



## ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОСКОЛЬЧАТОГО ВНУТРИСУСТАВНОГО ПЕРЕЛОМА ДИСТАЛЬНОЙ ТРЕТИ БЕДРЕННОЙ КОСТИ У ПАЦИЕНТА С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ I ТИПА

© М.Е. Бурцев<sup>1, 2</sup>, А.В. Фролов<sup>1, 2</sup>, А.Н. Логвинов<sup>1, 2</sup>, Д.О. Ильин<sup>1</sup>, А.В. Королев<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup> Европейская клиника спортивной травматологии и ортопедии (ECSTO), Москва;

<sup>2</sup> ГБОУ ВПО «Российский университет дружбы народов», Москва

Поступила: 31.08.2018

Одобрена: 24.01.2018

Принята: 05.03.2019

**Введение.** При несовершенном остеогенезе часто встречаются переломы и деформации длинных трубчатых костей. В литературе, посвященной хирургическому лечению переломов бедренной кости, описаны методы остеосинтеза диафизарных переломов, но отсутствуют рекомендации по лечению внутрисуставных переломов дистальной трети бедренной кости.

**Описание случая.** В работе представлен клинический случай лечения пациентки 14 лет с I типом несовершенного остеогенеза, которая перенесла тяжелый внутрисуставной оскольчатый перелом дистальной трети левой бедренной кости и перелом диафиза правой бедренной кости. Хирургическое лечение внутрисуставного перелома осложнилось миграцией титанового эластичного стержня (TEN), замедленной консолидацией дистального метадиафиза бедренной кости, потребовавшей применения пластины, что повлекло за собой переимплантный перелом. Двигательные возможности до травмы, через 1 и 2 года после травмы были оценены по шкалам GFAQ (Gillette Functional Assessment Questionnaire) и Bleck Score.

**Обсуждение.** Хирургическое лечение внутрисуставного оскольчатого перелома дистальной трети бедра у ребенка с несовершенным остеогенезом потребовало установки спонгиозных винтов большого диаметра в метаэпифизе, что затрудняет использование интрамедуллярного фиксатора. Применение пластин у пациентов с несовершенным остеогенезом сопровождается высоким риском переимплантных переломов.

**Заключение.** При лечении внутрисуставных оскольчатых переломов дистальной трети бедренной кости необходимо иметь в распоряжении широкий выбор металлофиксаторов, соблюдать принципы абсолютной и относительной стабильности и владеть мини-инвазивными методиками.

**Ключевые слова:** несовершенный остеогенез; бедренная кость; внутрисуставной перелом; титановые эластичные стержни; пластина; миграция; переимплантный перелом.

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

© М.Е. Бурцев<sup>1, 2</sup>, А.В. Фролов<sup>1, 2</sup>, А.Н. Логвинов<sup>1, 2</sup>, Д.О. Ильин<sup>1</sup>, А.В. Королев<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

For citation: Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery. 2019;7(1):87-96

Received: 31.08.2018

Revised: 24.01.2018

Accepted: 05.03.2019

**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.

## Введение

Несовершенный остеогенез (НО), или «болезнь хрупких костей», — это генетически и фенотипически гетерогенная наследственная дисплазия костной ткани [1]. Заболевание проявляется повышенной хрупкостью костей, снижением костной плотности, деформациями костей и дефицитом роста [1, 2]. Частота встречаемости — 1 на 10 000 новорожденных [1–4]. I тип (синдром Van Der Hoeve) — наиболее легкая и распространенная форма НО. Она характеризуется легким течением, костными деформациями умеренной тяжести, гиперэластичностью суставов, врожденной или ранней тугоухостью, измененным цветом склер (голубые, синие или серые), нормальным ростом и изредка сопровождается несовершенным дентиногенезом. Деформации позвоночника (кифоз, сколиоз) встречаются только у 20 % больных [5]. Структура коллагена I-го типа при НО I типа не изменена. В результате мутации формируется нулевая аллель в гене *COL1A1*, что приводит к уменьшению в два раза количества синтезируемого коллагена I-го типа фибробластами дермы [6].

В нашей клинической практике переломы бедренной кости на высоте деформации у детей с НО были самым частым показанием к хирургическому лечению. Комбинация переломов, с которой мы столкнулись в данном клиническом случае, встречается крайне редко. Большинство публикаций посвящено лечению диафизарных переломов [7–11], нам не удалось найти публикаций, в которых бы описывалось лечение внутрисуставных переломов дистальной трети бедренной кости у детей с НО.

Перелом бедренной кости — это тяжелая травма для любого человека, так как сопровождается большой кровопотерей, в особенности для ребенка с НО [12]. Восстановление длины, оси, ротации и конгруэнтности суставных поверхностей бедренной кости составляет основную задачу хирургического лечения данных переломов. Наличие зон роста, низкое качество костной ткани, врожденные и посттравматические деформации делают такие клинические случаи чрезвычайно сложными и непредсказуемыми для хирурга. Несмотря на это, хирургическое лечение является

методом выбора у данной группы пациентов, так как дает возможность восстановить анатомию, сократить сроки иммобилизации и раньше приступить к реабилитации [13].

**Целью** данной статьи было продемонстрировать наш подход к лечению внутрисуставных переломов бедренной кости у детей с НО, показать преимущества и недостатки примененных нами методов остеосинтеза и описать возможные осложнения при использовании ТЕН и пластин в условиях низкого качества костной ткани.

## Описание случая

В работе представлен клинический случай лечения пациентки 14 лет с I типом НО. Из анамнеза известно, что с 2011 г. пациентка находилась под наблюдением педиатров, травматологов-ортопедов и генетиков, специализирующихся на лечении НО, периодически проходила курсы реабилитационной терапии. На момент обращения прошла 7 курсов лечения бисфосфонатами (Памидронат по схеме 1 мг/кг/сут в течение 3 дней каждые 4 месяца). В течение жизни перенесла более 10 переломов конечностей, проводилось консервативное лечение по месту жительства. В 2011 г. была направлена в АО «Европейский медицинский центр» (ЕМС) с диагнозом «фрагментарный перелом диафиза правой бедренной кости со смещением отломков». Был выполнен остеосинтез двумя ТЕН диаметром  $d = 3,0$  мм. После консолидации перелома пациентку беспокоили болевые ощущения в медиальных отделах коленного сустава. По результатам рентгенографии была выявлена миграция ТЕН, в связи с чем стержень был удален в лечебно-профилактическом учреждении (ЛПУ) по месту жительства. До описанной ниже травмы пациентка могла стоять без дополнительной опоры, передвигалась по дому при помощи костылей, но на улице использовала коляску, в быту обеспечивала себя самостоятельно.

21 марта 2016 г. в результате падения с высоты собственного роста пациентка почувствовала сильные боли в нижних конечностях и нарушение их опороспособности. Была доставлена в ЛПУ по месту травмы (Курск), где по результатам рентгенографии был выявлен оскольчатый перелом нижней

трети левой бедренной кости и перелом нижней трети диафиза правой бедренной кости. Произведена иммобилизация левой нижней конечности гипсовой кокситной повязкой, правой нижней конечности — задней гипсовой лонгетой от кончиков пальцев до ягодичной складки. Репозицию отломков не выполняли. 22 марта больная была доставлена в ЕМС для хирургического лечения.

### Результаты физикального, лабораторного и инструментального исследования

На момент поступления состояние пациентки было тяжелым в связи с постгеморрагической анемией, болевым синдромом и основным заболеванием. Гипсовые повязки были наложены непосредственно на кожу. После разведения краев повязки обнаружены зоны мацерации кожи вне зоны предполагаемых хирургических доступов (рис. 1). Замену гипсовых повязок не проводили в связи с выраженным болевым синдромом. Визуально определялась многоплоскостная деформация проксимальной трети левого бедра, дугообразная деформация средней трети правого бедра и абсолютное укорочение правой нижней конечности на 5 см.

По данным рентгенограмм, выполненных по месту жительства (низкого качества, в одной проекции), диагностирован закрытый оскольчатый внутрисуставной перелом дистального метаэпифиза левой бедренной кости (Salter-Harris IV) с переходом на диафиз со смещением отломков (рис. 2) и закрытый перелом правой бедренной кости в нижней трети диафиза с незначительным смещением отломков (рис. 3). TEN в интрамедуллярном канале правой бедренной кости предотвратил сильное смещение отломков. В результате перелома TEN был деформирован.

В течение первых суток проводили предоперационную подготовку, пациентка была осмотрена

педиатром и анестезиологом. Были взяты общий и биохимический анализы крови, выполнены коагулограмма, анализ на ВИЧ, гепатит и сифилис, была определена группа крови, резус фактор и сделана флюорография.

По лабораторным данным обнаружено снижение гемоглобина (Hb 101 g/L, Ht 31,70 %, Eг 4,00  $10^6$ /mcl). Предварительно было заготовлено две дозы эритроцитарной массы.

В связи с выраженным смещением отломков и внутрисуставным характером перелома левой бедренной кости пациентке было показано хирургическое лечение, которое было запланировано на следующий день после госпитализации.

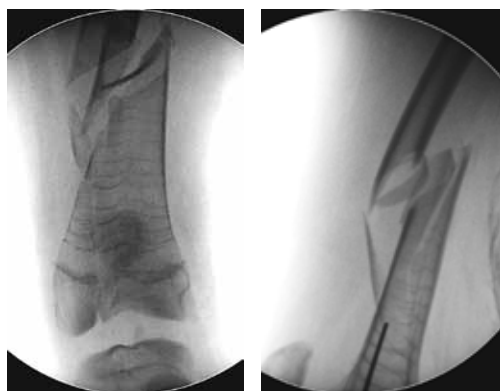
### Лечение

Хирургическое лечение выполняли под ларингеально-масочной анестезией, на ортопедическом столе, в положении больной на спине под контролем электронно-оптического преобразователя. Гипсовые повязки были удалены после выполнения анестезии.

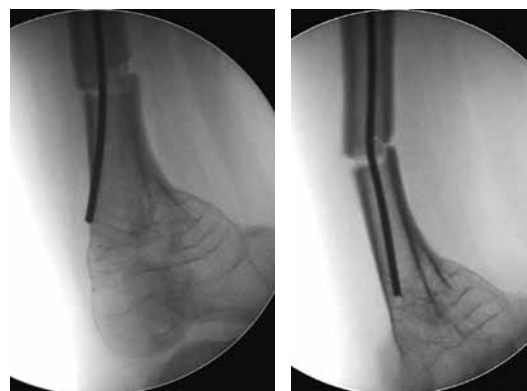
Первым этапом был произведен остеосинтез дистального метаэпифиза левой бедренной кости двумя канюлированными спонгиозными винтами диаметром 6,5 мм с полной нарезкой с шайбами выше и ниже зоны роста. Далее произведена попытка ретроградного остеосинтеза TEN  $d = 3,0$  мм из стандартных доступов проксимальнее зоны роста. Из-за чрезвычайно низкого качества костной ткани и оскольчатого характера перелома метафизарной зоны титановые стержни выламывали кортикальный слой кости в месте их введения или перфорировали противоположный кортикальный слой (рис. 4). Было принято решение выполнить антеградное введение интрамедуллярных фиксаторов. Стержень был введен через латеральный кортикальный слой верхней трети бедренной кости и доведен до дистального



**Рис. 1.** Вид нижних конечностей пациентки при поступлении в клинику



**Рис. 2.** Интраоперационные рентгенограммы левой бедренной кости: *а* — прямая проекция; *б* — боковая проекция



**Рис. 3.** Интраоперационные рентгенограммы правой бедренной кости: *а* — прямая проекция; *б* — боковая проекция



**Рис. 4.** Интраоперационная рентгенограмма, перфорация ТЕН противоположного кортикального слоя кости



*a*



*б*

**Рис. 5.** Послеоперационные рентгенограммы: *a* — левого бедра, прямая проекция; *б* — правого бедра, прямая проекция

метаэпифиза, фиксированного винтами. В связи с малыми размерами дистального метаэпифиза для обеспечения удовлетворительной фиксации мы перфорировали зону роста. Дистальный конец стержня был проведен сзади от проксимального винта и спереди от дистального винта и фиксирован в субхондральной зоне кости. Остеосинтез вторым стержнем не представлялся возможным в связи с узким интрамедуллярным каналом. Расверливание канала было технически невозможно без дополнительного хирургического доступа, что значительно увеличило бы кровопотерю, объем и время операции (рис. 5, *a*).

Перелом нижней трети диафиза правой бедренной кости был с незначительным смещением из-за наличия ТЕН в интрамедуллярном канале. ТЕН изогнулся, в результате чего сформировалась угловая деформация в передне-заднем направлении. После выполнения закрытой репозиции удалось устранить антекурвацию бедренной кости и уменьшить деформацию стержня. Дистальный конец ТЕН находился в глубине кортикального слоя нижней трети диафиза бедра. Его удаление, с целью замены на более длинный ТЕН, мы посчитали нецелесообразным из-за неизбежности дополнительной травматизации кости и увеличения времени операции. Далее был выполнен антеградный остеосинтез ТЕН  $d = 3,0$  мм через медиальный отдел бедренной кости. Интрамедуллярный канал в средней трети диафиза был очень узким, поэтому довести стержень до проксимального отдела не удалось. Стержень был фиксирован в диафизе кости в жестком контакте со вторым стержнем (рис. 5, *б*). По завершении хирургического этапа была выполнена иммобилизация обеих конечностей задними полимерными лонгетами от ягодичной области до нижней трети голени сроком на 4 недели.

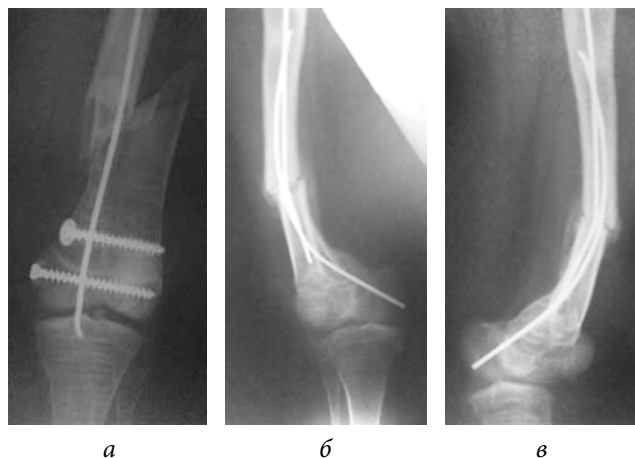
По результатам лабораторных исследований после операции выявлено снижение показателей красной крови (Hb 75 g/L, Ht 23,30 %, Er 3,04 · 10<sup>6</sup>/mcl). В связи с отсутствием критического снижения гемоглобина переливание эритроцитарной массы не проводили.

На 6-е сутки, после стабилизации состояния и снижения болевого синдрома до 3–4 баллов по визуальной аналоговой шкале (ВАШ), пациентка была выписана для динамического наблюдения и реабилитационной терапии по месту жительства (Курск).

Через месяц после операции пациентка представила рентгенограмму левой бедренной кости в одной проекции. На фоне остеосинтеза левой бедренной кости одним ТЕН сохранялось смещение отломков в дистальной трети диафиза, наблюдалась замедленная консолидация перелома, а также признаки миграции ТЕН (рис. 6, *a*). Срок иммобилизации левой нижней конечности был продлен до 8 недель.

На рентгенограммах правой бедренной кости отмечена текущая консолидация перелома. Иммобилизация была прекращена, пациентка приступила к мобилизации правого коленного сустава (рис. 6, *б*, *в*).

После окончания иммобилизации левой нижней конечности пациентка жаловалась на стойкое ограничение движений в левом коленном суставе. На контрольных рентгенограммах через 2 месяца была выявлена миграция ТЕН в проксимальный метаэпифиз большеберцовой кости (рис. 7), что послужило причиной блокады коленного сустава и показанием к повторному хирургическому вмешательству. Больная предъявляла жалобы на болевые ощущения в медиальных отделах правого коленного сустава во время движений. Абсолютная стабильность, обеспеченная спонгиозны-



**Рис. 6.** Рентгенограммы левой бедренной кости: признаки смещения отломков, замедленная консолидация, миграция ТЕН (а); прямая проекция правой бедренной кости: миграция ТЕН в проксимальный метаэпифиз большеберцовой кости, замедленная консолидация (б); боковая проекция правой бедренной кости: признаки текущей консолидации (в)



**Рис. 7.** Рентгенограммы левой бедренной кости: а — прямая проекция; б — боковая проекция: миграция ТЕН в проксимальный метаэпифиз большеберцовой кости, замедленная консолидация

ми винтами в области раскола мышечков левой бедренной кости, создала условия для полной консолидации перелома и отсутствия вторичного смещения. Перелом правой бедренной кости также консолидировался.

29 июня 2016 г. ребенок был госпитализирован в ЕМС для хирургического лечения. При осмотре выявлено стойкое ограничение движений в левом коленном суставе. Объем движений в правом коленном суставе составлял 5–0–105°, боль при движениях локализовалась в проекции конца медиального ТЕН.

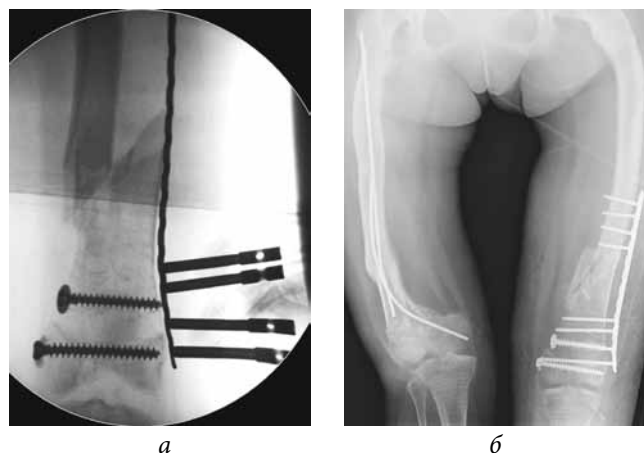
После стандартного предоперационного обследования в тот же день осуществлено хирургическое лечение. Для устранения блокады коленного сустава ТЕН был удален. Ввиду выраженного смещения отломков дистальной трети бедренной кости, оскольчатого характера перелома и замедленной консолидации, с целью обеспечения адекватной репозиции, стабильной фиксации и сохранения периостального кровообращения выполнен мини-инвазивный остеосинтез метафизарной пластиной 3,5 LCP (рис. 8), а также произведено укорочение медиального ТЕН правой бедренной кости. После операции левая нижняя конечность была иммобилизована задней полимерной лонгетой от нижней трети голени до верхней трети бедра сроком на 10 дней.

В послеоперационном периоде по лабораторным данным выявлено снижение показателей красной крови (Hb 64 г/L, Ht 20,30 %, Eг 2,67 10<sup>6</sup>/mcl), что потребовало переливания одной дозы эритроцитарной массы. После стабилизации состояния, повышения уровня гемоглобина (Hb 89 г/L, Ht 28,60 %, Eг 3,50 10<sup>6</sup>/mcl) и снижения болевого синдрома до 3–4 баллов по ВАШ на 4-е сутки после операции пациентка

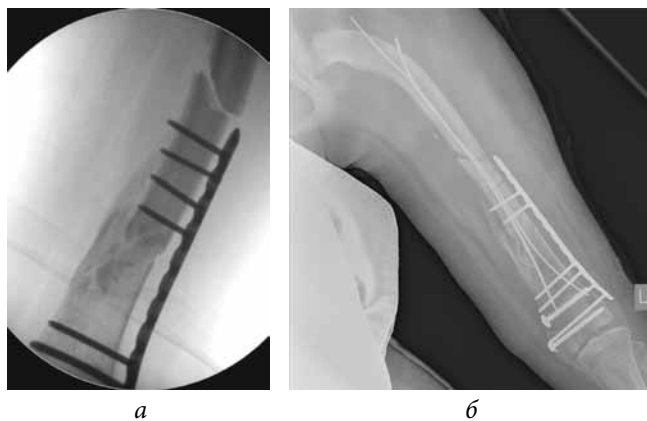
была переведена в другое ЛПУ Москвы для динамического наблюдения и реабилитационной терапии.

Движения в суставах оперированной конечности были разрешены в полном объеме после прекращения иммобилизации. Пациентка полностью разработала движения в левом коленном суставе спустя месяц после окончания иммобилизации. На контрольных рентгенограммах, сделанных по месту жительства через месяц после операции, признаков миграции пластины обнаружено не было. Спустя 2,5 месяца после операции пациентка самостоятельно передвигалась с опорой на костыли. После укорочения ТЕН в области правого бедра болевые ощущения ее больше не беспокоили.

24 сентября 2016 г. пациентка почувствовала острую боль в левом бедре во время ходьбы. Обратилась в ЛПУ по месту жительства, где по



**Рис. 8.** Интраоперационные рентгенограммы левой бедренной кости, мини-инвазивный остеосинтез метафизарной пластиной (а); послеоперационная обзорная рентгенограмма бедренных костей в прямой проекции (б)



**Рис. 9.** Переимплантный перелом левой бедренной кости, отсутствие полной консолидации дистальной трети диафиза, прямая проекция (а); послеоперационные рентгенограммы левой бедренной кости, прямая проекция (б)

результатам рентгенографии диагностирован переимплантный перелом левого бедра (рис. 9, а).

29 сентября 2016 г. больная была доставлена в ЕМС. В связи с нестабильным характером перелома, смещением отломков, выраженным болевым синдромом, кровопотерей и необходимостью скорейшей активизации с целью профилактики гипокINETического остеопороза было показано хирургическое лечение.

После стандартной предоперационной подготовки в этот же день была выполнена операция. В связи с отсутствием полной консолидации дистальной трети диафиза удалить пластину оказалось невозможно (см. рис. 9, а). Было принято решение выполнить антеградный интрамедуллярный остеосинтез при помощи TEN. Канал в проксимальной части дистального отломка был запаян, в связи с чем мы временно удалили проксимальные винты из пластины и сформировали канал. Дистальной фиксации TEN препятствовали заблокированные в пластине винты. За счет предызогнутого дистального конца TEN обоими стержнями удалось обойти все винты, что обес-

печило дополнительную стабильность в дистальном отломке за счет плотного контакта между стержнями и винтами. Из-за особенностей установки стержней в дистальном отломке нам не удалось провести два стержня одинакового диаметра, первым был установлен TEN  $d = 2,5$  мм, вторым — TEN  $d = 2,0$  мм. Далее проксимальный конец пластины был заблокирован двумя винтами (рис. 9, б). После операции левая нижняя конечность иммобилизирована задней полимерной лонгетой от нижней трети голени до верхней трети бедра сроком на 4 недели.

По данным анализов крови в послеоперационном периоде (Hb 85 g/L, Ht 25,60 %, Er 3,31  $10^6$ /mcl) показаний для переливания эритроцитарной массы не было. На 5-е сутки госпитализации состояние пациентки было стабильное, боль оценивалась в 3–4 балла по ВАШ, и пациентка была выписана для динамического наблюдения и реабилитационной терапии по месту жительства.

#### Исход и результаты лечения

Консолидацию перелома оценивали по рентгенограммам, выполненным по месту жительства через 1, 2, 6, 12, 24 месяца. Из-за отсутствия специалистов по реабилитации больных НО по месту жительства пациентка восстанавливала объем движений в суставах и обучалась ходьбе самостоятельно.

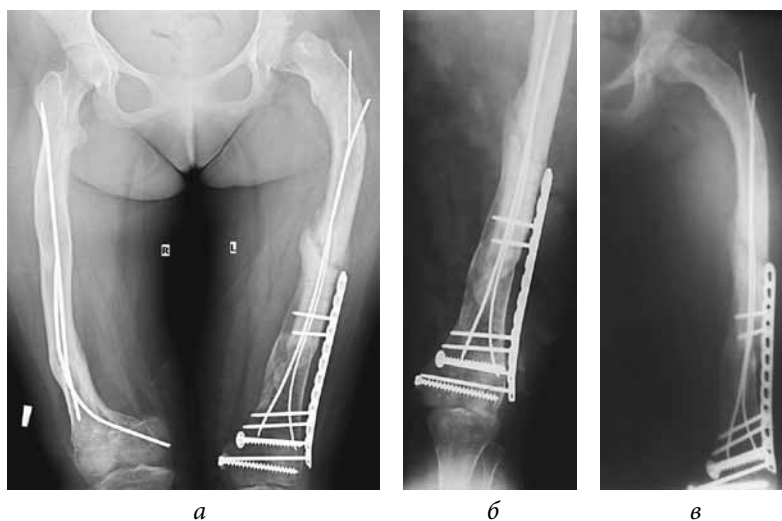
Через 2 месяца объем движений в левом коленном суставе составлял 10–0–110°. Пациентка смогла встать с дополнительной опорой через 1,5 месяца после последней операции и сделать несколько шагов с дополнительной опорой через 2 месяца (рис. 10). Инфекционных осложнений за весь период наблюдения не было. По данным рентгенограмм через 1 и 2 месяца появились признаки консолидации переимплантного перелома (рис. 11).



**Рис. 10.** Внешний вид пациентки через 2 месяца после операции



**Рис. 11.** Рентгенограмма левой бедренной кости: *а* — через 1 месяц; *б* — через 2 месяца



**Рис. 12.** Обзорная рентгенограмма через 6 месяцев, начальные признаки формирования ложного сустава диафиза левой бедренной кости, полная консолидация перелома правой бедренной кости (*а*); рентгенограммы левого коленного сустава через 2 года (*б*); признаки полной консолидации переломов левой бедренной кости через 2 года (*в*)

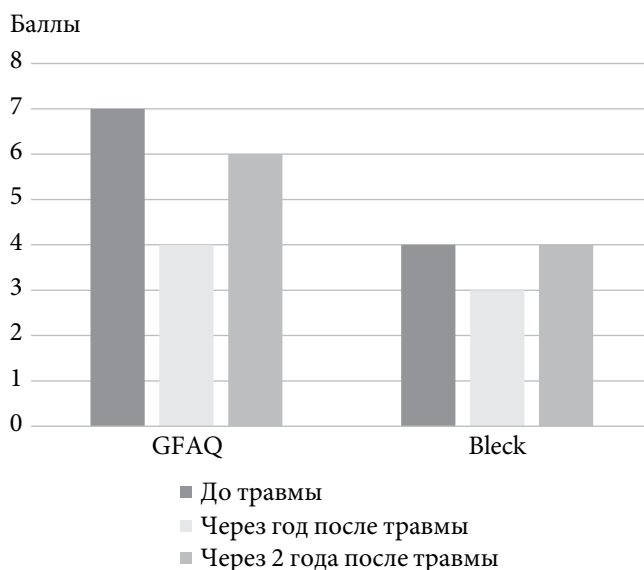
Однако через 6 месяцев на рентгенограммах определялись начальные признаки формирования ложного сустава (рис. 12, *а*), было рекомендовано увеличение осевой нагрузки. Пациентка ходила с опорой на костыли с полной нагрузкой на левую нижнюю конечность, на боль и патологическую подвижность не жаловалась. На рентгенограммах через год отмечена положительная динамика консолидации переимплантного перелома левой бедренной кости. На рентгенограммах через 2 года видны признаки полной консолидации перелома (рис. 12, *б, в*).

Мы попросили пациентку ретроспективно оценить свой двигательный режим до травмы, спустя 1 и 2 года после первой травмы по шкалам GFAQ (Gillette Functional Assessment Questionnaire) [13] и Bleck Score [14]. В течение последнего месяца до травмы ребенок мог перемещаться вне дома самостоятельно, но только по ровной поверхности, для преодоления ступенек и других неровностей была необходима помощь посторонних, что оценивается по GFAQ в 7 баллов и по Bleck Score в 4 балла. Через год после первой травмы ребенок мог ходить в домашних условиях, но медленно. Она не использовала ходьбу как предпочтительный способ перемещения в домашних условиях (GFAQ-5, Bleck Score-3). Через 2 года после первой травмы могла пройти более 4,5–15 метров вне дома, но использовала инвалидное кресло для перемещений на улице и в общественных местах (GFAQ-6, Bleck Score-4). Результаты представлены на диаграмме (рис. 13). Пациентка жаловалась на нестабильность в коленных суставах и гипотрофию мышц бедер. Во время вертикализации и ходьбы боялась снова упасть и получить перелом. Это

препятствовало расширению двигательного режима и не позволило вернуться к прежнему уровню мобильности.

### Обсуждение

В хирургическом лечении переломов и деформаций бедренной кости у детей с НО преимущественно применяют интрамедуллярные фиксаторы, как телескопические (Baily-Dubow/Sheffield, Fassier-Duval), так и нетелескопические (Rush, спицы Kirschner, TEN) [7]. Наличие внутрисуставного компонента перелома не позволило нам ограничиться только интрамедуллярной фиксацией. На первом этапе было необходимо восстановить конгруэнтность суставных поверхностей



**Рис. 13.** Результаты опроса пациентки по шкалам GFAQ и Bleck

бедренной и большеберцовой костей и создать абсолютную стабильность между внутрисуставными фрагментами перелома. Использование канюлированных спонгиозных винтов обеспечило их точную установку по направляющей спице, а большой диаметр (6,5 мм) и широкая резьбовая часть позволили осуществить межфрагментарную компрессию отломков в условиях низкого качества кости. Наличие металлофиксаторов в дистальном метаэпифизе бедренной кости значительно ограничивает хирурга в выборе фиксатора для интрамедуллярного остеосинтеза. Использование телескопического штифта в данном случае было технически сложно из-за наличия винта в эпифизе бедренной кости, где происходит фиксация одного из элементов телескопической конструкции [15]. Основными преимуществами TEN при таком типе переломов являются возможность выбора точки введения стержня, предызогнутый моделируемый кончик стержня и широкая линейка диаметров фиксаторов — от 1,5 до 4,0 мм. По данным Э.Р. Мингазова и др., следует избегать проведения резьбовых и ригидных фиксаторов через зону роста во избежание ее закрытия, тогда как фиксаторы с гладкой поверхностью, проведенные через зону роста однократно, не приводят к ее закрытию [11]. Низкое качество кости служит причиной частой миграции TEN [7], что в нашем случае стало показанием к повторной операции. Из-за узкого интрамедуллярного канала мы не смогли установить два TEN, чтобы удерживать адекватную репозицию. Рассверливание интрамедуллярного канала повлекло бы за собой ухудшение общего состояния больной ввиду тяжести текущей травмы и большой кровопотери.

Применение пластин у пациентов с НО сопровождается высоким риском осложнений, связанных с возникновением стрессовой нагрузки на кость у края пластины [15–17]. По данным J.E. William et al., частота осложнений после остеосинтеза пластинами у пациентов с НО составляет 69 %. В 46 % случаев осложнения были связаны с переимплантными переломами [17]. Несмотря на это, применение пластины в нашем клиническом случае дало возможность обеспечить анатомичную репозицию и стабильную фиксацию костных отломков, а также сохранить периостальное кровоснабжение, применяя мини-инвазивную методику, что обеспечило условия для консолидации многооскольчатого перелома и сокращения сроков иммобилизации. Развитие гипокINETического остеопороза у пациентов с НО после длительной иммобилизации и отсутствия осевой нагрузки значительно повышает риски повторных переломов. Это определяет концепцию хирургиче-

ского лечения, направленную на раннюю активизацию больного. Учитывая осложнения, которые мы получили, следует рассмотреть возможность применения комбинированной методики накостного и интрамедуллярного остеосинтеза при данных переломах.

Через два года после первичной травмы нам удалось добиться консолидации перелома левой бедренной кости. Однако у пациентки сохранялись разница длин конечностей и деформации бедренных костей, требующие коррекции. Устранение деформаций позволило бы снизить риски повторных переломов и расширить двигательный режим. Многие авторы считают, что для снижения рисков переломов необходимо армирование кости на всем протяжении, что не может обеспечить TEN из-за продолжающегося роста ребенка и отсутствия телескопического эффекта при выбранной нами методике введения стержней.

На наш взгляд, в данном случае коррекция деформаций во время лечения переломов не представлялась возможной в связи с тяжестью состояния пациентки. Коррекция на первом этапе значительно увеличила бы объем операции и объем кровопотери, которые на фоне переломов обеих бедренных костей и так были значительными. При коррекции на последующих двух этапах существовали значительные риски несостоятельности фиксации костных фрагментов из-за замедленной консолидации дистальной трети бедренной кости.

Таким образом, после полной консолидации переломов могут быть выполнены корригирующие остеотомии для восстановления нормальной анатомии конечности с фиксацией костных фрагментов на всем протяжении интрамедуллярным фиксатором с телескопическим эффектом. Пациентке показаны удаление пластины и двух TEN из левой бедренной кости, коррекция многоплоскостной деформации в подвертельной зоне с восстановлением шеечно-диафизарного угла (что также позволит укоротить конечность) и коррекция многоплоскостной деформации диафиза правой бедренной кости на границе средней и дистальной третей.

В лечении пациентов с НО огромное значение имеет мультидисциплинарный подход с участием педиатра, травматолога-ортопеда, реабилитолога, эндокринолога и психолога. Основным направлением медикаментозного лечения является профилактика остеопороза. В течение последних 20 лет для лечения больных НО применяют бисфосфонаты. Педиатр и эндокринолог составляют индивидуальную схему лечения бисфосфонатами, которую корректируют на основании показателей рентген-денситометрии костей позвоночника.



В результате терапии увеличивается плотность костной ткани, что значительно расширяет хирургические возможности лечения переломов и коррекции деформаций. Реабилитационная терапия играет ключевую роль в восстановлении двигательного режима после операций. Она направлена на восстановление движений в суставах, укрепление мышечного каркаса и на обучение ходьбе. Часто причиной падения служит нестабильность коленных суставов на фоне гиперэластичности и постиммобилизационной гипотрофии мышц. Применение индивидуальных шарнирных ортезов в послеоперационном периоде помогает решить эту проблему [8]. Дети с НО переносят множественные переломы, многие из них испытывают страх получить новую травму на этапе реабилитации [1]. Часто больные отчаиваются и решают, что не будут заново учиться ходить или даже вставать, а будут передвигаться на кресле-каталке, поэтому помощь психолога, работающего как с ребенком, так и с его родителями, очень важна.

## Заключение

Хирургическое лечение внутрисуставных многооскольчатых переломов дистальной трети бедра у детей с НО представляет собой сложную задачу для травматолога-ортопеда. Низкая плотность костной ткани и наличие зон роста не дают возможности применять классические подходы к лечению данных переломов. В распоряжении хирурга должно находиться полное инструментальное оснащение для реализации принципов абсолютной и относительной стабильности в условиях низкого качества костной ткани. Восстановление конгруэнтности суставных поверхностей является первостепенной задачей. Использование спонгиозных винтов большого диаметра в описанном выше случае позволило создать межфрагментарную компрессию и абсолютную стабильность внутрисуставного компонента перелома. Отсутствие анатомичной репозиции и стабильной фиксации привело к замедленной консолидации перелома дистальной трети левого бедра.

Несмотря на высокие риски переимплантных переломов, использование пластины было необходимо для остеосинтеза околосуставного перелома. С помощью мини-инвазивной методики остеосинтеза удалось сохранить периостальное кровоснабжение и создать условия для консолидации перелома. Применение преимущественно блокированных винтов снизило риск их миграции в послеоперационном периоде.

Для восстановления функции нижних конечностей и расширения двигательного режима

пациенты с НО нуждаются в комплексной реабилитационной терапии в условиях специализированного ЛПУ. Основная задача организации лечения тяжелых травм у детей с НО заключается в обеспечении мультидисциплинарного подхода, в результате которого ребенок может вернуться к прежнему уровню двигательной активности.

## Дополнительная информация

**Источник финансирования.** Данная научная работа не финансировалась.

**Конфликт интересов.** У авторов статьи нет конфликтов интересов.

**Этическая экспертиза.** Получено согласие пациентки и ее родителей на обработку и публикацию персональных данных.

### Вклад авторов

*М.Е. Бурцев* — сбор и обработка материалов, анализ полученных данных, написание текста.

*А.В. Фролов* — концепция и дизайн исследования.

*А.Н. Логвинов* — сбор и обработка материалов.

*Д.О. Ильин* — концепция и дизайн исследования.

*А.В. Королев* — концепция и дизайн исследования.

**Благодарности.** Выражаем благодарность фонду «Хрупкие люди» за организацию лечения пациентов с НО в России.

## Литература

1. 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.
2. 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>.
3. 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>.
4. 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>.
5. 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.
6. 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>.

7. 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>.
8. 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>.
9. 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>.
10. 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>.
11. 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>.
12. Francois R. Fassier. Osteogenesis imperfecta. In: Sanjeev Sabharwal, editor. *Pediatric Lower Limb Deformities: principles and techniques of management*. Springer; 2016. P. 255-265.
13. 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.)]
14. Bleck E. Nonoperative Treatment of Osteogenesis Imperfecta: Orthotic and Mobility Management. *Clin Orthop Relat Res*. 1981;159:111-122.
15. 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>.
16. 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>.
17. Enright WJ, Noonan KJ. Bone plating in patients with type III osteogenesis imperfecta: results and complications. *Iowa Orthop J*. 2006;26:37-39.

### Сведения об авторах

**Михаил Евгеньевич Бурцев** — аспирант кафедры травматологии и ортопедии ГБОУ ВПО «Российский университет дружбы народов»; травматолог-ортопед Европейской клиники спортивной травматологии и ортопедии, Москва. Email: drburtsev91@gmail.com, mburtsev@emcmos.ru.

**Александр Владимирович Фролов** — канд. мед. наук, доцент кафедры травматологии и ортопедии ГБОУ ВПО «Российский университет дружбы народов»; заведующий отделением травматологии Европейской клиники спортивной травматологии и ортопедии, Москва.

**Алексей Николаевич Логвинов** — аспирант кафедры травматологии и ортопедии ГБОУ ВПО «Российский университет дружбы народов»; травматолог-ортопед Европейской клиники спортивной травматологии и ортопедии, Москва.

**Дмитрий Олегович Ильин** — канд. мед. наук, травматолог-ортопед Европейской клиники спортивной травматологии и ортопедии, Москва.

**Андрей Вадимович Королев** — д-р мед. наук, профессор кафедры ГБОУ ВПО «Российский университет дружбы народов»; медицинский директор Европейской клиники спортивной травматологии и ортопедии, Москва.

**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.