



ПОРОК РАЗВИТИЯ ОСТЕОИДНОЙ ТКАНИ У РЕБЕНКА

Д.М. Нурмуханова

Областная детская больница, г.Костанай

Пороки развития остеоидной ткани обусловлены нарушением возникновения мезенхимы и белкового состава кости, которая как в метафизах так и в эпифизах сохраняет эмбриональный характер. Во всех ядрах окостенения мало остеобластов, которые к тому же низко-дифференцированы, а мукополисахариды – недостаточно полимеризованы. Это затрудняет отложение солей кальция и фосфора, что приводит к значительному остеопорозу. Генерализованные формы характеризуются множественными переломами костей, что объясняется их врожденной ломкостью (*osteogenesis imperfecta congenital*). Это заболевание называется также периостальной дисплазией. Налицо неполноценное надкостничное окостенение и неупорядоченное расположение костных балок, что вызывает резко выраженную ломкость костей. Однако после перелома наступает активизация остеобластов и образуется большая, но также без достаточной оссификации, мозоль. Тип наследования преимущественно аутосомно-доминантный, реже – рецессивный. Известны две формы заболевания – ранняя и поздняя.

а. *Osteogenesis imperfecta praecox* (болезнь Фрелиха, болезнь Порак и болезнь Дуранте). Проявляется сразу после рождения необычайной ломкостью костей. Переломы (наиболее часто ребер) могут возникнуть внутриутробно или во время родового акта. Позднее во время купания, перенесения или незначительных травм возникнут многочисленные переломы конечностей. В связи с образованием большой мозоли и в месте перелома выявляется болезненное вздутие. Сращение перелома наступает быстро, мозоль резорбируется без остатка. Но частые переломы и неправильные сращения приводят к укорочению и искривлению конечностей. Окостенение плоских костей и особенно костей черепа недостаточно, поэтому они неравномерно мягкие и поддаются сжатию. Размеры головы быстро нарастают и резко контрастируют с небольшим, остаточным ростом ребенка. Неполноценность соединительной ткани доказывается также наличием голубых склер. Обмен кальция и фосфора нормальный. Рентгенологически выявляется необычайно резкий остеопороз, с очень узким едва видимым кортикальным слоем диафизов длинных трубчатых костей, следы многих переломов и подчеркнутый остеопороз плоских костей, вид которых напоминает проеденную молью ткань.

б. *Osteogenesis imperfecta tarda* является поздней формой (*osteopsathyrosis*) – болезнь Лобштейна. При остеопатирозе энхондральное окостенение протекает нормально, поэтому продольный размер костей быстро нарастает в отличие от поперечного. Как только ребенок начинает ходить, возникают переломы даже при совсем незначительном ушибе («стеклянные» дети Appert). Голубой цвет склер при этом выражен интенсивнее, края зубов также про-

зрачно голубые, нередко наблюдается отосклероз и развивается глухота.

Локализованные формы – фиброзная дисплазия (Yaffe – Lichtenstein). Заболевание обусловлено местными нарушениями образования остеоидного вещества вследствие пороков развития мезенхимы. В результате наступает разрастание фиброзной ткани, расширение костно-мозгового канала и вздутие пораженного участка кости. Наблюдается утолщение и расширение метафизарно-диафизарных участков некоторых костей, наиболее часто бедренной больше берцовой и черепных. Рентгенологическая картина разрастания фиброзной ткани состоит из округлых просветлений, веретенообразного вздутия кости и значительного истончения компактного слоя диафиза этого участка. Видны также следы перенесенных переломов. Обмен кальция и фосфора нормальный.

Диагноз ставится на основании: а) множественных переломов, возникающих во время рождения или непосредственно после него по поводу незначительных травм; б) развитие больших костных мозолей и их быстрой резорбции; в) генерализованного остеопороза более четко выраженного в плоских костях.

В диагностике заболевания используется метод денситометрии (определение плотности кости). Биопсия кожи выявляет патологические изменения соединительной ткани.

Приводим клинический случай из нашей практики. Ребенок 26.05.2006 г. рождения от третьей беременности вторых оперативных родов. Беременность протекала на фоне зутериоза матери, хронической гипоксии плода, фетоплацентарной недостаточности. Во второй половине беременности при ультразвуковом исследовании были выявлены изменения развития бедренной кости у плода. По поводу чего женщина была консультирована генетиком, которая предположила врожденный порок развития костномышечной системы. Позже беременная была консультирована в клиниках г.Екатеринбурга, где этот диагноз не подтверждался полностью и в то же время не был снят.

При рождении вес 3730,0 г, рост 54 см, Апгар 7 баллов. При рождении диагностирован врожденный порок развития костно-мышечной системы: патологическая подвижность во всех суставах. При повторной консультации генетика диагноз подтвержден. В конце первого месяца в состоянии выраженного беспокойства в экстренном порядке ребенок был госпитализирован в областную детскую больницу г. Костаная. В течение четырех часов ребенок непрерывно кричал от боли, правая нижняя конечность обездвижена. Стационарное лечение с 26.06.2006 г. По 21.07.2006 г. Диагноз: «Врожденный порок развития. Незавершенный остеогенез. Перелом правой бедренной кости, перелом правой и левой плечевой кости».



Обследование. Биохимический анализ крови от 27.06.2006г.: глюкоза – 4,4ммоль/, Са – 1,9ммоль/л, К – 3,8ммоль/л, толерантность к гепарину II, ПТР комплекс 82, ТТ 4 степени, фибриноген 3550, время рекальцификации 100. ОАК от 26.06.2006г.: НВ – 168 г/л, эритроциты $5,1 \times 10^{12}$ /л, СОЭ – 3 мм/час, ЦП – 0,99; тромбоциты – 195 тыс.; э – 1%; п/я – 1%, с/я – 45%; лимф. – 38%; мон. – 15%; лейкоциты – $5,7 \times 10^9$ /л. УЗИ – умеренно выраженная гепатомегалия. Осмотр травматолога: патологические переломы обоих плеч, правого бедра.

В двухмесячном возрасте стац.лечение в ГКБ №9 г. Челябинска диагноз: «Несовершенный остеогенез, ранняя форма. Неправильно консолидирующийся перелом правого бедра». Лечение: поступил в экстренном порядке. При поступлении под общим обезболиванием выполнена закрытая остеотомия, наложена кокситная гипсовая повязка в положении Лоренц 1. Рекомендации: фиксация в гипсе 3 недели.

25.06.2008 г. консультирован генетиком-эндокринологом д.м.н. Беловой Н.А. в г. Москве, рентгеновские снимки консультированы ортопедом – травматологом ЦИТО им. Приорова д.м.н. Котовым В.Л. Клинический диагноз: «Несовершенный остеогенез третий тип». Состояние после повторного патологического перелома верхней трети правого бедра. Были даны рекомендации: 1. Ребенок нуждается в оперативной коррекции угловой деформации

верхней трети правого бедра методом коррегирующей остеотомии с использованием телескопических штифтов. Возможно проведение операции в клиниках Германии, или в стационаре Американского медицинского центра (АМЦ) в г. Москве; 2. Избегать длительной иммобилизации. Фиксация переломов на минимальные сроки; 3. Режим двигательной активности после снятия гипса; 4. Элькар 20% по 1 мл 2 раза в день, 3 курса; 5. Оксидевит по 1 кап. 2 раза в день (0,5 мкг в сутки) 2 мес.; 6. Электрофорез с солями кальция на трубчатые кости и позвоночник №12-15, 2 раза в год, магнитотерапия №10-15 2 раза в год; 7. Нуждается в проведении трехдневных курсов лечения памидронатом. До начала лечения при возможности – проведение денситометрии.

Ребенок продолжает наблюдаться в областной больнице г. Костаная. С рождения до настоящего времени у ребенка произошло 12 переломов. Консультирован в мае 2009 г. ортопедом: укорочение нижней конечности справа на 4 см.

Резюме. Случаи порока развития остеонной ткани у детей редки. Такие дети нуждаются в дорогостоящем обследовании и лечении. Учитывая потребность в высококвалифицированном лечении данного заболевания, есть необходимость выявления и учета всех случаев на территории Республики Казахстан и разработки единой тактики ведения таких детей, начиная с внутриутробного периода и проведения социальной реабилитации.

Литература:

1. Братанов Бр. «Клиническая педиатрия», Том II, София, 1983 г.

ОРГАНИЗАЦИЯ ДЕТСКОЙ ОРТОПЕДИЧЕСКОЙ И ТРАВМАТОЛОГИЧЕСКОЙ СЛУЖБЫ В ВОСТОЧНО-КАЗАХСТАНСКОЙ ОБЛАСТИ

К.С. Рахымжанов

КГКП «Центр Матери и Ребенка» г.Усть-Каменогорск

За последние годы травматология детского возраста выделилась в самостоятельную дисциплину. Травма костей конечностей является тяжелым заболеванием детей, одной из главных причин их инвалидности [1,2].

По данным ВОЗ ежегодно в мире погибают вследствие травм 3,5 миллиона людей. Несмотря на усиление профилактических мероприятий, отмечается ощутимый рост как детского, так и взрослого травматизма [3]. В Республике Казахстан патология опорно-двигательной системы занимает одно из первых мест среди болезней с временной и стойкой утратой трудоспособности. Особенно высок травматизм среди подростков (6004,4 на 100 тысяч населения), который превышает средне-республиканский показатель в 1,5 раза [4].

Детская ортопедическая служба Восточно-Казахстанской области берет свое начало с конца 50-х годов 20-го века, когда в составе областной больницы были выделены 10 коек и 5 коек в БСМП, где оказывалась экстренная травматологическая помощь.

Для повышения эффективности лечения детей с множественной и сочетанной травмами, врожденными и приобретенными патологиями опорно-двигательного аппарата стало необходимым концентрировать больных в специализированном детском травматологическом отделении. В связи с чем, по ходатайству главного внештатного детского ортопеда-травматолога Минздрава РК, д.м.н., профессора Ерекешова А.Е., приказом Восточно-Казахстанского областного управления здравоохранения в 2001 году, на базе