

Ортопедические осложнения и ятрогении при коррекции деформаций нижних конечностей у пациентов, страдающих тяжелыми формами несовершенного остеогенеза

Э.Р. Мингазов, Г.М. Чибиров, Д.А. Попков

Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Российский научный центр «Восстановительная травматология и ортопедия» имени академика Г.А. Илизарова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Курган, Россия

Orthopaedic complications and iatrogenies during deformity correction of lower limbs in patients with severe osteogenesis imperfecta

E.R. Mingazov, G.M. Chibirov, D.A. Popkov

Russian Ilizarov Scientific Center for Restorative Traumatology and Orthopaedics, Kurgan, Russian Federation

На наш взгляд, довольно важным элементом изучения такой сложной нозологии как несовершенный остеогенез (НО) является, помимо клинического анализа достигнутых результатов хирургического лечения, исследование частоты и тяжести неблагоприятных явлений, возникших в послеоперационном периоде, их лечение и исходы. **Целью** работы явилось исследование встретившихся осложнений хирургического ортопедического лечения, а также возникших ортопедических осложнений НО в процессе реконструктивного лечения и в период последующего наблюдения у группы пациентов с формами III и IV несовершенного остеогенеза. **Материалы и методы.** В данное исследование было включено 43 пациента в возрасте от 2 лет 9 месяцев до 46 лет ($14,4 \pm 9,74$ года). Клинико-рентгенологическая форма несовершенного остеогенеза III типа встречалась в 14 случаях, IV типа – у 29 больных. Для анализа встретившихся осложнений пациенты были разделены на три группы в зависимости от применяемой методики и возраста: пациенты 16 лет и старше, естественный рост сегментов нижних конечностей у которых закончился (рентгенологически ростковые зоны определялись закрытыми), которым применялся комбинированный остеосинтез (интрамедуллярное эластичное армирование и внешняя фиксация аппаратом Илизарова) – группа 1; пациенты младше 16 лет, естественный рост сегментов нижних конечностей у которых продолжался (рентгенологически ростковые зоны открыты), которым применялся комбинированный остеосинтез (интрамедуллярное эластичное армирование и внешняя фиксация аппаратом Илизарова) – группа 2; пациенты, у которых естественный рост продолжался (ростковые зоны рентгенологически были открыты), возраст менее 16 лет, которым интрамедуллярное эластичное армирование применялось без использования внешней фиксации. **Результаты.** В результате исследования было определено, что среди всех методик коррекции деформаций нижних конечностей у детей и взрослых с тяжелыми формами несовершенного остеогенеза комбинированная методика, основанная на одномоментной многоуровневой коррекции деформаций с сочетанием интрамедуллярного эластичного остеосинтеза и внешней фиксации, является наиболее эффективной с точки зрения снижения риска осложнений, связанных с хирургическим лечением и остеосинтезом, а также возникновением осложнений несовершенного остеогенеза. **Ключевые слова:** несовершенный остеогенез, коррекция деформации, осложнения, хирургическое лечение, ятрогении

An incidence and severity of adverse effects of postoperative care of patients with osteogenesis imperfecta (OI), the treatment and outcomes are essential elements for the study of the nosologic group in addition to clinical review of surgical outcomes. **Purpose** was to examine complications of surgical orthopaedic treatment, reconstructive procedures and follow-up period of patients with OI types III and IV. **Material and methods** The study included 43 patients aged 33 months to 46 years (14.4 ± 9.74 years). Clinical and radiological features of OI types III and IV were observed in 14 and 29 cases, correspondingly. To analyse the complications the patients were subdivided into three groups depending on the technique applied and patients' age. Group I was composed of skeletally mature patients aged 16 years and older with radiological physal closure who underwent combined osteosynthesis of elastic intramedullary nailing and Ilizarov external fixation of lower limbs. Group II included skeletally immature patients aged less than 16 years with radiologically visible physis who underwent combined osteosynthesis of elastic intramedullary nailing and Ilizarov external fixation of lower limbs. Group III included skeletally immature patients aged less than 16 years with radiologically visible physis who underwent elastic intramedullary nailing alone. **Results** From a variety of techniques used to correct lower limb deformity in patients with severe OI the combination of elastic intramedullary nailing and Ilizarov external fixation with acute multi-level deformity correction of lower limbs was shown to be most efficacious in children and adults due to lower risk of complications associated with surgical treatment, osteosynthesis and the condition. **Keywords:** osteogenesis imperfecta, deformity correction, complication, surgical treatment, iatrogeny

Частота встречаемости несовершенного остеогенеза (НО) составляет 1/10000 до 1/20000 новорожденных [1, 2]. Наиболее частыми показаниями к оперативному хирургическому вмешательству являются ортопедические осложнения, практически постоянно наблюдаемые у пациентов с тяжелыми формами данного заболевания (III и IV типы по Silence [3]): угловые и торсионные деформации сегментов конечностей, сопровождающиеся функциональными нарушениями, ложные суставы,

дефекты костей, отсутствие навыков самостоятельного передвижения и/или вертикализации вследствие частых переломов, переломы, неподдающиеся консервативному лечению [1, 2, 4–7]. На современном этапе развития медицины использование интрамедуллярных телескопических конструкций у детей или интрамедуллярного остеосинтеза у взрослых является основным способом остеосинтеза при коррекции ортопедической патологии конечностей у пациентов с НО [8–11].

Результаты применения хирургического лечения таких осложнений НО должны быть оценены не только с точки зрения достигнутого результата. Исследование частоты и тяжести неблагоприятных явлений, возникших в послеоперационном периоде, их лечение и исходы также требуют анализа в равной степени как и проявление осложнений собственно заболевания НО. При данном подходе нужно различать ятрогении, рассматриваемые в Международной классификации болезней как нежелательные или неблагоприятные последствия профилактических, диагностических и лечебных вмешательств, которые приводят к нарушениям функций

организма, ограничению привычной деятельности, инвалидизации или смерти, а также осложнения, характерные для НО, связанные с его патогенезом, но возникшие в период после проведения лечебных мероприятий [12–15].

Целью нашей работы явилось исследование встретившихся осложнений хирургического ортопедического лечения, а также возникших ортопедических осложнений НО в процессе реконструктивного лечения и в период последующего наблюдения у группы пациентов с формами III и IV несовершенного остеогенеза.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В период с 2003 года в Центре имени академика Г.А. Илизарова было проведено оперативное лечение деформаций нижних и верхних конечностей с использованием интрамедуллярных конструкций у 69 пациентов с НО.

В данное ретроспективное исследование мы включили пациентов с тяжелыми формами НО (III и IV), которым изолированно или в сочетании с внешним остеосинтезом применялся интрамедуллярный эластичный остеосинтез титановыми стержнями с гидроксипатитным покрытием или без такового. Важным условием включения было установление не менее одного стержня на всех уровнях коррекции деформации сегмента, а также период наблюдения не менее одного года после выполнения данного вида вмешательства.

Из исследования были исключены пациенты с клинико-рентгенологической формой I НО и другими диагнозами метаболических остеопатий, пациенты с дефектами установки интрамедуллярных стержней, периодом наблюдения менее 1 года.

В итоге, в данное исследование было включено 43 пациента в возрасте от 2 лет 9 месяцев до 46 лет ($14,4 \pm 9,74$ года). Клинико-рентгенологическая форма несовершенного остеогенеза III типа встречалась в 14 случаях, IV типа – у 29 больных. Диагноз был подтвержден молекулярно-генетическими исследованиями у 17 пациентов (6 – III типа, 10 – IV типа, 1 – VIII типа).

Для анализа встретившихся осложнений пациенты были разделены на три группы в зависимости от применяемой методики и возраста:

– пациенты 16 лет и старше, естественный рост сегментов нижних конечностей у которых закончился (рентгенологически ростковые зоны определялись закрытыми), которым применялся комбинированный остеосинтез (интрамедуллярное эластичное армирование и внешняя фиксация аппаратом Илизарова) – группа 1;

– пациенты младше 16 лет, естественный рост сегментов нижних конечностей у которых продолжался (рентгенологически ростковые зоны присутствовали), которым применялся комбинированный остеосинтез (интрамедуллярное эластичное армирование и внешняя фиксация аппаратом Илизарова) – группа 2;

– пациенты, у которых естественный рост продолжался (ростковые зоны рентгенологически были открыты), возраст менее 16 лет, которым интрамедуллярное эластичное армирование применялось без использования внешней фиксации – группа 3.

В процессе исследования в группах 1 и 2 анализ результатов учитывал одномоментный характер коррекций или выполнение постепенной коррекции в послеоперационном периоде по принципам метода Илизарова после частичной одномоментной коррекции, достигнутой в операционной. Более подробно о методах лечения информация изложена в нашей предыдущей публикации [16].

В таблицах 1, 2, 3 представлены возраст, типы НО, хирургическая техника и ее особенности соответственно для каждой группы пациентов.

Таблица 1

Возраст, тип НО и параметры остеосинтеза в группе 1

Параметры	В целом для группы	При постепенной коррекции деформаций	При одномоментной коррекции деформаций
Количество больных, (III / IV тип НО)	13 (2 / 11)	5 (0 / 5)	8 (2 / 6)
Возраст, лет	$25,2 \pm 9,91$ (16–46)	$23,0 \pm 6,63$ (16–32)	$26,5 \pm 11,74$ (16–46)
Временной промежуток между операциями на разных конечностях и/или сегментах	$189,1 \pm 238,24$ (31–938)	$210,5 \pm 269,74$ (31–938)	$43,8 \pm 11,13^*$ (31–59)
Применение ГА/Ті (с гидроксипатитным покрытием/титановых стержней); количество случаев	8 / 5	5 / 0	3 / 5
Длительность внешнего остеосинтеза; дни	$110,6 \pm 45,27$ (35–204)	$134,2 \pm 48,07$ (58–204)	$87,0 \pm 27,73^*$ (35–120)

Примечание: * – достоверные отличия от случаев с постепенной коррекцией деформации

Таблица 2

Возраст, тип НО и параметры остеосинтеза в группе 2

Параметры	В целом для группы	При постепенной коррекции деформаций	При одномоментной коррекции деформаций
Количество больных, (III / IV тип НО)	20 (7 / 13)	6 (0 / 6)	14 (7 / 7)
Возраст, лет	9,2 ± 3,69 (4–15)	11,8 ± 4,07 (4–15)	8,1 ± 2,99 (4–15)
Временной промежуток между операциями на разных конечностях и/или сегментах	48,6 ± 57,43 (0–265)	70,5 ± 70,2 (32–265)	21,3 ± 11,61* (0–43)
Применение ГА / Ti (с гидроксиапатитным покрытием/титановых стержней); количество случаев	12 / 8	5 / 1	7 / 7
Трансфизарный/нетрансфизарный характер армирования; количество случаев	11 / 9	1 / 5	10 / 4
Использование титановой сетки/ поднадкостничное проведение эластичных стержней; количество случаев	5 / 1	0 / 0	5 / 1
Длительность внешнего остеосинтеза; дни	63,1 ± 37,25 (20–152)	90,5 ± 39,04 (34–152)	43,2 ± 19,19* (20–82)

Примечание: * – достоверные отличия от случаев с постепенной коррекцией деформации

Таблица 3

Возраст, тип НО и параметры остеосинтеза в группе 3

Параметры	В целом для группы
Количество больных, (III / IV тип НО)	10 (5 / 5)
Возраст, лет	10,7 ± 6,39 (2,75–17)
Временной промежуток между операциями на разных конечностях и/или сегментах	33,0 ± 11,61 (18–51)
Применение ГА/Ti (с гидроксиапатитным покрытием/титановых стержней); количество случаев	2/8
Трансфизарный/нетрансфизарный характер армирования; количество случаев	9/1
Использование титановой сетки/ поднадкостничное проведение эластичных стержней; количество случаев	2/2

Приведенные данные показывают, что коррекция деформаций, предполагающая не только одномоментный, но и постепенный характер, использовалась только при IV типе несовершенного остеогенеза, и преимущественно у взрослых пациентов, когда предлагаемые риски нестабильности внешней конструкции вследствие низкой минеральной плотности костной ткани снижаются. С другой стороны, при НО III типа (наиболее тяжелой форме заболевания) использовалась только одномоментная коррекция деформаций, изолированно интрамедуллярный остеосинтез применялся в 5 случаях (35,7 %) данной формы заболевания, а в остальных 9 – в комбинации с внешней фиксацией (64,3 %).

Нужно отметить, что нетрансфизарное введение интрамедуллярных стержней у детей (9 случаев во второй группе) следует считать ошибочным.

Наконец, поднадкостничное армирование сеткой из никелида титана в сочетании с поднадкостничным

проведением одного из эластичных стержней или без такового было применено только при одномоментной коррекции деформаций преимущественно у пациентов с наиболее тяжелым III типом НО.

При оценке ятрогенных осложнений и осложнений НО в период наблюдения после реконструктивного вмешательства помимо констатации неблагоприятных явлений, их характера, также учитывалось время их манифестации, и исследовалась взаимосвязь между типом НО, видом и параметрами выполненного оперативного лечения, а также проведенное лечение для коррекции осложнений.

Полученные количественные данные подвергали статистической обработке с использованием программы Microsoft Excel 2016. Статистическое исследование включало в себя описательную статистику: средние значения (M) и стандартное отклонение (σ). Сравнительные исследования провели с использованием дисперсионного анализа для независимых выборок.

РЕЗУЛЬТАТЫ

В общей сложности в данной группе пациентов нами было отмечено 107 неблагоприятных явлений и возникших патологических состояний. Важно отметить, что они относятся ко всему периоду наблюдения за больными, в том числе и к повторным вмешательствам.

При их изложении и анализе были выделены две группы: патологические состояния, связанные с проведением оперативного лечения, ятрогении и патологические состояния, патогенетически связанные с основным заболеванием (осложнения несовершенного остеогенеза).

На рисунке 1 представлены некоторые ятрогении и осложнения, наблюдавшиеся у пациентов, вошедших в данное исследование.

В таблицах 4, 5, 6 представлен перечень встретившихся осложнений хирургического лечения, наблюдавшихся у наших пациентов.

В среднем, в данной группе частота встречаемости осложнений составила 2,3 на 1 случай. Заметна разница в типах осложнений между подгруппами: при постепенной коррекции преобладают воспалительные осложнения и нестабильность внешней фиксации, сопровождающаяся вторичными смещениями костных фрагментов, 13 из 16 осложнений для подгруппы (81,3 %). Следует отметить, что лишь в 6 случаях воспаления мягких тканей возле спиц или нестабильности внешней конструкции замена спиц, стержней-шурупов, перемонтаж аппарата внешней фиксации осуществлялись как отдельные операции, в остальных случаях данные хирургические вмешательства производились в рамках очередного этапного лечения на последующем сегменте или второй нижней конечности. При одномоментной коррекции достаточно высока встречаемость замедленной консолидации костных фрагментов: 4 осложнения из 14 (28,6 %).

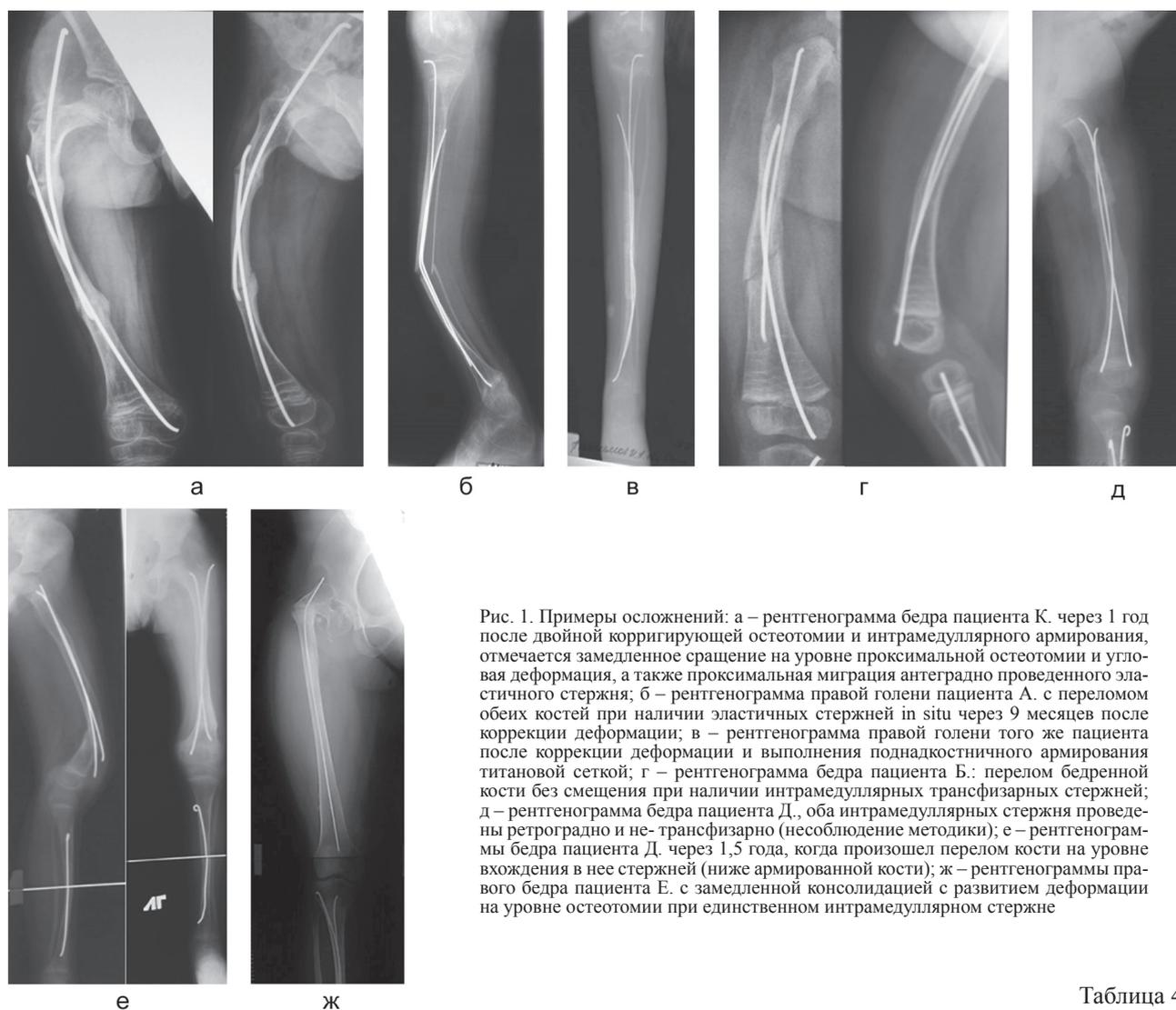


Рис. 1. Примеры осложнений: а – рентгенограмма бедра пациента К. через 1 год после двойной корригирующей остеотомии и интрамедуллярного армирования, отмечается замедленное сращение на уровне проксимальной остеотомии и угловая деформация, а также проксимальная миграция антеградно проведенного эластичного стержня; б – рентгенограмма правой голени пациента А. с переломом обеих костей при наличии эластичных стержней in situ через 9 месяцев после коррекции деформации; в – рентгенограмма правой голени того же пациента после коррекции деформации и выполнения поднадкостничного армирования титановой сегткой; г – рентгенограмма бедра пациента Б.: перелом бедренной кости без смещения при наличии интрамедуллярных трансфизарных стержней; д – рентгенограмма бедра пациента Д., оба интрамедуллярных стержня проведены ретроградно и не- трансфизарно (несоблюдение методики); е – рентгенограммы бедра пациента Д. через 1,5 года, когда произошел перелом кости на уровне вхождения в нее стержней (ниже армированной кости); ж – рентгенограммы правого бедра пациента Е. с замедленной консолидацией с развитием деформации на уровне остеотомии при единственном интрамедуллярном стержне

Таблица 4

Осложнения хирургического лечения в группе 1

Осложнения	В целом для группы (n = 13)	При постепенной коррекции деформаций (n = 5)	При одномоментной коррекции деформаций (n = 8)
Воспаление возле спиц/стержней-шурупов аппарата Илизарова, потребовавшее их замены	14	9	5
Нестабильность опор аппарата Илизарова, повлекшая замену спиц и выполнение перемонтажа	4	4	–
Неполная коррекция деформации, повлекшая дополнительный этап оперативного лечения для ее исправления	1	–	1
Внешняя миграция интрамедуллярных стержней, раздражение мягких тканей стержнями, потребовавшие их замены или ревизии	6	2	4
Замедленное костное сращение без деформации	2	–	2
Замедленное костное сращение, ложный сустав с формированием угловой деформации	3	1	2

Таблица 5

Осложнения хирургического лечения в группе 2

Осложнения	В целом для группы (n = 20)	При постепенной коррекции деформаций (n = 6)	При одномоментной коррекции деформаций (n = 14)
Воспаление возле спиц/стержней-шурупов аппарата Илизарова, потребовавшее их замены	16	12	4
Нестабильность опор аппарата Илизарова, повлекшая замену спиц и выполнение перемонтажа	3	2	1
Внешняя миграция интрамедуллярных стержней, раздражение мягких тканей стержнями, потребовавшие их замены или ревизии	10	4	6
Блокирование стержней с гидроксиапатитным покрытием внутри костномозгового канала, отсутствие их расхождения	2	2	–
Тромбоэмболия легочной артерии	1	1	–

Осложнения хирургического лечения в группе 3

Осложнения	В целом для группы (n = 10)
Внешняя миграция интрамедуллярных стержней, ирритация мягких тканей стержнями, потребовавшие их замены или ревизии	4
Блокирование стержней с гидроксиапатитным покрытием внутри костномозгового канала, отсутствие их расхождения	1
Торсионное смещение костных отломков	3
Замедленная консолидация без развития угловой деформации	1
Замедленная консолидация с развитием угловой деформации, ложный сустав, потребовавшие оперативной коррекции	2

Из дефектов выполнения интрамедуллярного армирования в данной группе отметим отсутствие армирования двумя стержнями одной из остеотомий на 9 сегментах (4 в подгруппе постепенной коррекции и 5 – в подгруппе одномоментной коррекции).

В среднем, в данной группе частота встречаемости осложнений составила 1,6 на 1 случай. У пациентов данной группы мы также наблюдали преобладание воспалительных осложнений и нестабильности аппарата внешней фиксации. Частота встречаемости данных осложнений была гораздо выше при постепенной коррекции деформаций – 14 из 21 осложнения (66,6 % осложнений данной подгруппы). Тем не менее, нужно отметить, что в 7 случаях замена спиц и перемонтаж были выполнены в рамках последующей плановой операции.

Важно отметить, что у детей замедленное сращение не наблюдалось ни в одном случае.

Отметим новое осложнение – отсутствие расхождения трансфизарно проведенных стержней с гидроксиапатитным покрытием вследствие их блокирования в костномозговом канале. Данная ситуация предрасполагает к возникновению деформаций на уровне вновь образованной кости в процессе последующего роста, что требует проведения дополнительных трансфизарных титановых стержней в последующем.

Из других дефектов интрамедуллярного армирования отметим нетрансфизарное проведение эластичных стержней с гидроксиапатитным покрытием, что является нерациональным с точки зрения сохранения армирования сегмента на всем протяжении в процессе последующего роста. В четырех случаях в последующем стержни были заменены на трансфизарные титановые.

Отметим одно осложнение в виде смертельного исхода, возникшее в самом конце реконструктивного лечения после завершения коррекции деформаций всех сегментов нижних конечностей на пятый день после снятия аппарата внешней фиксации.

В среднем, в данной группе частота встречаемости осложнений составила 1,1 на 1 случай. Естественно, что в данной группе не может быть осложнений, связанных с внешней фиксацией, доминирующих в первых двух группах, однако появляется новое – вторичное торсионное смещение костных фрагментов, отмеченное до наступления костной консолидации.

Частота встречаемости среди прочих осложнений внешней миграции или раздражения мягких тканей интрамедуллярными стержнями в данной группе составляет 36,4 % и близка к показателям других групп (в 1 группе – 20 %, во второй – 32,3 %). Однако коррекция данного осложнения всегда требовала отдельного оперативного вмешательства.

Отдельно остановимся на проблеме замедленного сращения после корригирующих остеотомий. Отметим, что данное осложнение в семи из восьми случаев было отмечено после выполнения корригирующих клиновидных остеотомий на бедренной кости с использованием вибропилы. При этом коррекция деформации была одномоментной у семи пациентов. Среди других неблагоприятных факторов отметим табакокурение у тех взрослых пациентов, у которых наблюдалось данное осложнение, а также раннее начало терапии бисфосфонатами (менее 4 месяцев и при отсутствии признаков полноценной костной мозоли) у детей из третьей группы, у которых замедленная консолидация завершилась формированием ложного сустава и угловой деформацией. С другой стороны, ни в одном случае чрескожной остеотомии у взрослых пациентов или одномоментной коррекции деформаций комбинированной методикой, пусть и с клиновидной остеотомией у детей (группа 2), данное осложнение не наблюдалось.

В целом, встретившиеся осложнения хирургического лечения, интерпретируемые как ятрогении, можно классифицировать в рубриках Международной Классификации Болезней: I26.9 (1 случай), T84.1 (23 случая), T84.3 (37 случаев), M84.1 (5 случаев), M84.2 (3 случая), M21.8 (4 случая).

При анализе осложнений НО, патогенетически связанных с данным заболеванием, в период после начала реконструктивной коррекции деформаций нижних конечностей мы отмечаем переломы, рецидивы деформаций, возникновение новых деформаций. Данные осложнения, их виды, условия их возникновения представлены в таблице 7.

По данным таблицы 7 видно, что значительно позже деформации, требующие повторной коррекции, возникают во второй группе. Это обусловлено преимущественным применением трансфизарного армирования титановыми эластичными стержнями в данной группе. С другой стороны, отметим, что большие перерывы в армировании между конечностями в случаях постепенной коррекции деформаций на одной конечности во второй группе привели к выраженному увеличению патологических переломов неоперированных сегментов на другой конечности в процессе лечения. Отсутствие данного явления в первой группе можно объяснить общей тенденцией к снижению переломов у взрослых с НО.

Отметим также ситуацию, что наступление переломов полноценно армированных сегментов в 5 случаях не сопровождалось смещением костных фрагментов и требовало короткой иммобилизации (до 4 недель) гипсовой повязкой или тьюрами, при этом двигательная активность и автономность пациента сохранялись.

Таблица 7

Осложнения НО, наблюдаемые после начала реконструктивного лечения

Осложнение	Группа 1 (n = 13)	Группа 2 (n = 20)	Группа 3 (n = 10)
Переломы костей до армирования, потребовавшие оперативного лечения; n	1	6	–
Переломы армированных костей, потребовавшие оперативного лечения или репозиции под общей анестезией; n	3	–	2
Переломы армированных сегментов без смещения, потребовавшие иммобилизации; n	1	2	2
Рецидивы деформации, потребовавшие хирургической коррекции; n	6	7	4
Период до выполнения коррекции рецидивов деформаций; дни	920,5 ± 513,73	1246,4 ± 164,97*	835,3 ± 199,8
Развитие двусторонней варусной деформации шейки бедра с патологическим переломом	–	–	1

Переломы армированных сегментов со смещением происходили у детей либо при значительном воздействии травмирующего агента, либо на уровне эпиметафизарной зоны, у взрослых – во всех случаях при неполноценном армировании сегментов (расположение интрамедуллярных стержней не на всем протяжении кости).

Наконец, укажем, что за период наблюдения плановая замена интрамедуллярных стержней была произведена по мере роста ребенка во второй группе в трех случаях, в третьей группе – также в трех случаях.

В целом, среднее количество операций на один случай в зависимости от примененной методики кор-

рекции деформации, встретившихся осложнений и в течение данного периода наблюдения представлено в таблице 8.

Очевидно, что использование одномоментной коррекции деформаций сокращает хирургическую нагрузку на пациента как в период естественного роста, так и после его завершения. Следует отметить, что применение комбинированной методики у детей, где трансфизарное армирование титановыми стержнями сочеталось с остеосинтезом аппаратом Илизарова в облегченной компоновке, сопровождалось как наименьшим числом ятрогений, так и осложнений НО в период наблюдения.

Таблица 8

Среднее количество операций на один случай

Группа 1		Группа 2		Группа 3
постепенная коррекция	одномоментная коррекция	постепенная коррекция	одномоментная коррекция	
5,4	3,0	5,7	2,1	2,7

ДИСКУССИЯ

Основными ортопедическими проявлениями НО являются снижение минерализации и механической прочности костей всего скелета, переломы и деформации длинных костей конечностей, деформации черепа, гиперподвижность суставов и прочие [1, 2]. Повторные переломы, деформации конечностей, длительные периоды иммобилизации и отсутствие нагрузки на конечности способствуют уменьшению минеральной плотности костей, нарушению развития общей моторики ребенка, что оказывает наиболее негативное влияние на общее двигательное развитие ребенка и качество его жизни [4, 5]. Применение накостных пластин, винтов, массивных ригидных гвоздей, изолированное использование аппаратов внешней фиксации при тяжелых формах несовершенного остеогенеза в настоящее время не актуально [1, 10, 17].

Ведущим, наиболее эффективным способом остеосинтеза при НО в настоящее время считается интрамедуллярный. Основным принципом интрамедуллярных конструкций длинных трубчатых костей при НО у детей является их телескопический трансфизарный характер, который позволяет в процессе роста армировать кость на всем протяжении. Достигается это трансэпифизарным введением ригидных или эластичных стержней в костномозговой канал [7–9, 18]. У взрослых пациентов также должен быть исключен ограниченный по протяжению ригидный остеосинтез пластинами и интрамедуллярными стержнями [17].

Boutard et Laville сообщают о применении трансфизарного эластичного армирования титановыми стержнями у 14 пациентов с тяжелыми формами НО [8]. Авторы не отмечали ни в одном случае проблем с расхождением стержней, однако замена их потребовалась в 75 % случаев по мере роста ребенка. В среднем, потребовалось 2,5 операции на пациента. Частота серьезных осложнений составляла до 25 %: переломы, миграция имплантов, несращение, укорочение кости вследствие импакции [8, 11]. Телескопический стержень Fassier-Duval считается наиболее удачным решением в создании интрамедуллярной неригидной трансфизарной телескопической системы, применяемой при коррекции деформаций длинных трубчатых костей у детей [7, 10, 18]. Однако лечение с использованием данного способа остеосинтеза сопровождается осложнениями (до 35 % случаев): в 10,5–23,7 % происходит миграция стержней или частей конструкции, деформации стержней телескопических систем происходят с частотой до 18,8 % случаев, несращения и расхождение костных отломков отмечаются в 7,2 % случаев, нерасхождение частей стержней – в 2,1 % случаев, перелом стержней – в 6,9 % случаев, переломы на уровне ранее выполненной остеотомии в условиях интрамедуллярного телескопического остеосинтеза стержнем Fassier-Duval – в 20–25 % случаев [19–21]. Изолированное применение интрамедуллярных конструкций предполагает период строгой иммобилизации ортезными изделиями длительностью 4–6 недель, что

способствует дополнительному снижению плотности костной ткани [19–21]. Кроме того, телескопические стержни и эластичное интрамедуллярное армирование не предотвращают вторичные торсионные смещения костных фрагментов в раннем послеоперационном периоде [6, 19]. В работе Kong et al. были показаны преимущества сочетания интрамедуллярного эластичного армирования и внешней фиксации при лечении диафизарных переломов у детей с точки зрения повышения угловой стабильности, предотвращения торсионных смещений и возможности ранней нагрузки [22].

При анализе осложнений, наблюдавшихся в нашей серии, мы отдельно проанализировали ятрогении, развившиеся в процессе и в результате оперативного лечения, и осложнения несовершенного остеогенеза, произошедшие в период наблюдения и патогенетически детерминированные.

Наименьшее количество и частота встречаемости ятрогений отмечены у детей при применении трансфизарного армирования в сочетании с фиксационным облегченным вариантом остеосинтеза аппаратом Илизарова, непродолжительным по времени. Помимо существенного снижения, практически полного исключения, осложнений инфекционного характера и нестабильности внешней фиксации, такой подход позволил исключить проблемы консолидации костных фрагментов (наблюдаемых в первой и третьей группе) и вторичных торсионных смещений отломков, характерных для изолированного применения интрамедуллярного армирования (третья группа).

Важным, с точки зрения предотвращения переломов неармированных сегментов контралатеральной конечности, является короткий период внешней фиксации, ранняя активизация пациента с выполнением осевой нагрузки на оперированную конечность [16] и быстрее переход к оперативной коррекции деформаций контралатеральной конечности.

Трансфизарный характер введения эластичных стержней является логичным и патогенетически оправданным при НО у детей. Попытка трансфизарного введения стержней с гидроксиапатитным покрытием в нашей серии привела к отсутствию расхождения стержней по мере роста сегмента в трех случаях, что способствовало в одном случае патологическому перелому на уровне новообразованной кости на неармированном участке. В остальных случаях в кость превентивно в последующем были трансфизарно введены титановые стержни.

Следует считать ошибочным нетрансфизарное введение стержней с гидроксиапатитным покрытием у детей, так как это предрасполагает к рецидивам деформаций и возникновению переломов в отдаленном периоде на уровне неармированных участков. С другой стороны, именно у взрослых и детей, близких к завершению естественного роста длинных костей, введение эластичных стержней с гидроксиапатитным покрытием показано. Такие импланты, помимо армирования, обеспечивают стабильность положения за счет остеиндукционных процессов, что предотвращает их миграцию. В то время как армирование обычными титановыми интрамедуллярными стержнями гораздо чаще сопровождается их частичной миграцией из кости, что требует ревизии их свободных концов.

Неполноценное армирование (отсутствие двух стержней на всем протяжении кости) не предотвращает смещений отломков при переломах сегментов, что было отмечено в 75 % случаев переломов в отдаленном периоде в первой группе, что нужно учитывать при оперативном лечении.

С точки зрения снижения риска несращения костных отломков после остеотомии имеет значение малоинвазивный характер остеотомии и отказ от использования вибропилы, что было отмечено для интрамедуллярной системы Fassier-Duval [23]. Вероятно, что при наличии факторов, негативно влияющих на остеогенез (табакокурение) у взрослых с IV типом НО, можно отказаться от одномоментного характера коррекции деформации с клиновидной резекцией кости в пользу малоинвазивной остеотомии в сочетании с интрамедуллярным армированием и постепенной коррекцией деформации, но с принятием во внимание высоких рисков инфекционных осложнений, связанных с длительным внешним остеосинтезом. Следует добавить, что имеется публикация, где авторы отмечают возможность выполнения коррекции деформаций нижних конечностей у детей с IV типом несовершенного остеогенеза, используя только аппарат внешней фиксации [24, 25].

Важно, с точки зрения снижения риска несращения после остеотомий, исключить на достаточный период терапию бисфосфонатами. В работе Munns et al. было показано, что применение памидроната в послеоперационном периоде сопровождается повышенным риском замедленной консолидации и несращения [20]. Рекомендуемый период – не менее 4 месяцев после операции для возобновления терапии бисфосфонатами и при наличии признаков формирования костной мозоли [23].

Отметим, что с точки зрения наиболее оптимального баланса между количеством операций, частотой рецидивов деформаций и их коррекции и достигнутого результата наилучшие показатели относятся к методам одномоментной коррекции деформаций с трансфизарным армированием у детей в сочетании с внешней фиксацией (2,1 операции на случай, в среднем, за период наблюдения) или без внешней фиксации (2,7 операции, в среднем на случай, за период наблюдения). Такие результаты сопоставимы с данными изолированного применения эластичного трансфизарного армирования – 2,5 операции на случай [8] и близки к результатам использования телескопического стержня Fassier-Duval [7, 18, 21]. Наихудшие показатели «количество операций/случай» в нашей серии отмечены при применении постепенной коррекции деформаций с использованием аппарата Илизарова (5,4 – у взрослых и 5,7 – у детей).

Конечно, важно изучить результаты лечения, вероятность и частоту повторных оперативных вмешательств на протяжении гораздо более длительного периода. Показано, что через год после лечения значительно возрастают показатели двигательной активности пациентов с НО и качества их жизни [18], и наши результаты соответствуют таким наблюдениям. Однако, как отмечено в том же исследовании, к четвертому году наблюдений отмечается некоторое снижение функциональных показателей пациентов, обусловленное осложнениями несовершенного остеогенеза [18].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Среди всех методик коррекции деформаций нижних конечностей у детей и взрослых с тяжелыми формами несовершенного остеогенеза, вошедших в данное исследование, комбинированная методика, основанная на одномоментной многоуровневой коррекции деформаций с сочетанием интрамедуллярного эластичного остеосинтеза и внешней фиксации является наиболее эффективной с точки зрения снижения риска осложнений, связанных с хирургическим лечением и остеосинтезом,

а также возникновением осложнений несовершенного остеогенеза. Важным условием является применение трансфизарного армирования у детей эластичными титановыми стержнями, максимально возможно короткой промежуток между вмешательствами на разных конечностях. Применение эластичных стержней с гидроксиапатитным покрытием имеет максимальные преимущества после исчерпания потенциала спонтанного продольного роста сегментов конечностей.

ЛИТЕРАТУРА

- Glorieux F.H. Osteogenesis imperfecta // *Best Pract. Res. Clin. Rheumatol.* 2008. Vol. 22, N 1. P. 85-100. DOI: 10.1016/j.berh.2007.12.012.
- Osteogenesis imperfect / C. Michell, V. Patel, R. Amirfeyz, M. Gargan // *Curr. Orthop.* 2007. Vol. 21. P. 236-241.
- Sillence D.O., Senn A., Danks D.M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfect // *J. Med. Genet.* 1979. Vol. 16, N 2. P. 101-116.
- Rauch F., Glorieux F.H. Osteogenesis imperfect // *Lancet.* 2004. Vol. 363, N 9418. P. 1377-1385. DOI: 10.1016/S0140-6736(04)16051-0.
- Osteogenesis imperfecta in childhood: prognosis for walking / R.H. Engelbert, C.S. Uiterwaal, V.A. Gulmans, H. Pruijs, P.J. Helders // *J. Pediatr.* 2000. Vol. 137, N 3. P. 397-402. DOI: 10.1067/mpd.2000.107892.
- Zeitlin L., Fassier F., Glorieux F.H. Modern approach to children with osteogenesis imperfecta // *J. Pediatr. Orthop. B.* 2003. Vol. 12, N 2. P. 77-87. DOI: 10.1097/01.bpb.0000049567.52224.fa.
- Fassier F., Glorieux F. Osteogenesis imperfecta in the child. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT.* Paris: Expansion Scientifique Française, 1999. P. 235-252.
- Boutaud B., Laville J.M. Elastic sliding central medullary nailing with osteogenesis imperfecta. Fourteen cases at eight years follow-up // *Rev. Chir. Orthop. Reparatrice Appar. Mot.* 2004. Vol. 90, N 4. P. 304-311.
- Stockley I., Bell M.J., Sharrard W.J. The role of expanding intramedullary rods in osteogenesis imperfect // *J. Bone Joint Surg. Br.* 1989. Vol. 71, N 3. P. 422-427.
- Espósito P., Plotkin H. Surgical treatment of osteogenesis imperfecta: current concepts // *Curr Opin. Pediatr.* 2008. Vol. 20, N 1. P. 52-57.
- Lascombes P. Flexible intramedullary nailing in children. *The Nancy University Manual.* Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag, 2010.
- Некачалов В.В. Ятрогения (патология диагностики и лечения): пособие для врачей. СПб., 1998. 42 с.
- Коваленко В.Л. Диагноз в клинической медицине (теоретические и практические основы формулирования) // *Мед. вестник.* 1995. № 3-4. С. 30-35.
- Can administrative data be used to compare postoperative complication rates across hospitals? / P.S. Romano, B.K. Chan, M.E. Schembri, J.A. Rainwater // *Med. Care.* 2002. Vol. 40, N 10. P. 856-867. DOI: 10.1097/01.MLR.0000027452.96163.A4.
- Measuring diagnoses: ICD code accuracy / K.J. O'Malley, K.F. Cook, M.D. Price, K.R. Wildes, J.F. Hurdle, C.M. Ashton // *Health Serv. Res.* 2005. Vol. 40, N 5, Pt. 2. P. 1620-1639. DOI: 10.1111/j.1475-6773.2005.00444.x.
- Результаты применения интрамедуллярного трансфизарного эластичного армирования у пациентов с тяжелыми формами несовершенного остеогенеза / Э.Р. Мингазов, А.В. Попков, Н.А. Кононович, А.М. Аранович, Д.А. Попков // *Гений ортопедии.* 2016. № 4. С. 6-16.
- Orthopaedic Considerations for the Adult with Osteogenesis Imperfecta / T.T. Roberts, D.J. Cepela, R.L. Uhl, J. Lozman // *J. Am. Acad. Orthop. Surg.* 2016. Vol. 24, N 5. P. 298-308. DOI: 10.5435/JAAOS-D-15-00275.
- Fassier-Duval femoral rodding in children with osteogenesis imperfecta receiving bisphosphonates: functional outcomes at one year / J. Ruck, N. Dahan-Oliel, K. Montpetit, F. Rauch, F. Fassier // *J. Child. Orthop.* 2011. Vol. 5, N 3. P. 217-224.
- High reoperation rate and failed expansion in lower extremity expandable rods in osteogenesis imperfecta / T. Larson, B. Brighton, P. Espósito et al. In: *Proceedings of the Annual Meeting of the Pediatric Orthopaedic Society of North America (POSNA).* Waikoloa, Hawaii, 2010.
- Delayed osteotomy but not fracture healing in pediatric osteogenesis imperfecta patients receiving pamidronate / C.F. Munns, F. Rauch, L. Zeitlin, F. Fassier, F.H. Glorieux // *J. Bone Miner. Res.* 2004. Vol. 19, N 11. P. 1779-1786. DOI: 10.1359/JBMR.040814.
- Experience with the Fassier-Duval telescopic rod: first 24 consecutive cases with a minimum of 1-year follow-up / O. Birke, N. Davies, M. Latimer, D.G. Little, M. Bellemore // *J. Pediatr. Orthop.* 2011. Vol. 31, N 4. P. 458-464. DOI: 10.1097/BPO.0b013e31821bfb50.
- Kong H., Sabharwal S. Fixator-augmented flexible intramedullary nailing for osteopenic femoral shaft fractures in children // *J. Pediatr. Orthop. B.* 2016. Vol. 25, N 1. P. 11-16. DOI: 10.1097/BPB.0000000000000237.
- Osteotomy Healing in Children with Osteogenesis Imperfecta Receiving Bisphosphonate Treatment / E.A. Anam, F. Rauch, F.H. Glorieux, F. Fassier, R. Hamdy // *J. Bone Miner. Res.* 2015. Vol. 30, N 8. P. 1362-1368. DOI: 10.1002/jbmr.2486.
- Limb lengthening and correction of deformity in the lower limbs of children with osteogenesis imperfecta / K.A. Saldanha, M. Saleh, M.J. Bell, J.A. Fernandes // *J. Bone Joint Surg. Br.* 2004. Vol. 86, N 2. P. 259-265.
- Sulko J., Radlo W. Limb lengthening in children with osteogenesis imperfecta // *Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol.* 2005. Vol. 70, N 4. P. 243-247.

REFERENCES

- Glorieux F.H. Osteogenesis imperfecta. *Best Pract. Res. Clin. Rheumatol.*, 2008, vol. 22, no. 1, pp. 85-100. DOI: 10.1016/j.berh.2007.12.012.
- Michell C., Patel V., Amirfeyz R., Gargan M. Osteogenesis imperfecta. *Curr. Orthop.*, 2007, vol. 21, pp. 236-241.
- Sillence D.O., Senn A., Danks D.M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J. Med. Genet.*, 1979, vol. 16, no. 2, pp. 101-116.
- Rauch F., Glorieux F.H. Osteogenesis imperfecta. *Lancet*, 2004, vol. 363, no. 9418, pp. 1377-1385. DOI: 10.1016/S0140-6736(04)16051-0.
- Engelbert R.H., Uiterwaal C.S., Gulmans V.A., Pruijs H., Helders P.J. Osteogenesis imperfecta in childhood: prognosis for walking. *J. Pediatr.*, 2000, vol. 137, no. 3, pp. 397-402. DOI: 10.1067/mpd.2000.107892.
- Zeitlin L., Fassier F., Glorieux F.H. Modern approach to children with osteogenesis imperfecta. *J. Pediatr. Orthop. B.*, 2003, vol. 12, no. 2, pp. 77-87. DOI: 10.1097/01.bpb.0000049567.52224.fa.
- Fassier F., Glorieux F. Osteogenesis imperfecta in the child. In: *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT.* Paris: Expansion Scientifique Française, 1999, pp. 235-252.
- Boutaud B., Laville J.M. Elastic sliding central medullary nailing with osteogenesis imperfecta. Fourteen cases at eight years follow-up. *Rev. Chir. Orthop. Reparatrice Appar. Mot.*, 2004, vol. 90, no. 4, pp. 304-311.
- Stockley I., Bell M.J., Sharrard W.J. The role of expanding intramedullary rods in osteogenesis imperfecta. *J. Bone Joint Surg. Br.*, 1989, vol. 71, no. 3, pp. 422-427.
- Espósito P., Plotkin H. Surgical treatment of osteogenesis imperfecta: current concepts. *Curr Opin. Pediatr.*, 2008, vol. 20, no. 1, pp. 52-57.
- Lascombes P. Flexible intramedullary nailing in children. *The Nancy University Manual.* Berlin, Heidelberg, Springer-Verlag, 2010.
- Nekachalov V.V. *Iatrogeniia (patologiya diagnostiki i lecheniia): posobie dlia vrachei* [Iatrogeny (pathology of diagnosis and treatment): guide for physicians]. SPb., 1998, 42 p. (In Russ.)
- Kovalenko V.L. *Diagnoz v klinicheskoi meditsine (teoreticheskie i prakticheskie osnovy formulirovaniia)* [Diagnosis in clinical medicine (theoretical and practical basis of formulating)]. *Med. Vestnik*, 1995, no. 3-4, pp. 30-35. (In Russ.)

14. Romano P.S., Chan B.K., Schembri M.E., Rainwater J.A. Can administrative data be used to compare postoperative complication rates across hospitals? *Med. Care*, 2002, vol. 40, no. 10. P. 856-867. DOI: 10.1097/01.MLR.0000027452.96163.A4.
15. O'Malley K.J., Cook K.F., Price M.D., Wildes K.R., Hurdle J.F., Ashton C.M. Measuring diagnoses: ICD code accuracy. *Health Serv. Res.*, 2005, vol. 40, no. 5, Pt. 2, pp. 1620-1639. DOI: 10.1111/j.1475-6773.2005.00444.x.
16. Mingazov E.R., Popkov A.V., Kononovich N.A., Aranovich A.M., Popkov D.A. Rezul'taty primeneniia intramedullarnogo transfizarnogo elastichnogo armirovaniia u patsientov s tiazhelymi formami nesovershennogo osteogeneza [Results of using transphyseal elastic intramedullary nailing in patients with severe types of osteogenesis imperfecta]. *Genij Ortopedii*, 2016, no. 4, pp. 6-16. (In Russ.)
17. Roberts T.T., Cepela D.J., Uhl R.L., Lozman J. Orthopaedic Considerations for the Adult with Osteogenesis Imperfecta. *J. Am. Acad. Orthop. Surg.*, 2016, vol. 24, no. 5, pp. 298-308. DOI: 10.5435/JAAOS-D-15-00275.
18. Ruck J., Dahan-Oliel N., Montpetit K., Rauch F., Fassier F. Fassier-Duval femoral rodding in children with osteogenesis imperfecta receiving bisphosphonates: functional outcomes at one year. *J. Child. Orthop.*, 2011, vol. 5, no. 3, pp. 217-224.
19. Larson T., Brighton B., Esposito P. et al. High reoperation rate and failed expansion in lower extremity expandable rods in osteogenesis imperfecta. *Proceedings of the Annual Meeting of the Pediatric Orthopaedic Society of North America (POSNA)*. Waikoloa, Hawaii, 2010.
20. Munns C.F., Rauch F., Zeitlin L., Fassier F., Glorieux F.H. Delayed osteotomy but not fracture healing in pediatric osteogenesis imperfecta patients receiving pamidronate. *J. Bone Miner. Res.*, 2004, vol. 19, no. 11, pp. 1779-1786. DOI: 10.1359/JBMR.040814.
21. Birke O., Davies N., Latimer M., Little D.G., Bellemore M. Experience with the Fassier-Duval telescopic rod: first 24 consecutive cases with a minimum of 1-year follow-up. *J. Pediatr. Orthop.*, 2011, vol. 31, no. 4, pp. 458-464. DOI: 10.1097/BPO.0b013e31821bfb50.
22. Kong H., Sabharwal S. Fixator-augmented flexible intramedullary nailing for osteopenic femoral shaft fractures in children. *J. Pediatr. Orthop. B*, 2016, vol. 25, no. 1, pp. 11-16. DOI: 10.1097/BPB.0000000000000237.
23. Anam E.A., Rauch F., Glorieux F.H., Fassier F., Hamdy R. Osteotomy Healing in Children with Osteogenesis Imperfecta Receiving Bisphosphonate Treatment. *J. Bone Miner. Res.*, 2015, vol. 30, no. 8, pp. 1362-1368. DOI: 10.1002/jbmr.2486.
24. Saldanha K.A., Saleh M., Bell M.J., Fernandes J.A. Limb lengthening and correction of deformity in the lower limbs of children with osteogenesis imperfecta. *J. Bone Joint Surg. Br.*, 2004, vol. 86, no. 2, pp. 259-265.
25. Sułko J., Radło W. Limb lengthening in children with osteogenesis imperfecta. *Chir. Narzadow Ruchu Ortop. Pol.*, 2005, vol. 70, no. 4, pp. 243-247.

Рукопись поступила 14.02.2017

Сведения об авторах:

1. Мингазов Эдуард Рифович,
ФГБУ «РНИЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова» Минздрава
России, г. Курган, Россия
2. Чибиров Георгий Миравович,
ФГБУ «РНИЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова» Минздрава
России, г. Курган, Россия
3. Попков Дмитрий Арнольдович, д. м. н.,
ФГБУ «РНИЦ «ВТО» им. акад. Г. А. Илизарова» Минздрава
России, г. Курган, Россия,
Email: dpopkov@mail.ru

Information about the authors:

1. Eduard R. Mingazov, M.D.,
Russian Ilizarov Scientific Centre for Restorative Traumatology and
Orthopaedics, Kurgan, Russian Federation
2. Georgy M. Chibirov, M.D.,
Russian Ilizarov Scientific Centre for Restorative Traumatology and
Orthopaedics, Kurgan, Russian Federation
3. Dmitry A. Popkov, M.D., Ph.D.,
Russian Ilizarov Scientific Centre for Restorative Traumatology and
Orthopaedics, Kurgan, Russian Federation,
Email: dpopkov@mail.ru