

© Попков Д.А., Мингазов Э.Р., Губин А.В., Гвоздев Н.С., Аранович А.М., Семенов А.Л., 2021

УДК 616.718-007.235-001.5-089.227.84

DOI 10.18019/1028-4427-2021-27-4-461-467

## **Несовершенный остеогенез: роль и место ортопедической хирургии нижних конечностей**

**Д.А. Попков<sup>1</sup>, Э.Р. Мингазов<sup>1</sup>, А.В. Губин<sup>2</sup>, Н.С. Гвоздев<sup>1</sup>, А.М. Аранович<sup>1</sup>, А.Л. Семенов<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Федеральное государственное бюджетное учреждение

«Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени академика Г.А. Илизарова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Курган, Россия

<sup>2</sup>Федеральное государственное бюджетное учреждение

«Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии имени Н.Н. Приорова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва, Россия

<sup>3</sup>Федеральное государственное бюджетное учреждение

«Новосибирский научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Я.Л. Цивьян»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Новосибирск, Россия

## **Osteogenesis imperfecta: the role and place of orthopedic surgery of the lower extremities**

**D.A. Popkov<sup>1</sup>, E.R. Mingazov<sup>1</sup>, A.V. Gubin<sup>2</sup>, N.S. Gvozdev<sup>1</sup>, A.M. Aranovich<sup>1</sup>, A.L. Semenov<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Ilizarov National Medical Research Centre for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russian Federation

<sup>2</sup>National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Moscow, Russian Federation

<sup>3</sup>Novosibirsk Research Institute of Traumatology and Orthopaedics N.a. Ya.I. Tsivyan, Novosibirsk, Russian Federation

**Введение.** Хирургическая коррекция ортопедических проблем у детей и взрослых с тяжелыми формами несовершенного остеогенеза вызывает интерес медицинского сообщества. Целью данной статьи стал обзор современной релевантной литературы о роли ортопедической хирургии при лечении детей и взрослых с несовершенным остеогенезом и интеграции хирургии в мультидисциплинарный подход при лечении пациентов с несовершенным остеогенезом. Статья построена на материале доклада, созданного для впервые проводимой в России образовательной конференции European Pediatric Orthopaedic Society в Центре Илизарова в 2021 году. **Материалы и методы.** При подготовке обзора были использованы поисково-информационные источники: научный поисковый портал PubMed, Scopus, ResearchGate, РИНЦ, а также издательские продукты (Elsevier, Springer). **Результаты и обсуждение.** Публикация включает обсуждение классификации, показаний, особенностей хирургической техники и раннего послеоперационного периода, роли ранней функциональной нагрузки, особенностей отдаленных результатов лечения при использовании телескопических трансфизиарных конструкций при коррекции деформаций длинных трубчатых костей нижних конечностей, а также аспектов сочетания ортопедической хирургии и бисфосфонат-терапии. **Заключение.** Ортопедическое сопровождение детей и взрослых с тяжелыми и средней степени тяжести формами несовершенного остеогенеза требует построения многофакторной стратегии, учитывающей требования физической терапии и медикаментозного лечения, а также применения специализированных имплантов, инструментария и способов хирургического вмешательства, где по-прежнему идет поиск оптимального решения.

**Ключевые слова:** несовершенный остеогенез, коррекция деформаций, телескопический остеосинтез

**Introduction** Surgical correction of orthopedic problems in children and adults with severe osteogenesis imperfecta is of interest to the medical community. The aim of this study was to review the current relevant literature on the role of orthopedic surgery in the treatment of children and adults with osteogenesis imperfecta and the integration of surgery into a multidisciplinary approach to the treatment of patients with osteogenesis imperfecta. The review is based on the material of the report presented at the first educational conference of the European Pediatric Orthopaedic Society which was held in Russia at the Ilizarov Center in 2021. **Material and methods** To prepare the review, we searched for information sources at the scientific platforms such as PubMed, Scopus, ResearchGate, RSCI, as well as published products (Elsevier, Springer). **Results and discussion** The review includes a discussion of the classification, indications, features of the surgical technique and the early postoperative period, the role of early functional loading, the features of long-term treatment results of using telescopic transphyseal constructs in the correction of deformities of lower limb long bones as well as issues of the combination of orthopedic surgery and bisphosphonate therapy. **Conclusion** Orthopedic support of children and adults with severe and moderate types of osteogenesis imperfecta requires construction of a multifactorial strategy that takes into account the requirements of physical therapy and medication treatment, as well as the use of specialized implants, instrumentation and methods of surgical intervention, while an optimal solution has been still sought.

**Keywords:** osteogenesis imperfecta, deformity correction, telescopic nail

## **ВВЕДЕНИЕ**

Хирургическая коррекция ортопедических проблем у детей и взрослых с тяжелыми формами несовершенного остеогенеза вызывает возрастающий интерес медицинского сообщества. Целью данной статьи стал обзор современной релевантной литературы о роли ортопедической хирургии при лечении детей и взрослых с несовершенным

остеогенезом и интеграции хирургии в мультидисциплинарный подход при лечении пациентов с несовершенным остеогенезом. Статья построена на материале, представленном на впервые проводимой в России образовательной конференции European Pediatric Orthopaedic Society в Центре Илизарова в 2021 году.

## **МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ**

При подготовке обзора были использованы поисково-информационные источники: научный поисковый

портал PubMed, Scopus, ResearchGate, РИНЦ, а также издательские продукты (Elsevier, Springer).

■ Несовершенный остеогенез: роль и место ортопедической хирургии нижних конечностей / Д.А. Попков, Э.Р. Мингазов, А.В. Губин, Н.С. Гвоздев, А.Л. Семенов // Гений ортопедии. 2021. Т. 27, № 4. С. 461-467. DOI 10.18019/1028-4427-2021-27-4-461-467

■ Popkov D.A., Mingazov E.R., Gubin A.V., Gvozdev N.S., Semenov A.L. Osteogenesis imperfecta: the role and place of orthopedic surgery of the lower extremities. Genij Ortopedii, 2021, vol. 27, no 4, pp. 461-467. DOI 10.18019/1028-4427-2021-27-4-461-467

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

### **Определение**

Несовершенный остеогенез (НО) представляет собой группу генетических нарушений с разным типом наследования, характеризуемых частыми переломами, костными деформациями, низкой минеральной плотностью кости и остеопенией [1–5].

### **Клинико-рентгенологическая классификация**

Первая клиническая классификация НО была предложена Sillence в 1979 году [1]. Она основана на клинико-рентгенологической картине заболевания и включает I, II, III и IV типы заболевания, как было указано выше. В последующем классификация была расширена [3, 4], в частности, добавлен V тип (доминантно наследуемый НО, характерно образование объемных гипертрофированных, не склонных к ремоделированию костных мозолей, оссификация межкостных мембран). Тем не менее, общепринятая классификация несовершенного остеогенеза еще не создана [6]. В настоящее время в клинических целях, связанных с хирургической коррекцией ортопедических проблем НО (выбор метода, прогноз), несмотря на прогресс в генетических исследованиях и выявлении новых генов, ответственных за заболевание, фенотипическая (клинико-рентгенологическая) классификация остается актуальной [9, 10]. Рабочая группа International Skeletal Dysplasia Society рекомендует идентифицировать тип НО (I, II, III, IV, V) по клиническим признакам, определяя подклассы в зависимости от типа наследования и найденной генетической аномалии [7, 11].

Решение в отношении метода хирургического лечения принимается на основе тяжести заболевания, используя модифицированную классификацию Sillence [9, 10]. Клинико-рентгенологическая классификация [9] используется в сугубо практических целях: тип I относится к легкому течению заболевания, характеризуется относительно невысокой частотой переломов и низким риском костных деформаций, что сопровождается редкими показаниями к реконструктивному лечению, тип II – самая тяжелая форма НО, дети погибают в раннем возрасте, показания к оперативному ортопедическому лечению не рассматриваются, тип III – самый тяжелый тип НО у детей, переживших неонатальный период, частота переломов и деформаций высокая, тип IV – степень поражения характеризуется как умеренно тяжелая или средняя, переломы и деформации встречаются чаще, чем при первом типе, показания к оперативному лечению имеются очень часто, тип V – по тяжести схож с четвертым типом, но образование объемных гипертрофированных, не склонных к ремоделированию костных мозолей после переломов и остеотомий, оссификация межкостных мембран существенно лимитируют показания к оперативному лечению.

### **Консервативное ортопедическое лечение**

Консервативное ортопедическое лечение, по сути, является частью программы физической терапии, направленной на поддержание двигательной активности ребенка, приобретения навыков вертикальной позы, поддержания и развития мышечной силы [7, 8, 12–14].

Ортезирование на нижних конечностях (туторы, аппараты) имеет целью компенсацию нестабильности суставов, связанной с гиперэластичностью связочного аппарата, и коррекцию положения в суставах

вследствие мышечной слабости, что является и частью программы послеоперационного ведения пациентов [13, 14].

*Лечение переломов конечностей у детей с несовершенным остеогенезом*

Выбор метода лечения зависит, в первую очередь, от типа и тяжести течения несовершенного остеогенеза.

При типе I НО костная консолидация происходит в обычные сроки. И, если хирургическое лечение, предполагающее внутренний остеосинтез, не находит показаний, то длительность иммобилизации гипсовой повязкой не должна быть больше, чем у здоровых детей [8, 11].

При тяжелых типах несовершенного остеогенеза (тип III, IV) повышенная частота переломов отмечается в дошкольном и школьном возрасте [15, 16]. Принципиальным подходом в лечении остается минимизация времени иммобилизации и периода без функциональной нагрузки конечности с целью исключения развития вторичного остеопороза [8, 17–19].

Практически полное устранение смещения отломков является обязательным, так как консолидация переломов с угловыми деформациями более 20° предрасполагает к повторным патологическим переломам на фоне патологической перестройки костной ткани деформированного участка кости [20–22]. При лечении переломов, произошедших на фоне уже существующих деформаций, рекомендуется выполнять первичный телескопический интрамедуллярный остеосинтез в сочетании с хирургической коррекцией угловых и торсионных деформаций [10, 12, 16, 17, 23–29]. Первичное применение телескопического интрамедуллярного остеосинтеза снижает частоту вмешательств в будущем по сравнению с остеосинтезом традиционными нетелескопическими конструкциями [30].

Накостная фиксация пластинами или винтами противопоказана к использованию при остеосинтезе при НО, так как стрессовая концентрация усилий ведет к переломам кости на границе материалов с разными механическими свойствами – на уровне проксимального и дистального края пластины [8, 31–33].

Отметим, что использование нетелескопических конструкций (спиц Киршнера, гвоздей Кюнчера, стержней Rush, Ender) при лечении переломов костей обеспечивает хорошие и отличные результаты в краткосрочном периоде. Однако по мере роста кости и удаления ростковых пластин от места остеосинтеза возникают проблемы переломов и прогрессирующих деформаций на вновь сформированных участках кости, вне зоны остеосинтеза [11, 17].

*Коррекция деформаций длинных трубчатых костей у детей с НО*

Глобальной задачей ортопедического хирургического лечения деформаций как части мультидисциплинарного подхода является поддержание двигательной активности, автономности, способности к приобретению и развитию моторики, облегчение ухода. Достигается это через увеличение механической прочности костей на всем протяжении хирургическим путем, предотвращением рецидивов деформаций и снижением частоты переломов [10, 11, 14, 34].

Оптимальным моментом для оперативной коррекции является возраст, когда ребенок физиологически готов к вертикализации и ходьбе [8, 29, 30].

Показаниями к хирургическому лечению у детей, которые большинство ортопедов признают обоснованными, являются угловые деформации нижних конечностей более 20°, деформации прогрессирующего характера, повторные переломы, чаще локализующиеся на дуге деформаций, двигательные функциональные нарушения, обусловленные торсионными деформациями, ложные суставы костей, варусная деформация шейки бедренной кости, сопровождающаяся значительным ограничением отведения бедра, отсутствие или потеря навыков самостоятельного передвижения или даже вертикализации вследствие частых переломов даже при незначительных деформациях конечностей, когда ортопедическое лечение (ортезирование) оказывается неэффективным [4, 35–38].

Общепризнанными методами исправления деформаций костей являются корригирующие остеотомии, основным способом остеосинтеза – телескопический интрамедуллярный за счет введения ригидных или эластичных стержней в костномозговой канал и фиксация расходящихся частей стержней в противоположных эпифизах (апофизах) дистальнее и проксимальнее ростковых зон [11, 12, 17, 19, 25, 26, 28], что обеспечивает постоянное армирование кости на всем протяжении в процессе роста за счет расхождения частей конструкции в противоположные стороны [25, 39].

Современные телескопические системы обеспечивают возможность их внеставового введения при выполнении малоинвазивных чрескожных остеотомий, сохраняют периостальное кровоснабжение кости, сокращают время и травматичность операции, а также минимизируют осложнения, свойственные для открытых хирургических вмешательств. На практике применяются стержень Fassier-Duval [26, 39, 40], Шеффилдский стержень [41] и его модификации [42], телескопический интрамедуллярный стержень Santili [43], российский титановый телескопический стержень [28, 44]. Телескопические системы, где скольжение одной части происходит внутри другой, в настоящее время являются методом выбора. Их использование у детей с тяжелым и средней степенями тяжести НО обеспечивает улучшение функциональных возможностей, повышение двигательной активности, степени автономности, уменьшение количества повторных операций и снижение количества переломов [10, 30]. Снижение травматичности вмешательства обеспечивает возможность одновременного двустороннего армирования бедренных костей у детей с типом III НО [10].

Трансфизарное армирование эластичными стержнями сохраняет показания при малых поперечных диаметрах костей (особенно в возрасте до 4–5 лет), при полной облитерации костномозговой полости и малых диаметрах, когда стержни проводятся поднадкостнично, а также при коррекции деформаций предплечья [25, 45–47]. Поднадкостничное проведение эластичных стержней на уровне диафизов, введенных трансфизарно и из метафиза в противоположную метафизарную часть, показано при полной облитерации костномозгового канала на протяжении, малого диаметра кости, у детей до возраста 6 лет в случае невозможности техни-

ческого выполнения армирования телескопическими стержнями [48].

При наличии показаний армирование эластичными стержнями или стержнями Rush технически возможно уже с возраста 2–3 лет, применение телескопических стержней рекомендуется выполнять (первично или вторично с заменой ранее установленных тонких стержней и спиц) как только диаметр кости и поперечные размеры костномозгового канала это позволяют сделать технически [10, 17, 26, 30, 40].

Применение внешнего остеосинтеза для удлинения или постепенной коррекции деформаций возможно лишь у пациентов с НО легкой степени тяжести (I тип) либо в сочетании с интрамедуллярным остеоиндуцирующим остеосинтезом, но последняя возможность пока представлена лишь в отдельных наблюдениях [49, 50].

На современном этапе использование телескопических систем в сравнении с обычными средствами интрамедуллярного остеосинтеза остается отчасти противоречивым. Телескопические системы более сложны в использовании и гораздо дороже [51]. Кроме того, телескопические системы имеют риск нерасхождения частей и повреждения ростковых хрящей, что сопровождается потерей их функции [8].

#### *Осложнения и повторные операции при применении телескопических конструкций*

Информация по рискам, связанным с осложнениями и повторными вмешательствами, должна быть полностью доведена до членов семьи пациента. Врачебное и пациентское сообщество должны быть к ним готовы даже при имеющемся достаточно высоком уровне хирургических технологий.

Общая частота повторных вмешательств, включающая и замену стержня по мере роста ребенка, и хирургическую коррекцию осложнений, при применении телескопических стержней на протяжении роста ребенка составляет 14,3–53 %, при применении нетелескопических конструкций – 58–87 %, при эластичном армировании – до 100 % случаев [8, 27, 40, 52, 53]. Канадская команда сообщает о частоте повторных операций и замены стержня в 36,1 % случаев при периоде наблюдения более 10 лет, при этом результаты представлены лишь в виде доклада [54].

Среди же рецензируемых публикаций можно найти следующие данные. Сохранение позиции и эффективность стержня Fassier-Duval (выживаемость без замены стержня на новый) для трехлетнего периода составила 92,3 % [30], 77 % – для Bailey-Dubow [55] и 92,9 % для Шеффилдского телескопического стержня [56]. Azzam et al. сообщают о замене стержня Fassier-Duval в 53 % случаев на протяжении 52 месяцев после операции [52]. Cho et al. [57] для модифицированного Sheffield стержня, а Spahn et al. [30] для стержня Fassier-Duval указывают на 88 % выживаемость в течение четырехлетнего периода. Наконец, для пятилетнего периода без замены стержня на новый результат операции сохранялся в 63 % для бедра и в 64 % для голени, по данным Cox I. et al. [58]. Shin et al. при применении двойного блокируемого телескопического стержня (dual interlocking telescopic rod, D-ITR) сообщают, что при среднем периоде наблюдения 5,3 года необходимость в замене стержня возникла в 25 % случаев, что является наилучшим результатом среди всех известных телескопических систем [42].

С точки зрения наибольшего баланса между количеством операций, частотой рецидивов деформаций и их оперативной коррекции и достигнутого результата методики одномоментной коррекции деформаций с трансфизарным армированием у детей в сочетании с внешней фиксацией (2,1 операция на случай, в среднем, за период наблюдения 2 и более лет) сопоставимы с данными изолированного применения эластичного трансфизарного армирования – 2,5 операции на случай [25, 27], но выше, чем при использовании телескопического стержня [12, 26, 27, 33].

Помимо прочего, частота ревизионной хирургии зависит и от тяжести НО: достигает 67,86 % при третьем типе НО и 31,82 % при четвертом типе НО [43].

Нерасхождение частей телескопического стержня (2,1–40 % случаев), внутрисуставное смещение концов стержня и миграция частей конструкции (2,1–12,7 %), переломы и деформации стержня (до 6,9 %), переломы кости на стержне (до 27 %) встречаются, в целом, в 35–40 % случаев применения телескопического стержня у пациентов с тяжелыми и средней степени тяжести формами НО [11, 26]. Boutaud et al. сообщают о 25 % встречаемости осложнений при эластичном армировании, но в серии, где 42,9 % пациентов были с I типом НО [25].

Частота несращений или замедленной консолидации на уровне остеотомии варьирует от 0 до 14,5 % [26, 40]. Munns et al. отмечали замедленную костную консолидацию в 103 случаях из 200 (51,5 %) при применении стержня Fassier-Duval, что было характерно у пациентов с IV типом НО после операций на костях голени и получающих памидронат [59].

Эксцентричное расположение внутренней части стержня Fassier-Duval в дистальном эпифизе (технические погрешности) статистически достоверно увеличивает риски нерасхождения частей стержня, его изгиба, потери фиксации в эпифизах и необходимость его замены [60]. Авторы данной публикации встретили у 13 пациентов, которым было поставлено 66 стержней Fassier-Duval и выполнено 75 операций на протяжении периода наблюдения 8,9 года, следующие осложнения: потеря фиксации стержня в эпифизах или большом вертеле (6 случаев), отсутствие телескопирования (7 случаев), протрузия стержня в сустав (12 случаев), значимый изгиб стержня (6 случаев), потребовавшие ревизионного вмешательства.

Изолированное применение интрамедулярных конструкций требует 4–8-недельного послеоперационного периода без нагрузок. Данный аспект является неблагоприятным, так как способствует дополнительному снижению плотности костной ткани [25, 36, 61, 62].

Телескопические стержни и эластичное интрамедулярное армирование совершенно не предотвращают возникновение вторичных торсионных деформаций. На уровне бедренной кости типично развитие ретроверсии шейки, что клинически сопровождается выраженной наружно-ротационной установкой всей конечности [36, 37, 63, 64].

Сочетание телескопического стержня и ограниченного по времени и объему внешнего остеосинтеза позволяет обеспечить осевую нагрузку на оперированную конечность в течение первой недели после операции и полностью исключить вторичные торсионные и продольные смещения костных фрагментов [26, 28, 65]. На серии из 12 пациентов с относительно корот-

ким периодом наблюдения 1–3 года была показана безопасность применения ограниченного по времени и объему внешнего остеосинтеза для пациентов с несовершенным остеогенезом, а также не было отмечено ни единого случая нерасхождения частей титанового стержня или его деформаций, связанных с особенностями сплава, из которого он изготовлен [28].

Другим способом предотвращения вторичных торсионных деформаций является сочетанное применение телескопических стержней и блокируемых пластин с монокортикальным введением винтов в отдельных случаях [66]. Однако данный способ, шунтируя осевые усилия пластиной, исключает нагрузку на оперированный участок кости и требует обязательной отдельной операции для удаления пластины при наступлении костной консолидации [66]. И, конечно, такой способ остеосинтеза исключает возможность малоинвазивных чрескожных остеотомий, осуществимых при установке телескопического стержня Fassier-Duval [26, 39]. Предварительные результаты применения фиксации пластинами места перелома или остеотомии в сочетании с телескопическими или нетелескопическими стержнями показали, что при периоде наблюдения 10 месяцев костное сращение, в среднем, наступало через 8,8 недели [67].

Существует риск эпифизиодеза как осложнения применения трансфизарных конструкций [8, 11, 17]. В современное время в клинических условиях величина этого риска не исследована.

Применение стальных конструкций ограничивает или полностью исключает использование МРТ у детей с НО в ситуациях, когда имеются показания [68–70]. В единственной публикации, основанной на ретроспективной серии из 10 случаев (уровень доказательности IV) приводится возможность выполнения МРТ не более 1,5 Т у пациентов со стальными стержнями Fassier-Duval, однако указывается на ограничение значимости данных результатов ввиду маленькой выборки, об отсутствии данных при выполнении МРТ на более мощных машинах (более 1,5 Т) и, соответственно, о необходимости предупреждать пациентов и их родителей о теоретическом риске миграции стальных стержней [71]. Применение титановых стержней предотвращает проблемы при проведении магнитно-резонансной томографии [44].

#### *Ортопедическая хирургия конечностей у взрослых с НО*

К типичным ортопедическим проблемам у взрослых с несовершенным остеогенезом относятся переломы, деформации, ранние дегенеративные изменения в суставах [72–74].

Консервативное лечение рекомендуется при закрытых переломах без смещения [60]. Остеосинтез не должен выполняться пластинами или ригидными стержнями [72].

При выполнении реконструктивной хирургии высок риск несращений или замедленной консолидации [72, 73]. Применение комбинированных методик в сочетании с остеоиндукирующими интрамедулярными стержнями снижает риск несращений [44]. Арthroplastika основана на применении кастомизированных эндопротезов суставов [8].

#### *Ортопедическая хирургия и терапия бисфосфонатами*

Существует ограниченное доказательство эффективности бисфосфонатов в снижении частоты пере-

ломов длинных костей у детей, по данным контролируемого рандомизированного исследования [75]. Мета-анализ литературы и два кокрейновских обзора не подтверждают положительное влияние бисфосфонатов на частоту возникновения переломов у детей с несовершенным остеогенезом [76–78].

Применение бисфосфонатов не замедляет сращение переломов костей [11, 78, 79]. Существует риск [80–82] патологических переломов на уровне участков костей повышенной плотности вследствие угнетения костного ремоделирования и снижения эластичных свойств костной ткани в результате избыточного приема бисфосфонатов.

Снижение рисков замедленного костного сращения после корригирующих остеотомий, выполненных не вибропилой, а остеотомом, достигается перерывом 4 месяца в приеме бисфосфонатов (золендроновой кислоты и памидронаата) [59, 83].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, ортопедическое сопровождение детей и взрослых с тяжелыми и средней степени тяжести формами несовершенного остеогенеза требует построения многофакторной стратегии, учитывающей требования

Прием бисфосфонатов снижает величину кровопотери при выполнении хирургической коррекции деформаций за счет увеличения плотности костной ткани, снижения доли губчатого костного вещества, утолщения кортикальных пластинок, но, с другой стороны, ингибирующий эффект бисфосфонатов на фарнезилпирофосфатсинтазу и пренилирование многих белков плазмы, включая метилентетрагидрофолиатредуктазу, способен нарушить коагуляционный каскад [84].

При использовании памидронаата отсутствие консолидации через 1 год после операции было констатировано в 72 % случаев, замена же в терапевтическом протоколе данного препарата на золендроновую кислоту, инфузии которой начинали не ранее, чем через 4 месяца после операции, позволило снизить частоту несращений до 42 %. Кроме того, выполнение остеотомии без использования вибропилы, а остеотомом, также отнесено к факторам, улучшающим условия для костного сращения [59, 83].

## ЛИТЕРАТУРА

1. Sillence D.O., Senn A., Danks D.M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta // J. Med. Genet. 1979. Vol. 16, No 2. P. 101-116. DOI: 10.1136/jmg.16.2.101.
2. Cheung M.S., Glorieux F.H. Osteogenesis imperfecta: update on presentation and management // Rev. Endocr. Metab. Disord. 2008. Vol. 9, No 2. P. 153-160. DOI: 10.1007/s11154-008-9074-4.
3. Classification of osteogenesis imperfecta revisited / F.S. van Dijk, G. Pals, R.R. van Rijn, P.G. Nikkels, J.M. Cobben // Eur. J. Med. Genet. 2010. Vol. 53, No 1. P. 1-5. DOI: 10.1016/j.ejmg.2009.10.007.
4. Glorieux F.H. Osteogenesis imperfecta // Best Pract. Res. Clin. Rheumatol. 2008. Vol. 22, No 1. P. 85-100. DOI: 10.1016/j.berh.2007.12.012.
5. Опыт терапии бисфосфонатами детей с несовершенным остеогенезом / М.М. Костиц, И.А. Чикова, Н.В. Бучинская, О.В. Калашникова, Н.М. Марычева, А.Ю. Асанов, Л.А. Щеплягина, В.И. Ларионова // Лечение и профилактика. 2014. № 3 (11). С. 13-20.
6. Forlino A., Marini J.C. Osteogenesis imperfecta // Lancet. 2016. Vol. 387, No 10028. P. 1657-1671. DOI: 10.1016/S0140-6736(15)00728-X.
7. Nosology and classification of genetic skeletal disorders: 2015 revision / L. Bonafe, V. Cormier-Daire, C. Hall, R. Lachman, G. Mortier, S. Mundlos, G. Nishimura, L. Sangiorgi, R. Savarirayan, D. Sillence, J. Spranger, A. Superti-Furga, M. Warman, S. Unger // Am. J. Med. Genet. A. 2015. Vol. 167A, No 12. P. 2869-2892. DOI: 10.1002/ajmg.a.37365.
8. Osteogenesis imperfecta / J.C. Marini, A. Forlino, H.P. Bächinger, N.J. Bishop, P.H. Byers, A. Paepe, F. Fassier, N. Fratzl-Zelman, K.M. Kozloff, D. Krakow, K. Montpetit, O. Semler // Nat. Rev. Dis. Primers. 2017. Vol. 3. P. 17052. DOI: 10.1038/nrdp.2017.52.
9. Van Dijk F.S., Sillence D.O. Osteogenesis imperfecta: clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment // Am. J. Med. Genet. A. 2014. Vol. 164A, No 6. P. 1470-1481. DOI: 10.1002/ajmg.a.36545.
10. A Multicenter Study of Intramedullary Rodding in Osteogenesis Imperfecta / M. Rodriguez Celin, K.M. Kruger, A. Caudill, S.C.S. Nagamani; Brittle Bone Disorders Consortium (BBDC); Linked Clinical Research Centers (LCRC); G.F. Harris, P.A. Smith // JB JS Open Access. 2020. Vol. 5, No 3. P. e20.00031. DOI: 10.2106/JBJS.OA.20.00031.
11. Osteogenesis imperfecta: from diagnosis and multidisciplinary treatment to future perspectives / A. Bregou Bourgeois, B. Aubry-Rozier, L. Bonafé, L. Laurent Applegate, D.P. Pioletti, P.Y. Zambelli // Swiss Med. Wkly. 2016. Vol. 146. P. w14322. DOI: 10.4414/smwy.2016.14522.
12. 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, No 3. P. 217-224. DOI: 10.1007/s11832-011-0341-7.
13. Weintrob J.C. Orthotic management for children with osteogenesis imperfecta // Connect. Tissue Res. 1995. Vol. 31, No 4. P. S41-S43. DOI: 10.3109/03008209509116832.
14. Multidisciplinary Treatment of Severe Osteogenesis Imperfecta: Functional Outcomes at Skeletal Maturity / K. Montpetit, T. Palomo, F.H. Glorieux, F. Fassier, F. Rauch // Arch. Phys. Med. Rehabil. 2015. Vol. 96, No 10. P. 1834-1839. DOI: 10.1016/j.apmr.2015.06.006.
15. Fracture Rates and Fracture Sites in Patients With Osteogenesis Imperfecta: A Nationwide Register-Based Cohort Study / L. Folkestad, J.D. Hald, A.K. Ersbøll, J. Gram, A.P. Hermann, B. Langdahl, B. Abrahamsen, K. Brixen // J. Bone Miner. Res. 2017. Vol. 32, No 1. P. 125-134. DOI: 10.1002/jbmr.2920.
16. Burnei's technique of femoral neck varisation and valgisation by using the intramedullary rod in osteogenesis imperfecta / I. Georgescu, Ş. Gavriliu, I. Nepaliuc, L. Munteanu, I. Tiripa, R. Ghiță, E. Japie, S. Hamei, C. Dughilă, M. Macadon // J. Med. Life. 2014. Vol. 7, No 4. P. 493-498.
17. Severe osteogenesis imperfecta Type-III and its challenging treatment in newborn and preschool children. A systematic review / J.J. Sinikumpu, M. Ojaniemi, P. Lehenkari, W. Serlo // Injury. 2015. Vol. 46, No 8. P. 1440-1446. DOI: 10.1016/j.injury.2015.04.021.
18. Violas P., Mary P. Ostéogénèse imparfaite: place du traitement chirurgical // Arch. Pediatr. 2008. Vol. 15, No 5. P. 794-796. DOI: 10.1016/S0929-693X(08)71914-6.
19. Early telescopic rod osteosynthesis for Osteogenesis Imperfecta patients / A. Sterian, R. Balanescu, A. Barbillan, I. Tevanov, M. Carp, C. Nahoi, M. Barbu, A. Ulici // J. Med. Life. 2015. Vol. 8, No 4. P. 544-547.
20. A fracture risk assessment model of the femur in children with osteogenesis imperfecta (OI) during gait / J.M. Fritz, Y. Guan, M. Wang, P.A. Smith, G.F. Harris // Med. Eng. Phys. 2009. Vol. 31, No 9. P. 1043-1048. DOI: 10.1016/j.medengphy.2009.06.010.
21. Muscle force sensitivity of a finite element fracture risk assessment model in osteogenesis imperfecta - biomed 2009 / J.M. Fritz, Y. Guan, M. Wang, P.A. Smith, G.F. Harris // Biomed. Sci. Instrum. 2009. Vol. 45. P. 316-321.
22. Biomechanical analysis of fracture risk associated with tibia deformity in children with osteogenesis imperfecta: a finite element analysis / C. Caouette, F. Rauch, I. Villemure, P.J. Arnoux, M. Gdalevitch, L.N. Veilleux, J.L. Heng, C.É. Aubin // J. Musculoskelet. Neuronal Interact. 2014. Vol. 14, No 2. P. 205-212.

23. Functional Outcome of Humeral Rodding in Children With Osteogenesis Imperfecta / E. Ashby, K. Montpetit, R.C. Hamdy, F. Fassier // J. Pediatr. Orthop. 2018. Vol. 38, No 1. P. 49-53. DOI: 10.1097/BPO.00000000000000729.
24. Laron D., Pandya N.K. Advances in the orthopedic management of osteogenesis imperfecta // Orthop. Clin. North Am. 2013. Vol. 44, No 4. P. 565-573. DOI: 10.1016/j.ocl.2013.06.010.
25. Boutaud B., Laville J.M. L'embrochage centro-médullaire coulissant dans l'ostéogénèse imparfaite: Quatorze cas avec un recul moyen de 8 ans // Rev. Chir. Orthop. Reparatrice Appar. Mot. 2004. Vol. 90, No 4. P. 304-311.
26. 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, No 4. P. 458-464. DOI: 10.1097/BPO.0b013e31821fb50.
27. Popkov D., Popkov A., Mingazov E. Use of sliding transphyseal flexible intramedullary nailing in pediatric osteogenesis imperfecta patients // Acta Orthop. Belg. 2019. Vol. 85, No 1. P. 1-11.
28. Combined technique of titanium telescopic rods and external fixation in osteogenesis imperfecta patients: First 12 consecutive cases / D. Popkov, T. Dolganova, E. Mingazov, D. Dolganov, A. Kobyzhev // J. Orthop. 2020. Vol. 22. P. 316-325. DOI: 10.1016/j.jor.2020.05.017.
29. Oberc A., Sułko J. Limitations in Use of Elastic Stable Intramedullary Nailing (ESIN) in Children with Disorders of Bone Mineralization // Ortop. Traumatol. Rehabil. 2020. Vol. 22, No 2. P. 77-83. DOI: 10.5604/01.3001.0014.1154.
30. Fassier-Duval Rods are Associated With Superior Probability of Survival Compared With Static Implants in a Cohort of Children With Osteogenesis Imperfecta Deformities / K.M. Spahn, T. Mickel, P.M. Carry, C.J. Brazell, K. Whalen, G. Georgopoulos, N.H. Miller // J. Pediatr. Orthop. 2019. Vol. 39, No 5. P. e392-e396. DOI: 10.1097/BPO.00000000000001324.
31. Enright W.J., Noonan K.J. Bone plating in patients with type III osteogenesis imperfecta: results and complications // Iowa Orthop. J. 2006. Vol. 26. P. 37-40.
32. Esposito P., Plotkin H. Surgical treatment of osteogenesis imperfecta: current concepts // Curr. Opin. Pediatr. 2008. Vol. 20, No 1. P. 52-57. DOI: 10.1097/MOP.0b013e3282f35f03.
33. Fassier F., Glorieux F. Osteogenesis imperfecta in the child // Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris: Expansion Scientifique Française, 1999. P. 235-252.
34. From pediatric to adult care: strategic evaluation of a transition program for patients with osteogenesis imperfecta / M.J. Dogba, F. Rauch, T. Wong, J. Ruck, F.H. Glorieux, C. Bedos // BMC Health Serv. Res. 2014. Vol. 14. P. 489. DOI: 10.1186/s12913-014-0489-1.
35. Rauch F., Glorieux F.H. Osteogenesis imperfecta // Lancet. 2004. Vol. 363, No 9418. P. 1377-1385. DOI: 10.1016/S0140-6736(04)16051-0.
36. Zeithun L., Fassier F., Glorieux F.H. Modern approach to children with osteogenesis imperfecta // J. Pediatr. Orthop. B. 2003. Vol. 12, No 2. P. 77-87. DOI: 10.1097/01.bpb.0000049567.52224.fa.
37. Results and complications of a surgical technique for correction of coxa vara in children with osteopenic bones / F. Fassier, Z. Sardar, M. Aarabi, T. Odent, T. Haque, R. Hamdy // J. Pediatr. Orthop. 2008. Vol. 28, No 8. P. 799-805. DOI: 10.1097/BPO.0b013e31818e19b7.
38. High prevalence of coxa vara in patients with severe osteogenesis imperfecta / M. Aarabi, F. Rauch, R.C. Hamdy, F. Fassier // J. Pediatr. Orthop. 2006. Vol. 26, No 1. P. 24-28. DOI: 10.1097/01.bpo.0000189007.55174.7c.
39. Fassier F. Fassier-Duval Telescopic System: How I Do It? // J. Pediatr. Orthop. 2017. Vol. 37, No Suppl. 2. P. S48-S51. DOI: 10.1097/BPO.0000000000001024.
40. Sulko J., Oberc A. Advantages and Complications Following Fassier-Duval Intramedullary Rodding in Children. Pilot Study // Ortop. Traumatol. Rehabil. 2015. Vol. 17, No 5. P. 523-530. DOI: 10.5604/15093492.1186830.
41. Use of the Sheffield telescopic intramedullary rod system for the management of osteogenesis imperfecta: clinical outcomes at an average follow-up of nineteen years / N. Nicolaou, J.D. Bowe, J.M. Wilkinson, J.A. Fernandes, M.J. Bell // J. Bone Joint Surg. Am. 2011. Vol. 93, No 21. P. 1994-2000. DOI: 10.2106/JBJS.J.01893.
42. Dual interlocking telescopic rod provides effective tibial stabilization in children with osteogenesis imperfecta / C.H. Shin, D.J. Lee, W.J. Yoo, I.H. Choi, T.J. Cho // Clin. Orthop. Relat. Res. 2018. Vol. 476, No 11. P. 2238-2246. DOI: 10.1097/CORR.0000000000000429.
43. Effects of a telescopic intramedullary rod for treating patients with osteogenesis imperfecta of the femur / D.L. Rosemberg, E.O. Goiano, M. Akkari, C. Santili // J. Child. Orthop. 2018. Vol. 12, No 1. P. 97-103. DOI: 10.1302/1863-2548.12.170009.
44. Первый опыт применения титанового телескопического стержня при коррекции деформаций конечностей у детей с несовершенным остеогенезом / Э.Р. Мингазов, Ф.Ф. Гофман, А.В. Попков, А.М. Аранович, А.В. Губин, Д.А. Попков // Гений ортопедии. 2019. Т. 25, № 3. С. 297-303.
45. Lascombes P. Flexible intramedullary nailing in children. The Nancy University Manual. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag. 2010. XVIII. 317 p.
46. Metaizeau J.P. L'embrochage centro-médullaire coulissant. Application au traitement des formes graves d'ostéogénèse imparfaite // Chir. Pediatr. 1987. Vol. 28, No 4-5. P. 240-243.
47. Результаты применения интрамедуллярного трансфизиазного 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.
48. In-Out-In' K-wires sliding in severe tibial deformities of osteogenesis imperfecta: a technical note / T. Langlais, S. Pannier, M. de Tienda, R. Dukan, G. Finidori, C. Glorion, Z. Péjin // J. Pediatr. Orthop. B. 2021. Vol. 30, No 3. P. 257-263. DOI: 10.1097/BPB.0000000000000785.
49. 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, No 2. P. 259-265. DOI: 10.1302/0301-620X.86b2.14393.
50. Limb lengthening and deformity correction in children with abnormal bone / A. Popkov, S. Dučić, M. Lazović, P. Lascombes, D. Popkov // Injury. 2019. Vol. 50, No Suppl. 1. P. S79-S86. DOI: 10.1016/j.injury.2019.03.045.
51. Joseph B., Rebello G., Chandra Kant B. The choice of intramedullary devices for the femur and the tibia in osteogenesis imperfecta // J. Pediatr. Orthop. B. 2005. Vol. 14, No 5. P. 311-319. DOI: 10.1097/01202412-200509000-00001.
52. Mid-term Results of Femoral and Tibial Osteotomies and Fassier-Duval Nailing in Children With Osteogenesis Imperfecta / K.A. Azzam, E.T. Rush, B.R. Burke, A.M. Nabower, P.W. Esposito // J. Pediatr. Orthop. 2018. Vol. 38, No 6. P. 331-336. DOI: 10.1097/BPO.0000000000000824.
53. Multicenter radiological assessment of the Fassier-Duval femoral rodding / F. Fassier, P. Esposito, P. Sponseller, P. Smith, M. Sussman, S. Sundberg, J. Ruck-Gibis, T. Haque. Proceedings of the Annual Meeting of the Pediatric Orthopaedic Society of North America (POSNA). California, San Diego. May 2-6, 2006.
54. Fassier-Duval rodding in Osteogenesis Imperfecta: Long-term results / F. Fassier, A. Addar, F. Jiang, Y. Marwan, N. Algarni, K. Montpetit, R. Hamdy. POSNA Annual meeting. Charlotte NC. May 15-18, 2019.
55. Marafioti R.L., Westin G.W. Elongating intramedullary rods in the treatment of osteogenesis imperfecta // J. Bone Joint Surg. Am. 1977. Vol. 59, No 4. P. 467-472.
56. Telescoping versus non-telescoping rods in the treatment of osteogenesis imperfecta / G. El-Adl, M.A. Khalil, A. Enan, M.F. Mostafa, M.R. El-Lakkany // Acta Orthop. Belg. 2009. Vol. 75, No 2. P. 200-208.
57. Interlocking telescopic rod for patients with osteogenesis imperfecta / T.J. Cho, I.H. Choi, C.Y. Chung, W.J. Yoo, K.S. Lee, D.Y. Lee // J. Bone Joint Surg. Am. 2007. Vol. 89, No 5. P. 1028-1035. DOI: 10.2106/JBJS.F.00814.
58. Combined two-centre experience of single-entry telescopic rods identifies characteristic modes of failure / I. Cox, L. Al Mouazzen, S. Bleibleh, R. Moldovan, F. Bintcliffe, C.E. Bache, S. Thomas // Bone Joint J. 2020. Vol. 102-B, No 8. P. 1048-1055. DOI: 10.1302/0301-620X.102B8.BJJ-2020-0131.R1.
59. 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, No 11. P. 1779-1786. DOI: 10.1359/JBMR.040814.
60. Fassier-Duval Rod Failure: Is It Related to Positioning in the Distal Epiphysis? / K. Holmes, J. Gralla, C. Brazell, P. Carry, S. Tong, N.H. Miller, G. Georgopoulos // J. Pediatr. Orthop. 2020. Vol. 40, No 8. P. 448-452. DOI: 10.1097/BPO.00000000000001513.
61. Esposito P., Plotkin H. Surgical treatment of osteogenesis imperfecta: current concepts // Curr. Opin. Pediatr. 2008. Vol. 20, No 1. P. 52-57. DOI: 10.1097/MOP.0b013e3282f35f03.

62. Bilsel N., Beyzadeoglu T., Kafadar A. Application of Bailey-Dubow rods in the treatment of Osteogenesis Imperfecta // Eur. J. Orthop. Surg. Traumatol. 2005. Vol. 10. P. 183-187.
63. 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, No 3. P. 397-402. DOI: 10.1067/mpd.2000.107892.
64. Bailey R.W., Dubow H.I. Evolution of the concept of an extensible nail accomodating to normal longitudinal bone growth: clinical considerations and implications // Clin. Orthop. Relat. Res. 1981. No 159. P. 157-170.
65. 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. P. 11-16. DOI: 10.1097/BPB.0000000000000237.
66. Locking plate placement with unicortical screw fixation adjunctive to intramedullary rodding in long bones of patients with osteogenesis imperfecta / T.J. Cho, K. Lee, C.W. Oh, M.S. Park, W.J. Yoo, I.H. Choi // J. Bone Joint Surg. Am. 2015. Vol. 97, No 9. P. 733-737. DOI: 10.2106/JBJS.N.01185.
67. Franzone J.M., Kruse R.W. Intramedullary nailing with supplemental plate and screw fixation of long bones of patients with osteogenesis imperfecta: operative technique and preliminary results // J. Pediatr. Orthop. B. 2018. Vol. 27, No 4. P. 344-349. DOI: 10.1097/BPB.0000000000000405.
68. Charnas L.R., Marini J.C. Neurologic profile in osteogenesis imperfecta // Connect. Tissue Res. 1995. Vol. 31, No 4. P. S23-S26. DOI: 10.3109/03008209509116828.
69. Charnas L.R., Marini J.C. Communicating hydrocephalus, basilar invagination, and other neurologic features in osteogenesis imperfecta // Neurology. 1993. Vol. 43, No 12. P. 2603-2608. DOI: 10.1212/wnl.43.12.2603.
70. Neurosurgical implications of osteogenesis imperfecta in children. Report of 4 cases / D. Sasaki-Adams, A. Kulkarni, J. Rutka, P. Dirks, M. Taylor, J.M. Drake // J. Neurosurg. Pediatr. 2008. Vol. 1, No 3. P. 229-236. DOI: 10.3171/PED/2008/1/3/229.
71. Are Fassier-Duval rods at risk of migration in patients undergoing spine magnetic resonance imaging? / A.M. Makhdum, W. Kishta, N. Saran, M. Azouz, F. Fassier // J. Pediatr. Orthop. 2015. Vol. 35, No 3. P. 323-327. DOI: 10.1097/BPO.0000000000000256.
72. 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, No 5. P. 298-308. DOI: 10.5435/JAAOS-D-15-00275.
73. Challenges of fracture management for adults with osteogenesis imperfecta / J.A. Gil, S.F. DeFroda, K. Sindhu, A.I. Cruz Jr., A.H. Daniels // Orthopedics. 2017. Vol. 40, No 1. P. e17-e22. DOI: 10.3928/01477447-20161006-04.
74. Bishop N.J., Walsh J.S. Osteogenesis imperfecta in adults // J. Clin. Invest. 2014. Vol. 124, No 2. P. 476-477. DOI: 10.1172/JCI74230.
75. Evaluation of teriparatide treatment in adults with osteogenesis imperfecta / E.S. Orwoll, J. Shapiro, S. Veith, Y. Wang, J. Lapidus, C. Vanek, J.L. Reeder, T.M. Keaveny, D.C. Lee, M.A. Mullins, S.C. Nagamani, Lee B. // J. Clin. Invest. 2014. Vol. 124, No 2. P. 491-498. DOI: 10.1172/JCI71101.
76. Bisphosphonate therapy for osteogenesis imperfecta / K. Dwan, C.A. Phillipi, R.D. Steiner, D. Basel // Cochrane Database Syst. Rev. 2016. Vol. 10, No 10. P. CD005088. DOI: 10.1002/14651858.CD005088.pub4.
77. Bisphosphonates for the prevention of fractures in osteogenesis imperfecta: meta-analysis of placebo-controlled trials / J.D. Hald, E. Evangelou, B.L. Langdahl, S.H. Ralston // J. Bone Miner. Res. 2015. Vol. 30, No 5. P. 929-933. DOI: 10.1002/jbm.2410.
78. Efficacy and Safety of Bisphosphonate Therapy in Children with Osteogenesis Imperfecta: A Systematic Review / E.B. Rijks, B.C. Bongers, M.J. Vleminckx, A.M. Boot, A.T. van Dijk, R.J. Sakkers, M. van Brussel // Horm. Res. Paediatr. 2015. Vol. 84, No 1. P. 26-42. DOI: 10.1159/000381713.
79. Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta / F.H. Glorieux, N.J. Bishop, H. Plotkin, G. Chabot, G. Lanoue, R. Travers // N. Engl. J. Med. 1998. Vol. 339, No 14. P. 947-952. DOI: 10.1056/NEJM1998100115391402.
80. Atypical subtrochanteric and diaphyseal femoral fractures: second report of a task force of the American Society for Bone and Mineral Research / E. Shane, D. Burr, B. Abrahamsen, R.A. Adler, T.D. Brown, A.M. Cheung, F. Cosman, H.R. Curtis, R. Dell, D.W. Dempster, P.R. Ebeling, T.A. Einhorn, H.K. Genant, P. Geusens, K. Klaushofer, J.M. Lane, F. McKiernan, R. McKinney, A. Ng, J. Nieves, R. O'Keefe, S. Papapoulos, T.S. Howe, M.C. van der Meulen, R.S. Weinstein, M.P. Whyte // J. Bone Miner. Res. 2014. Vol. 29, No 1. P. 1-23. DOI: 10.1002/jbm.1998.
81. Atypical femoral fractures are a separate entity, characterized by highly specific radiographic features. A comparison of 59 cases and 218 controls / J. Schilcher, V. Koeppen, J. Ranstam, R. Skripitz, K. Michaësson, P. Aspenberg // Bone. 2013. Vol. 52, No 1. P. 389-392. DOI: 10.1016/j.bone.2012.10.016.
82. Changing pattern of femoral fractures in osteogenesis imperfecta with prolonged use of bisphosphonates / N. Nicolaou, Y. Agrawal, M. Padman, J.A. Fernandes, M.J. Bell // J. Child. Orthop. 2012. Vol. 6, No 1. P. 21-27. DOI: 10.1007/s11832-011-0380-0.
83. 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, No 8. P. 1362-1368. DOI: 10.1002/jbm.2486.
84. Intraoperative bleeding in patients with osteogenesis imperfecta type III treated by Fassier-Duval femoral rodding: analysis of risk factors / P. Persiani, M.V. Pesce, L. Martini, F.M. Ranaldi, P. D'Eufemia, A. Zambrano, M. Celli, C. Villani // J. Pediatr. Orthop. B. 2018. Vol. 27, No 4. P. 338-343. DOI: 10.1097/BPB.0000000000000483.

Рукопись поступила 14.04.2021

#### **Сведения об авторах:**

1. Попков Дмитрий Арнольдович, д. м. н., профессор РАН, член-корр. Французской Академии медицинских наук, ФГБУ «НМИЦ ТО имени академика Г.А. Илизарова» Минздрава России, г. Курган, Россия, Email: d.popkov@mail.ru
2. Мингазов Эдуард Рифович, ФГБУ «НМИЦ ТО имени академика Г.А. Илизарова» Минздрава России, г. Курган, Россия, Email: ed.dobryak@gmail.com
3. Губин Александр Вадимович, д. м. н., ФГБУ «НМИЦ ТО им. Н.Н. Приорова» Минздрава России, г. Москва, Россия, Email: alexander@gubin.spb.ru
4. Гвоздев Никита Сергеевич, ФГБУ «НМИЦ ТО имени академика Г.А. Илизарова» Минздрава России, г. Курган, Россия, Email: gvozdev\_n.s@mail.ru
5. Аранович Анна Майоровна, д. м. н., профессор, ФГБУ «НМИЦ ТО имени академика Г.А. Илизарова» Минздрава России, г. Курган, Россия, Email: aranovich\_anna@mail.ru
6. Семенов Александр Леонидович, ФГБУ «НИИТО им. Я.Л. Цивяни» Минздрава России, г. Новосибирск, Россия, Email: semenov152@yandex.ru

#### **Information about the authors:**

1. Dmitry A. Popkov, M.D., Ph.D., Professor of RAS, correspondent member French Academy of Medical Sciences, Ilizarov National Medical Research Centre for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russian Federation, Email: d.popkov@mail.ru
2. Eduard R. Mingazov, M.D., Ilizarov National Medical Research Centre for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russian Federation, Email: ed.dobryak@gmail.com
3. Alexander V. Gubin, M.D., Ph.D., National Medical Research Center of Traumatology and Orthopedics n.a. N.N. Priorov, Moscow, Russian Federation, Email: alexander@gubin.spb.ru
4. Nikita S. Gvozdev, Ilizarov National Medical Research Centre for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russian Federation, Email: gvozdev\_n.s@mail.ru
5. Anna M. Aranovich, M.D., Ph.D., Professor, Ilizarov National Medical Research Centre for Traumatology and Orthopedics, Kurgan, Russian Federation, Email: aranovich\_anna@mail.ru
6. Alexander L. Semenov, Novosibirsk Research Institute of Traumatology and Orthopaedics N.a. Ya.l. Tsivyan, Novosibirsk, Russian Federation, Email: semenov152@yandex.ru