після металоостеосинтезу, виникнення рецидиву деформації та повторного перелому кістки, зміщення уламків, їх сповільнена консолидація) спонукало нас до розробки нових інтрамедулярних телескопічних конструкцій.

Отже, на сьогоднішній день у літературних джерелах нема єдиного бачення щодо комплексного підходу до ортопедичного лікування пацієнтів дитячого віку з недосконалим остеогенезом, відсутні чіткі параметри медикаментозної антиостеопоротичної терапії, недостатньо розроблені ефективні метало-конструкції для хірургічних втручань в даній категорії пацієнтів.

Метою роботи є розробка та впровадження системи ортопедичного лікування пацієнтів дитячого віку з НО із урахуванням змін структурного стану кісткової тканини, застосування медикаментозної терапії біфосфонатами та удосконалених методик хірургічних втручань із застосуванням новітніх інтрамедулярних телескопічних конструкцій.

**Обстежувані та методи.** У відділі травматології та ортопедії дитячого віку ДУ "ІТО НАМН України" за період 2005-2016 рр. перебували на лікуванні 102 пацієнта з НО. Серед них 21 пацієнту (13 хлопчиків, 8 дівчаток віком від 3 місяців до 12 років) проводили ортопедичне лікування із застосуванням сучасних методик, зокрема їм проводилась антиостеопоротична терапія із застосуванням ППК. Розподіл за типом НО (*D. Silience, 1982*) був наступний: з I типом — 10, з III типом — 11. Серед пацієнтів, яким застосовували ППК у 11 хворих виконували оперативні втручання з корекції деформацій довгих кісток нижніх кінцівок із застосуванням інтрамедулярних конструкцій, що "ростуть", інші 10 отримували лише медикаментозну терапію. У пацієнтів з I типом в анамнезі було до 10 патологічних переломів кісток; з III типом — понад 10 переломів. Хворих із збереженою функцією ходьби та опори до лікування було 13; самостійно не пересувалися — 8, на момент обстеження у пацієнтів, які були оперовані, функція ходьби була втрачена у 7. В 11 пацієнтів з різними типами НО, що були оперовані, виконано 23 хірургічних втручання з метою корекції вісьових деформацій кісток нижніх кінцівок із застосуванням для металоостеосинтезу інтрамедулярних телескопічних конструкцій, що "ростуть", закордонного та вітчизняного виробництва. Серед оперованих пацієнтів до початку лікування функція ходьби та опори була втрачена у 8, значно по-

рушена — у 3; деформації сегментів кісток нижніх кінцівок носили багатоплощинний характер та не перевищували в середньому 30 градусів в різних площинах. З приводу вісьових деформацій стегнових кісток та кісток гомілок виконано такі оперативні втручання: коригуючі остеотомії стегнової кістки — 13, кісток гомілки — 7, в однієї пацієнтки було проведено заміну фіксатора на гоміліці у зв'язку із ростом пацієнтки та розходженням елементів інтрамедулярної конструкції; у двох — динамізація конструкції (переведення її в режим “росту”). Коригуючі остеотомії застосовано у 20 випадках: просту остеотомію у 3 випадках, вкорочуючу сегментарну — у 17. У 9 пацієнтів для металоостеосинтезу використовували звичайні інтрамедулярні конструкції, що “ростуть”, які склались з блокуючого інтрамедулярного стрижня та Т-подібної телескопічної складової; у двох — застосували створену нами удосконалену інтрамедулярну телескопічну конструкцію.

Удосконалений нами спосіб хірургічного лікування деформації довгих кісток застосовано у двох пацієнтів при корекції деформації стегнової кістки шляхом виконання сегментарної остеотомії та металоостеосинтезу інтрамедулярним телескопічним стрижнем в першому етапі, в другому — через 3 місяця після зрощення остеотомій проводили вилучення блокованих гвинтів з дистальної частини стрижня та його телескопічної складової та переведення конструкції у “ростучу”.

Усім пацієнтам проводилась оцінка структурно-функціонального стану кісткової тканини (СФСКТ) шляхом визначення рівня маркера остеорезорбції ІV покоління ( $\beta$ -CrossLaps) у сироватці крові та мінеральної щільності кісткової тканини (МЩКТ) з подальшим вирахуванням Z-критерію за “золотим стандартом” для дитячого віку. Маркер остеорезорбції  $\beta$ -CrossLaps визначали хемілюмінесцентним методом на аналізаторі Eleksys 2010 (Roche Diagnostics, Швейцарія) за допомогою тест систем COBAS® (Німеччина). Досліджували МЩКТ у поперековому відділі хребта (L1-L4) (оцінювали Z-критерій) шляхом застосування двоенергетичної рентгенівської денситометрії на апараті iDXA (GE Medical Systems, LUNAR). Отримані результати маркера остеорезорбції оцінювали шляхом порівняння з референтними нормами дітей відповідних вікових груп [8-10], а результати рентгенденситометричного дослідження — з нормою відповідно до рекомендацій International Society for Clinical Densitometry, 2013.

Нормальний рівень  $\text{Ca}^{2+}$  сироватки крові був однією з умов, щодо призначення терапії ППК ( $\text{Ca}^{2+}$  сироватки крові не нижче 2,4 ммоль/л), тому обов'язковим було визначення рівня  $\text{Ca}^{2+}$  сиро-

ватки крові до та через 48 годин після інфузій ППК для діагностування можливої гіпокальціємії. Хворим, в яких у процесі дослідження було встановлено зниження рівня  $\text{Ca}^{2+}$  сироватки крові, призначався додатково кальцемін по 1 капсулі 2 рази на добу протягом 1 місяця з повторним дослідженням рівня  $\text{Ca}^{2+}$ .

Усі пацієнти одержували базову терапію препаратами  $\text{Ca}^{2+}$  у вигляді остеогенону по 1-2 капсули 2 рази на добу або кальцеміну по 1-2 капсулі на добу та активної форми вітаміну D — альфакальцідол по 0,5-1 мкг на добу, незалежно від змін СФСКТ протягом усього періоду лікування. ППК застосовували з розрахунку 0,5-1,0 мг/кг на цикл, з інтервалом між циклами інфузій 3-4 місяці протягом від 9 місяців до року. Кількість циклів залежала від порушень СФСКТ, які було виявлено до лікування, динаміки їх змін під час терапії та від реакції організму на первинне введення ППК. Також, у випадку зниження рівня  $\text{Ca}^{2+}$ , підтвердженого лабораторно після першої або другої інфузії, наступна інфузія в межах одного циклу не проводилась.

Залежно від змін СФСКТ пацієнтам призначали різні схеми медикаментозної терапії. При І типі НО (рівень  $\beta$ -CrossLaps від 0,5 мкг/л до 1,5 мкг/л, Z-критерій — від -2,5 до -3,5) застосовували ППК з розрахунку 0,5 мг/кг маси тіла на цикл; при ІІІ типі НО ( $\beta$ -CrossLaps від 1,5 до 3,5 мкг/л, Z-критерій від -3,5 та нижче) — ППК з розрахунку 1 мг/кг маси тіла на цикл. Слід наголосити, що у деяких випадках, коли прослідковувалися клініколабораторні ножиці, а саме незначна кількість переломів та виражені зміни  $\beta$ -CrossLaps та Z-критерію і навпаки, питання дози препаратів ППК та кількості інфузій вирішувалося індивідуально, перевага віддавалась клінічним даним.

Ефективність проведеної медикаментозної терапії оцінювали за зниженням рівня  $\beta$ -CrossLaps у сироватці крові пацієнтів через 6 місяців та підвищенням рівня Z-критерію поперекового відділу хребта через рік від початку лікування. Терміни для оцінки ефективності терапії були визначені згідно з рекомендаціями Міжнародної Асоціації Остеопорозу. Пацієнтам віком до 5 років не виконували рентгенівську денситометрію (згідно з рекомендаціями International Society for Clinical Densitometry, 2013), а оцінку ефективності лікування у них проводили лише за клінічними даними та змінам маркера остеорезорбції.

Батьки пацієнтів, що отримували ППК дали свою інформаційну згоду на застосування даного препарату. Усі отримані данні були оброблені статистичними методами за допомогою пакета статистичних програм (Statistica) Excel.

**Результати та їх обговорення.** Серед усіх пацієнтів (21 хворий) з НО 10 хворих (підгрупа неоперованих) отримували лише медикаментозну терапію із застосуванням ППК, інші 11 хворих (підгрупа оперованих) — медикаментозну терапію ППК та хірургічні втручання з корекції деформацій кісток нижніх кінцівок. Оцінку ортопедичного лікування за клінічними даними проводили в усіх пацієнтів (21 хворий), а за параклінічними: Z-критерій у 18 пацієнтів,  $\beta$ -CrossLaps у 21 пацієнт; у трьох хворих не проводили рентгенівську денситометрію: у двох в зв'язку із віком до 5 років, у одного — з технічною неможливістю.

В усіх пацієнтів після проведеного медикаментозного лікування було відзначено зменшення інтенсивності больового синдрому, у 18 пацієнтів — відсутність повторних патологічних переломів протягом 1,5-2 років після лікування; лише у трьох хворих діагностовано повторні патологічні переломи під час лікування — у двох перелом стегнової кістки, в одного — великогомілкової.

До лікування самостійна хода була у 13 з 21 пацієнта; більшість пацієнтів, які самостійно не пересувалися, були у підгрупі оперованих хворих — 7 з 8 хворих; серед 11 пацієнтів з підгрупи оперованих самостійно пересувалися 4 (36 %), інших 7 (64 %) не ходили, через рік від початку лікування самостійно пересувалися 8 (72 %); всього за рік кількість пацієнтів у яких функцію ходьби було відновлено у цій підгрупі зростає вдвічі, через 1,5 роки самостійно ходили 9 (82 %) пацієнтів, серед інших неходячих — в одного виник множинний псевдосаркоматоз у зв'язку з чим було припинено хірургічні втручання та проводилась лише терапія ППК, другий знаходиться на останньому етапі хірургічного лікування та має позитивну динаміку стосовно відновлення функції пересування. Лише один пацієнт з підгрупі неоперованих хворих самостійно не пересувався, через 1 рік від початку медикаментозної терапії ППК він відновив функцію ходи. Термін відновлення ходи у пацієнтів залежав як від початкових змін кісткового обміну так і від кількості сегментів задіяних в оперативних втручаннях, він коливався від 1 до 1,5 років. Термін спостереження за пацієнтами — 2-3 роки від початку медикаментозної терапії та хірургічного лікування.

Основні показники СФСКТ пацієнтів з НО у загальній групі та у підгрупах оперованих і неоперованих пацієнтів до та після лікування наведені у табл. 1.

У загальній групі пацієнтів з НО відмічається достовірне покращення обох показників ефективності лікування: приріст Z-критерію становив 1,13 та зниження  $\beta$ -CrossLaps на 0,46 (37 %); у

підгрупі пацієнтів з НО, які були оперовані також відзначається покращення показників — достовірний приріст Z-критерію на 1,23, але недостовірне зниження  $\beta$ -CrossLaps на 0,26 мкг/л; у підгрупі неоперованих — недостовірний приріст Z-критерію на 1,01 та достовірне зниження  $\beta$ -CrossLaps на 0,67 мкг/л. На нашу думку, недостовірність деяких показників у цих підгрупах пояснюється малою чисельністю груп (табл. 1).

Таблиця 1

Зміни значень Z-критерію та рівня  $\beta$ -CrossLaps у сироватці крові пацієнтів з НО у процесі лікування

Група	n	Z-критерій M ± SD		n	$\beta$ -CrossLaps, мкг/л M ± m	
		до лікування	через рік		до лікування	через 6 міс
Не оперовані	8	-3,80 ± 0,54	-2,79 ± 0,52	10	1,54 ± 0,31	(0,87 ± 0,12)*
Оперовані	10	-4,80 ± 0,70	(-3,45 ± 0,35)*	11	0,92 ± 0,13	0,66 ± 0,10
Загалом	18	-4,29 ± 0,36	-3,16 ± 0,30	21	1,22 ± 0,17	0,76 ± 0,08

Примітки: n — кількість пацієнтів, \* — P < 0,05 порівняно з до лікування.

Для визначення реакції організму на проведене лікування залежно від ступеня генетичних порушень метаболізму кісткової тканини пацієнти були розподілені на підгрупи з I та III типами НО, в яких проаналізовані зміни значень Z-критерію та рівня  $\beta$ -CrossLaps у сироватці крові (табл. 2).

Наше дослідження свідчить, що у підгрупі з I типом НО відзначається достовірний приріст Z-критерію на 1,2 SD та недостовірне зниження  $\beta$ -CrossLaps на 0,38 мкг/л; у підгрупі з III типом НО були достовірними приріст Z-критерію на 1,09 SD та зниження  $\beta$ -CrossLaps на 0,53 мкг/л (табл. 2).

Таблиця 2

Зміни значень Z-критерію та рівня  $\beta$ -CrossLaps у сироватці крові пацієнтів з I та III типами НО у процесі лікування

Група	n	Z-критерій M ± SD		n	$\beta$ -CrossLaps, мкг/л M ± m	
		до лікування	через рік		до лікування	через 6 міс
I тип	9	-3,4 ± 0,48	(-2,20 ± 0,33)*	10	1,04 ± 0,27	0,66 ± 0,14
III тип	9	-5,18 ± 0,35	(-4,09 ± 0,26)*	11	1,38 ± 0,22	0,85 ± 0,08)*
Загалом	18	-4,29 ± 0,36	-3,16 ± 0,30	21	1,22 ± 0,17	0,76 ± 0,08

Примітки: n — кількість пацієнтів, \* — P < 0,05 порівняно з до лікування.

Таким чином, незважаючи на різні зміни кісткової тканини при I та III типах захворювання ми

відмічаєм майже однаковий приріст  $Z$ -критерію та зниження маркера остеорезорбції (табл. 2), що вказує на ефективність застосованого лікування, яка не залежить від типу захворювання.

Проведене дослідження виявило зворотню кореляцію між початковим рівнем  $Z$ -критерію та його приростом через рік під впливом проведеного лікування ( $r = -0,41$ ,  $P = 0,016$ ). Аналогічно, виявлено зворотню кореляцію між початковим рівнем значень  $\beta$ -CrossLaps та його приростом під впливом комплексного лікування ( $r = -0,92$ ,  $P = 0,0001$ ).

Проведений статистичний аналіз результатів ортопедичного лікування пацієнтів з НО, яке включало в себе застосування медикаментозної терапії, в тому числі з використанням препаратів із групи антирезорбентів (ППК) як у вигляді самостійної терапії так і в комбінації з низкою оперативних втручань свідчить про достовірну нормалізацію біохімічних та денситометричних показників СФСКТ.

З метою ефективною корекції вісьових деформацій довгих кісток нижніх кінцівок у пацієнтів дитячого віку при НО нами було застосовано для металоостеосинтезу при коригуючих остеотоміях телескопічні інтрамедулярні конструкції, що “ростуть”.

При плануванні до оперативних втручань важливим елементом підготовки були вірні розрахунки довжини та товщини інтрамедулярного стрижня і Т-подібної телескопічної складової конструкції; вибору рівня остеотомії (чи остеотомій) та величини корекції деформації.

Просту коригуючу остеотомію виконували при незначній локальній деформації кістки, вкорочуючу сегментарну при вираженій, на протязі всієї кістки. Вибір діаметру та довжини складових інтрамедулярної телескопічної конструкції залежав від віку пацієнта, товщини кортикального шару та кістково-мозкового каналу, його прохідності, стану росткових зон кісток.

До основних переваг конструкцій, що були застосовані у 9 пацієнтів необхідно віднести можливість попередження патологічних переломів і рецидивів деформацій кістки, що пов'язано з її “неповноцінністю” та ростом в довжину; легку заміну компонентів стрижня на довші при наступних оперативних втручаннях; попередження міграції елементів конструкції, за рахунок проксимального блокування інтрамедулярного стрижня та Т-подібної конструкції дистального кінця телескопічної складової, що розташована у ростковій зоні. До недоліків — загрозу ротаційного зміщення фрагментів кістки та зміщення по довжині, втрату корекції деформації; відсутність створення компресії в ділянці остеотомії, що є особливо важливим при виконанні остеотомії кістки на двох

рівнях при її деформації на протязі; потребі в післяопераційній гіпсовій іммобілізації оперованої кінцівки.

Все вищевикладене стало поштовхом до удосконалення способу хірургічної корекції деформації довгих кісток та розробки інтрамедулярної “ростучої” телескопічної конструкції, що дозволяє усунути наведені недоліки при лікуванні пацієнтів дитячого віку з НО, що було використано у двох пацієнтів.

Поставлена задача, вирішувалась тим, що першим етапом проводилася коригуюча остеотомія та металоостеосинтез інтрамедулярною конструкцією з блокуванням дистальної частини стрижня та його Т-подібної телескопічної складової, а другим — після зрощення уламків — вилучення нижніх блокувальних гвинтів та переведення конструкції в “ростучу”.

Інтрамедулярна конструкція включала в себе: стрижень з отворами для блокування в проксимальній частині і отворами у двох площинах під блокувальні гвинти в його дистальній частині та Т-подібну телескопічну складову з отворами, причому на стрижні і телескопічній складовій діаметри отворів та відстань між ними були однаковими (рис. 1).

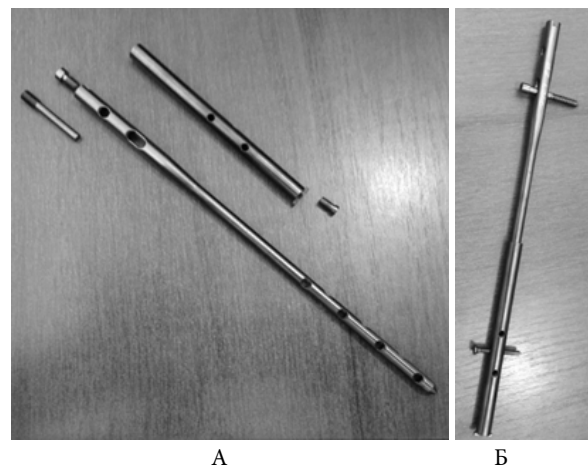


Рис. 1. Удосконалена інтрамедулярна телескопічна конструкція у розібраному (А) та зібраному (Б) стані.

Імплантація розробленої конструкції під час оперативного втручання виконувалась стандартно як і при металоостеосинтезі звичайною інтрамедулярною телескопічною конструкцією, що “росте”, проте при проведенні оперативного втручання в момент імплантації конструкції обов'язковим було співпадіння отворів Т-подібної телескопічної складової та дистальної частини стрижня і проведення блокування дистального фрагмента стегнової кістки через ці отвори з подальшим блокуванням

проксимального фрагмента та створенням компресії в ділянці остеотомії чи остеотомій. Це дозволило досягти стабільного металоостеосинтезу. Завдяки отриманню можливості стабільної фіксації уламків нам вдалося виключити можливість їх зміщення як у дистальному напрямку так і ротаційно, досягнути швидкого та якісного зрощення в ділянці остеотомій та відмовитись від потреби в імобілізації кокситною гіпсовою пов'язкою пацієнта в післяопераційному періоді.

На другому етапі через 3 місяця обом пацієнтам після підтвердженого рентгенологічно зрощення остеотомій було проведено вилучення блокувальних гвинтів з дистальної частини стрижня та його телескопічної складової і переведення металоконструкції в таку, що "росте" (рис. 2).

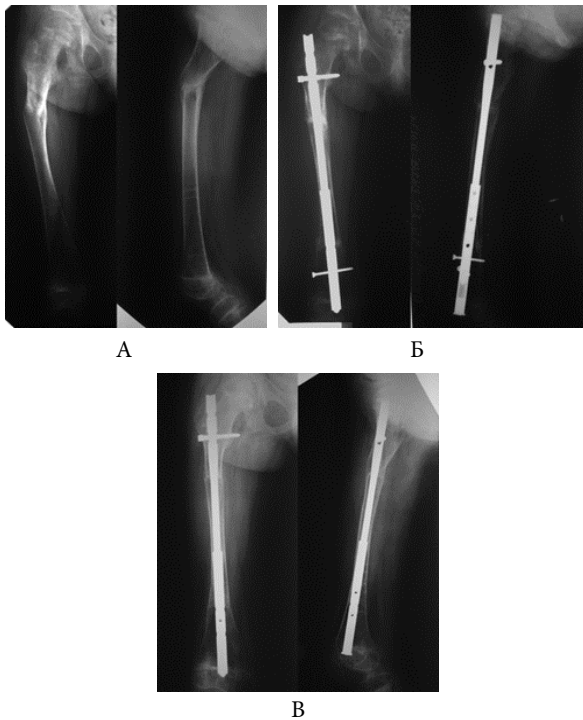


Рис. 2. Пацієнтка з недосконалим остеогенезом, 10 років, рентгенограми стегнової кістки справа у передній та боковій проекціях: А — деформація правої стегнової кістки до операції; Б — металоостеосинтез розробленою інтрамедулярною телескопічною конструкцією, досягнуто зрощення остеотомій після хірургічної корекції деформації; Б' — інтрамедулярна конструкція переведена в режим "росту", 6 місяців після вилучення блокуючих гвинтів з дистальної частини стрижня та його телескопічної складової.

Серед оперованих пацієнтів відновлено ходу у 6, двоє інших знаходяться на останніх етапах лікування; у пацієнтів із збереженою ходою деформації було усунено. В усіх випадках остеотомій отримано зрощення у відповідні терміни, ріст стегнової та

великогомілкової кісток в довжину не порушувався, розсування інтрамедулярних конструкцій проходить задовільно, у жодного пацієнта за період спостереження не було повторних переломів та деформацій довгих кісток нижніх кінцівок, міграції елементів металоконструкцій. Термін спостереження 1-3 роки від початку оперативних втручань.

Серед ускладнень слід відзначити, що в одній пацієнтки було проведено заміну інтрамедулярного фіксатора на гоміліці у зв'язку із ростом кістки та розходженням елементів інтрамедулярної конструкції, у іншого пацієнта в післяопераційному періоді виникла псевдосаркома стегнової кістки, йому проводиться антирезорбтивна терапія препаратами памідронової кислоти, відзначається позитивна динаміка та регресування псевдосаркоми.

На наш погляд, використання удосконаленого методу хірургічного лікування та застосування для металоостеосинтезу розробленої інтрамедулярної телескопічної конструкції, що "росте", дозволяє досягти стабільної фіксації уламків та створення компресії в ділянці остеотомії, що позитивно впливає на зрощення кістки в післяопераційному періоді, особливо у випадках сегментарної остеотомії, попереджає міграцію елементів конструкції в подальшому.

Таким чином, запропонована методика комплексного лікування ортопедичних проявів НО, яка включає в себе медикаментозну терапію із застосуванням ППК залежно від кісткових змін як самостійний метод або у комбінації із хірургічними методиками, які в свою чергу використовуються із застосуванням сучасних інтрамедулярних телескопічних конструкцій, що виконують функцію внутрішнього "ендопротезу" кістки та попереджають повторні переломи і рецидиви деформацій кісток є доцільною та ефективною про що свідчить позитивна динаміка клінічних та параклінічних показників, відновлення пацієнтами функції ходи та опори.

## Висновки

1. Сучасний підхід до ортопедичного лікування пацієнтів дитячого віку з недосконалим остеогенезом має містити в собі оцінку структурно-функціонального стану кісткової тканини, застосування усього спектра медикаментозної антиостеопоротичної терапії, основу якої складають препарати з групи біфосфонатів, сучасні методики хірургічних втручань із використанням інтрамедулярних телескопічних конструкцій, що "ростуть".
2. Усім пацієнтам з недосконалим остеогенезом показана базова терапія у вигляді препаратів  $Ca^{2+}$  та активних форм вітаміну *D* незалежно від змін стану кісткової тканини; застосування препаратів памідронової кислоти залежить від

- типу недосконалого остеогенезу; при I типі захворювання (рівень  $\beta$ -CrossLaps від 0,5 мкг/л до 1,5 мкг/л сироватки крові, Z-критерій від -2,5 до -3,5) призначається терапія препаратами памідронової кислоти з розрахунку 0,5 мг/кг маси тіла на цикл; при III типі ( $\beta$ -CrossLaps від 1,5 до 3,5 мкг/л, Z-критерій від -3,5 та нижче) з розрахунку 1 мг/кг маси тіла на цикл.
3. При комплексному ортопедичному лікуванні пацієнтів дитячого віку з недосконалим остеогенезом терапія препаратами памідронової кислоти довела свою ефективність при корекції стану кісткової тканини про, що свідчить відсутність повторних патологічних переломів кісток у 86 % пацієнтів протягом 1,5-2 років після лікування; зменшення інтенсивності болювого синдрому; приріст Z-критерію на 1,13 SD (27 %) та зниження  $\beta$ -CrossLaps на 0,46 мкг/л (37,7 %); відновлення функції самостійного пересування у неходячих пацієнтів на 75 %.
  4. Встановлено, що у підгрупі з I типом НО відзначається достовірний приріст Z-критерію на 1,2 SD та недостовірне зниження рівня  $\beta$ -CrossLaps у сироватці крові на 0,38 мкг/л; у підгрупі з III типом НО були достовірними приріст Z-критерію на 1,09 SD та зниження  $\beta$ -CrossLaps у сироватці крові на 0,53 мкг/л, що свідчить про майже однакові приріст Z-критерію та зниження маркера остеорезорбції при I і III типах і вказує, що ефективність застосованого лікування не залежить від типу захворювання.
  5. Перший досвід застосування удосконаленого нами способу хірургічного лікування при корекції вісьових деформацій довгих кісток у пацієнтів дитячого віку з недосконалим остеогенезом із використанням власної інтрамедулярної телескопічної конструкції в основу якої покладене об'єднання принципів блокуючого компресійного інтрамедулярного остеосинтезу та остеосинтезу інтрамедулярним телескопічним стрижнем, що "росте", свідчить про ефективність даної методики та відсутність післяопераційних ускладнень.

#### Список використаної літератури

1. Галятина Т. А., Устьянцева И. М., Хохлова О. И. Особенности регуляции ремоделирования при врожденной патологии опорно-двигательного аппарата у детей // Клини. лабор. диагност. — 2014. — № 4. — С. 17-21.
2. Корж М. О., Хмизов С. О., Ковальов А. М. та ін. Інтрамедулярний телескопічний фіксатор. — Патент на корисну модель № 88254 UA. МПК (2006) А61В 17/72. (UA); № u201310618; Опубл. 11.03.2014 // Промислова власність. — 2014. — Бюл. 15. — 5 с.
3. Косьян Р., Машиц Х., Хашка Д., Рьом Г. Недосконалий остеогенез: новий погляд на проблему // Пробл. Ортології. — 2013. — № 3. — С. 6-16.
4. Antoniazzi F. I., Mottes M., Fraschini P. et al. Osteogenesis imperfecta: practical treatment guidelines // Paediatr. Drugs. — 2000. — 2, № 6. — P. 465-488.
5. Brunelli P. C., Novati P. Complications of elongating intramedullary rodding in osteogenesis imperfecta // Am. J. Med. Genet. — 1993. — 45. — P. 275.
6. Craig F. J., Munus G., Rauch F., Glorieux F. H. Effects of intravenous pamidronate treatment in infants with osteogenesis imperfecta: Clinical and histomorphometric outcome // J. Bone Mineral Res. — 2005. — 20, № 7. — P. 1235-1243.
7. Crofton P. M., Evans N., Taylor M. R. H., Holland C. V. Procollagen type I amino-terminal propeptide: pediatric reference data and relationship with procollagen type I carboxyl-terminal propeptide // Clin. Chem. — 2004. — 50, № 11. — P. 2173-2176.
8. Crofton P. M., Evans N., Taylor M. R. H., Holland C. V. Serum CrossLaps: pediatric reference intervals from birth to 19 years of age // Clin. Chem. — 2002. — 48, № 4. — P. 671-673.
9. Devogelaer J. P., Malghem J., Maldague B., Nagant de Deuxchaisnes C. Radiological manifestations of bisphosphonate treatment with APD in a child suffering from osteogenesis imperfecta // Skeletal Radiol. — 1987. — 16. — P. 360-363.
10. Esposito P. I., Plotkin H. Surgical treatment of osteogenesis imperfecta: current concepts // Curr. Opin. Pediatr. — 2008. — 20, № 1. — P. 52-57.
11. Jerosch J. I., Mazzotti I., Tomasevic M. Complications after treatment of patients with osteogenesis imperfecta with a Bailey-Dubow rod // Arch. Orthop. Trauma Surg. — 1998. — 117, № 4-5. — P. 240-245.
12. Joseph B. I., Rebello G. The choice of intramedullary devices for the femur and the tibia in osteogenesis imperfecta // J. Pediatr. Orthop. — 2005. — 14-B, № 5. — P. 311-319.
13. Karbowski A. I., Schwitalle M., Eckardt A. Experiences with different telescope nails in treatment of pediatric osteogenesis imperfecta // Zentralbl. Chir. — 1998. — 123, № 11. — P. 1252-1256.
14. Laidlaw A. T. I., Loder R. T., Hensinger R. N. Telescoping intramedullary rodding with Bailey-Dubow nails for recurrent pathologic fractures in children without osteogenesis imperfecta // J. Pediatr. Orthop. — 1998. — 18, № 1. — P. 4-8.
15. Lehman H. W. Osteogenesis imperfecta // Actuaes Therapie Konzept Monatssehr Kinderheild. — 2000. — 148. — P. 1024-1029.
16. Mulpuri K. I., Joseph B. Intramedullary rodding in osteogenesis imperfecta // J. Pediatr. Orthop. — 2000. — 20, № 2. — P. 267-273.
17. Munns C. F., Rauch F., Zeitlin L., Fassier F. Delayed osteotomy but not fracture healing in pediatric

- osteogenesis imperfecta patients receiving pamidronate // *J. Bone Miner. Res.* — 2004. — **19**. — P. 1779-1786.
18. Nicolaou N. I., Bowe J. D., Wilkinson J. M. et al. Use of the Sheffield telescopic intramedullary rod system for the management of osteogenesis imperfecta: clinical outcomes at an average follow-up of nineteen years // *J. Bone Joint Surg.* — 2011. — **93**, № 21. — P. 1994-2000.
  19. Rauch F., Manus G., Land Ch., Glorieux F. H. Pamidronate in children and adolescents with osteogenesis imperfecta: Effect of treatment discontinuations // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2006. — **91**, № 4. — P. 1268-1274.
  20. Rauch F. I., Plotkin H., Zeitlin L., Glorieux F. H. Bone mass, size, and density in children and adolescents with osteogenesis imperfecta: effect of intravenous pamidronate therapy // *J. Bone Miner. Res.* — 2003. — **18**, № 4. — P. 610-614.
  21. Rauch F. I., Travers R., Glorieux F. H. Pamidronate in children with osteogenesis imperfecta: histomorphometric effects of long-term therapy // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 2006. — **91**, № 2. — P. 511-516.
  22. Ruck J., Dahan-Oliel N., Montpetit K. Fassier-Duval femoral rodding in children with osteogenesis imperfecta receiving bisphosphonates: functional outcomes at one year // *J. Child. Orthop.* — 2011. — **5**, № 3. — P. 217-224.
  23. Silience D. O., Senn A., Danks D. M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta // *J. Med. Genet.* — 1979. — **16**, № 2. — P. 101-116.
  24. Silience D. Osteogenesis imperfecta: Anex panning panorama of variants // *Clin. Orthop. Relat. Res.* — 1981. — **159**. — P. 11-25.

Одержано 12.03.2017

### СОВРЕМЕННЫЙ ПОДХОД К ОРТОПЕДИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ

Г. В. Гайко, Ю. Н. Гук, А. Н. Зима, Т. А. Кинчая-Полищук

Государственное учреждение “Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины”, 01601 Киев

Представлен современный комплексный подход к ортопедическому лечению пациентов с несовершенным остеогенезом, который включает медикаментозную терапию и хирургические вмешательства по коррекции деформаций длинных костей нижних конечностей у пациентов с данной патологией. Разработано и апробировано систему медикаментозной коррекции структурно-функционального состояния костной ткани у пациентов с несовершенным остеогенезом с применением препаратов памидроновой кислоты в зависимости от степени остеопоротических изменений, типа заболевания в комбинации с системой хирургических вмешательств в основу которой положено использование современных интрамедулярных конструкций, которые выполняют функцию внутреннего “эндопротеза” кости, предупреждают рецидивы деформаций и повторные патологические переломы костей. Представленную систему ортопедического лечения успешно апробировано: медикаментозную терапию использовано как в виде самостоятельного метода так и в комбинации с хирургическими вмешательствами по коррекции деформаций длинных костей нижних конечностей. На основании статистического анализа результатов лечения 21 пациента с разными типами несовершенного остеогенеза подтверждена эффективность и необходимость предложенной терапии и хирургических вмешательств. У большинства пациентов отмечено восстановление функции ходьбы и опоры.

### MODERN APPROACH TO ORTHOPEDIC TREATMENT OF CHILDREN WITH OSTEOPENIA IMPERFECTA

G. V. Gaiko, Yu. N. Guk, A. N. Zima, T. A. Kinchaia-Polishchuk

State Institution “Institute of Traumatology and Orthopedics NAMS Ukraine”, 01601 Kyiv

A modern complex approach to orthopedic treatment of patients with osteogenesis imperfecta is presented, which includes medical therapy and surgical procedures for correction of deformities of long bones of the lower extremities in patients with this pathology. The system of medicamentous correction of the structural and functional state of bone tissue in patients with imperfect osteogenesis with the use of pamidronic acid preparations was developed and tested, depending on the degree of osteoporotic changes, the type of disease in combination with a system of surgical interventions based on the use of modern intramedullary structures that perform the function of internal “endoprosthesis” of bone, prevent relapses of deformations and repeated pathological fractures of bones. The presented system of orthopedic treatment was successfully tested: medical therapy was used both in the form of an independent method and in combination with surgical interventions to correct deformations of long bones of the lower extremities. Based on the statistical analysis of the results of treatment of 21 patients with different types of osteogenesis imperfecta, the efficacy of the proposed therapy and surgical interventions was confirmed. The majority of patients noted restoration of the function of walking and support.