

УДК 616-089:611.018.4

ЗИМА А.М.

ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМНУ», м. Київ

СУЧАСНИЙ ПІДХІД ДО ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ НЕДОСКОНАЛОГО ОСТЕОГЕНЕЗУ

Резюме. У статті поданий сучасний напрям хірургічного лікування патологічних переломів і вісьових деформацій довгих кісток у пацієнтів із недосконалим остеогенезом. Авторами проведений аналіз 33 хірургічних втручань у 12 пацієнтів із застосуванням блокуючих інтрамедулярних стрижнів у підлітків і дорослих пацієнтів, а також «ростучих» інтрамедулярних стрижнів у дітей. Сучасна тактика хірургічного лікування включала всебічне передопераційне вивчення структурно-функціонального стану кісткової тканини, корекцію його змін препаратами кальцію й антирезорбентами із групи бісфосфонатів і проведення оперативних втручань (відкрита репозиція відламків, проста й укорочуюча сегментарна остеотомія) із використанням для металоостеосинтезу інтрамедулярних блокуючих конструкцій. Чітко встановлена й об'єктивно доведена ефективність і перспективність описаної методики як із лікувальних, так і з профілактичних позицій.

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

Вступ

Під недосконалим остеогенезом (НО) розуміють одну з найбільш тяжких та поширених ортопедичних нозологій, що проявляється 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 [1–3].

Наше дослідження стосується недосконого остеогенезу, що має значну поширеність (1–7,2 : 10 000–1 : 20 000 новонароджених (Lehmann H.W., 2000)) та призводить до катастрофічних наслідків із боку опорно-рухового апарату — втрати пацієнтами функції ходьби, опори та самообслуговування [1–3].

На сьогодні чітко встановлена етіологія цього захворювання: різноманітні мутації генів, які кодують колаген I типу, призводять до порушення формування колагенових волокон (фібрилогенезу), їх мінералізації, створення кристалів гідроксіапатиту; унаслідок цих процесів формується механічно неповноцінна кістка, що проявляється її патологічною ламкістю [1, 2].

Актуальність дослідження обумовлена значним відсотком негативних результатів оперативного лікування патологічних переломів та вісьових деформацій довгих кісток у пацієнтів із НО, що пов'язано з прогресуючим системним остеопорозом кісток, відсутністю поглибленого вивчення порушення структурно-функціонального стану кісткової тканини та її метаболізму, передопераційної медикаментозної антиостеопоротичної терапії, застосуванням рутинних методик хірургічного лікування та відсутністю сучас-

них адекватних металоконструкцій вітчизняного виробництва [4–6].

Мета роботи — покращити результати хірургічного лікування хворих з патологічними переломами та вісьовими деформаціями довгих кісток при недосконалості остеогенезу.

Матеріал та методи

У відділі травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «ІТО НАМНУ» за період з 2007 по 2012 рік у 12 пацієнтів із різними типами НО виконано 33 хірургічні втручання з приводу переломів довгих кісток та їх вісьових деформацій із застосуванням блокованих інтрамедулярних стрижнів. Серед них 8 пацієнтів чоловічої статі, 4 — жіночої, вік пацієнтів коливався від 4 до 51 року, розподіл за типом НО (Sillence, 1982) такий: I тип — 5 пацієнтів; III тип — 7 пацієнтів.

За 1,5 міс. до оперативного втручання усім пацієнтам з урахуванням порушення структурно-функціонального стану кісткової тканини, дослідженого рентген-денситометрично (Z-критерій) та біохімічно (остеокальцин, total P1NP, β -СТх), на фоні постійної базисної терапії препаратами кальцію проводилася терапія антирезорбентами — препаратами памідренової кислоти, зокрема паміредом. Вибір такого терміну призначення пов'язаний із наявністю побічної властивості антирезорбентів, а саме їх здатності знижувати репаративні можливості кісткової тканини.

© Зима А.М., 2013

© «Травма», 2013

© Заславський О.Ю., 2013

Серед проведених оперативних втручань у 2 пацієнтів відкрита репозиція патологічного перелому стегна та металоостеосинтез блокованим інтрамедулярним стрижнем; у 10 пацієнтів з приводу вісьових деформацій стегон та гомілок — 24 коригуючі остеотомії стегна та 7 коригуючих остеотомій кісток гомілки, проста коригуюча остеотомія була застосована в 6 випадках, вкорочуюча сегментарна — у 20. Металоостеосинтез блокованим інтрамедулярним стрижнем при операціях на стегновій кістці проводився у 18 випадках, на гомілці — у 4; використання «ростучого» інтрамедулярного стрижня на стегновій кістці — в 6 випадках, на гомілці — у 3. У зв'язку із формуванням деформації нижче від стрижня, що пов'язана з ростом дитини, у 2 пацієнтів на стегновій кістці та в 1 на великогомілковій проведено заміну інтрамедулярного блокованого стрижня на «ростучий» інтрамедулярний стрижень.

Результати та обговорення

Ретроспективний аналіз хірургічного лікування ортопедичної патології у пацієнтів із НО свідчить про застосування різноманітних методик із використанням апаратів зовнішньої фіксації, різних пластин та стрижнів. Проте значний відсоток невдалих результатів (до 50 %) свідчить про неефективність перерахованих технологій. Основною причиною невдалого лікування є системний остеопороз кісток, що призводить до нестабільного металоостеосинтезу, міграції стрижнів, гвинтів, прорізування спиць, виривання пластин і, як наслідок, до виникнення рецидивів деформацій кісток (рис. 1) та повторних патологічних переломів [7–9].

Дані ускладнення та їх аналіз стали поштовхом до застосування нами в поєднанні з медикаментоз-

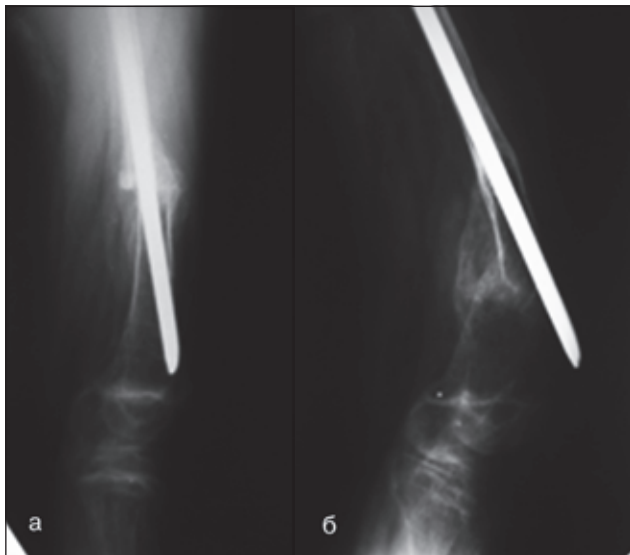


Рисунок 1. Клінічний приклад. Пацієнтка М., 16 р., І тип недосконалої остеогенезу, рецидив деформації лівої стегнової кістки після виконання коригуючих остеотомій та інтрамедулярної фіксації звичайним стрижнем: а, б) прорізування та міграція стрижня та рецидив деформації лівої стегнової кістки

ною корекцією структурно-функціонального стану кісткової тканини в передопераційному періоді блокованих інтрамедулярних стрижнів у дорослих пацієнтів, які страждають від НО. Це дозволило досягти достатньо швидкого зрощення кістки в ділянці перелому чи остеотомії, запобігти міграції, прорізуванню стрижня та виникненню повторних переломів чи деформацій кістки, досягти ранньої активізації пацієнтів, їх вертикалізації та, як наслідок, зменшити явища вторинного (імобілізаційного) остеопорозу, а в деяких пацієнтів, які самостійно ніколи не пересувалися, повністю відновити функцію ходьби та опори (рис. 2).

Показаннями до оперативних втручань із застосуванням блокованих інтрамедулярних стрижнів були патологічні переломи та вісьові багатоплощинні деформації довгих кісток, порушення та втрата пацієнтами функції ходьби та опори.

Серед протипоказань потрібно відмітити: тяжкий системний остеопороз, вкрай тонкий кістково-мозковий канал, атрофію кісток, що не дає можливості імплантувати інтрамедулярний блокований стрижень, тяжку супутню патологію з боку серцево-судинної, дихальної систем та тяжкі ураження нирок, гнійничкові ураження шкірних покривів.

Позитивні результати при застосуванні інтрамедулярних блокованих стрижнів у дорослих пацієнтів із НО та відсутність інших адекватних металококонструкцій спонукало нас до їх використання і в дітей та підлітків, які страждають від цього захворювання. При їх застосуванні було досягнуто адекватне зрощення та відновлення пацієнтами функції самостійного пересування. Проте у зв'язку із ростом у пацієнтів виникали ускладнення у вигляді розвитку епіфіза поза стрижнем, що призвело у 5 випадках до виникнення деформації за межами стрижня з випинанням останнього вперед. Тому в таких випадках потрібна була повторна ревізійна операція з коригуючою остеотомією та заміною стрижня з більшою довжиною.

У зв'язку із вищевикладеним із метою запобігання рецидивам патологічних переломів і вісьових деформацій довгих кісток та уникнення проведення повторних оперативних втручань, у пацієнтів, які ростуть, нами було застосовано при металоостеосинтезі нову металококонструкцію, що з'явилася на ортопедичному ринку — «ростучий» телескопічний інтрамедулярний стрижень (рис. 3).

Основні переваги застосування «ростучих» інтрамедулярних стрижнів були такими:

- запобігання патологічним переломам і рецидивам деформацій, що пов'язано з крихкістю та ростом кістки;

- легка заміна компонентів стрижня при подальших втручаннях, без потреби повторної коригуючої остеотомії, що пов'язано з відсутністю деформації кістки та готовністю каналу; зменшення травматичності майбутніх оперативних втручань.

Важливим щодо підготовки до оперативних втручань були чіткість у розрахунках довжини та товщини стрижня, у тому числі при застосуванні «ростучих»

стрижнів, рівня остеотомії (чи остеотомій) та величини корекції.

На вибір тактики стосовно оперативного втручання — проста коригуюча остеотомія чи вкорочуюча сегментарна — впливав ступінь деформації стегнової чи великогомілкової кісток. При значних величинах кута деформації перевага віддавалася вкорочуючій сегментарній остеотомії. Як відомо, основою сегментарної коригуючої остеотомії є декілька підокісних клиноподібних остеотомій, що проводяться на різних рівнях із подальшим закріпленням фрагментів на інтрамедулярному стрижні, що підтримує вирівнювання та забезпечує тривале внутрішнє шинування крихкої кістки. Вибір металевого імплантату залежав від віку пацієнта та стану його росткових зон; при їх закритті застосовували звичайний блокуючий інтрамедулярний стрижень фірми СНМ, при функціонуючих зонах росту були використані «ростучі» інтрамедулярні стрижні. Обов'язковою умовою застосування блокованого інтрамедулярного стрижня, у тому числі «ростучих» конструкцій, була достатня товщина кістково-мозкового каналу та його прохідність.

Таким чином, «ростучий» інтрамедулярний стрижень потрібно розглядати не лише як ефективну конструкцію, що використовується при металоостеосинтезі в хірургічному лікуванні в пацієнтів із НО, але і як інтрамедулярний ендопротез кістки, який створює її металокаркас, посилює її механічну спроможність та запобігає виникненню повторних патологічних переломів кісток та їх деформацій.

Використана нами методика оперативного втручання із застосуванням «ростучої» конструкції передбачає проходження дистальної зони росту стегнової кістки та проксимальної зони росту великогомілкової кістки. Спостереження за оперованими пацієнтами в динаміці, через три роки після операції, не виявило негативних наслідків проходження росткових зон: ріст стегнової та великогомілкової кісток у довжину не порушувався, в оперованих пацієнтів були відсутні патологічні переломи та не розвивалися деформації стегнової та великогомілкової кісток.

Проте потрібно зауважити, що використання блокованих «ростучих» інтрамедулярних стрижнів при

коригуючій остеотомії стегнової чи великогомілкової кісток не виключає ротаційних зміщень уламків та не забезпечує їх достатньої компресії, що пов'язано з їх технічними особливостями і потребує післяопераційної гіпсової іммобілізації.

Серед технічних особливостей оперативних втручань у пацієнтів із НО із застосуванням інтрамедулярних блокованих стрижнів потрібно виділити такі: ошадливе ставлення до розсвердлювання кістково-мозкового каналу з метою його підготовки до імплантації стрижня та до самої імплантації фіксатора; створення помірної компресії в ділянці перелому, остеотомії чи остеотомій, що пов'язано з крихкістю кістки. У випадках використання «ростучого» стрижня технічною особливістю є чітке введення телескопічної складової по центру росткової зони та перпендикулярно до неї, що в подальшому запобігає виникненню деформацій стегнової чи великогомілкової кісток.

Аналіз результатів хірургічного лікування свідчить, що в усіх випадках оперативних втручань досягнуто зрощення кісток. Серед 7 пацієнтів, які не пересувалися та яким виконувались оперативні втручання, на сьогодні функцію ходьби та опори повністю відновлено в 4, двоє знаходяться на останньому етапі оперативних втручань (прооперовані 3 сегменти) із перспективою відновлення функції ходьби та опори; в одного пацієнта не відновлено функцію самостійного пересування та отримано ускладнення після коригуючої остеотомії стегнової кістки та металоостеосинтезу «ростучим» інтрамедулярним стрижнем у вигляді псевдосаркоми стегнової кістки. Проте даний пацієнт продовжує отримувати антитирозорбтивну терапію препаратами памідронової кислоти і в нього відмічається позитивна динаміка та регресування псевдосаркоми. В жодному випадку застосування «ростучих» інтрамедулярних стрижнів не відмічено повторних переломів та виникнення деформацій довгих кісток, у пацієнтів відновлено функцію ходьби та опори (рис. 3).

Таким чином, на сьогодні хірургічне лікування патологічних переломів та вісьових деформацій довгих кісток у пацієнтів із НО потребує адекватної передопераційної підготовки з оцінкою структур-



Рисунок 2. Клінічний приклад. Хвора А., 51 р., III тип недосконалого остеогенезу, тяжкий системний остеопороз кісток: а-в) багатоплощинні деформації кісток гомілок до оперативних втручань; г) кістки обох гомілок після коригуючої остеотомії та металоостеосинтезу великогомілкової кістки інтрамедулярними блокованими стрижнями; д) зовнішній вигляд пацієнтки після оперативних втручань, відновлення функції ходьби та опори



Рисунок 3. Клінічний приклад. Ліжковий пацієнт Е., 8 р., III тип недосконалого остеогенезу, тяжкий системний остеопороз: а) зовнішній вигляд пацієнта до оперативних втручань; б, в) багатоплощинні деформації стегнових кісток до оперативних втручань; г, д) багатоплощинні деформації кісток гомілок до оперативних втручань; е, е) стегнові кістки після коригуючих остеотомій із застосуванням «ростучих» інтрамедулярних стрижнів; ж, з) кістки гомілок після коригуючих остеотомій великогомілкових кісток із застосуванням «ростучих» інтрамедулярних стрижнів; і) зовнішній вигляд пацієнта після оперативних втручань, відновлення функції ходьби та опори

но-функціонального стану кісткової тканини, його корекцією препаратами памідронової кислоти та застосування для металоостеосинтезу блокованих інтрамедулярних стрижнів у підлітків та дорослих пацієнтів і «ростучих» інтрамедулярних стрижнів у пацієнтів дитячого віку. Даний напрямок лікування дозволяє досягнути позитивних результатів та покращити чи відновити в цієї категорії пацієнтів функцію ходьби та опори.

Висновки

1. Сучасний підхід до хірургічного лікування хворих на недосконалий остеогенез базується на всебічному дослідженні структурно-функціонального стану кісткової тканини та передопераційній корекції його порушень антиостеопоротичними препаратами, в тому числі антирезорбентами із групи бісфосфонатів; проведенні оперативних втручань із застосуванням інтрамедулярних блокованих стрижнів.

2. Застосування при оперативних втручаннях з приводу патологічних переломів та вісьових деформацій довгих кісток блокованих інтрамедулярних стрижнів у дорослих та «ростучих» інтрамедулярних стрижнів у підлітків та дітей, що страждають на недосконалий остеогенез дозволяє досягнути стабільного металоостеосинтезу, швидкого зрощення кісток, ранньої активізації пацієнтів та зменшення ступеня вторинного (імобілізаційного) остеопорозу, попереджає виникнення повторних переломів та деформацій кісток, дає позитивний результат майже у 80 %, покращує чи відновлює функцію ходьби та опори в пацієнтів.

Зима А.М.

ГУ «Інститут травматології та ортопедії НАМНУ»,
г. Київ

СОВРЕМЕННЫЙ ПОДХОД К ХИРУРГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ НЕСОВЕРШЕННОГО ОСТЕОГЕНЕЗА

Резюме. В статье представлено современное направление хирургического лечения патологических переломов и осевых деформаций длинных костей у пациентов с несовершенным остеогенезом. Авторами проведен анализ 33 хирургических вмешательств у 12 пациентов с применением блокирующих интрамедулярных стержней у подростков и взрослых пациентов, а также «растущих» интрамедулярных стержней у детей. Современная тактика хирургического лечения включала всестороннее предоперационное изучение структурно-функционального состояния костной ткани, коррекцию его изменений препаратами кальция и антирезорбентами из группы бисфосфонатов и проведение оперативных вмешательств (открытая репозиция отломков, простая и укорачивающая сегментарная остеотомия) с использованием для металоостеосинтеза интрамедулярных блокирующих 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.

Список літератури

1. Кадурина Т.І., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. — СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2009. — С. 69-91.
2. Lehman H.W. et al. Osteogenesis imperfecta // *Actuantes Therapiekonzept Monatssehr Kinderheild.* — 2000. — 148. — P. 1024-1029.
3. Sillence D. Osteogenesis imperfecta: An expanding panorama of variants / D. Sillence // *Clin. Orthop. Relat. Res.* — 1981. — Vol. 159. — P. 11.
4. 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.
5. 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.
6. 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.
7. 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.
8. 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.
9. 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.

Отримано 01.07.13 □

Zyma A.M.

State Institution «Institute of Traumatology and Orthopedics of National Academy of Medical Sciences of Ukraine», Kyiv, Ukraine

MODERN APPROACH TO SURGICAL TREATMENT OF OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Summary. The article presents the modern trend of surgical treatment of pathological fractures and axial deformation of long bones in patients with osteogenesis imperfecta. The authors analyzed 33 surgical procedures in 12 patients with the use of blocking intramedullary nails in adolescents and adult patients, as well as «growing» intramedullary nails in children. Modern tactics of surgical treatment include thorough preoperative study of the structural and functional state of bone tissue, correction of it changes with calcium preparations and antiresorptives from group of bisphosphonates and carrying out surgeries (open reposition of bone fragments, simple and shortening segmental osteotomy) using locking intramedullary devices for osteosynthesis. Efficacy and prospectivity of this technique both from treatment and prevention positions were clearly established and objectively proven.

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