

НЕЙРОФІБРОМАТОЗ I ТИПУ. КЛІНІЧНІ ПРОБЛЕМИ В ПРАКТИЦІ ОРТОПЕДА

Мисліборська Я.В.

Науковий керівник: д.мед.н., професор Сулима В.С.

ДВНЗ «Івано-Франківський національний медичний університет»

Резюме. У статті наведено дані щодо особливостей клінічних ознак нейрофіброматозу I типу, зокрема його кісткових проявів. Також наведено інформацію про нові підходи до хірургічного лікування псевдоартрозу кісток гомілки, зумовленого наявністю в пацієнтів нейрофіброматозу I типу. Виявлено, що в результаті застосування описаної тактики лікування були досягнуті позитивні результати у вигляді зрощення кісток та відновлення функції кінцівки. Враховуючи полісистемність, поліорганичність та різноспрямованість ураження при нейрофіброматозі постає питання не тільки хірургічної тактики та відповідних методик, але й обґрунтованості та послідовності хірургічних дій, зкоординованої роботи фахівців багатьох, не тільки медичних спеціальностей, для лікування та соціальної адаптації таких хворих.

Ключові слова: нейрофіброматоз I типу, нейрофіброма, гліома, псевдоартроз, остеотомія, остеосинтез.

Вступ

Зацікавленість провідних вчених світу нейрофіброматозом (НФ) значно зросла за кілька останніх десятиліть; не останню роль у цьому зіграв такий фактор, як впровадження ДНК-технологій. Велика кількість різноманітних типів мутацій спостерігається при НФ-1 та НФ-2, але дуже тяжко корелювати гетерогенність мутацій генів НФ-1 та НФ-2 у хворих з варіабельністю фенотипових проявів, що потребує додаткових досліджень.

Більшість лікарів протягом своєї професійної діяльності зустрічають всього одного чи двох хворих на нейрофіброматоз, що звичайно ускладнює діагностику та підходи до лікування.

Недостатня інформованість лікарів з питань діагностики, особливостей перебігу та тактики лікування пацієнтів з нейрофіброматозом часто призводить до появи функціональних розладів у таких хворих, зайвих економічних витрат, невірної медичної тактики, неадекватної соціальної адаптації та додаткових психо-емоційних розладів пацієнтів.

Якщо проаналізувати літературні дані останніх років, то чітко напрашується висновок, що існують тільки загальні поняття та туманні уявлення про особливості клініки, перебігу, діагностики та лікування хворих на нейрофіброматоз. Особливо це стосується раціональної тактики лікування та методів хірургії пухлин, у тому числі множинних, головного та спинного мозку, а також периферичної нервової системи. Дана інформація свідчить про те, що нейрофіброматоз

є однією з найактуальніших медичних проблем сьогодення.

Зважаючи на досить високу частоту випадків захворювання, ймовірність значних косметичних дефектів і наявності неврологічної симптоматики, що може призводити до локомоторних порушень, слід наголосити на надзвичайній актуальності проблеми нейрофіброматозу в даний час, враховуючи бурхливий розвиток фармацевтичної галузі, розробку фармакотерапевтичних схем лікування із застосуванням як традиційних, так і нових препаратів та їх комбінацій.

Усе вище наведене зумовлює актуальність, наукову та практичну цінність дослідження, спрямованого на вивчення причин та механізмів розвитку нейрофіброматозу, особливостей його клінічних проявів, перебігу; розробку сучасної класифікації та оптимізації лікування цього захворювання, де провідним проявом, що загрожує життю хворих, є наявність пухлин нервової системи, в тому числі й множинних.

Історія захворювання

Нейрофіброматоз описав німецький патолог Фрідріх Даніель фон Реклінгхаузен (1833-1910), учень Вірхова, в 1882 р. у роботі «Про множинні фіброми шкіри та їх зв'язок із множинними невромами». Опис даного захворювання було зроблено задовго до відкриття структури ДНК. У зв'язку із цим воно отримало назву «Хвороба Реклінгхаузена». Даним терміном позначали не тільки нейрофіброматоз I, але й усі види та прояви цього захворювання. Відмінні за своїми причинами виникнення та проявами нейрофіброма-

тоз I та II типу виділяють у «периферичну» та «центрально» форми хвороби Реклінгхаузена. Після визначення генетичних причин виникнення первинна назва захворювання застаріла.

Хоча нейрофіброматоз (НФ) став широко визнаним як патологічний стан наприкінці 19-го століття, тільки порівняно недавно було розроблено чітке розмежування між його загальними проявами та ураженнями з боку периферичної нервової системи. Остання форма характерна двобічними невриномами слухового нерва, які можуть супроводжуватися іншими внутрішньочерепними пухлинами, зокрема, менінгіомами. Практично до сьогоднішніх днів існувала неясність щодо різноманітності проявів цих 2 типів нейрофіброматозу у свідомості лікарів і в літературі. У 1987 році Погоджувальна комісія з Національних інститутів охорони здоров'я диференціювала клінічні прояви, пов'язані із класичним синдромом фон Реклінгхаузена, від інших, переважно внутрішньочерепного підтипу, й вони були згодом систематизовані в тип НФ-1 і тип НФ-2, відповідно. Протягом останніх кількох років генетичні дефекти, що лежать в основі цих 2 синдромів, були з'ясовані, й було виявлено, що їх витоки полягають в дефектах окремих хромосом.

Нейрофіброматоз

Виділяють нейрофіброматоз I та нейрофіброматоз II типу. Відмінність цих форм підтверджується й розбіжністю генів, відповідальних за виникнення даних типів захворювання: ген НФ-1, відповідальний за виникнення класичної хвороби Реклінгхаузена, локалізований на 17-ій хромосомі, а ген НФ-2 – на 22-ій. Ген НФ-1 розцінюється як супресор пухлинного росту: із втраченою його функцією пов'язані не тільки пухлини, типові для нейрофіброматозу I типу, а й низка пухлин у загальній популяції, що не мають стосунку до хвороби Реклінгхаузена. Нейрофібрин – білок гена НФ-1 – виконує, ймовірно, різні функції в різних типах клітин. Нейрофіброматоз людини спричинюється присутністю мутантного алеля гена НФ-1 в одній хромосомі. Плоди з мутантними алелями в двох хромосомах, очевидно, нежиттєздатні. Згідно з «Міжнародною статистичною класифікацією хвороб і проблем, пов'язаних зі здоров'ям» X перегляду, це захворювання належить до класу XVII «Природжені аномалії (вади розвитку), деформації та хромосомні порушення», рубрики Q85 «Факоматози, не класифіковані в інших рубриках».

Виділяють такі основні клінічні варіанти (Мордовцева В.В. та співавт., 1997):

1) з домінуванням нейрофібромом і нечисленними пігментними плямами;

2) з переважним виявом у вигляді великих (понад 15 мм) пігментних плям і нечисленними, здебільш підшкірними нейрофібромами;

3) з пігментними елементами у вигляді розсіяних по всій шкірі дрібних плям типу ластовиння;

4) змішаний, найпоширеніший.

Морфологічним субстратом нейрофіброматозу, як і інших факоматозів, є гамартоми – утворення, що складаються із клітин, які неначе застрягли у своїй диференціації й перебувають у стані «перманентної ембріоналізації». Гамартоми мають ектодермальне походження й розташовані переважно в нервовій тканині та шкірі й (або) складаються з елементів цих тканин.

Оскільки елементи гамартоми мають дещо більшу схильність до проліферації та неопластичної трансформації, то низка авторів розглядає це явище як пухлиноподібну природжену ваду розвитку. Патологоанатомічно гамартоми при хворобі Реклінгхаузена є нейрофібромами, в складі яких знайдено переважно фібробласти, шванівські клітини, периневральні клітини. У 100% випадків вони дають позитивну реакцію на білок S100. У складі нейрофібром виявляють значну кількість опасистих клітин, особливо на ранніх стадіях. Під час електронної мікроскопії спостерігають їх тісний контакт з лімфоцитами. Існує, принаймні, три гіпотези, що пояснюють наявність у пухлині тканинних базофілів:

1) опасисті клітини справляють пряму стимулюючу дію на ріст пухлини – їх продукти відіграють важливу роль у регуляції синтезу колагену фібробластами і шваноподібними клітинами. Медіатори огрядних клітин можуть впливати на ріст нейрофібром як шляхом прямої стимуляції мітотичної активності клітин, так і за рахунок посиленого ангиогенезу (гранули тканинних базофілів містять чинник росту фібробластів, ІЛ-6, ІЛ-8, субстанції, що безпосередньо стимулюють мітотичну активність меланоцитів, TNF- α , трансформуючий фактор росту- β , гепарин, а також речовини, які спричиняють ферментативну деградацію позаклітинного матриксу, що сприяє проникненню пухлинних клітин у строму);

2) тканинні базофіли – протипухлинні ефektorні клітини, що відображають захисну функцію шкіри. Показано цитотоксичність їх сто-

совно клітин індукованої мишачої фібросаркоми та мишачих фібробластів. Гепарин (Крејсі N. et al., 1992) зв'язує проколагеназу та є її резервуаром, сприяючи лізису колагенових волокон. Якщо ця властивість виявляється в нейрофібромах, то вона сповільнює пухлинний ріст, оскільки колаген становить до 70% від сухої маси нейрофібром;

3) проліферацію опасистих клітин зумовлено проліферацією клітин, що диференціюються по лінії шванівських клітин. Руан І. (1993) засвідчив, що шванівські клітини продукують мРНК та протеїни фактора стовбурових клітин, які є чинником росту тканинних базофілів.

Епідеміологія

Нейрофіброматоз, який за клінічними та генетичними ознаками поділяється на нейрофіброматоз 1-го типу (НФ-1) та нейрофіброматоз 2-го типу (НФ-2), належить до найбільш поширених спадкових захворювань людини. Класичний периферичний нейрофіброматоз, або НФ-1, складає до 95% випадків серед усіх хворих на нейрофіброматоз (Wolkenstein P., Descq P., 1998). Загальна кількість хворих на нейрофіброматоз у всьому світі наближається до 1000000 людей (Crawford A.H., Schorry E.K., 1999). Оцінка поширення нейрофіброматозу 1 залежно від регіону, методик пошуку у різних авторів коливається від 1/3000 у Німеччині, США і Канаді (Friedman J.M., 1999) до 1/7800 у колишньому СРСР (Sergeyev A.S., 1975). У найбільш репрезентативному дослідженні Huson S.M. et al. (1988) показник поширеності НФ-1 – 1/4900.

Даних щодо розповсюдженості захворювання в Україні, немає. Враховуючи кількість зареєстрованих хворих у світі, котра сягає 1 млн. людей, та з розрахунку 1 випадок захворювання на 5 000 населення, приблизна кількість може наближатися до 10 000 таких хворих.

Діагностика

Первинна діагностика НФ-1 повинна проводитися педіатрами, дільничними лікарями та лікарями загальної практики сімейної медицини, а також вузькими спеціалістами: неврологами, офтальмологами, дерматологами, хірургами в процесі динамічного диспансерного спостереження населення. Провідну роль відіграє той факт, що процес розвитку клінічної симптоматики НФ є динамічним, тому важливою є діагностика лікарями різних профілів та своєчасне проведення комплексу додаткових методів діаг-

ностики, включно із КТ головного та спинного мозку. При встановленні діагнозу НФ-1 необхідно використовувати діагностичні критерії, що були рекомендовані Міжнародним комітетом експертів щодо нейрофіброматозу. Діагноз нейрофіброматозу I типу може бути встановлено (згідно з рекомендаціями Міжнародної комісії експертів з нейрофіброматозу), якщо є хоча б 2 з таких ознак:

1) не менше 5 пігментних плям кольору кави з молоком (франц. Caffe au lait spots) (за МКХ X – L 81.3) діаметром понад 5 мм у дітей допубертатного віку і не менше 6 плям діаметром понад 15 мм у постпубертатному віці (рис. 1);

2) 2 і більше нейрофіброми будь якого типу або 1 плексиформна нейрофіброма;

3) ластовиння в пахвових чи пахових складках;

4) дисплазія крила клиноподібної кістки або природжене стоншення кортикального шару довгих кісток із псевдоартрозом чи без нього;

5) гліома зорового нерва (рис. 2);

6) 2 і більше вузлика Ліша (Lisch) на райдужній оболонці ока, які виявляють під час дослідження за допомогою щілинної лампи. Ці вузлики складаються переважно з меланоцитів, шва-



Рис. 1. Пігментні плями у підлітка.

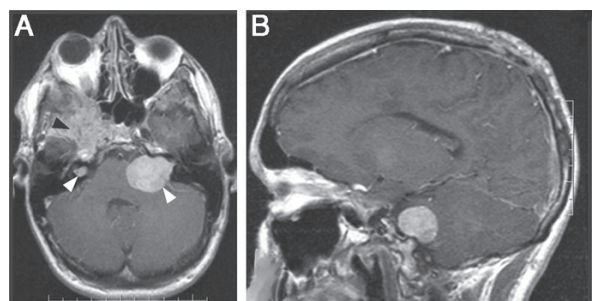


Рис. 2. Гангліома зорового нерва.

нівських клітин та фібробластів і бувають у більш ніж 90% хворих віком понад 10 років. Виглядають вони як незначні білуваті плями (рис. 3);

7) наявність у родичів I ступеня спорідненості нейрофіброматозу I типу за тими ж критеріями.

Причина такого клінічного поліморфізму полягає в мутаціях гена НФ-1 (понад 100 варіантів). Проявом хвороби може бути й солітарна шкірна нейрофіброма. Спостерігають гамартоми сітківки, зміни кісткової системи (фіброзуючий остеоїт), сповільнення розумового розвитку. Пігментні плями можуть бути синього чи фіолетового кольору, рідше зустрічаються ділянки депігментації. Характерне також значне підвищення порівняно із загальною популяцією частоти феохромцитом, гліом, пухлини Вільмса, лейкозів, рабдоміосарком, менінгеом.

При виставленні діагнозу НФ-1 необхідною є консультація вузьких спеціалістів: невролога, офтальмолога, дерматолога, хірурга, нейрохірурга, генетика. Важливим є особисто оглянути якомога більше родичів, якщо в сім'ї виявлено хоча б одну людину із плямами на шкірі кольору кави з молоком, або при наявності в сімейному анамнезі членів родини із верифікованим діагнозом НФ-1, враховуючи аутосомно-домінантний тип успадкування та високу пенетрантність захворювання. Якщо в такій сім'ї є діти чи підлітки, необхідною є їх диспансеризація, оскільки для НФ-1 характерним є поява та прогресування клінічних симптомів з віком (табл. 1). Серед додаткових методів діагностики не менш важливими та інформаційно цінними є проведення КТ/МРТ головного та спинного мозку (в динаміці з інтервалом 1-2 роки), рентгенографії крил клиноподібних хрящів, хребта та кісток, біопсії нейрофібром, дослідження органів зору.

Клінічне значення мають так звані «неопізнані об'єкти, що світяться», які виявляються при проведенні МРТ головного мозку в дітей з під-

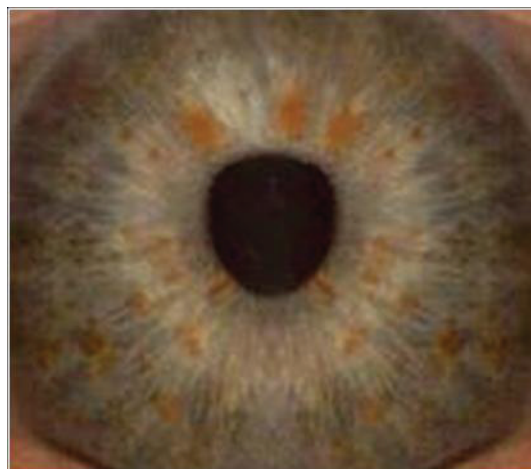


Рис. 3. Вузлики Ліша (Lisch) на райдужній оболонці ока.

озрою на нейрофіброматоз. Ці гіпертензивні вогнища, типові для ранніх стадій розвитку НФ-1, можуть візуалізуватися в області зорових шляхів, базальних гангліїв, стовбура головного мозку, мозочка або кори великих півкуль.

Ідентифікація мутацій у гені НФ-1 і пряма ДНК-діагностика НФ-1 значно ускладнюються гігантськими розмірами гена, високою частотою мутацій, фактичною відсутністю мажорних мутацій, а також наявністю великої кількості гомологічних локусів.

Кісткові прояви нейрофіброматозу I

Найбільш часто діагностованим розладом з боку кісткової системи у хворих з пухлинами нервової системи був остеопороз, який виявлено в 34% випадків, тоді як серед хворих з НФ-1 без пухлин нервової системи вогнищевий чи системний остеопороз виявляється значно частіше – в 91% випадків.

У хворих на нейрофіброматоз виявляють переважно низький зріст (13%), сколіози (10%), кіфосколіози, сутулість, дисплазію хребців, де-

Таблиця 1. Вікові періоди прояву ознак і ускладнень нейрофіброматозу I

Симптом	Ранній дитячий період (0-2 роки)	Дошкільний вік	Діти шкільного віку, підлітки	Дорослі (старші 16 років)
Плями «кава з молоком»	→			
Тибіальна дисплазія	→			
Веснянки в шкірних складках	→			
Пухлини зорових шляхів	→			
Головний біль		→		
Гіпертензія		→		
Шкірні нейрофіброми		→		
Сколіоз			→	
Злоякісні пухлини ЦНС				→

Таблиця 2. Класифікація вроджених несправжніх суглобів великогомілкової кістки відповідно до Кроуфорд та Бойд

<i>Кроуфорд</i>	<i>Бойд</i>
Тип I: передній вигин з підвищеною кірковою щільністю	Тип I: передній вигин і дефект у кістці при народженні, пов'язані з іншими вродженими аномаліями
Тип II: передній вигин з відмовою від tubulation і звуженням, склеротичні зміни кісткового мозку	Тип II: передній вигин і звуження гомілки за типом пісочного годинника, спонтанні переломи перші 2 роки – найбільш часта ознака, що пов'язана з нейрофіброматозом
Тип III: передній вигин з кістозним ураженням або попереднім руйнуванням	Тип III: псевдоартроз розвивається через наявність вродженої кістки
Тип IV: передній вигин з переломом і несправжнім суглобом, як правило, за участю гомілки й малоомілкової кістки	Тип IV: псевдоартроз розвивається в склеротичних сегментах кістки без звуження, стресовий перелом
	Тип V: псевдоартроз великогомілкової кістки відбувається з дисплазією малоомілкової кістки, наявністю несправжніх суглобів однієї або обох кісток
	Тип VI: псевдоартроз відбувається у зв'язку з наявністю внутрішньо-утробної кісткової нейрофіброми або шванноми

формації грудної клітки, причому мають вони, як правило, компенсований або рідше – субкомпенсований характер. У лікуванні хворих зі сколіозом важливо диференціювати дистрофічну й недистрофічну форми. Дистрофічний варіант прогресує швидше й потребує агресивнішого хірургічного лікування.

Недистрофічний сколіоз лікується аналогічно до ідіопатичного, з динамічним спостереженням, фіксацією, а за показами – оперативно. Часто хворим з ортопедичними змінами не приділяють належної уваги, не фіксують увагу лікаря на цих змінах.



Рис. 4. Псевдоартроз кісток гомілки. Хворий Р-к, 1993 р.н.

Проте саме наявність навіть незначного сколіозу за даної патології потребує детального спостереження та динамічної візуалізації з метою вчасного виявлення прогресування та виконання ортопедичної корекції.

Вроджений псевдоартроз кісток гомілки є дуже рідкісним захворюванням (табл. 2). У 50% випадків є зв'язок з нейрофіброматозом I. Деформації трубчастій кістки, формування «несправжнього суглоба» (псевдоартрозу) відбувається, як правило, в середині нижньої третини гомілки. Зазвичай діагноз підтверджується за допомогою рентгенографії, яка може показати значне стоншення кісток в області псевдоартрозу. У більшості випадків псевдоартроз є дуже нестабільним, що призводить до деформації кістки в нижній частині гомілки, що унеможлиблює будь-яке навантаження на дану кінцівку (рис. 4).

Лікування

Радикальних методів терапії не існує. Застосовуються препарати, що сприяють деякій нормалізації порушених обмінних процесів. Метод і курс лікування підбирається для кожного хворого суто індивідуально за участю лікаря-генетика, невролога, офтальмолога, ортопеда, онколога та ін. Єдиним методом лікування косметичних дефектів, обумовлених пухлинними процесами, – хірургічна операція. Тому до лікування таких хворих залучається також і лікар-хірург дитячий.

З медикаментозних препаратів рекомендуються нові їх покоління, дія яких спрямована на поліпшення обміну речовин у сполучній тканині, нервовій системі, внутрішніх органах.

Етапи хірургічного лікування дітей з НФ-1 і псевдоартрозом великогомілкової кістки

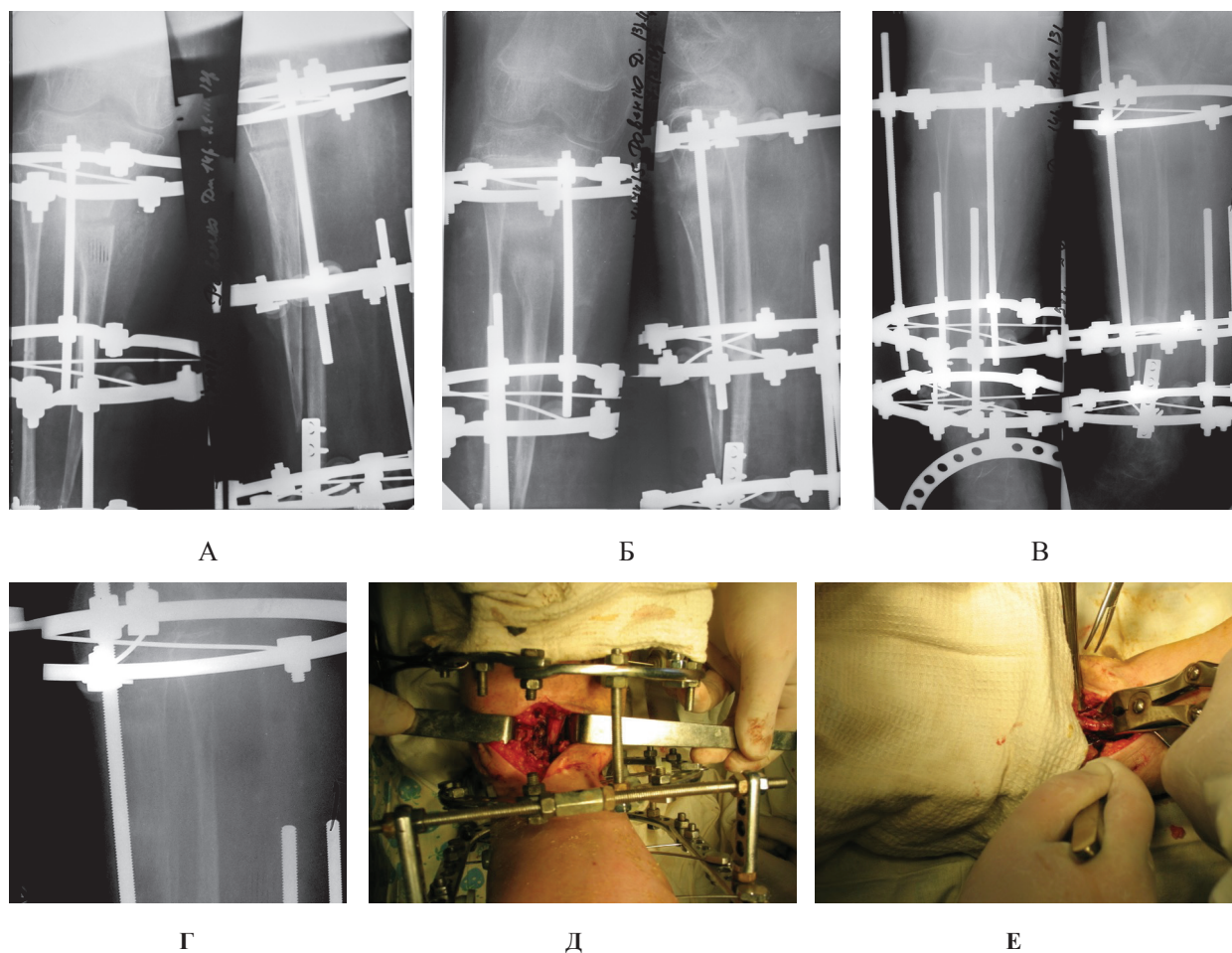


Рис. 5. Етапи хірургічного лікування псевдоартрозу великогомілкової кістки.

I – остеосинтез апаратом зовнішньої фіксації Ілізарова Г.А.;

II – остеотомія проксимального метаепіфіза великогомілкової кістки з метою білокального переміщення (рис. 5 А, Б);

III – білокальне поступове переміщення в напрямку псевдоартрозу з темпом 1 мм у день під сонографічним контролем (рис. 5 В, Г);

IV – резекція псевдоартрозу із заглибним співставленням фрагментів та кістковою пластиною (рис. 5 Д, Е).

Висновки

Внаслідок комплексності й міждисциплінарності клінічної картини НФ таких хворих повинні консультувати експерти із цієї хвороби. Координувана робоча команда має включити генетика, невролога, нейрохірурга, радіолога, офтальмолога, ортопеда, дерматолога, пластичного хірурга, нейропсихолога, онколога.

Більшість пацієнтів із НФ-1 мають консультуватися в лікаря кожні 2 роки протягом усього

життя. Це стосується й родичів першого порядку. Унаслідок високого ризику феохромоцитоми й аномалій ниркової артерії артеріальний тиск необхідно контролювати хоча б двічі на рік.

Спеціальну увагу при огляді слід зосереджувати на хребті з метою раннього виявлення сколіозу, ураженні кінцівок (псевдоартроз), шкіри (дерматологічні прояви), передчасному або запізнілому статевому дозріванні. Протягом перших 3 років життя слід регулярно вимірювати окружність голови для виявлення прискореного росту. Психологічний і нейропсихіатричний статус слід оцінювати щодо детекції труднощів при навчанні або синдрому розладу уваги й гіперактивності. Раз на рік пацієнта з НФ-1 мають оглядати невролог і офтальмолог.

Скринінговими методами при НФ-1 є МРТ, ЕЕГ і рентгенографія. Нейровізуалізація особливо потрібна при наявності вогнищевих неврологічних симптомів, сильного чи прогресуючого болю голови, швидких змін параметрів окруж-

ності голови, судом, розладів зору, екзофтальму, вираженого когнітивного дефіциту, затримки статевого розвитку чи його прискорення, плексиформної нейрофіброми голови або обличчя.

Враховуючи полісистемність, поліорганність та різноспрямованість ураження при нейрофіброматозі, за якого, крім пухлин нервової системи, часто наявні пухлини шкіри, внутрішніх органів, а також кісткові, очні аномалії та порушення психіки, постає питання не тільки хірургічної тактики та відповідних методик, але й обґрунтованості та послідовності хірургічних дій, зкоординованої роботи фахівців багатьох, не тільки медичних, спеціальностей для лікування та соціальної адаптації з метою забезпечення кращої якості життя таких хворих.

Література

1. *Farrell C.J., Plotkin S.R.* Genetic causes of brain tumors: neurofibromatosis, tuberous sclerosis, von Hippel-Lindau, and other syndromes // *Neurol Clin.* – 2007. – 25 (4). – P. 925-946.
2. *Ferner R.E.* Neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2: a twenty first century perspective // *Lancet Neurol.* – 2007. – 6 (4). – P. 340-351.

3. *Gerber P.A., Antal A.S., Neumann N.J. et al.* Neurofibromatosis // *Eur J Med Res.* – 2009. – 14 (3). – P. 102-105.
4. *Holland K., Kaye A.H.* Spinal tumors in neurofibromatosis-2: management considerations – a review. // *J Clin Neurosci.* – 2009. – 16 (2). – P. 169-177.
5. *Hottinger A.F., Khakoo Y.* Neuro-oncology of neurofibromatosis type 1 // *Curr Treat Options Neurol.* – 2009. – 11 (4). – P. 306-314.
6. *Lee M.J., Stephenson D.A.* Recent developments in neurofibromatosis type 1 // *Curr Opin Neurol.* – 2007. – 20 (2). – P. 135-141.
7. *McClatchey A.I.* Neurofibromatosis. // *Ann Rev Pathol.* – 2007. – 2. – P. 191-216.
8. *Parsons C.M., Canter R.J., Khatri V.P.* Surgical management of neurofibromatosis // *Surg Oncol Clin N Am.* – 2009. – 18 (1). – P. 175-196.
9. *Savar A., Cestari D.M.* Neurofibromatosis type I: genetics and clinical manifestations // *Semin Ophthalmol.* – 2008. – 23 (1). – P. 45-51.
10. *Schindeler A., Little D.G.* Recent insights into bone development, homeostasis, and repair in type 1 neurofibromatosis (NF1) // *Bone.* – 2008. – 42 (4). – P. 616-622.
11. *Williams V.C., Lucas J., Babcock M.A. et al.* Neurofibromatosis type 1 revisited // *Pediatrics.* – 2009. – 123 (1). – P. 124-133.
12. *Yohay K.* Neurofibromatosis type 1 and associated malignancies // *Curr Neurol Neurosci Rep.* – 2009. – 9 (3). – P. 247-253.

НЕЙРОФИБРОМАТОЗ I ТИПА. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ В ПРАКТИКЕ ОРТОПЕДА

Мыслиборская Я.В.

Научный руководитель: профессор Сулыма В.С.
ГУ «Ивано-Франковский национальный
медицинский университет»,
Ивано-Франковск

Резюме. В статье представлены данные об особенностях клинических признаков нейрофиброматоза I типа, в частности его костных проявлений. Также приведена информация о новых подходах к хирургическому лечению псевдоартроза костей голени, обусловленного наличием у пациентов нейрофиброматоза I типа. Выявлено, что в результате применения описанной тактики лечения были достигнуты положительные результаты в виде сращения костей и восстановления функции конечности. Учитывая полисистемность, полиорганность и разнонаправленность поражения при нейрофиброматозе I типа возникает вопрос не только хирургической тактики и соответствующих методик, но и обоснованности и последовательности хирургических действий, координированной работы специалистов многих, не только медицинских специальностей, для лечения и социальной адаптации таких больных.

Ключевые слова: нейрофиброматоз I типа, нейрофиброма, глиома, псевдоартроз, остеотомия, остеосинтез.

NEUROFIBROMATOSIS I. CLINICAL PROBLEMS IN PRACTICE OF THE ORTHOPAEDIST

Myслиборська Я.В.

Scientific adviser: prof. Sulyma V.S.
«Ivano-Frankivsk national medical university»,
Ivano-Frankivsk

Summary. The article presents information about the features of neurofibromatosis type I, in particular, its bone manifestations. Also provides information about new approaches of surgery of the tibia pseudarthrosis caused by the presence of patients with neurofibromatosis type I. Revealed that as a result of the described treatment strategy were achieved positive results in a fusion of bones and restore function of the limb. Neurofibromatosis is congenital multisystem multiorganic disease, that's why it needs much attention from different kinds of doctors, and not only.

Key words: neurofibromatosis type I, neurofibromas, glioma, pseudarthrosis, osteotomy, osteosynthesis.