

ОРТОПЕДИЧНЕ ЛІКУВАННЯ ПАЦІЄНТІВ З НЕДОСКОНАЛИМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ.

Крись-Пугач А.П., Гук Ю.М., Зима А.М., Кінча-Поліщук Т.А., Олійник Ю.В.,
Зотя А.В.

ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України», м. Київ

Мета. Покращення результатів ортопедичного лікування пацієнтів на недосконалий остеогенез.

Матеріал та методи. Робота ґрунтується на аналізі результатів лікування 101 пацієнта на недосконалий остеогенез віком від 1 місяця до 51 років, які знаходились на лікуванні в ДУ «ІТО НАМНУ». За класифікацією Sillence пацієнти розподілені на IV типи: з I типом – 50; з II – 2, з III – 33; з IV – 16 пацієнтів. Основними ортопедичними проявами захворювання були патологічні переломи довгих кісток та їх деформації. У 12 пацієнтів виконано 33 хірургічні втручання з приводу переломів довгих кісток та їх вісьових деформацій із застосуванням блокованих інтрамедулярних стержнів. Серед них 8 пацієнтів чоловічої статі, 4 – жіночої, вік пацієнтів коливався від 4 до 51 року, розподіл за типом НО (Sillence, 1982 р.) наступний: I тип – 5 пацієнтів; III тип – 7 пацієнтів. Серед проведених оперативних втручань у 2 пацієнтів відкрита репозиція патологічного перелому стегна та металоостеосинтез блокованим інтрамедулярним стержнем; 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 у 6 випадках, вкорочуюча сегментарна – у 20. Металоостеосинтез блокованим інтрамедулярним стержнем при операціях на стегновій кістці проводився у 18 випадках, на гомілці – в 4; використання «ростучого» інтрамедулярного стержня на стегновій кістці в 6 випадках, на гомілці – в 3. В зв'язку із формуванням деформації нижче стержня, яка пов'язана з ростом дитини у 2 пацієнтів на стегновій кістці та у 1 на великогомілковій проведено заміну інтрамедулярного блокованого стержня на «ростучий» інтрамедулярний стержень.

Результати та їх обговорення: Нами була застосована тактика лікування хворих на недосконалий остеогенез, що включала: передопераційну медикаментозну антиостеопоротичну терапію препаратами памідренової кислоти, Са та вітаміну Д, в залежності від змін структурно-функціонального стану кісткової тканини, що досліджувався біохімічно (кісткові маркери (P1NP, b-CrossLaps, остеокальцин)) і рентгенденситометрично (Z – критерій) та післяопераційну підтримуючу антиостеопоротичну терапію; при хірургічному лікуванні патологічних переломів стегна та виконанні коригуючих остеотомій стегна та гомілки при їх деформації застосування блокованого інтрамедулярного стержня у підлітків та дорослих і «ростучого» телескопічного інтрамедулярного стержня у пацієнтів дитячого віку. Аналіз результатів хірургічного лікування свідчить, що в усіх випадках оперативних втручань досягнуто зрощення кісток. Серед 7 пацієнтів, що не пересувалися та яким виконувались оперативні втручання, на сьогоднішній день, функцію ходьби та опори повністю відновлено у 4, двоє інших знаходяться на останньому етапі оперативних втручань (прооперовано 3 сегменти) с перспективою відновлення функції ходьби та опори; у одного пацієнта не відновлено функцію самостійного пересування та отримано ускладнення після коригуючої остеотомії стегнової кістки та металоостеосинтезу «ростучим» інтрамедулярним стержнем у вигляді псевдосаркоми стегнової кістки. Проте, даний пацієнт продовжує отримувати антирезорбтивну терапію препаратами памідренової кислоти і у нього відмічається позитивна динаміка та регресування псевдосаркоми. Ні в одному випадку застосування «ростучих» інтрамедулярних стержнів не відмічено повторних переломів та виникнення деформацій довгих кісток. Пацієнтам, яким не проводились оперативні втручання, залежно від порушення структурно-функціонального стану кісткової тканини застосовувалась медикаментозна антиостеопоротична терапія із використанням антирезорбентів з групи

бісфосфонатів, ефективність цієї терапії доведена зниженням рівня b-CrossLaps в сироватці крові пацієнтів на 30%.

Висновки. Запропонована система ортопедичного лікування пацієнтів з недосконалим остеогенезом, при якій застосовані стержні виконують функцію інтрамедулярного «протезу» кістки; а їх застосування в сукупності з медикаментозною антиостеопоротичної передопераційною підготовкою та післяопераційною підтримуючою терапією дозволяє попередити виникнення патологічних переломів та рецидиви деформацій довгих кісток, покращити чи відновити функцію ходьби та опори у пацієнтів є перспективною та доцільною.

ОРТОПЕДИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ.

**Крись-Пугач А.П., Гук Ю.Н., Зима А.Н., Кинча-Полищук Т.А., Олейник Ю.В.,
Зотя А.В.**

ГУ «Институт травматологии та ортопедии НАМН Украины», г. Киев

Реферат. Авторами описана современная методика ортопедического лечения больных с несовершенным остеогенезом, которая включает в себя коррекцию изменений структурнофункционального состояния костной ткани и оперативные вмешательства, направленные на профилактику патологических переломов и коррекцию осевых деформаций длинных костей нижних конечностей как профилактического так и лечебного характера с использованием заблокированных интрамедулярных стержней у подростков и интрамедулярных «растущих» телескопических стержней у детей. Достигнуты положительные результаты предложенной методики, обоснована профилактическая направленность разработанных принципов медикаментозной коррекции и хирургического лечения.

Ключевые слова: несовершенный остеогенез, перелом, осевые деформации костей, ортопедическое лечение, металлоостеосинтез.

Orthopedic treatment of patients with osteogenesis imperfecta.

**A.Krys – Pugach, Y.Guk, A. Zima, T. Kincha – Polischuk, Y. Oliyuk, A. Zotyia
Institute of traumatology and orthopedics NAMS of Ukraine, Kyiv city**

Paper. The authors have described the up-to-date methods of orthopedic treatment of patients with osteogenesis imperfect which includes correction of structural-functional osseus tissue changes and surgery in the case of pathological fraction treatment and long bone deformation correction as well as lower limb using blocking intramedullary nails for teenagers and telescopic “growing” intramedullary nails for kids. Suggested methods have shown positive results, preventive measures of medical correction and surgery of developed principles have been proved.

Keywords: osteogenesis imperfecta, fraction, bone deformation, orthopedic treatment, osteosynteZ