



# I型成骨不全患者股骨远端关节内粉碎性骨折的外科治疗

## SURGICAL TREATMENT OF COMMINUTED INTRAARTICULAR DISTAL FEMUR FRACTURE IN PATIENT WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA TYPE I

© M.E. Burtsev<sup>1, 2</sup>, A.V. Frolov<sup>1, 2</sup>, A.N. Logvinov<sup>1, 2</sup>, D.O. Ilyin<sup>1</sup>, A.V. Korolev<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup> ECSTO, European Clinic of Sports Traumatology and Orthopaedics (ECSTO), Moscow, Russia;

<sup>2</sup> Peoples Friendship University of Russia, Moscow, Russia

Received: 31.08.2018

Revised: 24.01.2018

Accepted: 05.03.2019

**目的:** 成骨不全症(OI)的特点是骨质脆弱和长骨畸形。大多数研究关注骨干骨折的外科治疗。据我们所知,目前还没有关于股骨远端关节内骨折手术治疗的报告。

**临床病例:** 本研究描述了对一例14岁OI女患儿进行的手术治疗。其左股骨远端关节内骨折,右股骨干骨折。手术治疗因钛制弹性髓内钉移位和愈合受损而更加复杂,必须用钢板固定,从而导致种植体周围骨折。本研究通过吉列功能评估问卷(Gillette Functional Assessment Questionnaire, GFAQ)和布雷克(Bleck)评分对创伤前及创伤后一年和两年的临床结果进行评估。

**讨论:** 在对OI股骨远端关节内粉碎性骨折患者进行手术时,我们必须使用大松质骨钉,这使得植入髓内固定器更加困难。接受钢板内固定的OI患者有很高风险发生种植体周围骨折。

**结论:** 治疗股骨远端粉碎性关节内骨折,需要各种不同的内固定物,遵循绝对稳定性和相对稳定性原则,熟悉微创技术。

**关键词:** 成骨不全症; 股骨关节内骨折; 钛制弹性髓内钉; 钢板; 移位; 应力性骨折。

**Aim.** Osteogenesis imperfecta (OI) is characterized by bone fragility and long bones deformities. Most studies are dedicated to surgical treatment of diaphyseal fractures. To our knowledge, there are no reports giving recommendations about surgical treatment of distal femur intraarticular fractures.

**Clinical case.** We describe the surgical treatment of a 14-year-old girl with OI who had intraarticular fracture of the left distal femur and fracture of a right femur diaphysis. Surgical treatment was complicated by migration of a titanium elastic nail and impaired consolidation, which had to be fixed with a plate and led to peri-implant fracture. Results were assessed before trauma and at 1 and 2 years after trauma with Gillette Functional Assessment Questionnaire (GFAQ) and Bleck score.

**Discussion.** During surgical treatment of comminuted intraarticular distal femur fractures in patients with OI, we had to use big cancellous screw that made implantation in an intramedullary fixator more difficult. Internal fixation with a plate in patients with OI is associated with high risks of peri-implant fracture.

**Conclusion.** For treatment of comminuted intraarticular fracture of the distal femur, it is necessary to have large variety of internal fixators, follow the principles of absolute and relative stability, and be familiar with minimally-invasive techniques.

**Keywords:** osteogenesis imperfecta; femur, intraarticular fracture; titanium elastic nail; plate; migration; stress fracture.

## 引言

成骨不全症(OI)或脆性骨病,是一种遗传性及表型异质性骨骼发育不良[1]。OI表现为骨脆性增加、骨密度降

低、骨畸形和生长缺陷[1, 2]。新生儿发病率为万分之一[1-4]。I型OI(范德霍夫综合征, Van Der Hoeve syndrome)是程度最轻、最为常见的OI形式。其特征

为病程短、中度骨畸形、关节松弛、先天性或早期听觉迟钝、巩膜变色（蓝色、深蓝色或灰色）、正常生长，偶伴有牙本质发育不全。脊柱畸形（脊柱后凸、脊柱侧凸）仅见于20%的患者[5]。I型OI病例I型胶原结构未发生改变。突变作用使COL1A1基因形成了无效等位基因，导致真皮纤维细胞合成的I型胶原数量减少两倍[6]。

在我们的临床实践中，OI患儿髌部骨折性畸形是最为常见的手术指征。在该临床病例中，我们所遇到的骨折组合十分罕见。关于该类OI的大多数研究出版物都关注治疗骨干骨折 [7 - 11]；我们目前尚未发现任何描述OI患儿童远端第三股骨关节内骨折治疗的文献。

股骨骨折对任何人而言都是一种严重的伤害，因为它伴随大量失血，对于OI患儿来说尤其如此 [12]。修复股骨关节表面的长度、轴线、旋转和一致性是骨折手术治疗的首要任务。生长区的存在、骨组织质量低下、先天性和创伤后畸形使此类临床病例对外科医生来说极其困难，且难以预测。尽管如此，外科手术是对OI患者的首选治疗方法，因为手术可以恢复解剖结构，减少固定时间，使患者可以更早康复[13]。

本文旨在证明我们对于OI患儿股骨关节内骨折的治疗方法，阐述该接骨法的优缺点，并描述在骨质量较差的情况下使用钛制弹性髓内钉（TEN）和钢板可能出现的并发症。

## 病例描述

本研究探讨了1例14岁 I 型OI患者的临床治疗方法。既往病史显示，从2011年起，患者一直受到儿科医生、创伤骨科医生和遗传学OI专科医师的监护，并定期接受康复治疗。截至本研究治疗前，她已经接

受了二膦酸盐治疗（帕米膦酸钠给药，每4个月一次，一次持续3天，1 mg/kg/天），为期7个疗程。患者既往有10多次肢体骨折。在初级护理机构进行了保守治疗。2011年，她被送往欧洲医学中心（EMC）救治，诊断为右股骨干骨折块性骨折，骨折骨折块移位。接骨术使用了两枚直径为3.0mm的TEN。骨折愈合后，患者膝关节内侧产生疼痛。X线检查结果示TEN发生位移，因此，在初级医院中取出了髓内钉。在发生下文所述的损伤之前，患者可以在没有外界支撑的情况下独自站立；之后，她可以在房子里拄着拐杖四处走动，但在屋外时坐轮椅，也可以独立照顾自己。

2016年3月21日，患者平地跌倒，下肢剧烈疼痛，下肢支撑能力受损。她被送往受伤地点（库尔斯克）的医院，X线分析结果显示，左股骨下三分之一粉碎性骨折，右股骨干下三分之一骨折。左侧下肢采用人字形石膏固定，右侧下肢采用后部石膏固定，石膏固定范围从脚尖到臀褶。骨折块未复位。3月22日，该患者被送往EMC接受手术治疗。

## 体格检查、 实验室检查和仪器检查结果

入院时，由于失血性贫血、疼痛综合征和原发疾病，患者病情严重。石膏绷带直接贴在皮肤上。将绷带边缘分离后，在手术入路区域外发现皮肤浸渍区（图1）。由于疼痛综合征十分严重，没有替换石膏绷带。目测左股骨近三分之一多平面畸形，右股骨中三分之一弓状畸形，右下肢绝对缩短5 cm。

根据在初级医院进行的X线片检查（一次投影，质量差），患者被诊断为左股骨远端髁端关节内粉碎性闭合骨折（Salter-Harris IV），伴骨折骨折块向骨干转移



图1. 患者入院时下肢影像

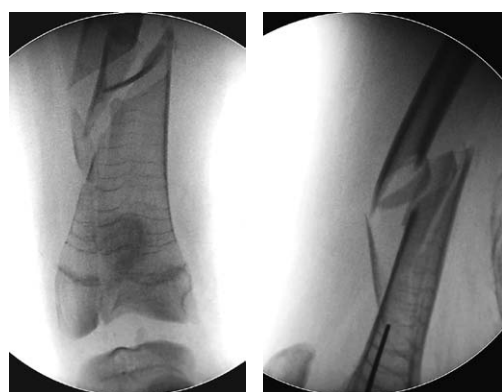


图2. 左股骨术中X线片：  
a——额状面；b——侧面

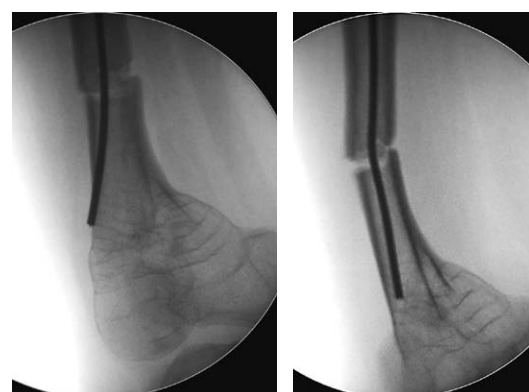


图3. 右股骨术中X线片：  
a——额状面；b——侧面

(图2)。此外，右股骨干下三分之一处可见闭合性骨折，骨折骨折块轻微移位(图3)。右侧股骨髓内管中的TEN阻止骨块发生严重移位。由于骨折，TEN发生变形。

第1天，进行术前准备。儿科医生和麻醉师对患者进行检查。完成常规和生化血液检查，并进行凝血象检查。检测艾滋病毒、肝炎和梅毒。此外，还测定了血型和Rh因子，并进行了荧光检查。

实验室数据显示血红蛋白(Hb 101 g/L, Ht 31.70 %, Er 4.00 106/mcl)下降。初步制备了两剂包装的红细胞。

由于骨折骨折块移位明显，且左股骨骨折属于关节内骨折，患者需接受手术治疗，手术时间安排在住院后第二天。

### 治疗

手术在骨折台上进行，患者仰卧位，施以喉罩麻醉，使用电子-光学图像转换器控制。石膏绷带在麻醉后取下。

在手术的第一阶段，用两个直径6.5 mm的全螺纹松质空心骨钉和垫圈在生长区上下对左股骨远端后髌进行接骨。然后从生

长区附近的标准入路对直径为3.0 mm的TEN进行逆行性接骨。由于骨组织质量极低，且干骺端骨折属于粉碎性骨折，钛钉在其插入位置折断骨皮质层，或穿透对侧皮质层(图4)。我们决定进行内固定装置的顺行插入。将钛钉穿过股骨上三分之一的外侧皮质层，进入远端后髌端，然后用螺丝固定到位。由于远端后生骺体积小，为了保证固定到位，我们在生长区穿孔。钛钉远端置于近端骨钉后和远端骨钉前，然后被固定于骨骼软骨下区。由于髓内管狭窄，不可能用第二根钛钉进行接骨。除非有额外的手术途径，在技术上不能通过钻孔扩大髓内管，因为这会使失血量、手术量和手术时间明显增加(图5 a)。

由于髓内管中存在TEN，右股骨干下三分之一处骨折的移位不明显。TEN呈拱形，导致发生前后方向的角状畸形。在进行闭合复位后，有可能消除股骨向前弯曲，减少钛钉畸形。TEN的远端位于股骨干下三分之一皮质层深部。我们认为不能将其摘除，因为会不可避免地造成额外的骨损伤，也会增加手术时间。相反，我们用一个更长的TEN来代替它。然后，通过股骨内侧使用直径为3.0 mm的TEN进行顺行接骨。骨干中部三分之一的髓内管非常狭窄，无法将骨钉插入近端。该钉固定在与第二钉紧密接触的骨干上(图5 b)。手术完

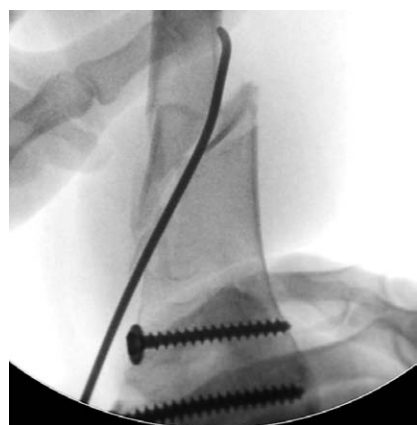


图4. 术中X线片，TEN穿透对侧骨皮质



a



b

图5. 术中X线片：a——左股骨，额状面；b——右股骨，额状面

成后，用后聚合法夹板从臀部至胫骨下三分之一处固定四肢，固定时间为4周。

根据手术后的化验结果，红血球指数下降 (Hb 75 g/L, Ht 23.30%, Er 3.04 x 10<sup>6</sup>/mc1)。由于血红蛋白没有显著减少，没有进行红细胞输血。

第6天，患者病情稳定，疼痛综合征视觉模拟量表 (VAS) 评分降至3-4分后出院，在初级医院 (库尔斯克) 接受病例随访和康复治疗。

术后一个月，患者提供了左股骨的X线片 (一次投影)。除了通过一枚TEN进行左股

骨接骨，骨干远端三分之一处依旧有骨折块位移，且可见骨折延迟愈合和TEN位移体征 (图6 a)。左下肢固定期被延长至8周。

右侧股骨X线片可见骨折已愈合。固定结束，患者开始活动右膝关节 (图6 b, c)。

左下肢固定结束后，患者自诉左膝关节活动持续受限。2个月后，对照组X线片示TEN向胫骨近端骨骺转移 (图7)，导致膝关节阻塞，需要再次手术。患者自诉运动时右膝关节内侧疼痛。松质骨钉在左股骨髌髌裂区提供的绝对稳定性为骨折完全愈合和无二次移位创造了条件。右侧股骨骨折也得到愈合。



a

b

c

图6. 左股骨X线片：碎块移位、延迟愈合、TEN移位 (a)；右侧股骨额状面 (b)；右侧股骨侧面：当前愈合体征 (c)



a

b

图7. 左股骨X线片：a——额状面；b——侧面：TEN移位至胫骨近端骺软骨，愈合延迟

2016年6月29日，患儿在EMC住院接受手术治疗。经检查，发现左膝持续活动受限。右膝关节活动范围为5-0-105°。通过投影发现，运动时疼痛位于内侧TEN末端。

术前常规检查后，于同一天进行手术治疗。为消除膝关节阻塞，TEN被移除。由于股骨远端三分之一骨折块移位明显，骨折为粉碎性，愈合延迟。为确保复位充分、固定稳定及保留骨膜血液循环，采用3.5 LCP形钢板进行微创接骨（图8）。此外，行右股骨内侧TEN缩短术。手术后，用后聚合物夹板将左下肢从胫骨下三分之一处固定到股骨上三分之一处，固定10天。

术后实验室数据显示患者的红血球指数明显下降（Hb 64 g/L, Ht 20.30%，Er 2.67 x 10<sup>6</sup>/mc1），需要单剂量包装的红细胞输血。病情稳定后，血红蛋白水平升高（Hb 89 g/L, Ht 28.60%，Er 3.50 x 10<sup>6</sup>/mc1），VAS疼痛症状评分降至3-4分。术后第4天，患者被转诊至莫斯科其他卫生机构进行病例随访和康复治疗。

固定结束后，完全允许手术肢体关节活动。固定结束后1个月患者左膝关节活动完全恢复。术后一个月对照X线片示无钢板移位。手术两个半月后，患者能拄拐杖独立行走。在截短右股骨的TEN之后，患者无疼痛感。

2016年9月24日，患者行走时左股骨剧烈疼痛，在初级医院接受X线检查，被诊断为左股骨再植骨折（图9 a）。

2016年9月29日，患者被送往EMC。由于骨折性质不稳、骨折块移位、疼痛严重与失血，且考虑到需要尽早激活防止低动力型骨质疏松症，嘱手术治疗。

标准术前准备后，手术在当日进行。由于骨干的远端三分之一处没有完全愈合，

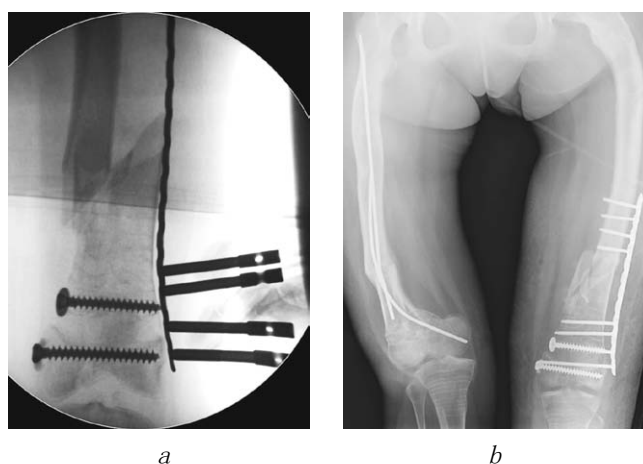


图8. 术中左侧股骨X线片，（a）钢板微创接骨；（b）术后股骨额状面平片

无法取出钢板（见图9 a）。我们决定通过TEN进行顺行髓内接骨。远端骨折块近端部分通道被封闭，因此我们将近端骨钉暂时从钢板上取下，形成通道。TEN的远端固定位置被钢板内的骨钉堵塞。由于预先弯曲了TEN的远端部分，我们可以用两根钛钉绕过所有的骨钉。钛钉和骨钉接触紧密，为远端骨折块提供了额外的稳定性。由于远端骨折块中钛钉的安装条件特殊，我们无法插入两根直径相同的钛钉。首先插入直径为2.5mm的钛钉，再插入直径为2.0mm的钛钉。之后，用两颗骨钉堵住钢板近端（图9 b）。手术后，用后聚合物夹板将左下肢从胫骨下三分之一处固定到股骨上三分之一处，固定时间为4周。

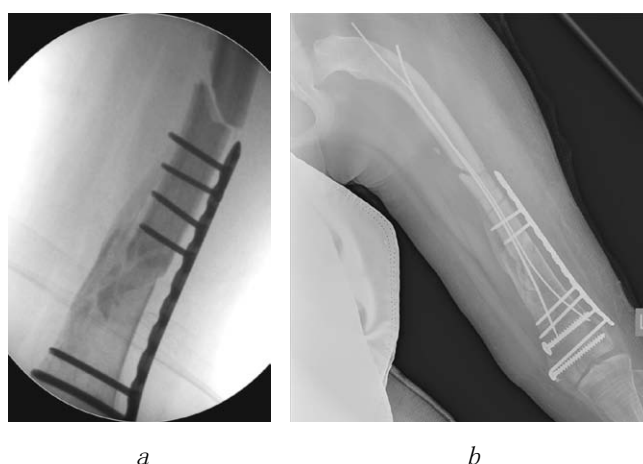


图9. 左股骨再植骨折，骨干远端三分之一未完全愈合，额状面（a）；术后左股骨X线片，额状面（b）

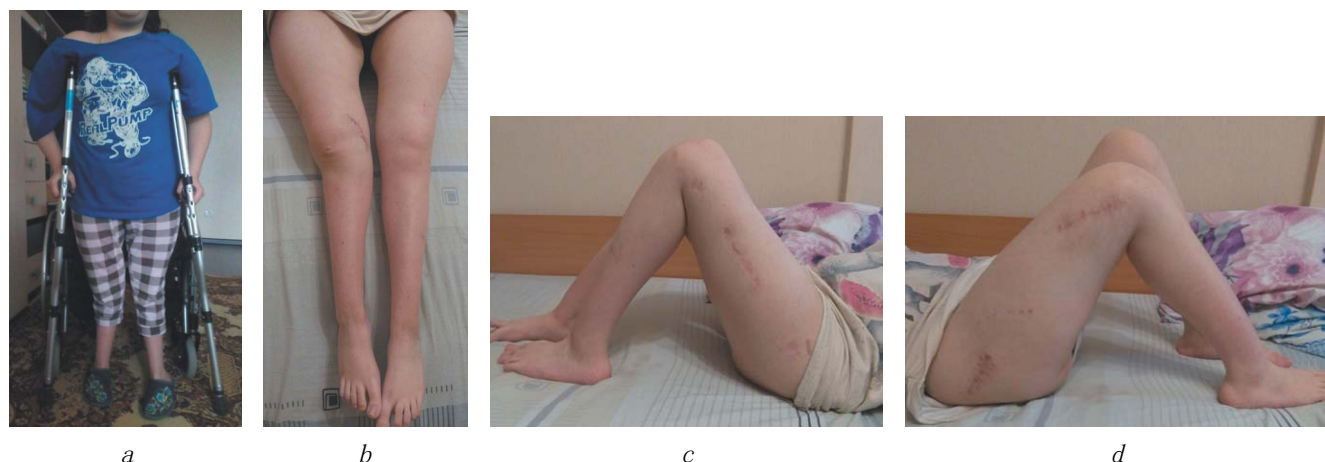


图10. 患者术后2个月的外观

术后血检 (Hb 85 g/L, Ht 25.60%, Er  $3.31 \times 10^6/\text{mc1}$ ) 提示无需使用袋装红细胞输血。入院第5天, 患者病情稳定, VAS评分为3-4分, 出院后在初级医院接受病例随访和康复治疗。

术后2个月左膝关节活动度为  $10-0-110^\circ$ 。术后1.5个月患者能够靠外部支撑站立。术后2个月患者可以能够靠外部支撑行走 (图10)。随访期间无感染并发症发生。术后1个月及2个月复查X线片示再植骨折有愈合迹象 (图11)。

## 结局和治疗结果

术后1个月、2个月、6个月、12个月及24个月, 患者在初级护理机构进行X线片检查, 评估骨折愈合情况。由于初级护理机构缺少康复专家, 患者仅关节活动度得以恢复, 并学习独立行走。

然而, 术后6个月X线片确定了假关节形成的初期体征 (图12a), 因此, 建议增加轴向载荷。患者在左下肢全负重的情况下拄拐杖行走, 无疼痛和病理活动主诉。随访1年内的X线片示左股骨再植骨折愈合情况改善。随访两年的X线片示骨折完全愈合 (图12 b, c)。

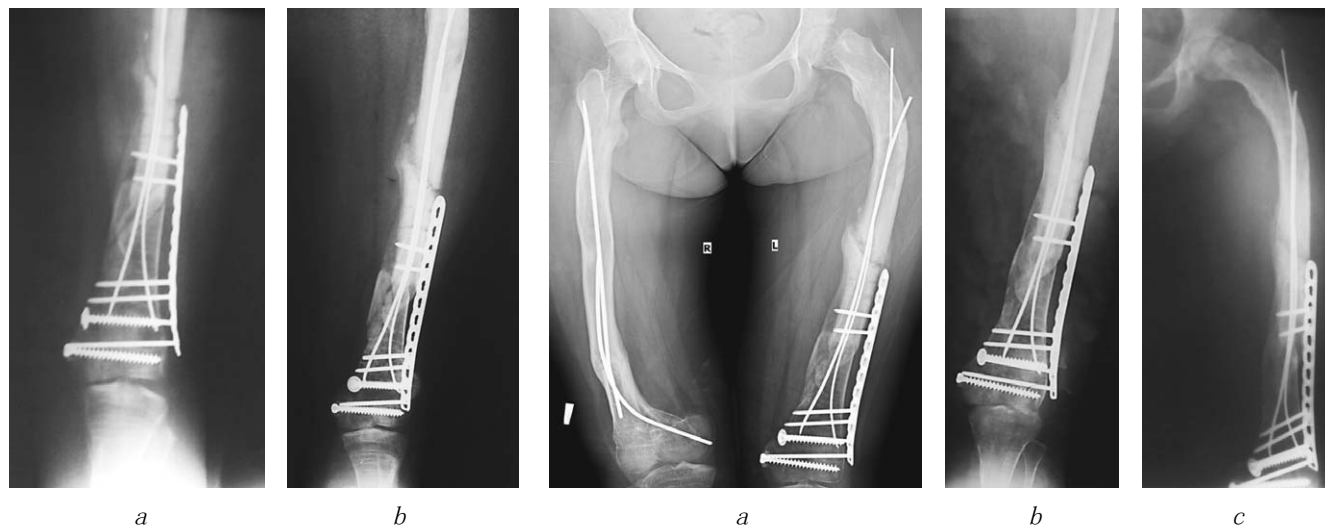


图11. 左股骨X线片: a——1个月后;  
b——2个月后

图12. 术后6个月平片, 左股骨干假关节形成的初期体征, 右股骨折完全愈合 (a); 术后两年左膝关节X线片 (b); 两年后左股骨折完全愈合 (c)

我们要求患者在受伤前对其运动模式进行回顾性评估，然后使用GFAQ [13]和Bleck评分[14]对第一次受伤后一年和两年后的情况进行评估。在上个月受伤前，患儿可以独立在外活动，但仅限于平坦的地面。其在上下台阶和其他非常规活动时需要他人帮助，GFAQ评分为7分，Bleck评分为4分。第一次受伤一年后，该患儿可以在家里走路，但速度很慢。行走不是她在家里活动的首选方式（GFAQ评分5分，Bleck评分3分）。在第一次受伤的两年后，她可以步行至离家4.5 - 15米的距离，但是在户外和公共场所必须使用轮椅（GFAQ评分6分，Bleck评分4分）。结果如图13所示。患者主诉膝关节不稳定，臀部肌肉萎缩。在直立和行走的过程中，她害怕再次跌倒而再次骨折。这阻碍了其运动方式的发展，从而阻碍其回到以前的活动水平。

## 讨论

在OI患儿股骨骨折畸形外科治疗中，主要使用内固定装置，包括伸缩装置（Baily-Dubow/Sheffield、Fassier-Duval髓内钉）和非伸缩装置（Rush针，克氏针、TEN）[7]。由于关节内骨折，我们无法仅使用髓内固定。在第一阶段，有必要恢复股骨和胫骨关节面的一致性，并在骨折的关节内骨折块之间建立绝对的稳定性。空心松质骨钉的使用，保证了其能沿导针进行准确安装，大直径（6.5 mm）和宽螺纹部分使其能够在骨质量较差的情况下进行骨折块间压缩。股骨远端髓端金属固定物的存在，明显限制了髓内接骨固定物的选择。在这种情况下，使用伸缩钉在技术上较为困难，因为股骨骨髓里有一个骨钉，而伸缩钉需要固定在股骨骨髓上[15]。TEN用于该类骨折时的主要优点包括可以选择插入钉的位置、预弯钛钉尖端，并有广泛的锚定直径可供选择（1.5到4.0 mm）。E. R. Mingazov等人认为，

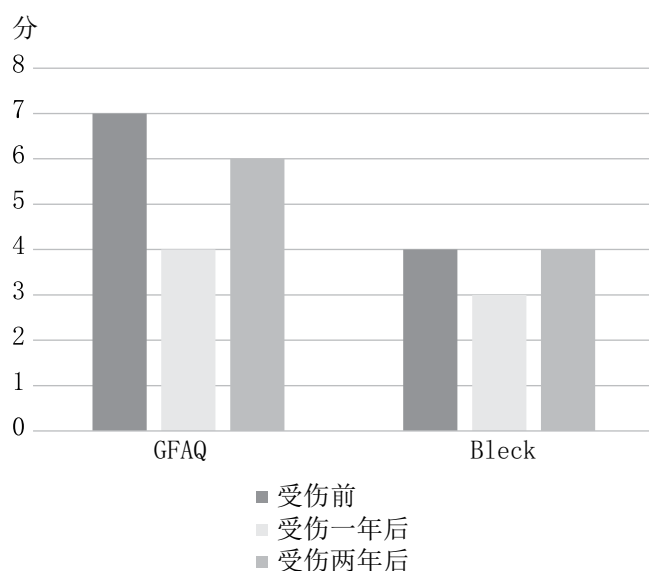


图13. 患者GFAQ和Bleck量表调查结果

为了避免生长区闭合，应避免将螺纹和刚性锚插入生长区。然而，如果插入表面光滑的锚，则不会导致生长区闭合[11]。骨质量差是导致TEN频繁移位的原因[7]，在本病例中，我们因此再行手术。由于髓内管狭窄，我们无法安装两个TEN来保持充分复位。通过钻孔扩大髓内管，将发生重伤和大量失血，导致病情恶化。

对OI患者使用钢板，发生并发症的风险较高，因为钢板边缘对骨头会产生应力负荷[15-17]。根据 J.E. William等人的研究，OI患者在钢板接骨术后的并发症发生率为69%。在46%的病例中，并发症与再植骨折有关[17]。尽管如此，在我们的临床病例中，使用钢板可以使解剖复位并使骨折块固定稳定。采用微创技术保持骨膜血供，为多段骨折的巩固和固定期的缩短提供了条件。长时间固定和缺乏轴向负荷的OI患者会产生低动力型骨质疏松症，会明显增加骨折复发的风险。采用微创技术，表明了我们外科治疗的理念——让患者早日康复。由于已知并发症的存在，应考虑髓外和髓内复合接骨的方法治疗骨折。

首次受伤两年后，我们使左股骨骨折成功愈合。但患者仍存在肢体长度差异和股

骨畸形问题，需要矫正。消除畸形可以降低骨折复发的风险，扩大运动方式。许多研究者认为骨强化对于降低骨折风险是必要的，然而TEN不能降低骨折风险，因为患儿持续生长，并且钛钉的插入方法使其没有伸缩效果。

我们认为，在本研究病例中，考虑到患者病情的严重程度，我们不可能在骨折治疗过程对畸形进行矫正。在第一阶段进行矫治将显著增加手术量和出血量，而双股骨骨折已经导致大量出血和手术量。在随后的两个矫正阶段，由于股骨远端三分之一延迟愈合，骨折骨折块固定有明显的失败风险。

因此，骨折完全愈合后，使用具有伸缩效果的内固定装置固定骨折骨折块，可以进行矫治性截骨，恢复正常肢体解剖结构。我们从患者左股骨取出钢板和两个TEN，通过颈干角恢复来矫正转子下区多平面畸形（同时缩短肢体），并对右股骨中下三分之一进行多平面畸形矫正。

涉及儿科医师、创伤骨科医师、康复科医师、内分泌科医师和心理学医师的多专科方法，对OI治疗至关重要。药物治疗的目的是预防OI患者罹患骨质疏松。在过去20年里，二磷酸盐用于治疗OI患者。儿科医师和内分泌科医师根据患者具体情况制定了一个二磷酸盐治疗方案，该方案根据脊柱X线密度测量进行调整。

治疗导致骨密度增加，明显增加了手术治疗骨折并纠正畸形的可能性。康复治疗在术后运动状态的恢复中起着至关重要的作用。其目的是恢复关节运动、加强肌肉结构、学习走路。膝关节不稳（伴随肌肉松弛和固定后肌肉萎缩）往往导致患者跌倒。在术后使用单个铰链矫形器有助于解决这个问题[8]。OI患儿经常遭受多重骨折，许多患儿害怕在康复阶段再次受伤[1]。患者常

常感到绝望，决定不重新学习走路，甚至不重新站起，他们更愿意坐在轮椅上活动。因此，对于患儿及其父母，心理学医师的帮助非常重要。

## 结论

OI患儿股骨远端三分之一关节内多骨折块骨折的外科治疗，对于创伤骨科医师来说是一项艰巨的任务。骨密度较低以及生长区的存在，导致骨折无法通过传统方法治疗。在骨组织质量较差的情况下，外科医生应有完整的仪器设备可供使用，以贯彻绝对和相对稳定的原则。恢复时保证关节面一致性至关重要。上述病例使用大直径松质骨钉，可使外科医生实现骨折块间压缩和骨折部位关节内的绝对稳定性。由于缺少解剖复位和固定的稳定性，左股骨远端三分之一处的骨折部位延迟愈合。

尽管再植骨折的发生风险较高，但关节旁骨折的接骨术需要使用钢板。利用微创接骨术，我们成功地维持了骨膜血供，为骨折的愈合创造了条件。使用阻塞骨钉可降低术后骨钉移位的风险。

为了恢复下肢功能及扩大活动度，OI患者需要在专业的医疗机构接受全面的康复治疗。治疗严重受伤的OI患儿，首要任务是提供多专科方法，使儿童能够恢复到以前的活动水平。

## 其他信息

**经费来源。**本研究无经费来源。

**利益冲突。**本文作者无利益冲突。

**伦理审查。**已获患者及其父母的同意，允许处理并公布个人资料。



## 作者贡献

M. E. Burtsev负责收集处理材料，分所获得的数据，撰写文本。

A. V. Frolov提出研究概念和设计思路。

A. N. Logvinov负责收集处理材料。

D. O. Ilyin提出研究概念和设计思路。

A. V. Korolev提出研究概念和设计思路。

**致谢。**感谢“Khrupkiye lyudi”基金会  
对OI患者在俄治疗的组织工作。

## References

- Sillence DO, Rimoin DL, Danks DM. Clinical variability in osteogenesis imperfecta — variable expressivity or genetic heterogeneity. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1979;15(5B):113-129.
- van Dijk FS, Sillence DO. Osteogenesis imperfecta: clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment. *Am J Med Genet A.* 2014;164A(6):1470-1481. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.36545>.
- McAllion SJ, Paterson CR. Causes of death in osteogenesis imperfecta. *J Clin Pathol.* 1996;49(8):627-630. <https://doi.org/10.1136/jcp.49.8.627>.
- Forlino A, Cabral WA, Barnes AM, Marini JC. New perspectives on osteogenesis imperfecta. *Nat Rev Endocrinol.* 2011;7(9):540-557. <https://doi.org/10.1038/nrendo.2011.81>.
- Willing MC, Deschenes SP, Scott DA, et al. Osteogenesis imperfecta type I: molecular heterogeneity for COL1A1 null alleles of type I collagen. *Am J Hum Genet.* 1994;55(4):638-647.
- Esposito P, Plotkin H. Surgical treatment of osteogenesis imperfecta: current concepts. *Curr Opin Pediatr.* 2008;20(1):52-57. <https://doi.org/10.1097/MOP.0b013e3282f35f03>.
- Fassier F. Fassier-Duval Telescopic System: How I Do It? *J Pediatr Orthop.* 2017;37 Suppl 2:S48-S51. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001024>.
- Rosemberg DL, Goiano EO, Akkari M, Santili C. Effects of a telescopic intramedullary rod for treating patients with osteogenesis imperfecta of the femur. *J Child Orthop.* 2018;12(1):97-103. <https://doi.org/10.1302/1863-2548.12.170009>.
- Trejo P, Fassier F, Glorieux FH, Rauch F. Diaphyseal Femur Fractures in Osteogenesis Imperfecta: Characteristics and Relationship with Bisphosphonate Treatment. *J Bone Miner Res.* 2017;32(5):1034-1039. <https://doi.org/10.1002/jbmr.3071>.
- Мингазов Э.Р., Попков А.В., Кононович Н.А., и др. Результаты применения интрамедуллярного трансфизарного эластичного армирования у пациентов с тяжелыми формами несовершенного остеогенеза // Гений ортопедии. – 2016. – № 4. – С. 6–16. [Mingazov ER, Popkov AV, Kononovich NA, et al. Results of using transphyseal elastic intramedullary nailing in patients with severe types of osteogenesis imperfecta. *Genii ortopedii.* 2016;(4):6-16. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.18019/1028-4427-2016-4-6-16>.
- Pichard CP, Robinson RE, Skolasky RL, et al. Surgical blood loss during femoral rodding in children with osteogenesis imperfecta. *J Child Orthop.* 2009;3(4):301-305. <https://doi.org/10.1007/s11832-009-0190-9>.
- Francois R. Fassier. Osteogenesis imperfecta. In: Sanjeev Sabharwal, editor. *Pediatric Lower Limb Deformities: principles and techniques of management.* Springer; 2016. P. 255-265.
- medi.ru [интернет]. Несовершенный остеогенез [доступ от 17.02.2019]. Доступно по: [https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/nesovershennyj-osteogenez\\_14106/](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/nesovershennyj-osteogenez_14106/). [Medi.ru [Internet]. Imperfect osteogenesis [cited 2019 Feb 17]. Available from: [https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/nesovershennyj-osteogenez\\_14106/](https://medi.ru/klinicheskie-rekomendatsii/nesovershennyj-osteogenez_14106/). (In Russ.)]
- Bleck E. Nonoperative Treatment of Osteogenesis Imperfecta: Orthotic and Mobility Management. *Clin Orthop Relat Res.* 1981;159:111-122.
- Lin TY, Yang CY, Liu SC. Corrective osteotomy with retrograde Fassier-Duval nail in an osteogenesis imperfecta patient with bilateral genu valgum: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2017;96(47):e8459. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000008459>.
- Thomas IH, DiMeglio LA. Advances in the Classification and Treatment of Osteogenesis Imperfecta. *Curr Osteoporos Rep.* 2016;14(1):1-9. <https://doi.org/10.1007/s11914-016-0299-y>.
- Enright WJ, Noonan KJ. Bone plating in patients with type III osteogenesis imperfecta: results and complications. *Iowa Orthop J.* 2006;26:37-39.

---

*Information about the authors*

---

**Mikhail E. Burtsev** — MD, Orthopaedic Trauma Surgeon of European Clinic of Sports Traumatology and Orthopaedics (ECSTO); PhD Student in Department of Traumatology and Orthopaedics, Peoples Friendship University of Russia, Moscow, Russia. E-mail: drburtsev91@gmail.com, mburtsev@emcmos.ru.

**Aleksandr V. Frolov** — MD, PhD, Orthopaedic Trauma Surgeon, Chief of Trauma Department of European Clinic of Sports Traumatology and Orthopaedics (ECSTO), Assistant Professor in Department of Traumatology, Orthopaedics, Peoples Friendship University of Russia, Moscow, Russia.

**Aleksei N. Logvinov** — MD, Orthopaedic Trauma Surgeon of European Clinic of Sports Traumatology and Orthopaedics (ECSTO); PhD Student in Department of Traumatology and Orthopaedics, Peoples Friendship University of Russia, Moscow, Russia.

**Dmitry O. Ilyin** — MD, PhD, Orthopaedic Trauma Surgeon of European Clinic of Sports Traumatology and Orthopaedics (ECSTO), Moscow, Russia.

**Andrey V. Korolev** — MD, PhD, Professor, Orthopaedic Trauma Surgeon, Chief Doctor and Medical Director of European Clinic of Sports Traumatology and Orthopaedics (ECSTO); Professor in Department of Traumatology and Orthopaedics, Peoples Friendship University of Russia, Moscow, Russia.