

<https://doi.org/10.52889/1684-9280-2022-4-65-26-31>

ЭЖ 616.7; 616-053.2

ГТАХР 76.29.40; 76.29.47

Әдеби шолу

Балалардағы жетілмеген остеогенезді хирургиялық емдеудің заманауи тәсілдері: Әдеби шолу

Досанов Б.А.¹, Досанова А.К.², Хасенқызы А.³

¹ Балалар хирургиясы кафедрасының доценті, Астана медициналық университеті, Астана, Қазақстан.

E-mail: dosanovb@mail.ru

² Балалар хирургиясы кафедрасының оқу-ісі меңгерушісі, Астана медициналық университеті, Астана, Қазақстан.

E-mail: dosanova_a@mail.ru

³ Астана медициналық университетінің PhD-докторанты, Астана, Қазақстан. E-mail: Khassenkyzy22@mail.ru

Түйіндеме

Жетілмеген остеогенез сүйек құрылымының өзгеруімен, жиі сынуымен және өзге мүшелер жүйесінде бұзылыстардың көрінуімен сипатталатын, жиі кездесетін, дәнекер тінінің тұқым қуалайтын дисплазиясы. Бұл 1 типті коллагеннің өндірілуінің бұзылысымен сипатталатын генетикалық детерминацияланған ауру болып табылады және әлі күнге дейін нақты емдеу жүйесі құрылмаған сырқат.

Мақалада балалардағы жетілмеген остеогенезді хирургиялық емдеудің телескопиялық емес және телескопиялық интрамедуллярлық түйреуіштер (Руш таяқшасы, титан серпімді стерженьдер (TEN) және т.б.) қолданылып жүргізілетін заманауи түрлері туралы ғылыми деректер мен хирургиялық емдеу тәсілдері талқыланған. Хирургиялық емдеуде қолданылатын бекіту құрылғыларының кемшіліктері мен күтілетін асқынулары туралы сараланған.

Түйін сөздер: жетілмеген остеогенез, балалар, хирургиялық ем, остеосинтез, остеотомия, өзектер.

Corresponding author: Altyngul Khassenkyzy, Doctoral student of 1 year of study in the specialty "General Medicine", Medical University Astana, Astana, Kazakhstan.

Postal code: Z01T0C9

Address: Kazakhstan, Astana, st. Beibitshilik 49/A

Phone: +77779513900

E-mail: Khassenkyzy22@mail.ru

J Trauma Ortho Kaz 2022; 4 (65): 26-31

Recieved: 20-09-2022

Accepted: 28-10-2022



This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License

Кіріспе

Жетілмеген остеогенез - сүйек құрылымының өзгеруімен, жиі сынуымен және өзге мүшелер жүйесінде бұзылыстардың көрінуімен сипатталатын, жиі кездесетін, дәнекер тінінің тұқым қуалайтын дисплазиясы. Бұл 1 типті коллагеннің өндірілуінің бұзылысымен сипатталатын генетикалық детерминирлі ауру болып табылады. Жетілмеген остеогенездің (ЖО) даму механизмнің жаңа жолдарының табылуына байланысты Sillence генетикалық жіктемесі әрдайым толықтырылып отырады [1], Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM) 2017 жылы генетикалық гетерогенділікті ескере отырып, оқшауланған ЖО-дің 17 түрін ажыратты [2].

Orfanet 2016 жылы көрсеткен ресми мәліметтерге сүйенсек [2], ЖО таралуы 100 000 тұрғынға шаққанда 10,0 құрайды, АҚШ пен Канадада сырқаттанушылық 1:10 000-20 000 жағдайды көрсетіп тұр [3-5].

Қазіргі уақытта ғалымдарға сүйек сынғыштығына әкелетін нақты механизмдер белгісіз, сонымен қатар ЖО генетикалық және фенотипті өзгергіштігі түсініксіз.

Денсаулық сақтауды дамыту орталығының 2020 жылғы деректері бойынша Қазақстанда 2020 жылғы ресми мәлімет бойынша сүйек-бұлшықет, дәнекер тіні ауруларының таралуы 0-5 жас аралығында 11,8 құрады [6]. Елімізде жарияланған ақпарат көздері бойынша ЖО таралу жиілігін нақты сандарға сілтеме жасап

Әдебиет көздерін іздеу стратегиясына сипаттама

Осы әдібиетке шолуды жасауға дайындық барысында біз PubMed, MEDLINE Complete базаларында Medical Subject Headings (MeSH) принципін қолданып, «osteogenesis imperfecta», «surgical treatment» түйін сөздерін қолдану арқылы 2022 жылға дейінгі әдебиет көздеріне іздеу жүргізілді. Жалпы іздеу нәтижесінде 58 қолжазба тіркелді, сұрыптаудан соң 23 қолжазба

Жетілмеген остеогенездің еміне жалпы шолу

ЖО емдеу симптоматикалық болып табылады және ем ауру ағымының ауырлық дәрежесіне тікелей тәуелді болмақ. Емдеудің мақсаты сүйектердің сыну жиілігін төмендетуге, науқастың қозғалысынын және тәуелсіздігін жоғарлатуға, ауру синдромын төмендетуге, сүйектен тыс көріністерді дер кезінде анықтап, бақылауға және дәрілік емнің кері әсерлерінің алдын алуға негізделеді [9].

ЖО бар науқастарды емдеу үшін арнайы мамандардан құрылған (педиатр, хирург-ортопед, генетик, реабилитолог, эндокринолог, стоматолог, сурдолог, әлеуметтік қызметкер/психолог) көпбейінді топ қажет [11,12].

Жалпы қарастырылып отырған аурудың медикаментозды емінің дәлелдемелік базасы әлі де болса аз. ЖО кезінде қолдану үшін дәрілік заттардың түрлерінің тиімділігі мен қауіпсіздігін зерттеу мақсатын көптеген зерттеулер жалғасуда [14]. Қазіргі таңда сүйек тінін қайта модельдеуге бағытталған дәрілік заттардың екі тобы тәжірибеде қолданылады: алғашқысы – жоғалған сүйек тіні массасын қалпына келтіруге бағытталған сүйектүзуші заттар (фторидтер, кальцитонин), екінші топ – сүйек резорбциясы ингибиторлары - бисфосфонаттар, кальций тұздары, D дәрумені [15,16].

анықтау қиын, себебі аталмыш ауру түрлі типтерінің дамуына әкелетін мутациялар әлі күнге дейін толық зерттелмеген [7].

Сонымен қатар, бүгінгі таңда молекулалық-генетикалық талдауларды өткізу және олардың нәтижелерін клиникалық көріністеріне сәйкестендірудің кейбір қиындықтары бар. Сондықтан ЖО бар науқасқа дер кезінде диагноз қойылып, бірден сәйкес патогенетикалық ем тағайындалатын жағдайлар өте аз. ЖО бар науқастарды емдеу әлі күнге дейін күрделі болып қала береді және аталмыш науқастарға медициналық көмек көрсетудегі осы мәселелер кешенді мультидисциплинарлық тәсілді жұмылдыруды қажет етеді [7-9].

Осы мәселенің өзектілігінің тағы бір көрінісі - ЖО тән сүйек тінінің құрылымдық өзгерісінің өршуі ауыр бұзылыстар мен патологиялық сынықтарға әкелуі. Ал олар өз кезегінде мүгедектіктің негізгі себебі болып саналады және науқастардың өмір сүру сапасын анықтайды [10-13]. Сондықтан сүйектердің жаңа сынуларын болдырмау үшін және асқынулардың алдын алу үшін науқастарға қолайлы хирургиялық емдеу әдісін тағайындау өзекті тақырыпқа айналып отыр.

Әдеби шолудың мақсаты - Балалардағы жетілмеген остеогенезді хирургиялық емдеудің заманауи тәсілдерін сипаттап саралау.

іріктеп алынды. Мақаланың негізгі бөліміндегі заманауи ем түрлерін саралау тек аталған базалардағы мақалалар негізінде тарқатылған. Орыс тілді әдебиет көздері де жоғары аталған түйін сөздерге қосымша «аурушаңдық», «таралуы» және т.б. сөздер бойынша электронды ғылыми кітапхана арқылы зерттелді.

ЖО дәрімен емдеуде бірнеше жылдар бойына бифосфонаттар қолданылып келеді. Аурудың жеңіл ағымдарында бұл дәрілік заттар тағайындалмайды. Бифосфонаттарды клиникалық және ауру тарихындағы мәліметтерге және рентген-денситометрия нәтижелеріне негізделе тағайындалады [17].

Уақытында тағайындалған медикаментозды ем науқастың өмір сапасын арттыруға, сынулар мен сүйек қисаюларының даму жиілігін қысқартуға мүмкіндік береді.

Хирургиялық емдеудің міндеті - сынықтарды қажет уақытында және дұрыс остеосинтездеу, сонымен қатар ұзын сүйектердің деформацияларын және сколиозды түзету болып табылады. Дегенмен, сүйектің қисаюларын косметикалық түзету қажеттілігі аталмыш ауруды хирургиялық емдеуге көрсеткіш ретінде қарастырылмайды. Себебі жинақталған тәжірибеде біз осы мақалада қарастырып отырған ЖО хирургиялық еміне телескопиялық және телескопиялық емес өзектерден тұратын сүйекшілік түйреуіштерді қолдану кезіндегі асқынулардың кездесуі де назар аударады [18,19].

Отадан және сынудан кейін науқастың қозғалыс белсенділігін қалпына келтіруге оңалтуға бағытталған іс-шаралардың да маңызы зор.

Жетілмеген остеогенездің хирургиялық емінің заманауи әдістеріне шолу

Сонымен, ЖО бар науқастарды хирургиялық емдеуге негізгі көрсеткіштер ұзын түтікшелі сүйектердің сынуы, туа пайда болған және жарақаттан кейінгі деформациялар болып саналады. Сынықтарды хирургиялық емдеудің мақсаты фрагменттердің ығысуын жою және болдырмау, ауырсынуды азайту және ерте белсендіру мүмкіндігімен иммобилизация уақытын қысқарту саналса, аяқ-қолдың анатомиясын қалпына келтіру және сүйектің максималды ұзындығы бойына сүйектің ішіне түйреуіш орнату хирургиялық емдеудің негізгі принципі болып табылады.

Қолжетімді әдебиеттер көздерінде сүйек сынықтарын бекіту үшін әртүрлі құрылымдардың қолданылуы сипатталған, солардың ішінде телескопиялық емес (Rush таяқшасы, Кюнтшер түйреуіш), титаннан жасалған серпімді өзектер (TEN), Киршнер сымдары, иық сүйегінің интрамедуллярлық остеоинтезіне арналған фиксатор-түйреуіштер (UHN) және телескопиялық интрамедуллярлық түйреуіштер Bailey-Dubow (BD), Sheffield, Fassier-Duval (FD)), пластиналар мен сыртқы бекіту құрылғылары қолданылады [20-24].

Сүйекшілік түйреуіштердің даму тарихына қысқаша шолу жасасақ, 1952 жылы Sofield H.A. пен Millar A. алғаш рет интрамедуллярлық түйреуіштерді енгізу әдісін сипаттады [25]. Алайда баланың сүйегі өскендіктен, түйреуіш сүйектің ұзындығын толығымен ұстай алмауына байланысты деформациялардың рецидивтері мен түйреуіштің сыну отаны екінші рет қайта жүргізуді қажет етті.

1963 жылы Bailey R.W. және Dubow H.I. бірінші болып сүйек өсуімен ұзартылатын телескопиялық интрамедуллярлық жүйені ұсынды [26]. Ол жүйедегі түйреуіштің бұрандалы Т-тәрізді ұшы жұмсақ тіндерге көшіп кетуіне байланысты асқыну деңгейі жоғары болып қала берді. Кейінгі Sheffield ұсынған түйреуіштің өзгертілген нұсқасында ұшы өзекке бекітілетін болды [23]. Аталған өзектерді бекіту кезінде іргелес буындардың артротомиясына қажеттілік туды, әсіресе үлкен жіліншікті бекіту кезінде жарақаттарға әкелді.

Fassier и P. Duval инвазивті дәрежесі төмен антеградты кіретін телескопиялық түйреуішті әзірледі [27]. Дистальды бекітудің өзіндік нұсқасын T. Cho et al. ұсынған болатын, аталмыш құрылымның біраз бөлігі тесігі бар қылыштәрізді ұшынан тұрады, ол тесік арқылы эпифизде кесетін спицалар көмегімен бекітулер орындалады [28].

Төменде біз ЖО бар науқастарды хирургиялық емдеуде қолданылып келе жатқан құрылғылардың тиімділігін зерттеген заманауи бірнеше зерттеудің негізгі нәтижелерін тарқататын боламыз.

В 2019 жылы Мингазов Е.Р. және басқалары TEN өзектерінің оқшауланған қолданылуы мен оны Илизаров аппаратымен біріктіріп қолданудың тиімділігіне салыстырмалы зерттеу нәтижелерін жариялады. Авторлардың мәлімдеуінше ревизиялық ота жасау қажеттілігі TEN өзектерін оқшаулап қолданған науқастарда 100%-ды құраса, екінші топта – 87,5% құрады [29].

Ал сол жылы Persiani P. et al. ұсынған нәтижелер бойынша отадан кейінгі 60-шы аптада ревизия жасау қажеттілігі 75% жағдайды құрады. Айта кететіні бұл зерттеушілер зерттеуге қатысқан 36 науқас баланың 12-нда бір TEN, қалғанында екі TEN қолданған

болатын [30]. Аталған екі зерттеуде де резивия жасауға қажеттіліктің себептері инфекция, миграция, өзектердің айырының бұзылуы немесе қисаюы болған.

Біздің назарымызды 2017 жылы J. Scollan et al. ұсынған ЖО бар науқастарды хирургиялық емдеуде Rush таяқшасын 229 науқаста қолданудың нәтижелерін сараланған бірінші мета-анализдің қорытындысы бойынша отадан кейін науқастарды бақылаудың 72-ші айында қайта ота жасау қажеттілігі 39,4% жағдайда туындаған. Оның 25,7%-ында таяқшаның миграциясы анықталған. Сүйек сынуы немесе қисаюына қатысты асқынулар науқастардың случаев 19,5% кездескен [31].

R. Marafioti және G. Westin 20 науқаста бірнеше остеотомия жасаудағы Sofield-Millar әдісін қолдана отырып, телескопиялық интрамедуллярлық түйреуіштермен 153 фиксация жасаған. Қайта құрылғы орнату мен интрамедуллярлық остеоинтезді BD түйреуіштері арқылы жүргізген. Нәтижесінде статикалық түйреуіштер (Rush, FIN және Steinmann) қолданған жағдайлармен салыстырғанда BD қолданған науқастарда қайта ота жасау қажеттілігі 3,5 есеге төмендеген [32]. Алайда, BD түйреуіштерінің тиімділігіне қарамастан, аталмыш құрылғыны қолдану кезінде механикалық сипаттағы асқынулардың туындау жиілігінің жоғарылығы байқалады.

2020 жылы Addar A. et al. FD құрылғысын қолданған 27 науқасты 10 жыл бойы бақылауының нәтижелерін жариялады. Бірінші ревизияға дейінгі орташа уақыт 5,9 жылды құрады және осы уақыт ішінде сүйек сынуының нәтижесінде қайта ота жасау қажеттілігі 53,3% жағдайда кездескен [33]. Сонымен қатар Spahn K. et al. (2019) мәлімдеуінше статикалық түйреуіштермен салыстырғанда FD түйреуішінің 4 жылдық сақталуы 88% құрады (статикалықта - 40%), ал ревизия жасау қажеттілігі 8 есеге төмендеді [34].

Заманауи зерттеулер саралаған мета-анализ бен жүйелік шолу нәтижелеріне қарасақ, бүгінгі таңда ЖО хирургиялық емдеудің асқынуларының көрсеткіші жоғары болып қала береді, телескопиялық түйреуіштерді қолданғаннан 50% санын көрсетсе, телескопиялық емес түйреуіштерді қолданудың 58-87% мәліметін беріп отыр [18,19].

Сүйекшілік түйреуіштердің екі түрінің асқынулары салыстырмалы тұрғыда төмендегі 1-ші кестеде көрсетілді.

Кесте 1 - Телескопиялық және телескопиялық емес өзектерден тұратын сүйекшілік түйреуіштерді қолдану кезіндегі асқынулардың салыстырмалы топтамасы

| Сүйекшілік түйреуіштердің жиі кездесетін асқынулары | |
|------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------|
| Телескопиялық өзек түрлері қолданылғанда | Телескопиялық емес өзектер қолданылғанда |
| Өзектің деформациясы | Жиі жылжып көшеді |
| Өзек ұштарының ажырауы | Периимплантты сынықтардың болу қаупі жоғары |
| Телескопиялық әсерінің бұзылуы | Ұзын түйреуішке ауыстыру бойынша ревизиялық отаның қажеттілігі |
| Өзектің жұмсақ тіндерге және буын қуысына көшуі | Орташа қызмет атқару көрсеткіші 2-2,5 жылды құрайды |
| Метаэпифиздің алдыңғы кортикалды қабаты арқылы дистальды ұшына өзектің жарып шығуы | |
| Металды түйреуіштің сынуы | |
| Ротациялық тұрақсыздық | |

Біз қолжетімді әдебиет көздерін саралағандай, ЖО бар науқастарды хирургиялық емдеуде қолданылып келе жатқан құрылғылардың тиімділігі мен отадан кейінгі асқынулардың, ревизиялық ота жасау қажеттілігінің туындау жиілігі туралы

Қорытынды

Телескопиялық интрамодулярлы остеосинтезді біріншілікті қолдану телескопиялық емес құрылғыларды қолдану нәтижелерімен салыстырғанда балаға болашақта жасалуы мүмкін оталардың санын едәуір азайтуға мүмкіндік береді.

«Сүйекшілік түйреуіштердің қандай түрі жақсы?» деген сұрақ әлі күнге дейін өз жауабын таппады. Телескопиялық түйреуіштердің басты артықшылығы - үздіксіз өсетін балалардағы орнатылған өзекті ұзынырақ екіншісіне ауыстыру үшін қайта ота жасау жиілігінің азаюы. Әлем хирургтерінің тәжірибесі көрсеткендей, ЖО бар науқастарды хирургиялық емдеуде келесі талаптар ескерілуі керек: ота барысында периостальды қанайналымды сақтаумен қатар, қан жоғалтуды барынша азайта отырып, деформацияны толығымен жою және сүйек сынғыштығының алдын алумен қатар өсуіне кедергі келтірмеуін ұштастыруы керек.

Әдебиеттер

- Sillence D.O., Rimoin D.L., Danks D.M. Clinical variability in osteogenesis imperfecta-variable expressivity or genetic heterogeneity. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1979; 15(5B): 113-129 [Google Scholar].
- Online Mendelian Inheritance in Man. Website. [Cited 13 Nov 2022]. Available from URL: <http://omim.org/>
- Prevalence, incidence or number of published cases listed by diseases (in alphabetical order). Orphanet Reports Series. Website. [Cited 13 Nov 2020]. Available from URL: http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence_of_rare_diseases_by_alphabetical_lis.pdf
- Malygina A.A., Grebennikova T.A., Tiulpakov A.N., Belaya Z.E. Osteogenesis imperfecta as a cause of death. *Osteoporosis and bone diseases*, 2018; 21(1): 23-27. [Crossref].
- Do A.N.D., Marini J.C. Osteogenesis imperfecta. *Cassidy and Allanson's Management of Genetic Syndromes*, 2021; 683-705. [Crossref].
- Республикалық денсаулық сақтауды дамыту орталығы. Денсаулық сақтау жүйесінің статистикасы, 2020. Веб-сайт. [Қаралған күні: 18 мамыр 2022 жыл] Қолжетімділік режимі: <http://www.rcrz.kz/statistika-zdravookhraneniya-2>
- Respublikalyk densaulyk saktaudy damyту ortalygy. Densaulyk saktau zhujesinin statistikasы, 2020 (Republican Health Care Development Center. Health system statistics) [in Kazakh]. Veb-sajt. [Karalghan kuni: 18 мамыр 2021 zhy] Kolzhetimdilik rezhimi: <http://www.rcrz.kz/statistika-zdravookhraneniya-2>
- Досанов Б.А., Лозовой В.М., Хмызов С.А., Досанова А.К. и др. Опыт, проблемы и перспективы развития программы диагностики и лечения несовершенного остеогенеза у детей в Республике Казахстан // Валеология: Здоровье, Болезнь, Выздоровление. – 2020. – №4. – С. 126-129. [Google Scholar].
- Dosanov B.A., Lozovoj V.M., Hmyzov S.A., Dosanova A.K. i dr. Opyt, problemy i perspektivy razvitiya programmy diagnostiki i lecheniya nesovershennogo osteogeneza u detej v Respublike Kazahstan (Experience, problems and prospects

мәліметтер әр құрылғыда әртүрлі болып келеді. Бұл тек құрылғының сипатына ғана емес, сондай-ақ, науқастың ерекшеліктеріне, оның сүйегінің микроархитектоникасына және т.б. байланысты.

ЖО бар науқастарға көмек көрсетудің стандарттары қазіргі күні құрылмаған, әр науқас дәрілік емді таңдауда ғана емес, сонымен қатар хирургиялық емді жоспарлауда да жеке көзқарасты талап етеді.

Авторлардың үлесі. Барлық авторлар осы мақаланы жазуға тең дәрежеде қатысты.

Мүдделер қақтығысы – мәлімделген жоқ. Бұл материал басқа басылымдарда жариялау үшін бұрын мәлімделмеген және басқа басылымдардың қарауына ұсынылмаған.

Бұл шолу автор А. Хасенқызының PhD диссертациялық жұмысының тақырыбын таңдау барысында жүргізген іздену жұмыстарының нәтижесінде жазылған.

for the development of a program for the diagnosis and treatment of osteogenesis imperfecta in children in the Republic of Kazakhstan) [in Russian]. *Valeologija: Zdorov'e, Bolezn', Vyzdorovlenie*. 2020; 4: 126-129. [[Google Scholar](#)].

8. Аманжолқызы А., Досимов А.Ж. Особенности минеральной плотности костной ткани у детей и подростков // Педиатрия және бала хирургиясы. – 2015. – №. 4. – С. 58-63. [[Google Scholar](#)].

Amanzholykyz A., Dosimov A.Zh. Osobennosti mineral'noj plotnosti kostnoj tkani u detej i podrostkov (Features of mineral density of bone tissue in children and adolescents) [in Russian]. *Pediatrica zhane bala hirurgijasy*. 2015; 4: 58-63. [[Google Scholar](#)].

9. Marr C., Seaman A., Bishop N. Managing the patient with osteogenesis imperfecta: a multidisciplinary approach. *J MultidiscipHealthc*. 2017; 10: 145-155. [[Crossref](#)].

10. Montpetit K., Palomo T., Glorieux F.H., et al. Multidisciplinary treatment of severe osteogenesis imperfecta: functional outcomes at skeletal maturity. *Arch Phys Med Rehabil*. 2015; 96(10): 1834-1839. [[Crossref](#)].

11. Bacon S, Crowley R. Developments in rare bone diseases and mineral disorders. *TherAdvChronicDis*. 2018; 9(1): 51-60. [[Crossref](#)].

12. Monti E., Mottes M., Fraschini P., Brunelli P., et al. Current and emerging treatments for the management of osteogenesis imperfecta. *Ther Clin Risk Manag*. 2010; 6: 367-381. [[Crossref](#)].

13. Musielak B.J., Woźniak Ł., Sułko J., Oberc A., Józwiak M. Problems, complications, and factors predisposing to failure of Fassier-Duval rodding in children with osteogenesis imperfecta: a double-center study. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 2021; 41(4): e347-e352. [[Crossref](#)].

14. Ugarteburu M., Cardoso L., Richter C. P., Carriero A. Treatments for hearing loss in osteogenesis imperfecta: a systematic review and meta-analysis on their efficacy. *Scientific reports*, 2022; 12(1): 17125. [[Crossref](#)].

15. Tauer J.T., Robinson M.E., Rauch F. Osteogenesis imperfecta: new perspectives from clinical and translational research. *JBMR plus*, 2019; 3(8): e10174. [[Crossref](#)].

16. Botor M., Fus-Kujawa A., Uroczynska M., Stepien K.L., et al. Osteogenesis imperfecta: Current and prospective therapies. *Biomolecules*, 2021; 11(10): 1493. [[Crossref](#)].

17. Friedrich R.E., Scheuer H.A., Hölzje W. The effect of bisphosphonate medication on orthodontics and orthognathic surgery in patients with osteogenesis imperfecta. *GMS Interdiscip Plast Reconstr Surg DGPW*. 2019; 8. [[Crossref](#)].

18. Yong B., De Wouters S., Howard A. Complications of elongating intramedullary rods in the treatment of lower extremity fractures for osteogenesis imperfecta: a meta-analysis of 594 patients in 40 years. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 2022; 42(3): e301-e308. [[Crossref](#)].

19. Treurniet S., Burger P., Ghyczy E.A., Verbraak F.D., et al. Ocular characteristics and complications in patients with osteogenesis imperfecta: a systematic review. *Acta Ophthalmologica*, 2022; 100(1): e16-e28. [[Crossref](#)].

20. Forlino A., Cabral W.A., Barnes A.M., Marini J.C. New perspectives on osteogenesis imperfecta. *Nat Rev Endocrinol*. 2011; 7(9): 540-557. [[Crossref](#)].

21. Marini J.C., Forlino A., Bachinger H.P., et al. Osteogenesis imperfecta. *Nat Rev Dis Primers*. 2017; 3: 17052. [[Crossref](#)].

22. Ruck J., Dahan-Oliel N., Montpetit K., Rauch F., Fassier F. Fassier–Duval femoral rodding in children with osteogenesis imperfecta receiving bisphosphonates: functional outcomes at one year. *Journal of children's orthopaedics*, 2011; 5(3): 217-224. [[Crossref](#)].

23. Wilkinson J.M., Scott B.W., Clarke A.M., Bell M.J. Surgical stabilisation of the lower limb in osteogenesis imperfecta using the Sheffield telescopic intramedullary rod system. *J Bone Joint Surg Br*. 1998; 80-B(6): 999-1004. [[Crossref](#)].

24. Esposito P., Plotkin H. Surgical treatment of osteogenesis imperfecta: current concepts. *Curr Opin Pediatr*. 2008; 20(1): 52-57. [[Crossref](#)].

25. Sofield H.A., Millar A. Fragmentation, realignment, and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children: a ten-year appraisal. *J Bone Joint Surg*. 1959; 41(8): 1371-1391. [[Google Scholar](#)].

26. Bailey R.W., Dubow H.I. Studies of longitudinal bone growth resulting in an extensible nail. *Surg Forum*. 1963; 14: 455-458. [[Google Scholar](#)].

27. Fassier F, Duval P. New concept for telescoping rodding in osteogenesis imperfecta: preliminary results. In: *Proceedings of the Annual meeting of the Pediatric Orthopaedic Society of North America (POSNA)*. Cancun, Mexico, 2001; May 2-5.

28. Cho T.J., Choi I.H., Chung C.Y., et al. Interlocking telescopic rod for patients with osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg Am*. 2007; 89(5):1028-1035. [[Crossref](#)].

29. Мингазов Э.Р., Гофман Ф.Ф., Попков А.В., и др. Первый опыт применения титанового телескопического стержня при коррекции деформаций конечностей у детей с несовершенным остеогенезом // Гений ортопедии. – 2019. – № 25(3). – С. 297-303. [[Crossref](#)].

Mingazov E.R., Gofman F.F., Popkov A.V., i dr. Pervyi opyt primeneniia titanovogo teleskopicheskogo sterzhnia pri korrektsii deformatsii konechnostei u detej s nesovershennym osteogenezom (The first experience of using a titanium telescopic rod in the correction of limb deformities in children with osteogenesis imperfecta) [in Russian]. *Genii ortopedii*. 2019; 25(3):297-303. [[Crossref](#)].

30. Persiani P, Martini L, Ranaldi F.M., Zambrano A., et al. Elastic intramedullary nailing of the femur fracture in patients affected by osteogenesis imperfecta type 3: indications, limits and pitfalls. *Injury*. 2019; 50 (Suppl. 2): S52-S56. [[Crossref](#)].

31. Scollan J.P., Jauregui J.J., Jacobsen C.M., Abzug J.M. The Outcomes of Nonelongating Intramedullary Fixation of the Lower Extremity for Pediatric Osteogenesis Imperfecta Patients: A Meta-analysis. *J Pediatr Orthop*. 2017; 37(5):e313-e316. [[Crossref](#)].

32. Marafioti R.L., Westin G.W. Elongating intramedullary rods in the treatment of osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg Am*. 1977; 59 (4):467-472. [[Google Scholar](#)].

33. Addar A., Hamdy R.C., Fassier F., Jiang F., et al. Femoral Fassier–Duval Rodding in Osteogenesis Imperfecta: Long-Term Results In 27 Patients With A Minimum Ten-Year Follow-Up. In *Orthopaedic Proceedings*. British Editorial Society of Bone and Joint Surgery. 2020;102(Suppl. 8): 82. [[Crossref](#)].

34. Spahn K.M., Mickel T., Carry P.M., Brazell C.J., et al. Fassier–Duval rods are associated with superior probability of

survival compared with static implants in a cohort of children with osteogenesis imperfecta deformities. *J Pediatr Orthop.* 2019;39(5): e392-e6. [[Crossref](#)].

Современные методы хирургического лечения несовершенного остеогенеза у детей: Обзор литературы

Досанов Б.А.¹, Досанова А.К.², Хасенқызы А.³

¹ Доцент кафедры детской хирургии, Медицинский Университет Астана, Астана, Казахстан. E-mail: dosanovb@mail.ru

² Завуч кафедры детской хирургии, Медицинский Университет Астана, Астана, Казахстан. E-mail: dosanova_a@mail.ru

³ PhD-докторант, Медицинский университет Астана, Астана, Казахстан. E-mail: Khassenkyzy22@mail.ru

Резюме

Несовершенный остеогенез — распространенная наследственная дисплазия соединительной ткани, характеризующаяся изменениями костной структуры, частыми переломами, проявлениями нарушений в других органах и систем. Это - генетически детерминированное заболевание, характеризующееся нарушением выработки коллагена 1 типа, для которого на сегодня не разработан специфический алгоритм лечения.

В статье представлены научные данные по современным методам хирургического лечения несовершенного остеогенеза у детей с использованием нетелескопических и телескопических интрамедуллярных штифтов (стержень Руша, титановых эластичных стержней (TEN) и др.). В статье также описаны недостатки и ожидаемые осложнения хирургического лечения с применением данных металлоконструкций.

Ключевые слова: несовершенный остеогенез, дети, хирургическое лечение, остеосинтез, остеотомия, стержни.

Modern Methods of Surgical Treatment of Osteogenesis Imperfecta in Children: a Literature Review

Bolatbek Dossanov¹, Assem Dossanova², Altyngul Khassenkyzy³

¹ Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery, Astana Medical University, Astana, Kazakhstan.

E-mail: dosanovb@mail.ru

² Head of the Department of Pediatric Surgery, Astana Medical University, Astana, Kazakhstan. E-mail: dosanova_a@mail.ru

³ Doctoral student of the Astana Medical University, Astana, Kazakhstan. E-mail: Khassenkyzy22@mail.ru

Abstract

Osteogenesis imperfecta is a widespread hereditary dysplasia of connective tissue, characterized by changes in the bone structure, frequent fractures, manifestations of disorders in other organs and systems. This is a genetically determined disease, characterized by a violation of the production of collagen type 1, for which a specific treatment algorithm has not yet been developed.

The article presents scientific data on modern methods of surgical treatment of osteogenesis imperfecta in children using non-telescopic and telescopic intramedullary pins (Rusch nail, titanium elastic rods (TEN), etc.). The article also describes the shortcomings and expected complications after surgical treatment using these metal structures.

Key words: incomplete osteogenesis, children, surgical treatment, osteosynthesis, osteotomy, rods.