

РЕЗУЛЬТАТЫ ОСТЕОСИНТЕЗА БЕДРЕННОЙ КОСТИ ПЛАСТИНАМИ У ПАЦИЕНТКИ С НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ



© К.В. Шевырев*, Д.А. Шавырин, Д.В. Мартыненко, Е.В. Проскурина, В.П. Волошин, Р.В. Кондалева, М.А. Шахова

ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», Москва, Россия

Несовершенный остеогенез — это редкое заболевание, характеризующееся хрупкостью костей, частыми переломами, костными деформациями, низкой минеральной плотностью кости. Относительный риск переломов костей у пациентов с несовершенным остеогенезом в 4–6 раз выше по сравнению с общей популяцией. У взрослых пациентов с несовершенным остеогенезом частота переломов диафиза бедренной кости примерно в 35 раз выше, чем в общей популяции. По современным литературным данным, предпочтительным методом остеосинтеза у таких пациентов является внутрикостный. Остеосинтез пластинами сопряжен с высокой частотой осложнений. Представлен случай лечения пациентки с несовершенным остеогенезом, которая с интервалом 2,5 года перенесла две операции остеосинтеза бедренной кости пластинами. Первая операция выполнялась по поводу перелома диафиза бедренной кости на высоте варусной деформации. Второй остеосинтез выполнялся по поводу периимплантного перелома проксимального отдела бедренной кости. Достигнута консолидация бедренной кости на обоих уровнях. Представленный случай демонстрирует, что накостный остеосинтез может быть эффективен при лечении переломов бедренной кости у пациентов с несовершенным остеогенезом с достижением консолидации при соблюдении описанных хирургических нюансов.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: несовершенный остеогенез; перелом бедренной кости; остеосинтез; клинический случай.

RESULTS OF PLATE OSTEOSYNTHESIS OF THE FEMUR AT THE PATIENT WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA

© Konstantin V. Shevyrev*, Dmitriy A. Shavyrin, Dmitriy V. Martynenko, Elena V. Proskurina, Victor P. Voloshin, Regina V. Kondaleva, Margarita A. Shakhova

Moscow regional clinical and research institute by M.F. Vladimirsky, Moscow, Russian Federation

Osteogenesis imperfecta is a rare disease characterized by bone fragility, frequent fractures, bone deformities, and low bone mineral density. The relative risk of bone fractures in patients with osteogenesis imperfecta is 4–6 times higher than in the general population. In adult patients with osteogenesis imperfecta, the incidence of femoral shaft fractures is approximately 35 times higher than in the general population. According to modern literature data, the preferred method of osteosynthesis in such patients is intramedullary. Osteosynthesis with plates is associated with a high incidence of complications. A case of treatment of a patient with osteogenesis imperfecta who underwent two femoral osteosynthesis operations with plates at an interval of 2.5 years is presented. The first operation was performed for a femoral shaft fracture at the height of varus deformity. The second osteosynthesis was performed for a peri-implant fracture of the proximal femur. Femoral consolidation was achieved at both levels. The presented case demonstrates that plate osteosynthesis can be effective in the treatment of femoral fractures in patients with osteogenesis imperfecta, achieving consolidation if the described surgical nuances are observed.

KEYWORDS: osteogenesis imperfecta; femoral shaft fracture; osteosynthesis; case report.

АКТУАЛЬНОСТЬ

Несовершенный остеогенез (незавершенный остеогенез, *osteogenesis imperfecta*, болезнь Лобштейна–Вролика, несовершенное костеобразование, болезнь «хрустального человека», далее — НО) — это редкое (орфанное) заболевание, характеризующееся хрупкостью костей, частыми переломами, костными деформациями, низкой минеральной плотностью кости, нарушением ее микроархитектоники и другими изменениями в органах, связанными с дефектом соединительной тка-

ни. Этиология НО связана с наличием мутаций, приводящих к дисплазии соединительной ткани, что приводит к нарушению формирования костей, зубов, наличию изменений в различных органах и системах. В проведенных генетических исследованиях более чем в 90% случаев мутации обнаружены в генах коллагена *COL1A1* и *COL1A2* с аутомно-доминантным типом наследования, в остальных 10% — мутации в генах белков, участвующих в биосинтезе и сборке молекулы коллагена, а также в генах шаперонов коллагена и гене остерикса, характеризующиеся аутомно-рецессивным типом

*Автор, ответственный за переписку / Corresponding author.

наследования. Кроме низкорослости и множественных переломов, у пациентов с НО могут отмечаться аномалии дентиногенеза, патология глаз, тугоухость, пороки сердечно-сосудистой и легочной систем и другие отклонения. Клинические проявления у членов семьи с аналогичными мутациями могут претерпевать значительную вариабельность.

Классификация НО с учетом гетерогенности клинических проявлений впервые была представлена в 1978 г. австралийским генетиком D. Sillence и описывала 4 варианта заболевания. С учетом развития генетической диагностики и обнаружения новых мутаций число типов НО увеличивается и в настоящее время насчитывает XVIII групп (по числу в соответствии с номерами генов, в которых выявлены мутации) [1]. Клиническая классификация Международной номенклатурной группы по изучению конституциональных нарушений скелета (INCDS) 2009 г. выделяет 5 основных групп. Классификация, предложенная Зариповой А.Р. и Хусаиновой Р.И. в 2020 г. и представленная в таблице 1, имеет соответствие клинической картины с результатами генетической диагностики, соответствует по основным разделам международной (INCDS) [2].

Частота несовершенного остеогенеза в разных странах при рождении колеблется, в среднем составляет 6–7 случаев на 100 тысяч новорожденных, в Российской Федерации, по данным Федерального регистра 2015 г., в среднем по стране 1–1,5 на 100 тысяч новорожденных [3].

Высокая частота переломов при НО была признана с момента первого медицинского описания этого заболевания в 1690 г., но эпидемиология переломов на протяжении жизни была описана недавно [4]. Популяционное исследование в Дании показало, что люди с диагнозом НО имеют в восемь раз более высокую частоту переломов (все участки скелета вместе взятые), чем общая популяция [5]. Относительный риск переломов при НО по сравнению с общей популяцией значительно варьировался с возрастом (в 11 раз выше у людей с НО моложе 20 лет, в 6 раз — от 20 до 54 лет и в 4 раза у людей

в возрасте 55 лет и старше). Как и в общей популяции, у женщин с НО наблюдалась более высокая частота переломов во время менопаузы, чем у женщин в пременопаузе.

У взрослых с НО частота переломов диафиза бедренной кости примерно в 35 раз выше, чем в общей популяции [6].

Хирургическое лечение переломов у пациентов с НО является сложной задачей и сопряжено с низкой минеральной плотностью костной ткани, уже существующими деформациями скелета, изменениями костей и мягких тканей после уже перенесенных операций [7].

Современные литературные источники в большинстве случаев посвящены хирургическому лечению переломов и деформаций костей у детей с НО. Они не рекомендуют накостный остеосинтез из-за высокого числа неудовлетворительных результатов лечения и осложнений. Немногочисленные статьи, посвященные хирургическому лечению переломов и коррекции деформаций у взрослых пациентов с несовершенным остеогенезом, также не рекомендуют применять накостные фиксаторы [8, 9, 10]. И лишь единичные работы сообщают об эффективности пластин при правильном учете возможных рисков перимплантных переломов [8].

В центре орфанных заболеваний ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского (далее — МОНИКИ) наблюдаются 58 пациентов (в том числе 15 детей) с диагнозом: «Несовершенный остеогенез» (код МКБ-10 Q78.0). В наблюдаемой группе — 30 пациентов мужского пола и 28 — женского, имеется 7 семей, в которых 2 и более пациентов с НО. Пациенты наблюдаются эндокринологом и травматологом-ортопедом, получают терапию препаратами группы бисфосфонатов, остеогенон, витамин Д и др. Проводится оценка степени минерализации скелета денситометрическим методом 1 раз в 1–2 года для коррекции проводимой терапии. При необходимости хирургической коррекции пациенты госпитализируются в отделение травматологии и ортопедии МОНИКИ.

Таблица 1. Современная клиническая классификация несовершенного остеогенеза

Тип	Название типа	Ген	Тип наследования (АД — аутосомно-доминантный; АР — аутосомно-рецессивный)
I	Недеформирующий тип с голубыми склерами	<i>COL1A1, COL1A2, SP7, BMP1, P3H1, PLS3</i>	АД, X-сцепленный
II	Перинатально летальный, тяжелый	<i>COL1A1, COL1A2, CRTAP, P3H1, CREB3L1, PPIB, BMP1</i>	АД, АР
III	Прогрессивно деформирующий, умеренно тяжелый	<i>COL1A1, COL1A2, BMP1, CRTAP, FKBP10, P3H1, PLOD2, PPIB, SERPINF1, SERPINH1, TMEM38B, WNT1, CREB3L1, FAM46A</i>	АД, АР
IV	Вариабельный НО с голубыми склерами, среднетяжелый	<i>COL1A1, COL1A2, WNT1, CRTAP, PPIB, SP7, PLS3, TMEM38B, FKBP10, SPARC</i>	АД, АР, X-сцепленный
V	Среднетяжелый НО с оссификацией межкостной мембраны предплечья	<i>IFITM5</i>	АД

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

22.01.2019 г. в отделение травматологии и ортопедии МОНИКИ госпитализирована пациентка Р. 32 лет с жалобами на боли в правом бедре, вынужденное положение правой нижней конечности и невозможность опоры на правую ногу.

Анамнез травмы: 01.01.2019 г. упала с высоты собственного роста, почувствовала резкую боль в правом бедре, обнаружила деформацию правого бедра. Бригадой скорой медицинской помощи доставлена в стационар по месту жительства. Во время рентгенологического исследования диагностирован перимплантный подвертельный перелом правой бедренной кости со смещением отломков. Наложено скелетное вытяжение, обследована, переведена для оперативного лечения в отделение травматологии и ортопедии МОНИКИ.

Анамнез жизни, основного заболевания и его осложнений: пациентка с младенчества страдает остеопорозом тяжелого течения, осложненным множественными патологическими переломами на фоне несовершенного остеогенеза и синдромом Элерса-Данлоса. Родилась от 1 беременности, при рождении: хроническая гипоксия, врожденная гидроцефалия, внутриутробный перелом левого бедра, левосторонняя косолапость. До 1 года жизни с отставанием физического и моторного развития,

имели место гипохромная анемия I ст., нарушение костеобразования. Диагноз несовершенного остеогенеза установлен в 2-летнем возрасте.

С 16-летнего возраста (2003 г.) наблюдается в медико-генетическом центре МОНИКИ по поводу несовершенного остеогенеза I типа с аутосомно-доминантным типом наследования и синдрома Элерса-Данлоса. Несовершенный остеогенез диагностирован у матери пациентки. Имеет дочь 2013 г.р., которая также страдает несовершенным остеогенезом, перенесла несколько переломов и наблюдается в медико-генетическом центре МОНИКИ.

Генетическая диагностика пациентке не проводилась в связи с высокой стоимостью и невключением данного вида диагностики в программу госгарантий. Дочери пациентки при обследовании в федеральном центре было проведено молекулярно-генетическое исследование клинического экзона и выявлен нуклеотидный вариант с.3505G>A (chr17:50187041C>T; NM_000088.4; rs67815019) в гетерозиготном состоянии в экзоне 47 гена COL1A1 (OMIM 120150), валидированный методом секвенирования по Сэнгеру, приводящий к аминокислотному варианту р. G1169S, не описанный в контрольной выборке gnomAD v4.1.0. Нуклеотидный вариант описан в международной базе HGMD professional [CM070694] у пациентов с несовершенным остеогенезом, тип I, тип II, тип III.



Рисунок 1. Рентгенограммы пациентки с переломом правой бедренной кости.

В соответствии с российским Руководством по интерпретации данных последовательности ДНК человека, выявленный нуклеотидный вариант следует расценивать как патогенный. Согласно базе данных OMIM, мутации в гене COL1A1 описаны у пациентов с несовершенным остеогенезом, тип I (OMIM 166200), тип II (OMIM 166210), тип III (OMIM 259420), тип IV (OMIM 166220), болезнью Каффи (OMIM 114000) и синдромом Элерса-Данлоса, тип артрохалазия (OMIM 130060), наследуемыми по аутосомно-доминантному типу. Таким образом, имеется генетическое подтверждение наличия мутации, вызываемой клинические признаки несовершенного остеогенеза у дочери пациентки. Данный результат генетического исследования с высокой вероятностью можно расценивать как идентичный у рассматриваемой пациентки (матери обследованной девочки).

При осмотре пациентки обнаруживаются макроцефалия, голубые склеры, нарушение дентиногенеза, множественные деформации костей нижних конечностей, сколиоз, плоскостопие, гипермобильность суставов, снижение слуха. В настоящее время во взрослом состоянии пациентка имеет рост 130 см, вес 70 кг.

В общей сложности пациентка перенесла 6 переломов: первый — внутриутробный перелом левого бедра, второй в возрасте 10 лет — перелом правого бедра, в 12 лет получила третий перелом — левого бедра (ле-

чение оперативное — резекция ложного сустава левого бедра с коррекцией деформации и остеосинтезом), металлофиксаторы удалены. Четвертый перелом получила в возрасте 24 лет — перелом большеберцовой кости слева, лечилась консервативно. В 29 лет (02.05.2016 г.) получила пятый по счету перелом — закрытый поперечный перелом средней трети диафиза правой бедренной кости, по поводу которого 02.06.2016 г. выполнен компрессионный остеосинтез пластиной с блокированием (рис. 1–2).

Во время этого вмешательства были выполнены открытая репозиция отломков с сохранением предсуществующей формы правой бедренной кости и компрессионный остеосинтез пластиной с блокированием. Для деконцентрации напряжения по краям фиксатора в надмышечковой зоне бедренной кости использован неблокируемый бикортикальный винт 4,5 мм, а в проксимальном отделе блокируемый винт был введен по касательной, кпереди от дуги Адамса. Удаление имплантатов не планировалось. После консолидации кости на этом уровне в сроки 10 месяцев у пациентки восстановилась опороспособность конечности. Однако произошел периимплантный низкоэнергетический подвертельный перелом бедренной кости при падении на правый бок 01.01.2019 г.

При госпитализации пациентки в отделение травматологи ортопедии МОНКИ установлено, что линия



Рисунок 2. Рентгенограммы пациентки после остеосинтеза бедренной кости, блокируемой пластиной.



Рисунок 3. Рентгенограммы пациентки с периимплантным переломом бедренной кости.

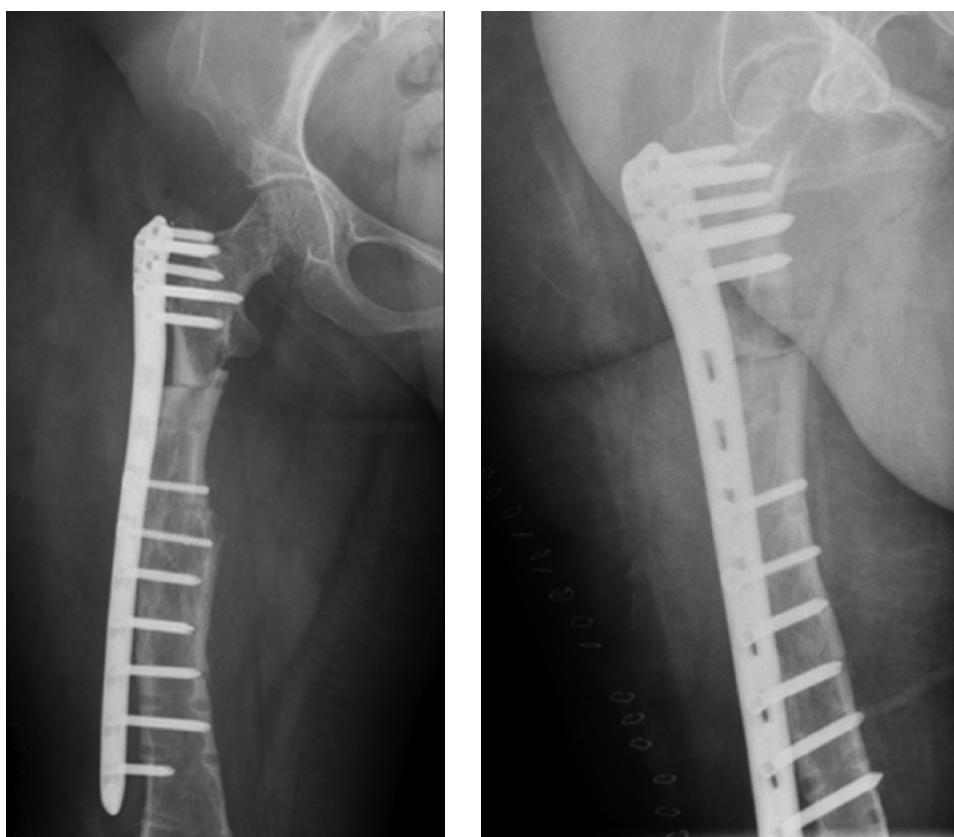


Рисунок 4. Рентгенограммы пациентки после операции удаления имплантатов, корригирующей остеотомии проксимального отдела правой бедренной кости и остеосинтеза блокируемой пластиной.

перелома проходила косо-поперечно через канал второго винта (рис. 3), на котором концентрировались изгибающие нагрузки из-за сохраняющейся варусной деформации проксимального отдела бедренной кости. К сожалению, проксимальный винт не обеспечил деконцентрацию нагрузки, что привело к усталостным изменениям кости и последующему перелому.

В связи с этим после стационарного обследования 29 января 2019 г. была выполнена операция — удаление винтов и пластины из правого бедра, экономная адаптирующая резекция на уровне периимплантного перелома, корригирующая деваризация и компрессионный остеосинтез блокируемой пластиной. Для остеосинтеза использовалась «перевернутая» контрлатеральная дистальная бедренная пластина в режиме динамической компрессии двумя кортикальными винтами. Для деконцентрации напряжения был использован монокортикальный дистальный винт. С учетом сниженной минеральной плотности кости количество винтов, введенных в каждый отломок, было больше, чем при остеосинтезе бедренной кости без остеопороза (рис. 4).

В послеоперационном периоде пациентка наблюдалась амбулаторно у генетика, эндокринолога и травматолога-ортопеда МОНИКИ. В процессе наблюдения отмечена положительная рентгенологическая динамика сращения (рис. 5).

РЕЗУЛЬТАТЫ ФИЗИКАЛЬНОГО, ЛАБОРАТОРНОГО И ИНСТРУМЕНТАЛЬНОГО ИССЛЕДОВАНИЙ

Динамика лабораторных показателей:

- биохимический анализ крови (январь 2019 г.): холестерин — 3,0 ммоль/л, альбумин — 30 г/л, мочевина — 7 ммоль/л, креатинин — 43 мкмоль/л, глюкоза — 4,7 ммоль/л, кальций — 2,2 мкмоль/сут (норма 2,15–2,79 мкмоль/сут);
- биохимический анализ крови (январь 2022 г.): глюкоза — 4,6 ммоль/л, креатинин — 60 мкмоль/л, мочевина — 2,2 ммоль/л, кальций — 2,19 мкмоль/сут (норма 2,15–2,79 мкмоль/сут);
- биохимический анализ крови (январь 2023 г.): креатинин — 57,74 мкмоль/л, мочевина — 2,99 ммоль/л, глюкоза — 3,52 ммоль/л, кальций — 2,5 мкмоль/сут (норма 2,15–2,79 мкмоль/сут);
- денситометрия (сентябрь 2022 г.): в шейке левой бедренной кости минеральная плотность кости составляет 88% от возрастной нормы (Z-критерий -0,9 SD).

В бедре Z-критерий -2,3 SD. В дистальном отделе костей предплечья минеральная плотность кости справа составляет 107% от возрастной нормы (Z-критерий +0,8 SD).

Назначаемую эндокринологом с 2016 г. остеотропную терапию (постоянный прием комбинированных препаратов кальция и витамин D3, золендроновую кислоту



Рисунок 5. МСКТ-срезы правой бедренной кости пациентки через полгода после операции с признаками периостального мозолеобразования.



Рисунок 6. Внешний вид пациентки через 5 лет и 4 месяца после оперативного вмешательства на правом бедре.



Рисунок 7. Рентгенограммы правой бедренной кости пациентки 5 лет и 4 месяца после оперативного вмешательства.

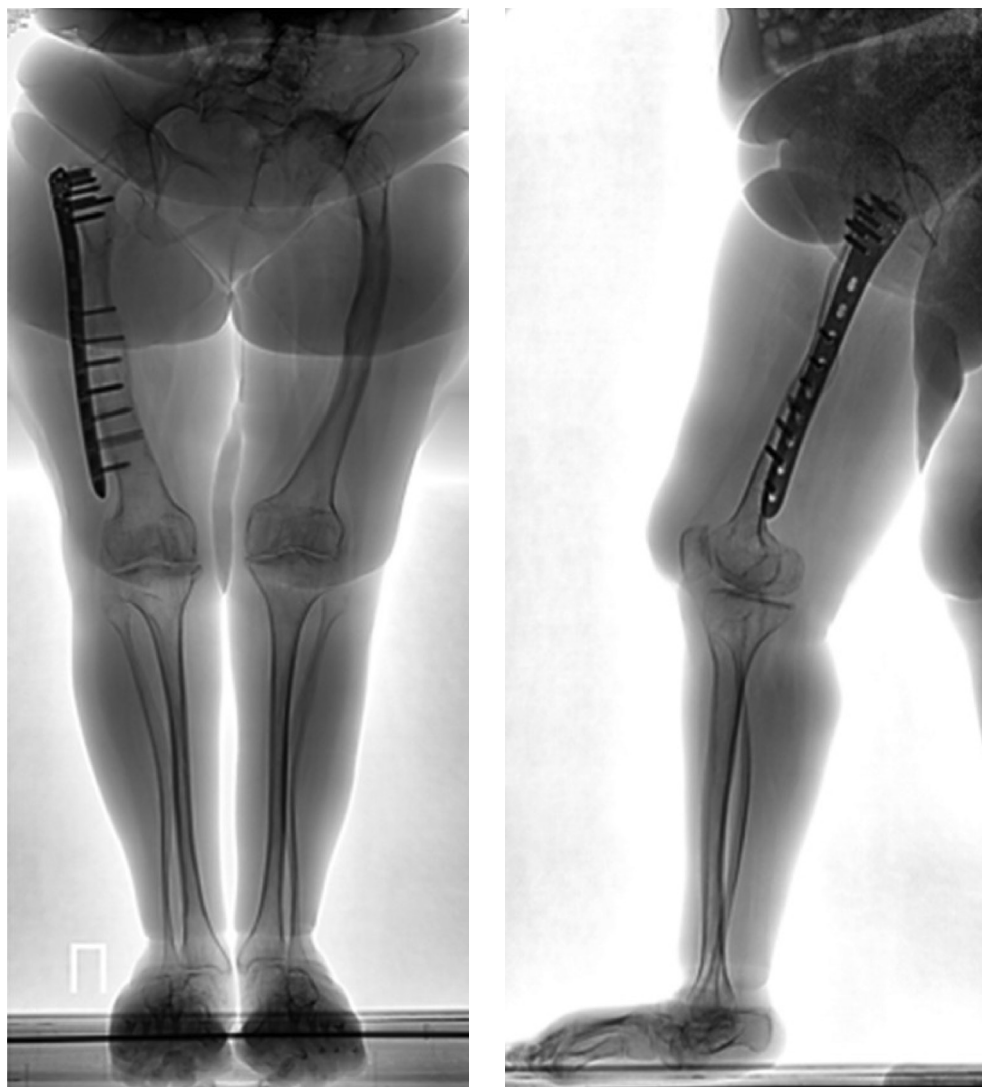


Рисунок 8. Осевые рентгенограммы нижних конечностей через 5 лет и 4 месяца после оперативного вмешательства на правом бедре.

5 мг внутривенно капельно на физиологическом растворе 1 раз в год) получала нерегулярно. Так, пациентка впервые и единственный раз получила золендроновую кислоту в 2022 г.

ИСХОД И РЕЗУЛЬТАТЫ НАБЛЮДЕНИЯ

Последнее обращение к травматологу-ортопеду в ноябре 2023 г. было связано с тотальной нестабильностью левого коленного сустава смешанного генеза (гипермобильность и травма) на фоне гонартроза. Из-за нестабильности левого коленного сустава пациентка передвигается при помощи костылей, ограничивая нагрузку преимущественно на левую нижнюю конечность, и использует полужесткий ортез для коленного сустава. Подвижность в правых коленном и тазобедренном суставах ограничена углом 90 градусов (рис. 6).

Несмотря на достигнутую консолидацию перелома проксимального отдела правой бедренной кости, рентгенологически прослеживается его зона, что характерно для НО (рис. 7). Ось оперированной бедренной кости близка к оси здоровой кости (рис. 8).

ОБСУЖДЕНИЕ

Низкая механическая прочность кости на фоне остеопении, повышенная чувствительность кости к знакопеременным нагрузкам, пластическая или посттравматическая деформация сегмента отягощают прогноз и требуют специальных подходов к лечению переломов у пациентов с НО. Нередко у таких пациентов взрослого возраста отмечается неполное сращение перелома либо формирование однокортикальной щели [8]. Нарушение процессов физиологического и репаративного остеогенеза на генетическом уровне не может быть преодолено при современном состоянии медицины. Поэтому выбор имплантатов для остеосинтеза у пациентов с НО, получивших перелом бедренной кости, а также при операции корригирующей остеотомии представляет известную сложность. Тем более, что сохраняющаяся у пациентов неполноценность кости ставит под сомнение целесообразность их последующего удаления.

Большинство авторов, демонстрирующие как свой опыт, так и ссылающиеся на опыт и рекомендации коллег, не рекомендуют применение пластин [8]. Так,

Мингазов Э.Р. с соавт. сообщают, что применение наkostных пластин, винтов при тяжелых формах несовершенного остеогенеза в настоящее время неактуально [9]. Enright с соавт. сообщают о полученных 69,2% осложнений при использовании наkostных имплантатов у пациентов с НО и рекомендуют отказаться от них в пользу внутрикостной фиксации [10]. В мае 2016 г. группой американских авторов опубликована обзорная статья с рекомендациями по ортопедическому лечению взрослых пациентов с несовершенным остеогенезом. Авторы рекомендуют избегать использования блокируемых пластин и чрезмерно жесткой фиксации костей у этих пациентов [11].

Лишь в единичных публикациях сообщается о возможности эффективного применения наkostных пластин при фиксации перелома или корригирующей остеотомии у взрослых пациентов с НО и даются рекомендации по их безопасному применению [7].

В литературе нам встретились случаи фиксации переломов бедренной кости у взрослых пациентов с НО интрамедуллярным эластичным стержнем [12] и фотодинамическим интрамедуллярным гвоздем [13]. К сожалению, в обоих случаях развились периимплантные переломы. Лечение периимплантного перелома у пациента с эластичным стержнем проводилось консервативно. Пациенту с фотодинамическим штифтом выполнен наkostный остеосинтез. В обоих случаях получен положительный результат лечения.

Небольшое количество взрослых пациентов с переломами при НО не позволяет исследователям набрать достаточные статистические группы, чтобы подтвердить преимущества интрамедуллярного и возможности наkostного остеосинтеза в зависимости от уровня перелома и сопутствующей деформации бедренной кости при НО.

Представленный клинический случай еще раз заставляет задуматься хирургов-ортопедов над выбором имплантата для остеосинтеза бедренной кости у взрослых пациентов с НО. Оптимальный металлофиксатор для остеосинтеза бедренной кости у пациентов с НО не должен создавать зоны локальной перегрузки и ремоделирования костной ткани по концам фиксатора. Поэтому в нашем случае при первичном остеосинтезе наkostной пластиной предпринята попытка деконцентрировать напряжение за счет проведения проксимального блокируемого винта по касательной к поперечнику кости. При этом не учтено, что упругие деформации из-за варусной формы проксимального отдела бедренной кости, оставленной при первичном остеосинтезе, могут способствовать быстрой дестабилизации кортикального винта, а следовательно — концентрации напряжений в непосредственной близости от жестко заблокированного бикортикального винта и последующему усталостному перелому.

Наиболее равномерно нагрузки на бедренную кость распределяются при остеосинтезе интрамедуллярными металлофиксаторами, поэтому большинство авторов, как указано выше, считает их применение оптимальным в условиях НО [8, 9, 10].

Однако при НО характерным является выраженная дугообразная деформация бедренного канала на всем протяжении, нередко сопровождающимся угловыми

деформациями в другой плоскости из-за предшествующих переломов. В зависимости от степени и протяженности деформации введение интрамедуллярного штифта в некоторых ситуациях оказывается невозможным без проведения дополнительной (одной или нескольких) остеотомии. Так, при переломе в подвертельной области протяженное искривление бедренного канала затрудняет применение интрамедуллярного металлофиксатора без остеотомии бедренной кости на высоте ее деформации. Если существует возможность исправить механическую ось сегмента за счет коррекции (гиперкоррекции) по линии перелома, оправдано применение преформированных наkostных пластин, которые не требуют проведения дополнительных остеотомий кости вне перелома. Риски формирования «концевой» локальной перегрузки и ремоделирования костной ткани в таком случае представляются сопоставимыми с таковыми от блокирующих элементов интрамедуллярного фиксатора.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный нами случай демонстрирует, что наkostный остеосинтез может быть эффективен при лечении переломов бедренной кости у пациентов с НО с достижением консолидации. Продемонстрированный случай подтверждает литературные данные о вероятности развития после остеосинтеза пластинами периимплантных переломов, что обусловлено созданием концентраторов напряжения (винты, край пластины), сниженной костной массой, предсуществующей деформацией. При возможности во время операции остеосинтеза нужно стараться максимально устранить деформацию бедренной кости (чаще варусно-флексионную). Длина наkostного имплантата должна достигать метафизарных зон проксимально и дистально, насколько это позволяет деформация. Крайние винты в пластине не должны служить концентраторами напряжения из-за опасности периимплантного перелома. Они должны быть монокортикальными блокируемого или кортикального типа. Возможен вариант введения бикортикального винта, но кортикального типа. Показания к удалению пластины после консолидации бедренной кости у пациентов с несовершенным остеогенезом, особенно при сохраняющейся деформации, лучше ограничить периимплантной инфекцией.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Источники финансирования. Работа выполнена по инициативе авторов без привлечения финансирования.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с содержанием настоящей статьи.

Участие авторов. Все авторы одобрили финальную версию статьи перед публикацией, выразили согласие нести ответственность за все аспекты работы, подразумевающую надлежащее изучение и решение вопросов, связанных с точностью или добросовестностью любой части работы.

Согласие пациента. Пациент добровольно подписал информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ | REFERENCES

- Marini JC, Forlino A, Cabral WA, Barnes AM, San Antonio JD, et al. Consortium for osteogenesis imperfecta mutations in the helical domain of type I collagen: regions rich in lethal mutations align with collagen binding sites for integrins and proteoglycans. *Hum Mutat.* 2007;28(3):209-21. doi: <https://doi.org/10.1002/humu.20429>
- Зарипова А.Р., Хусаинова Р.И. Современная классификация и молекулярно-генетические аспекты незавершенного остеогенеза. // *Вавиловский журнал генетики и селекции.* — 2020. — Т.24. — №2. — С.219-227. [Zaripova AR, Khusainova RI. Modern classification and molecular-genetic aspects of osteogenesis imperfecta. *Vavilov Journal of Genetics and Breeding.* 2020;24(2):219-227. (In Russ.)] doi: <https://doi.org/10.18699/VJ20.614>
- Яхьяева Г.Т., Намазова-Баранова Л.С., Маргиева Т.В. Новые аспекты генетической основы, классификации и лечения незавершенного остеогенеза: литературный обзор. // *Педиатрическая фармакология.* — 2015. — Т. 12. — №5. — С.579-588. [Yakhyayeva GT, Namazova-Baranova LS, Margieva TV. New Aspects of Genetic Basis, Classification and Treatment of Osteogenesis Imperfecta: Literature Review. *Pediatric pharmacology.* 2015;12(5):579-588. (In Russ.)] doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v12i5.1461>
- Charlier P, Perciaccante A, Bianucci R. Oldest medical description of osteogenesis imperfecta (17th Century, France). *Clin Anat.* 2017;30:128-9. doi: <https://doi.org/10.1002/ca.22806>
- Folkestad L, Hald JD, Ersboll AK, et al. Fracture rates and fracture sites in patients with osteogenesis imperfecta: a nationwide register-based cohort study. *J Bone Miner Res.* 2017;32:125-34. doi: <https://doi.org/10.1002/jbmr.2920>
- Goudriaan WA, Harsevoort GJ, van Leeuwen M, Franken AA, Janus GJM. Incidence and treatment of femur fractures in adults with osteogenesis imperfecta: an analysis of an expert clinic of 216 patients. *Eur J Trauma Emerg Surg.* 2018. doi: <https://doi.org/10.1007/s00068-018-1005-9>
- Gil JA, DeFroda SF, Sindhu K, Cruz Al Jr, Daniels AH. Challenges of Fracture Management for Adults With Osteogenesis Imperfecta. *Orthopedics.* 2017;40(1):e17-e22. doi: <https://doi.org/10.3928/01477447-20161006-04>
- Cho TJ, Ko JM, Kim H, Shin HI, Yoo WJ, Shin CH. Management of Osteogenesis Imperfecta: A Multidisciplinary Comprehensive Approach. *Clin Orthop Surg.* 2020;12(4):417-429. doi: <https://doi.org/10.4055/cios20060>
- Мингазов Э.Р., Чибиров Г.М., Попков Д.А. Ортопедические осложнения и ятрогении при коррекции деформаций нижних конечностей у пациентов, страдающих тяжелыми формами незавершенного остеогенеза // *Гений ортопедии.* — 2018. — Т. 24. — № 2. — С. 168-176. doi: <https://doi.org/10.18019/1028-4427-2018-24-2-168-176>
- Enright WJ, Noonan KJ. Bone plating in patients with type III osteogenesis imperfecta: results and complications. *Iowa Orthop J.* 2006;26:37-40
- Roberts TT, Cepela DJ, Uhl RL, Lozman J. Orthopaedic Considerations for the Adult With Osteogenesis Imperfecta. *J Am Acad Orthop Surg.* 2016;24(5):298-308. doi: <https://doi.org/10.5435/JAAOS-D-15-00275>
- Ballhause TM, Gessler R, Priemel MH, Frosch KH, Schlickewei CW. Osteosynthesis of a Multifragment Femoral Shaft Fracture and Peri-Implant Refracture in an 83-Year-Old Patient with Osteogenesis Imperfecta. *Case Rep Orthop.* 2020;2020:8887644. doi: <https://doi.org/10.1155/2020/8887644>
- Fourman MS, Rothenberg AC, McGough RL, Weiss KR, Goodman MA. Standalone Photodynamic Intramedullary Implants in the Treatment of Bilateral Refractory Femoral Nonunions in a Patient with Osteogenesis Imperfecta: Significant Utility in Load-Bearing Bones, But Not a Replacement for Biomechanical Optimization. *Oper Tech Orthop.* 2020. doi: <https://doi.org/10.1016/j.joto.2020.100805>

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ [AUTHORS INFO]

*Шевырев Константин Васильевич, к.м.н. [Konstantin V. Shevyrev, MD, Cand. Sci. (Med.)]; адрес: Россия, 129110, г. Москва, ул. Щепкина 61/2 [address: Shchepkina St., 61/2 Moscow, Russia, 129110]; ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-9676-5673>; eLibrary SPIN: 5519-5510; e-mail: skv-moniki@yandex.ru

Шавырин Дмитрий Александрович, д.м.н. [Dmitriy A. Shavyrin, MD, Dr. Sci. (Med.)];

ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-0069-0155>; eLibrary SPIN: 2022-3822; e-mail: shavyrin@inbox.ru

Мартыненко Дмитрий Владимирович, к.м.н., доцент [Dmitriy V. Martynenko, MD, Cand. Sci. (Med.), associate professor]; ORCID: <https://orcid.org/0009-0009-5033-4379>; eLibrary SPIN: 8639-8192; e-mail: orthomoniki@gmail.com

Проскурина Елена Валерьевна [Elena V. Proskurina]; ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-4865-433X>; eLibrary SPIN: 8105-7529; e-mail: alberus17@gmail.com

Волошин Виктор Парфентьевич, д.м.н., профессор [Victor P. Voloshin, MD, Dr. Sci. (Med.), Prof.];

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2304-8483>; eLibrary SPIN: 8015-7004; e-mail: victor_voloshin@mail.ru

Кондалева Регина Владимировна [Regina V. Kondaleva]; ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-8229-6399>; eLibrary SPIN: 6517-2669; e-mail: regina.kondaleva@yandex.ru

Шахова Маргарита Алексеевна [Margarita A. Shakhova]; ORCID: <https://orcid.org/0009-0002-8452-6546>; eLibrary SPIN: 6341-8342; e-mail: margaritasha07@mail.ru

*Автор, ответственный за переписку / Corresponding author.

ИНФОРМАЦИЯ

Рукопись получена: 09.01.2025. Одобрена к публикации: 07.04.2025.

ЦИТИРОВАТЬ:

Шевырев К.В., Шавырин Д.А., Мартыненко Д.В., Проскурина Е.В., Волошин В.П., Кондалева Р.В., Шахова М.А. Результаты остеосинтеза бедренной кости пластинами у пациентки с незавершенным остеогенезом // *Остеопороз и остеопатии.* — 2025. — Т. 28. — №1. — С. 38-47. doi: <https://doi.org/10.14341/osteo13189>

TO CITE THIS ARTICLE:

Shevyrev KV, Shavyrin DA, Martynenko DV, Proskurina EV, Voloshin VP, Kondaleva RV, Shakhova MA. Results of plate osteosynthesis of the femur at the patient with osteogenesis imperfecta. *Osteoporosis and bone diseases.* 2025;28(1):38-47. doi: <https://doi.org/10.14341/osteo13189>