

Получена: 27 Июня 2023 / Принята: 21 Октября 2023 / Опубликовано online: 31 Октября 2023

DOI 10.34689/SH.2023.25.5.026

УДК 616.71-007.235-089-003.9-053.2

## **БАЛАЛАРДАҒЫ ЖЕТІЛМЕГЕН ОСТЕОГЕНЕЗДІ ХИРУРГИЯЛЫҚ ЕМДЕУ КЕЗІНДЕ ҚОЛДАНЫЛАТЫН ЗАМАНАУИ СҮЙЕКІШІЛІК ТЕЛЕСКОПИЯЛЫҚ ҚҰРЫЛҒЫЛАРДЫ ҚОЛДАНУДЫҢ ӨЗЕКТІ МӘСЕЛЕЛЕРІ. ӘДЕБИЕТТІК ШОЛУ**

**Алтынгүль Хасенқызы<sup>1</sup>,**

**Болатбек А. Досанов<sup>1</sup>,** <https://orcid.org/0000-0001-9816-7404>

**Асем К. Досанова<sup>1</sup>,** <https://orcid.org/0000-0002-6391-4083>

<sup>1</sup> «Астана Медицина Университеті» КеАҚ, Балалар хирургиясы кафедрасы,  
Астана қ., Қазақстан Республикасы.

### **Түйіндеме**

**Өзектілігі.** Жетілмеген остеогенез (ЖО)- 1 типті коллаген өндірілуінің бұзылысымен жүретін генетикалық аурудың клиникалық көрінісі. Науқастарда рецидивті сынулар, сонымен қатар ұзын сүйектер мен қаңқа осінің деформацияларына дейін өршитін қаңқаның маңызды құрылымдық өзгерістері байқалады. ЖО бар науқастар сүйектерінің сынуынан, буынның жоғары қозғалғыштығынан және жұмсақ тіндердің әртүрлі ақауларынан зардап шегеді. Сынық деформациялары жиі хирургиялық түзетулерді қажет етеді, ең жиі көрсетілген емдеу сүйекішілік өзектермен іске асырылады. Сүйекішілік бекітуді қолдану арқылы ұзын сүйектердің деформацияларын түзету мен келешек сынулардың алдын алуға бағытталған шаралар қарқынды дамып келеді. Бүгінге дейін телескопиялық сүйекішілік құрылғылардың әртүрлі жүйелері құрастырылды, әрқайсысы өзіне тән ерекшеліктер мен техникалық қиындықтарға ие. ЖО бар науқастарға хирургиялық ем қиын міндетті жүктейді. ЖО бар науқастың жағдайын жақсартуға бейімделген телескопиялық импланттарды орнату арқылы кездесуі ықтимал асқынуларды алдын алуға әрекет жасаған жөн.

**Мақсаты.** Қазіргі заманғы әдебиеттерде жарияланған балалардағы ЖО хирургиялық жолмен емдеуді іске асыру бойынша туындаған өзекті мәселелерді саралау.

**Іздеу стратегиясы.** ЖО бар балалардың жағдайын жақсартуға бағытталған хирургиялық ем бойынша қазіргі таңда қолданылатын әдістер мен ұсыныстарға байланысты ағылшын және орыс тілдеріндегі толық мәтінді басылымдар зерттелді. Әдебиеттерді іздеу барысында келесі іздеу жүйелері қолданылды: Pubmed, Web of science, Cyberleninka, Google. Scholar түйінді сөздер бойынша сараптама жүргізілді. 2014-2022 жылдар аралығындағы жарияланған жұмыстар зерттеліп, таңдалды. Деректер көзінің басым бөлігі шет елдік және ағылшын тілінде болды. Осы тақырып бойынша 120 шамасында басылым анықталды. Олардың ішінде біздің зерттеуіміздің мақсатына 83 мақала сәйкес келді. Қосу критерийлері: А, В дәлелділік деңгейінің жарияланымдары: мета-талдаулар, жүйелі шолулар, когорттық және көлденең зерттеулер. Шығару критерийлері: қысқаша есептер, газет мақалалары және жеке хабарламалар.

**Нәтижелер мен қорытындылар.** Қазіргі заманда ғылымның дауына сай балалардағы ЖО хирургиялық емдеуде телескопиялық сүйекішілік бекіту құрылғыларымен ұзын сүйектердің деформацияларын түзету мен келешек сынулардың алдын алуға бағытталған емдеу тәсілдері қарқынды дамып келеді. Алайда, құрылғыларды орнатудан кейінгі кездескен асқынуларды ескере, келешек телескопиялық сүйекішілік импланттар ЖО бар балалардың өмір сүру сапасын жақсартуға және болуы мүмкін асқынулардың алдын алуға негізделуі керек.

**Түйінді сөздер:** жетілмеген остеогенез, телескопиялық сүйекішілік өзектер, хирургиялық ем, балалар.

### **Abstract**

## **ACTUAL PROBLEMS OF THE USE MODERN INTRAMEDULLARY TELESCOPIC RODS USED IN THE SURGICAL TREATMENT OF OSTEOGENESIS IMPERFECTA IN CHILDREN. REVIEW.**

**Altyngul Khassenkyzy<sup>1</sup>,**

**Boлатбек А. Dossanov<sup>1</sup>,** <https://orcid.org/0000-0001-9816-7404>

**Asem K. Dossanova<sup>1</sup>,** <https://orcid.org/0000-0002-6391-4083>

<sup>1</sup> NCJSC“ Astana Medical university”, Department of Pediatric Surgery,  
Astana, Republic of Kazakhstan.

**Topicality.** Children with osteogenesis imperfecta suffer from bone fragility, increased joint mobility and a number of different soft tissue defects. Treatment includes surgical and medical treatment of skeletal abnormalities and treatment of other complications. More innovative approaches based on gene and cell therapy and changes in signaling pathways are under study. Various systems of telescopic intramedullary rods have been developed, each of which has its own characteristics and technical difficulties. Bisphosphonates remain the basis of treatment for these patients. Orthopedic

surgical treatment using intramedullary fixation for the treatment of deformity of long bones and prevention of future fractures is dynamically developing in many countries, including ours. Unfortunately, intramedullary fixation of long tubular bones in children with osteogenesis imperfecta has also demonstrated a high incidence of complications and repeated operations. Surgery of patients with OI is a difficult task. Orthopedic surgeons should strive to minimize complications and the frequency of revisions when using telescopic intramedullary rods. Thus, the following arrangements should try to eliminate these complications and the quality of life of a child with osteogenesis imperfecta and the parents who care for them.

**Objective.** Analysis of the problems of the use of modern intramedullary telescopic devices used in the surgical treatment of osteogenesis imperfecta in children according to modern literature.

**Search strategy.** The study examined full-text publications in English and Russian, which are devoted to surgical treatment of children with IO in foreign countries. In the process of literature search, the following search engines were used: Pubmed, Web of science, Cyberleninka, Google Scholar by keywords. Publications from 2014 to 2022 were studied and analyzed, the articles were mostly foreign and in English. 120 publications have been identified on this topic. Of these, 83 publications corresponded to the purpose of our study. Inclusion criteria: Publications of the level of evidence A, B: meta-analyses, systematic reviews, cohort and cross-sectional studies. Exclusion criteria: summary reports, newspaper articles and personal messages

**Results and conclusions.** Surgical treatment of children with osteogenesis imperfecta directed at correcting the deformation of long bones and preventing future fractures with the help of telescopic intramedullary rods is dynamically developing in the world. However, given the complications that arise after the installation of devices, future telescopic intramedullary implants should be based on improving the quality of life of children with OI and preventing possible complications.

**Key words:** *osteogenesis imperfecta, of telescopic intramedullary rods, surgical treatment, children.*

Резюме

## **АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПРИМЕНЕНИЯ СОВРЕМЕННЫХ ИНТРАМЕДУЛЛЯРНЫХ ТЕЛЕСКОПИЧЕСКИХ УСТРОЙСТВ, ПРИМЕНЯЕМЫХ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ НЕСОВЕРШЕННОГО ОСТЕОГЕНЕЗА У ДЕТЕЙ. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.**

**Алтынгүл Хасенқызы<sup>1</sup>,**

**Болатбек А. Досанов<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0001-9816-7404>**

**Асем К. Досанова<sup>1</sup>, <https://orcid.org/0000-0002-6391-4083>**

<sup>1</sup> НАО « Медицинский университет Астана», Кафедра детской хирургии,  
г. Астана., Республика Казахстан.

**Актуальность.** Пациенты с несовершенным остеогенезом страдают от ломкости костей, повышенной подвижности суставов и ряда различных дефектов мягких тканей. Сообщается о фенотипических проявлениях во многих органах, помимо костной, таких как нарушения со стороны сердечно-сосудистой и легочной систем, хрупкость кожи, мышечная слабость, снижение слуха и несовершенный дентиногенез. Лечение включает хирургическое и медикаментозное лечение скелетных аномалий и лечение других осложнений. Ортопедическое хирургическое лечение с использованием интрамедуллярной фиксации для лечения деформации длинных костей и предотвращения будущих переломов динамично развивается во многих странах, в том числе и в наши. К сожалению, интрамедуллярная фиксация длинных трубчатых костей у детей с несовершенным остеогенезом также продемонстрировала высокую частоту осложнений и повторных операций. Хирурги-ортопеды должны стремиться свести к минимуму осложнения и частоту ревизий при использовании телескопических интрамедуллярных стержней. Тем самым, следующие устройства должны пытаться устранить указанные осложнения.

**Цель.** Анализ проблем применения современных интрамедуллярных телескопических устройств, используемых при хирургическом лечении несовершенного остеогенеза у детей по данным современной литературы

**Стратегия поиска.** В исследовании изучены полнотекстовые публикации на английском и русском языках, которые посвящены хирургическому лечению детей с несовершенным остеогенезом в зарубежных странах. В процессе поиска литературы использованы следующие поисковые системы: Pubmed, Web of science, Cyberleninka, Google Scholar по ключевым словам. Изучались и анализировались публикации с 2014 по 2022 годы, статьи в основном были зарубежные и на английском языке. По данной теме выявлено более 120 публикаций. Из них цели нашего исследования соответствовало 83 публикаций. Критерии включения: Публикации уровня доказательности А, В: мета-анализы, систематические обзоры, когортные и поперечные исследования. Критерии исключения: краткие отчеты, газетные статьи и личные сообщения.

**Результаты и выводы.** Хирургическое лечение детей с несовершенным остеогенезом направленные на коррекцию деформации длинных костей и профилактику будущих переломов с помощью телескопических интрамедуллярных устройств динамично развивается в мире. Однако, учитывая возникающие осложнения после установки устройств, будущие телескопические интрамедуллярные импланты должны основываться на улучшении качества жизни детей с НО и предотвращении возможных осложнений.

**Ключевые слова:** *несовершенный остеогенез, телескопические интрамедуллярные стержни, хирургическое лечение, дети.*

**Библиографическая ссылка:**

• Хасенқызы А., Досанов Б.А., Досанова А.К. Балалардағы жетілмеген остеогенезді хирургиялық емдеу кезінде қолданылатын заманауи сүйекшілік телескопиялық құрылғыларды қолданудың өзекті мәселелері. Әдебиеттік шолу // Ғылым және Денсаулық сақтау. 2023. 5 (Т.25). Б. 199-208. DOI 10.34689/SH.2023.25.5.026

Khassenkyzy A., Dossanov B.A., Dossanova A.K. Actual problems of the use modern intramedullary telescopic rods used in the surgical treatment of osteogenesis imperfecta in children. Review // *Nauka i Zdravookhranenie* [Science & Healthcare]. 2023, (Vol.25) 5, pp. 199-208. DOI 10.34689/SH.2023.25.5.026

Хасенқызы А., Досанов Б.А., Досанова А.К. Актуальные проблемы применения современных интрамедуллярных телескопических устройств, применяемых при хирургическом лечении несовершенного остеогенеза у детей. Обзор литературы // Наука и Здравоохранение. 2023. 5(Т.25). С. 199-208. DOI 10.34689/SH.2023.25.5.026

**Кіріспе**

Жетілмеген остеогенез – сүйек тінінің негізгі құраушыларының бірі І типті коллагеннің құрылымы мен өндірілуінің бұзылысымен жүретін генетикалық ауру. ЖО тән негізгі белгі сүйектердің сынуы болып табылады, немесе оны «сынғыш сүйек ауруы» деп те атайды. Бұл сирек кездесетін сүйек ауруы, жиелігі 15000-20000 нәрестеге шаққанда 1 жағдайға тең. Науқастар клиникалық көрінісі бойынша 1 типтен 5 типке дейін жіктеледі [1,3,60], 1 типі жеңіл симптомдарға ие болса, 3 тип ауырлық дәрежесі бойынша қиын, өмірмен үйлесімді деңгейге дейін ауыр болады. 4 типінің ауырлық дәрежесі 1 және 3 типтерінің аралығы болса, 2 тип перинатальды өлім деп анықталады. 5 тип йық сүйегі басының шығуы мен сүйекаралық мембрананың сүйектенуімен көрінеді. Қазіргі таңда Силленс жіктемесіне қосымша ретінде әдебиеттерде бірнеше сирек типтер сипатталған. ЖО бар науқастардың сексен бес пайызы аутосомды-доминантты тұқым қуалайды [70,71], соның ішінде 1-4 типтер 1 типті коллагеннің біріншілікті ақауына ие [42]. Қалған 15 % аутосомды-рецессивті тұқым қуалайды және бұл муцациялар сүйек құрылуының метаболикалық жолына әрқилы ісер етеді. 2017 жылы *Форлино* бастаған авторлар тобы зат алмасу жолына негізделген жіктемені ұсынған болатын [26]. ЖО типтерінің тізімі көбейіп келеді, олар ауырлық дәрежесіне байланысты ЖО 3 типіне сай келеді. ЖО клиникалық көрінісі типтері бойынша сынықтары аз мөлшердегі, өмір сүру ұзақтығы қалыпты науқастардан сүйектері жиі сынатын, ауыр деформацияларымен бірге ауыр физикалық бұзылыстарға ие және өмір сүру ұзақтығы аз науқастарға дейін өзгеріп тұрады [17,57,60]. Сүйектегі өзгерістермен қатар, жүрек-қантамыр және өкпе жүйесіндегі бұзылыстар, бұлшықеттің әлсіздігі, естудің төмендеуі, жетілмеген дентиногенез сияқты өзге де ағзаларда көрінетін фенотиптері бар. Қаңқаның ақауларын және асқынуларын дәрінің көмегімен және хирургиялық жолмен емдеу арқылы науқастардың жағдайын жақсартуға болады. Қазіргі таңда ЖО кезіндегі дәрілік емге көрсеткіш болып табылатын бифосфонаттар, соның ішінде памидронат қаңқа тінінің тығыздығын жоғарлатады, сынулар жиелігі мен ауру сезімін төмендетеді, сонымен қатар, қозғалу мүмкіндігін жақсартады. Остеопорозды емдеуде қолданылатын антирезорбтивті препараттар болып саналатын бифосфонаттар ЖО бар балаларға кеңінен қолданылып келеді. Бифосфонаттар сүйек тінінің минералды тығыздығын жоғарлату арқылы сүйекшілік өзектермен орындалатын хирургиялық араласуларды

жеңілдеткенімен қаңқаның иілумен байланысты болған сынуларға препараттардың әсері болмайтыны анықталған [69]. Сынғыш сүйектерді хирургиялық бекіту - күрделі әрі қиын және болуы мүмкін асқынулар жиелігі жоғары. Соңғы медициналық және хирургиялық жетістіктер ЖО бар балалардың сүйектерінде орын алатын деформацияларды жоюға бағытталған көптеген әдістермен қамтамасыз етті. Сынықтарды хирургиялық емдеудің мақсаты Сынық фрагменттерінің ығысуын жою және болдырмау, сынулар салдарынан орын алатын ауру сезімін төмендету және қозғалыс қабілетін ерте белсендіру үшін аяқ-қолдарының таңылып тұру уақытын қысқарту хирургиялық араласудың мақсаты болса, ортопедиялық емнің негізгі ұстанымы аяқ-қолдың қалыпты анатомиясын қалпына келтіру және сүйектің ішіне оның ұзындығы бойына сыну сынықтарды бекітумен қатар сүйектің өсуіне кедергі келтірмейтін таяқшалар орнату болып табылады. ЖО бар балаларға ота жасау алдында мультидисциплинарлы тәсіл қажет. Сонымен қатар, ота алдындағы генотипті анықтайтын генетикалық тестті өткізу, ота алдында өзекті шаблондау және отадан кейінгі емді жоспарлау қажеттігін ескеру керек, өйткені физио ем мен оңалту сәтті нәтижеге қол жеткізудің ажырамас бөлігі. Гендік және клеткалық деңгейде, сонымен қатар тасымалдаушы жолдарды өзгерту бойынша емнің инновациялық бағыттары зерттелу үстінде [56].

**Мақсаты.** Қазіргі заманғы әдебиеттерде жарияланған балалардағы ЖО хирургиялық жолмен емдеуді іске асыру бойынша туындаған өзекті мәселелерді саралау.

**Іздеу стратегиясы.** ЖО бар балалардың жағдайын жақсартуға бағытталған хирургиялық ем бойынша шет елдерде қолданылып жатқан әдістер мен ұсыныстарға байланысты ағылшын және орыс тілдеріндегі толық мәтінді басылымдар зерттелді. Әдебиеттерді іздеу барысында келесі іздеу жүйелері қолданылды: Pubmed, Web of science, Cyberleninka, Google. Scholar кілт сөздер бойынша сараптама жүргізілді. 2014-2022 жылдар аралығындағы жарияланған жұмыстар зерттеліп, таңдалды. Деректер көзінің басым бөлігі шет елдік және ағылшын тілінде болды. Осы тақырып бойынша 120 шамасында басылым анықталды. Олардың ішінде біздің зерттеуіміздің мақсатына 83 мақала сәйкес келді. **Қосу критерийлері:** А, В дәлелділік деңгейінің жарияланымдары: мета-талдаулар, жүйелі шолулар, когорттық және көлденең зерттеулер. **Шығару критерийлері:** қысқаша есептер, газет мақалалары және жеке хабарламалар. Саралау жасау үшін басылымдарды іріктеу алгоритмі төмендегі 1 суретте ұсынылды.



1 сурет. Талдау жасау үшін мақалаларды іріктеу алгоритмі.

(Picture 1. The algorithm for selecting articles for analysis).

### Нәтижелер.

#### Балалардағы жетілмеген остеогенезді хирургиялық емдеу тәсілдері.

ЖО бар науқастарды емдеу әлі күнге дейін күрделі болып қала береді, бұл көшенді мультидисциплинарлық тәсілді қажет етеді. Ауру тұқымқуалайтын болғандықтан симптоматикалық ем қолданылады және емі ағымының ауырлығына тәуелді болып келеді. Емдеудің мақсаты сүйектердің сыну жиелігін төмендетуге, науқастың қозғалысының және тәуелсіздігін жоғарлатуға, ауру синдромын төмендетуге, сүйектен тыс көріністерді дер кезінде анықтап, бақылауға және дәрілік емнің кері әсерлерінің алдын алуға негізделеді.

Хирургиялық емге 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 болып саналса, аяқ-қолдың анатомиясын қалпына келтіру және сүйектің максималды ұзындығы бойына сүйектің ішіне таяқшалар орнату хирургиялық емдеудің негізгі принципі болып табылады. Әдебиеттерде сүйек сынықтарын бекіту үшін әртүрлі құрылымдардың қолданылуы сипатталған, солардың ішінде телескопиялық емес (Руш таяқшасы, Кюнтшер таяқшасы), титан серпімді таяқшалар (TEN), Кишнер сымдары, иық сүйегінің интрамедуллярлық (сүйекшілік) остеоинтезіне арналған таяқшалар (UHN) және телескопиялық сүйекшілік таяқшалар. Bailey-Dubow, Sheffield, Fassier-Duval), пластиналар мен сыртқы бекіту құрылғылары туралы ақпараттар кеңінен жарияланған.

Қазіргі таңда ЖО бар балалардың сүйек деформациясын хирургиялық емдеуде таңдау әдісі түзетуші остеотомиялар болып табылады, түзетудің тиімді әдісі интрамедуллярлы остеоинтез болып саналады. Хирургиялық емдеудің міндеті - сынықтарға уақтылы және дұрыс остеоинтез жасау арқылы, ұзын сүйектердің деформацияларын және сколиозды түзету. Ғылымның дамуына сай ортопедия саласы да жетілмеген остеогенезі бар балалардың ұзын түтікшелі сүйектерінің деформациясын қалпына келтіруге және сүйектердің сыну жиелігін төмендетуге, науқастың қозғалысының және тәуелсіздігін жоғарлатуға бағытталған үлкен жетістіктерге қол жеткізіп келеді. Әдеттегі хирургиялық араласуларға теңестіретін остеотомиялар мен интрамедуллярлық бекітулер

жатады. *Родригес Селин* бастаған авторлар тобы ЖО кезіндегі сүйекшілік өзектерді қолдану бойынша көп орталықты зерттеу жүргізу нәтижесінде сүйекшілік өзектерді қолданудың артықшылықтарын атап көрсеткен. Олардың зерттеу нәтижесі бойынша жеңіл және ауыр дәрежелі ауыртпалыққа ие, сүйекшілік өзектер орнатылған ЖО бар балаларда сынулар жиелігі төмен және қозғалу мүмкіндігі жоғары болғанын анықтаған. Сонымен қатар, олардың зерттеуі бойынша ерте билатеральды өзектік бекіту III типті ЖО бар балаларға пайдалы екенін көрсеткен. Дегенменде, келешек көп орталықты зерттеулер хирургиялық араласуларға дейін және кейінгі нәтижелерді зерттеу арқылы ЖО орташа ауырлық дәрежесі бар бар балалардағы орнатылған өзектердің әсерін анықтауға көмектесуі мүмкін екенін атап көрсеткен [67]. Алайда, телескопиялық емес сүйекшілік өзектермен ішкі бекіту сүйектің өсуіне байланысты қайта ревизияларды қажет етеді. Телескопиялық сүйекшілік өзектер статикалық импланттарға қарағанда ұзақ қызмет атқарады және қайта ашу жиелігі төмен болады [4,22,55].

ЖО бар науқастарға сүйекшілік өзектерді қолдану туралы өздерінің тәжірибелерін *Софилд* және *Миллар* жариялады [72]. Осы сәттен бастап ЖО хирургиялық емі алға қарқынды дамып бастады. Қазіргі уақытта телескопиялық сүйекшілік өзектердің үшінші ұрпағы ұзын сүйектердің сынуының алдын алу мен тұрақтандыру үшін, сонымен қатар аяқ-қолдың деформацияларын түзету үшін қолданылады. Емдеудің негізгі мақсаты вертикальды тұрғызуға мүмкіндік беру, сынулардың санын азайтып, деформациялардың алдын алу.

#### Балалардағы Жетілмеген остеогенезді хирургиялық жолмен емдеуді жүзеге асыруда қолданылатын құрылғылардың даму тарихы мен өзара ерекшеліктері.

ЖО бар науқастардың емінде бірінші рет 1959 жылы *Харолд Софилд* пен *Эдвард Миллар* сүйектердің деформациясын түзетуге бағытталған сүйекшілік таяқшаларды орнату техникасын құрастырып ұсынды [72]. Бұл әдісте көптеген остеотомияларды жасау арқылы ұзын сүйектердің деформациясын түзетеді, яғни сүйекті бірнеше бөліктерге бөліп, тағайындалған өлшемі бар қатты таяқшаны енгізу жолымен бекітеді. Бұл әдістің артықшылығы: өсу табақшасы бұзылмайды, диафиз деформациясына бейімді болу мүмкіндігі көрнекті түрде қойылады, сүйек кемігі каналы тар болған жағдайда фрагменттерді таяқшаның айналасына тұрлауға мүмкіндік

берді. ЖО бар балаларды хирургиялық емдеудің негізгі мақсаты ұзақ мерзімді өсуде аяқпен жүруді қамтамасыз ету үшін қолайлы функциональды мүмкіндікті туғызатын әдісті енгізу болғандықтан, *Соффилд-Миллар* ұсынған сүйекшілік өзектердің жету өлшемдері, бекітілген құрылғының өсу үрдісіне сай таяқшаның ығысуына байланысты қайта ревизиялық оталардың жиелігі және өзектің екі жағында болатын рецидивті деформациялар бұл әдістің кемшілігі болып саналды [29,45,62]. Сипатталған әдістің негізгі шектеуі сүйектің өсуін қадағалай алмауы, сондықтан науқас баланың өсуі барысында оталар бірнеше мәрте қайталануы. Осы мәселені шешу үшін *Байли-Дубоу* телескопиялық өзгеріске ие екі бөліктен тұратын өзекті жасады. *Роберт Байли* 1963 жылы “Dubow-Bailey” телескопиялық өзегін құрастыру арқылы елеулі жаңалық жасады [10,11,41]. Ол иілген ұшы бар Т-тәрізді ер бөлігінен және бұрандалы ұшы бар Т-тәрізді әйел бөлігінен тұратын, сүйек өсу барысында ер бөлігі цилиндрлі әйел бөлікке сырғанау арқылы сүйектің өсуіне кедергі болмайтын телескопиялық сүйекшілік жүйені ойлап тапты. Ұсынылған әдіс таяқшаның «өсуші» құрылымы мен жүйенің қаттылығы арқылы оталардың қайталану жиелігін азайтады. *Марафиоти* және *Вестин* *Sofield-Millar* әдісі бойынша көптеген остеотомиялар қолданылған, серпімді таяқшамен интрамедуллярлы остеосинтез жүргізілген және *Bailey-Dubow* телескопиялық таяқшасын қолдану арқылы 153 интрамедуллярлы таяқшалармен түзету жасалған 20 балаға талдау жүргізген. Нәтижесінде статикалық таяқшаларды қолданғаннан *Bailey-Dubow* таяқшасын қолданғанда оталардың қайталану жиелігі 3,5 азайған. Алайда, ер өзекті сан сүйегіне ретроградты енгізу үшін субпателлярлы артротомияның қажеттілігі мен буын шеміршегінің астындағы Т-тәрізді бөлікке әсер етуі және сан сүйегіне енгізілген әйел бөлік үлкен ұршықтағы ер бөлікке антеградты сырғанауы, сонымен қатар, өзекті үлкен жіліншік сүйекке енгізу үшін тізеге және тобыққа екі артротомияның қажеттілігі.

*Bailey-Dubow* таяқшасының ізгіліктеріне қарамастан оған механикалық асқынулардың жоғары жиелігі тән. Оның негізгі жеткіліксіздігі Т тәрізді бұрандалы ұшының жұмсақ тіндерге көшуі болып табылады. Сонымен қатар, бұл технологияда таяқшаны сан сүйегіне енгізу кезінде тізе буынының артротомиясы мен үлкен жіліншік сүйегіне енгізу кезінде сирақ табан буынының артротомиясын жасауды қажет етеді, ол өз кезегінде жарақаттау мен асқыну қауіпін жоғарлатады [11]. *BD* таяқшасы жақсы айналу тұрақтылығын қамтамасыз ете алмайды, ол сыну орнының және остеотомияның шоғырландыру мерзіміне тікелей әсер етеді

*Бейчинг Йонг* бастаған авторлар 2022 жылы 40 жыл көлемінде 594 жетілмеген остеогенезі бар балаға ұзарушы және ұзармайтын таяқшалар арқылы жасалған оталардан кейінгі асқынулар жиелігі мен оталарды қайталау жиелігі бойынша жүргізілген когортты зерттеулер мен көп жағдайлар сериясының нәтижелеріне негізделі жүргізілген мета -анализ бойынша бір жыл ішінде бір таяқшаға асқынулар саны 9% және бір жыл ішінде ұзартылған таяқшамен қайталаған ота саны 5% құраған. *BD* таяқшасы бақылау жылына арналған бір таяқшаға шаққандағы ең жоғары асқынуды құрады (12%), оның негізгі себебі Т-тәрізді бұрандалы ұшының жұмсақ

тіндерге көшуі болды [81]. Ғылымның дамуы әрі қарай жалғасып, ЖО бар балаларға хирургиялық емдеудің асқынулары мен қайта оталардың санын азайту үшін 2011 жылы *Франсуа Фассиер* және *Пиер Дувал* «*Fassier-Duval*» телескопиялық өзегін құрастыру арқылы минимальды инвазивті техниканы сипаттады. «*Fassier-Duval*» сүйекшілік телескопиялық жүйесі жетілмеген остеогенезі бар балаларға, қаңқа дисплазиясында және сүйектің өзге де деформацияларына арналған өздігінен созыла алатын қасиетке ие телескопиялық сүйекшілік өзек. Оның өзге өзектерден айырмашылығы артротомиясыз бір тесік арқылы орнатылады [5,13,68,83]. *FD* құрылғысы ұзын сүйектердің өсуі кезінде сындыру алдын алу мен тұрақтандыру үшін және деформацияларды түзету үшін құрастырылған. Құрылғы жабушы бөліктен (проксимальды эпифизге бекітін) және жабылған бөліктен (дистальды эпифизге бекітін) тұрады. *D-Score Telescopic Nail* телескопиялық құрылым өлшемдерінің кең ауқымы қол жетімді екі түрлі бөліктен тұрады, ер және әйел деп аталатын таяқшалар өзара тоғысу арқылы сүйектің өсуіне кедергі келтірмей сүйекпен бірге ұзарады. *FD* телескопиялық импланты орналастыру әдісінің қарапайымдылығы, ұзын түтікшелі сүйектердің эпифизіне *FD* жүйесі құрылымдарының тұрақты бекітілуі, сүйектің өсуі барысында жоғары жылжымалы қабілеттілікті қамтамасыз ету, жүйе құрылысының ерекшеліктеріне орай отадан кейінгі бақылау кезеңіндегі жеткілікті көрініске ие болу, имплантацияның тері арқылы орындалуы себепті қан жоғалту деңгейінің төмен болуы, бір отада бірнеше сегментке орната алу мүмкіндігінің болуы, бекіту тұрақтылығының жеткілікті дәрежесін қамтамасыз ете алуы, сүйектің үздіксіз өсу үрдісінде аяқ-қолдың қалыпты осін сақтауы, ЖО кезінде қолданылатын остеосинтездің ашық тәсілдерімен салыстырғанда *FD* имплантының ұзақ мерзімге жарамдылығы мен деформацияны түзетудегі оң нәтижеге ие болуы сынды артықшылықтарға ие. Өйткені бұл құрылғыны құрастыру және қолдану көптеген жылдар бойы *Франсуа Фассье, Дэвид Литтл, Томас Вирт, Дарко Антицевич, Дрор Пэли, Пол Эспозито, Мигель Гальбан* және басқа да танымал ғалымдардың ғылыми зерттеулері нәтижесінде жүзеге асты. Аталған ғалымдар ЖО және деформациялар саласында Канада, Аустралия, Еуропа мен АҚШ және Оңтүстік Америкада жетекші мамандар болып саналады. Әлем бойынша 50000 астам жасалған оталар балалардағы ЖО емдеу әдісінің өзгеруіне әкелді. *FD* құралдарының эволюциясы, төртінші буынның жетілдірілуі, өндірістіктегі дәлдік сәтті шаралар санының өсуіне мүмкіндік берді [5,73,80]. Өзге құрылымдардан жоғарыда аталған артықшылықтарымен қоса бір ғана кесумен енгізілетіні, артротомияны қажет етпеуі және сүйектің өсуіне кедергі келтірмеуі сынды қасиеттерімен ЖО хирургиялық емдеу барысында қолданылған және қолданылу үстіндегі өзге құрылымдардан ерекшеленсе де, бұл құрылғының да өзіне тән асқынулары бар, әдебиеттердегі мәліметтер орын алған асқынулар санын 0%-13% теңейді [36,38,54].

**Балалардағы Жетілмеген остеогенезді хирургиялық емдеуде қолданылатын телескопиялық сүйекшілік өзекті орнатқаннан кейінгі орын алатын асқынулар.**

Әдебиеттік шолуда ревизиялық хирургияның негізгі себебі құрамдастарының (әйел/еркек) көшуі, таяқшаның

майысуы немесе сынуы, кешіктірілген шоғырландыру болды. *Мусилак Б. Дж.* бастаған авторлар FD телескопиялық жүйесін қолдану барысында оның қабілетсіздігінің қауіп себебі науқас жасының 5 төмен болуы мен FD таяқшасының өлшемі 4 мм төмен болуы деп көрсетті [75]. Дегенмен, кейбір зерттеушілер FD таяқшасының ЖО бар балаларға орнықтауының болуы мүмкін себептерін көрсетті. *Холмес К.* бастаған авторлар импланттың көшуіне әкелуі мүмкін маңызды себептердің бірі эпифиздің ортасына қатысты таяқшаның дистальды ұшының орны. Олар алдыңғы артқы, сонымен қатар бүйірлік рентген суреттердегі орталықтан 10 пайызға артуына шаққанда сәтсіздік деңгейінің 12 пайызға артқанын хабарлады [36].

2020 жылы Bone Joint J журналында *Кокс И.* бастаған авторлар тобы «Бір енгізілетін телескопиялық түйреуіштердің ақауға әкелетін қасиеттерін анықтайтын екі орталықтың біріктірілген зерттеуі» атты мақалада 1 мен 14 жас аралығындағы жалпы саны ЖО ауыр түрімен ауыратын 34 балаға FD құрылымын 72 ұзын түтікшелі сүйектерге (27 үлкен жіліншік, 45 сан сүйегі) орнатқаннан кейінгі 1,5-11 жыл аралығында орын алған проспективті асқынуларды атап көрсету арқылы, соның ішінде 24 (33%) науқасқа (10 үлкен жіліншік, 14 сан сүйегі) имплантты ауыстырған болса, оның 11-де түйреуіш рефрактурамен қисайған, 4 балаға (5%) имплантты сақтай отыра қайта ота жасалған, сан сүйегіндегі проксимальды бекіту мен үлкен жіліншік сүйегіндегі дистальды бекіту қалыпты құбылыс болған, төрт науқаста хирургиялық түзетуді қажет еткен соха вага дамыған болса, барлығы 13 балаға келешекте түйреуіштің иілуінсіз сынықтар болғанын және 8 балаға қайта қарау отасы қажет болғанын атап өту арқылы авторлар FD түйреуіштерін орнату оңай болғанымен, қайта қарау жиелігінің азаймағандығы мен жасы кіші балаларға сан сүйегінің проксимальды бекітілуі үлкен ұршықтың жартылай сүйектенуіне байланысты қиындық тудырды деген қорытынды жасау арқылы келешек импланттар ұрпағы сан сүйегінің проксимальды және үлкен жіліншік сүйегінің дистальды бекітуін асқынуларсыз қамтамасыз ете алатын болуы керек деген өздерінің көзқарастарын атаған [38].

ЖО хирургиялық емі күрделі тапсырма, осы тапсырманы жүзеге асыру барысында FD телескопиялық имплант жүйесі көптеген перспективаларға жол ашып, әлемде ең жиі қолданылатын имплант болып табылса да FD ие шектеулер мен жетіспеушіліктеріне сараптама жүргізген *Алин Габрел Стериан және Александр Улицци* [6] атты авторлар 2020 жылы осы құрылғының қолдану барысында туындаған асқынуларды қарастыра келе FD телескопиялық имплант жүйесін орнатқаннан кейінгі болатын асқынуларды және түтікшелі сүйектің қай түрінде қайта қарау жиелігі басым болғанын саралай келе, жалпы өзге импланттармен салыстырғанда FD құрылымын орнатқаннан кейін қайта қарау жиелігі төмен болғаны және орнату техникасы бойынша жұмсақ тіндерге зияны аз екенін атай келе қайта қараудың негізгі себептерінің бірі құрамдастарының ығысу екенін ескеріп, алдағы телескопиялық импланттардың бекіту қызметінің болуына көңіл бөлу керектігін атап көрсетті. Дегенменде, импланттың, имплантты орнату әдісінің және науқастың жағдайына байланысты себептермен асқынулар әлі күнге дейін орын алуда. Сондықтан имплантқа байланысты

қайта ота жасау оның ақауының болуы немесе оны баланың өсуіне орай ауыстыру қажеттілігінен орын алады. Имплантты орнату әдісіне қатысты себеп техникалық тұрғыда ота сәтті өтсе де орындау техникасының дұрыс емес болуы, яғни адамдық фактор салдарынан туындаса, ота жасау кезіндегі науқастың жалпы жағдайы көп мәселенің өзегі болатынын *Стериан А.Г.* бастаған авторлар өз еңбектерінді алға тартты [6,68]. Жаңа мәліметтерге сүйенсек, 2022 жылы *Хунг Ю.К.* бастаған авторлар тобы «Жетілмеген остеогенезі бар науқастардың аяғына Фасье-Дюваль түйреуіштерін қайта қарау жиелігін төмендету бойынша хирургиялық стратегиялар» атты мақалада отадан кейінгі қайта қарау себептеріне нақты тоқтала отырып, өз тәжірибелеріне сүйене, асқынуларды болдырмауға ықпал етуі мүмкін талаптарды атап өткен. Олар түйреуіш жеткілікті орталық жағдайда орнатылса да оның ығысқаны мен сынып қалуы сияқты асқынулар кездесетінін жаза келе, түйреуіштің орналасуы ғана емес, бітеу тереңдігі мен механикалық ості жалпы туралау, түйреуіштің орталық орналасуымен қоса қисаюды түзету де сәтсіздіктердің алдын алуда маңызды екенін айқындайтын болжам жасаған. Олардың бақылаған сәтсіз жағдайларына байланысты, FD телескопиялық құрылымы үшін негізгі талаптар сатып алу, түйреуіштің орналасуы мен иілу болып саналған. Талаптарға жеке тоқталатын болсақ, біріншісі, түйреуіштің дистальды және проксимальды эпифизге кіру тереңдігінің жеткілікті болуы, екіншісі, түйреуіш алдыңғы-артқы және бүйір проекцияда эпифиздің дәл ортасында орнығуы керек [37]. 2022 жылы *Юсеф Марван* ЖО бар балалардың йық сүйегіне FD түйреуішін ретроградты қолдану әдісін сипаттау мақсатымен жазған мақаласында 2014 және 2021 жылдар аралығында ЖО бар балалардың йық сүйегі диафизінің сүйек дистальды жартысымен шектелген сынығында немесе қисаюында йық сүйегіне FD түйреуішін ретроградты қолдану әдісін сипаттау арқылы, осы зерттеу барысында қатысқан 6 науқастың бәрінде йық сүйегін функционалды түзету остеоотомиясынан кейін толық сауығу болғанын, тек бір науқаста отадан кейін 60 ай өткенде құлағаннан кейін түйреуіштің ығысуымен байланысты 1 сегменттің сынуы орын алғанын жазған [50].

ЖО бар науқастардың хирургиялық емі қиын және елеулі асқынулар мен қайта қарау оталарына толы. Алайда, бұл балалардың вертикальды қозғалысын қамтамасыз етуде және физио емге қатысу мүмкіндігін беруде бірден бір нұсқа. Осы оталарға байланысты маңызды тұстарды, әкелу себептерін түсіну отадан кейінгі асқынуларды азайту үшін өте маңызды. Сонымен қатар, импланттардың істен шығу механизмдерін және олардың алдын алу аз инвазивті хирургияның дамуына және ота уақытының азаюына әкеледі [16,30,44,79]. Өйткені ЖО бар балаларға ота жасау алдында мультидисциплинарлы тәсіл қажет. Сонымен қатар, ота алдындағы генотипті анықтайтын генетикалық тестті өткізу, ота алдында өзекті шаблондау және отадан кейінгі емді жоспарлау қажеттігін ескеру керек, өйткені физио ем мен оңалту сәтті нәтижеге қол жеткізудің ажырамас бөлігі.

Анығы, ревизиялық оталар ЖО бар балаларға да олардың ата-аналарына да стрестік жағдай туғызатыны белгілі, сондықтан сүйектің өсуі барысында бірнеше ота жасауды қажет ететін телескопиялық емес

құрылғылардан көрі сүйекпен бірге өсуге бейімделген телескопиялық импланттарды орнату арқылы кездесуі ықтимал асқынуларды алдын алуға әрекет жасаған жөн. ЖО бар науқастарға хирургиялық ем қиын міндетті жүктейді. Ортопед-хирургтер FD құрылғысын қолдану барысында асқынулар мен ревизиялар жиелігін мүмкіндігінше азайтуға тырысу керек. Қазіргі таңда ғылымның дамуына сай сүйекшілік телескопиялық имплант жүйесінің түрлері көбейіп келеді. Соңғы жылдары FD сүйекшілік жүйесінің патенттелген дизайнын көшіруге бірнеше әрекеттер жасалды. Негізінен бұл әрекеттерді Ресей, Үндістан, Қытай және Түркия елдеріндегі тапқырлық пен қажетті технологиялық деңгейі жоқ компаниялар сүйек сыну синдромы бар балалардың денсаулығына зиянын тигізе отырып, ақша жасаудың амалына айналдырған. Жалған ақпарат, қарабайыр надандық және клиникалық бағалаудың нақты емес әдістерін білімі мен біліктілігі төмен мамандар өздерінің экономикалық қызығушылығын қанағаттандыру мақсатында пайдалана отырып, осы шараларды іске асыруда сәтсіздіктер ретінде асқынуларға әкелетін ғылыми дәлелсіз балама шындықты құруға тырысты. Алайда бұл компаниялардың іс-әрекеттерін тыя білген Rega Medical компаниясы 1994 жылдан бері жаңа және инновациялық құрылғыларды құрастыруда әлем хирургтарымен жұмыс істеп келеді. Балалар ортопедиясына мамандандырылған компания ретінде нарықтағы алдыңғы қатардағы мамандандырылған өніммен ғана жұмыс жасағандықтан Rega Medical педиатриялық науқастар үшін арнайы әзірленген және жетілдірілген құрылғыларға баса назар аударуды әлі күнге жалғастырып келеді [28]. Сонымен қатар, соңғы кезде ChM компаниясының ұсынған телескопиялық құрылымы нарықта қолданылып келеді. Ол өз кезегінде сынықтарды Rusha өзектерімен емдеуді жаңарту барысында құрастырылған. Құрылғы екі элементті телескопиялық жүйеге ие, өзек және сонымен әрекеттесетін енетін құрамдасынан тұрады. Алайда, инновациялық құрылғыларды жасап шығаратын көптеген медициналық компаниялардың ұсынып отырған өнімдері еліміздің қазіргі таңдағы денсаулық жүйесіне әркез қолжетімді бола бермейтіні анық. Сондықтан, еліміздегі саны жағынан өсіп келе жатырған ЖО бар балаларға көмектесу үшін хирургиялық емдеуде қолданылатын және кейінгі болуы мүмкін асқынуларды алдын алатын отандық өнімдерді құрастырып шығару келешектің еншісіндегі өзекті мәселелердің бірі болып қала бермек.

**Қорытынды.** Сонымен қорытындылай келсек, қазіргі таңда күн санап даму үстіндегі ғылым- ЖО бар балалардың сүйек деформацияларын қалпына келтіруге, сынулар жиелігін азайтуға, науқастың қозғалу бейімділігін жоғарлатуға мүмкіндік беретін сүйекшілік бекітулердің бірнеше әдістерін ұсынып келеді. Ұзын түтікшелі сүйектерге телескопиялық өзектерді орнатудың жиі кездесетін асқынуы- құрылғының иілуі. Сәл иілген және бекітілуі сақталған өзектер әрі қарай телескопиялық қызметін жалғастырса болады және жедел қайта қарау отасына көрсеткіш болмауы керек. Қайта қарау оталарына байланысты туындаған маңызды тұстарды және оған әкелу себептерін түсіну, сүйекшілік өзектердің істен шығу механизмдерін жетік білу - ортопед-хирургтерге отадан кейінгі болуы мүмкін асқынуларды болдырмауға немесе

барынша азайтуға септігін тигізу арқылы, ЖО бар балалардың өмір сүру сапасын жақсартуға бағытталған хирургиялық тәсілдерді құрастыру міндетін жүктейді.

#### **Мүдделер қақтығысы болған жоқ.**

#### **Қаржыландыру – жарияланған жоқ**

#### **Авторлық үлестер**

Хасенқызы А. – материалды жинау, мәліметтерді өңдеу және талдау.

Досанов Б.А. – ғылыми жетекшілік, қорытындымен жұмыс.

Досанова А.К. - қорытындымен жұмыс.

Авторлар осы мақаланың бірде-бір бөлігі ашық баспасөзде жарияланбағанын және басқа баспалардың қарауында емес екенін мәлімдейді.

Бұл шолу автор А. Хасенқызының PhD «Балалардағы жетілмеген остеогенезді хирургиялық емдеу мен ерте оңалту әдістерін жақсарту» атты диссертациялық жұмысының жазу барысында жүргізген іздену жұмыстарының нәтижесінде жазылған.

#### **Әдебиеттер:**

1. Бурцев М., Фролов А.В., Логвинов А.Н., Ильин Д.О., Королев А.В. Современный подход к диагностике и лечению детей с несовершенным остеогенезом // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. 2019. №2. С.87-102 (дата обращения: 02.02.2023). <https://cyberleninka.ru/article/n/sovremennyy-podhod-k-diagnostike-i-lecheniyu-detei-s-nesovershennym-osteoenezom>.
2. Мингазов Э.Р., Рябых Т.В., Попков Д.А. Особенности ортопедического и соматического статуса у пациентов с несовершенным остеогенезом // Гений ортопедии, vol. 24, no. 2, 2018, С.177-184. (дата обращения: 14.02.2023). <https://cyberleninka.ru/article/n/osobennosti-ortopedicheskogo-i-somaticheskogo-statusa-u-patsientov-s-nesovershennym-osteoenezom>
3. Мингазов Э.Р., Чибиров Г.М., Попков Д.А. Хирургические методы лечения деформаций конечностей у детей с несовершенным остеогенезом (обзор литературы) // Гений ортопедии, no. 2, 2016, С.97-103. (дата обращения: 14.02.2023). <https://cyberleninka.ru/article/n/hirurgicheskie-metody-lecheniya-deformatsiy-konechnostey-u-detei-s-nesovershennym-osteoenezom-obzor-literatury>.
4. Abulsaad M., Abdelrahman A. Modified Sofield-Millar operation: less invasive surgery of lower limbs in osteogenesis imperfect // Int Orthop. 2009. 33:527–532.
5. Alice Fassier Telescopic rodding in children: Technical progression from Dubow–Bailey to Fassier–Duval™ // J. Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research. doi.org/10.1016/j.otsr.2020.102759
6. Alin G.St., Alexandru U. Department of Pediatric Orthopedics, Carol Davila University of Medicine and Pharmacy, Bucharest, Romania. Revision Rates for Osteogenesis Imperfecta Patients Treated with Telescopic Nails. A follow-up Study After a 7-year Experience // Journal of Medicine and Life Vol. 13, Issue 4, October-December 2020, pp. 543–547 DOI: 10.25122/jml-2020-0161
7. Antoniazzi F., Mottes M., Frascini P. et al. Osteogenesis imperfecta: practical treatment guidelines // Paediatr Drugs, 2000. 2:465–488.
8. Ashby E., Montpetit K., Hamdy R.C. et al. Functional outcome of humeral rodding in children with osteogenesis imperfecta // J Pediatr Orthop. 2018. 38:49–53.

9. Azzam K.A., Rush E.T., Burke B.R., Nabower A.M., Esposito P.W. Mid-term Results of Femoral and Tibial Osteotomies and Fassier-Duval Nailing in Children With Osteogenesis Imperfecta // *J Pediatr Orthop*. 2018 Jul. 38(6):331-336. doi:10.1097/BPO.0000000000000824. PMID: 27379783.
10. Bailey R., Dubow H. Evolution of the concept of an extensible nail accommodating to normal longitudinal bone growth: clinical considerations and implications // *Clin Orthop Relat Res*. 1981. 159:157-70.
11. Bailey R., Dubow H. Studies of longitudinal bone growth resulting in an extensible nail // *Surg Forum*, 1963. 14: 455-8.
12. Bardai G., Moffatt P., Glorieux F.H., Rauch F. DNA sequence analysis in 598 individuals with a clinical diagnosis of osteogenesis imperfecta: diagnostic yield and mutation spectrum // *Osteoporos Int*. 2016. 27(12):3607-3613 doi:10.1007/s00198-016-3709-1.
13. Birke O., Davies N., Latimer M. et al. Experience with the Fassier-Duval telescopic rod // *J Pediatr Orthop* 2011. 31:458-464.
14. Botor M., Fus-Kujawa A., Uroczynska M., Stepien K.L., Galicka A., Gawron K., Sieron A.L. Osteogenesis Imperfecta: Current and Prospective Therapies // *Biomolecules*. 2021 Oct 10. 11(10):1493. PMID: 34680126. PMCID: PMC8533546. doi:10.3390/biom11101493.
15. Burnei G., Vlad C., Georgescu I., Gavrilu T.S., Dan D. Osteogenesis imperfecta: diagnosis and treatment. // *J Am Acad Orthop Surg*. 2008 Jun. 16(6):356-66. doi: 10.5435/00124635-200806000-00008. PMID: 18524987.
16. Constantino C.S., Krzak J.J., Fial A.V. et al., Effect of bisphosphonates on function and mobility among children with osteogenesis imperfecta: a systematic review // *JBMR Plus*, vol. 3, Article ID e10216, 2019. View at: Publisher Site | Google Scholar
17. Chang P.C., Lin S.Y., Hsu K.H. The craniofacial characteristics of osteogenesis imperfecta patients.//*Eur J Ort*. 2006;29(3):232-237. doi: 10.1093/ejo/cjl035.
18. Cho T.-J., Choi I. H., Chung C. Y., Yoo W. J., Lee K. S., and Lee D. Y., "Interlocking telescopic rod for patients with osteogenesis imperfecta," //*The Journal of Bone and Joint Surgery*, vol. 89, no. 5, pp. 1028-1035, 2007. View at: Publisher Site | Google Scholar
19. Edelu B., Ndu I., Asinobi I., Obu H., Adimora G. Osteogenesis imperfecta: a case report and review of literature // *Ann Med Health Sci Res*. 2014 Mar. 4 (Suppl 1):S1-5. doi: 10.4103/2141-9248.131683. PMID: 25031897, PMCID: PMC4083720.
20. El-Adl G., Khalil M.A., Enan A., Mostafa M.F., El-Lakkany M.R. Telescoping versus non-telescoping rods in the treatment of osteogenesis imperfecta // *Acta Orthop Belg*. 2009. Apr, 75(2):200-8. PMID: 19492559.
21. Engelbert R.H., Uiterwaal C.S., Gulmans V.A., et al. Osteogenesis imperfecta in childhood: prognosis for walking // *J Pediatr*. 2000. 137:397-402
22. Esposito P., Plotkin H. Surgical treatment of osteogenesis imperfecta: current concepts. *Curr Opin Pediatr*. 2008 Feb. 20(1):52-7. doi:10.1097/MOP.0b013e3282f35f03. PMID: 18197039.35.
23. Fassier F.R. Osteogenesis Imperfecta-Who Needs Rodding Surgery? *Curr Osteoporos Rep*. 2021 Jun. 19(3): 264-270. doi:10.1007/s11914-021-00665-z. Epub 2021 Mar 1. PMID: 33646506.
24. Folkestad L. Mortality and morbidity in patients with osteogenesis imperfecta in Denmark // *Dan Med J*. 2018 Apr. 65(4):B5454. PMID: 29619932.
25. Forlino A., Cabral W.A., Barnes A.M., Marini J.C. New perspectives on osteogenesis imperfecta // *Nat Rev Endocrinol*. 2011. 7(9):540-557. doi: 10.1038/nrendo.2011.81.
26. Forlino A., Marini J.C. Osteogenesis imperfecta. // *Lancet*. 2016 Apr 16. 387(10028):1657-71. doi:10.1016/S0140-6736(15)00728-X. Epub 2015 Nov 3. PMID: 26542481. PMCID: PMC7384887.
27. Franzone J.M., Bober M.B., Rogers K.J. et al. Realignment and intramedullary rodding of the humerus and forearm in children with osteogenesis imperfecta: revision rate and effect on fracture rate // *J Child Orthop*. 2017. 11:185-190.
28. Franzone J.M., Shah S.A., Wallace M.J., Kruse R.W. Osteogenesis imperfecta: a pediatric orthopedic perspective // *Orthop Clin North Am*. 2019. 50:193-209.
29. Gamble J., Strudwick W., Rinsky L., Bleck E. Complications of intramedullary rods in osteogenesis imperfecta: Bailey-Dubow rods versus nonelongating rods // *J Pediatr Orthop*. 1988. 8:645-9.
30. Garganta M.D., Jaser S.S., Lazow M.A. et al. Cyclic bisphosphonate therapy reduces pain and improves physical functioning in children with osteogenesis imperfecta // *BMC Musculoskelet Disord*. 2018. 19, 344 <https://doi.org/10.1186/s12891-018-2252-y>
31. Georgescu I., Vlad C., Gavrilu T.Ş., Dan S., Pârvan A.A. Surgical treatment in Osteogenesis Imperfecta - 10 years experience // *J Med Life*. 2013 Jun 15. 6(2):205-13. Epub 2013 Jun 25. PMID: 23904885. PMCID: PMC3725451.
32. Glorieux F.H. Osteogenesis imperfecta // *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008. 22:85-100.
33. Grossman L.S., Price A.L., Rush E.T. et al. Initial experience with percutaneous im rodding of the humeri in children with osteogenesis imperfect // *J Pediatr Orthop*. 2018. 38:484-489.
34. Harrington J., Sochett E., Howard A. Update on the evaluation and treatment of osteogenesis imperfecta // *Pediatr Clin North Am*. 2014. 61(6):1243-1245. doi: 10.1016/j.pcl.2014.08.010
35. Hidalgo Perea S., Green D.W. Osteogenesis imperfecta: treatment and surgical management // *Curr Opin Pediatr*. 2021 Feb 1. 33(1):74-78. doi: 10.1097/MOP.0000000000000968. PMID: 33278111.
36. Holmes K., Gralla J., Brazell C., Carry P., Tong S., Miller N.H., Georgopoulos G. Fassier-Duval Rod Failure: Is It Related to Positioning in the Distal Epiphysis? // *J. Pediatr. Orthop*. 2020. 40, 448-452.
37. Hung Y.C., Cheng K.Y., Lin H.Y., Lin S.P., Yang C.Y., Liu S.C. Surgical Strategy to Decrease the Revision Rate of Fassier-Duval Nailing in the Lower Limbs of Osteogenesis Imperfecta // *J. Pers. Med*. 2022, 12, 1151. <https://doi.org/10.3390/jpm1207115167>.
38. India C., Louay A.I.M., Sabri B., Radu M., Fiona B., Edward C., Simon B. Combined two-centre experience of single-entry telescopic rods identifies characteristic modes of failure // *The Bone & Joint Journal* Vol. 102-B, No.



8 Children's Orthopaedics. Published Online: 31 Jul 2020 <https://doi.org/10.1302/0301-620X.102B8.BJJ-2020-0131.R1>

39. Jerosch J., Mazzotti I., Tomasevic M. Complications after treatment of patients with osteogenesis imperfecta with a bailey-dubow rod // Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery, vol. 117, no. 4-5, pp. 240–245, 1998. View at: Publisher Site | Google Scholar.

40. Kadler K.E., Holmes D.F., Trotter J.A., Chapman J.A. Collagen fibril formation // Biochem J. 1996. 316(Pt 1):1–11. doi:10.1042/bj3160001

41. Karbowski A., Schwitalle M., Brenner R., et al. Experience with Bailey-Dubow rodding in children with osteogenesis imperfect // Eur J Pediatr Surg. 2000. 10:119–124.

42. Kivirikko K.I. Collagens and their abnormalities in a wide spectrum of diseases // Ann Med. 1993 Apr. 25(2): 113–26. doi: 10.3109/07853899309164153. PMID: 8387797.

43. Lee R.J., Paloski M.D., Sponseller P.D., Leet A.I. Bent telescopic rods in patients with osteogenesis imperfecta // Journal of Pediatric Orthopaedics, vol. 36, no. 6, pp. 656–660, 2016. View at: Publisher Site | Google Scholar.

44. Lin L., Liu Y., Lin C., Zhou Y., Feng Y., Shui X., Yu K., Lu X., Hong J., Yu Y. Comparison of three fixation methods in treatment of tibial fracture in adolescents // ANZ J Surg. 2018 Jun. 88(6): E480–E485. doi:10.1111/ans.14258.

45. Marafioti R., Westin G.W. Elongating intramedullary rods in the treatment of osteogenesis imperfecta // J Bone Joint Surg Am. 1977. 59(4):467–72.

46. Marini J.C., Dang Do A.N. Osteogenesis imperfecta. Endotext [Internet]. South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc. 2000–2020 Jul. 26.

47. Marini J.C., Forlino A., Bächinger H.P., Bishop N.J., Byers P.H., Paepe A., Fassier F., Fratzi-Zelman N., Kozloff K.M., Krakow D., Montpetit K., Semler O. Osteogenesis imperfect // Nat Rev Dis Primers. 2017 Aug. 18. 3:17052. doi:10.1038/nrdp.2017.52. PMID: 28820180.

48. Marini J.C. Osteogenesis imperfecta. In: Nelson W.E., Behrman R.E., Kliegman R.M., Arvin A.M., editors. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia, USA: W.B. Saunders Company 2007. pp. 2887–2890.

49. Martin E., Shapiro J.R. Osteogenesis imperfecta: epidemiology and pathophysiology // Curr Osteoporos Rep. 2007. 5(3):91–97.

50. Marwan Y., Abu Dalu K., Hamdy R.C., Janelle C., Fassier F. Retrograde Application of Humerus Fassier-Duval Rod in Osteogenesis Imperfecta: A New Surgical Technique // J Pediatr Orthop. 2022 Feb 1. 42(2):e224–e228. doi:10.1097/BPO.0000000000002023. PMID: 34995264.

51. Michael E. Kahan, Nathan R. Angerett, Jill C. Flanagan Intraoperative Hardware Failure of the Fassier-Duval Rescue System in a Pediatric Patient with Osteogenesis Imperfecta // Case Reports in Pediatrics, vol. 2021, Article ID 9982289, 5 pages, 2021. <https://doi.org/10.1155/2021/9982289>

52. Monti E., Mottes M., Frascini P. et al. Current and emerging treatments for the management of osteogenesis imperfecta // There Clin Risk Manag. 2010. 6:367–381. doi: 10.2147/TCRM.S5932

53. Montpetit K., Lafrance M.E., Glorieux F.H., et al. Predicting ambulatory function at skeletal maturity in children with moderate to severe osteogenesis imperfecta. // Eur J Pediatr. 2021. 180:233–239.

54. Musielak B.J., Wozniak L., Sulko J., Oberc A., Jozwiak M. Problems, Complications, and Factors Predisposing to Failure of Fassier-Duval Rodding in Children With Osteogenesis Imperfecta: A Double-center Study // J. Pediatr. Orthop. 2021. 41, e347–e352.

55. Nicolaou N., Bowe J.D., Wilkinson J.M. et al. Use of the Sheffield telescopic intramedullary rod system for the management of osteogenesis imperfect // J Bone Jt Surg Am 2011. 93:1994–2000.

56. Niyibizi C., Wang S., Robbins P.D. Gene therapy approaches for osteogenesis imperfect // Gene Ther. 2004. 11:408–416.

57. Paterson C.R., McAllion S.J. Classical osteogenesis imperfecta and allegations of nonaccidental injury // Clin Orthop Relat Res. 2006. 452:260–264. doi: 10.1097/01.blo.0000229344.79963.31

58. Persiani P., Pesce M.V., Martini L., Ranaldi F.M., D'Eufemia P., Zambrano A., Celli M., Villani C. Intraoperative bleeding in patients with osteogenesis imperfecta type III treated by Fassier-Duval femoral rodding: analysis of risk factors // J Pediatr Orthop B. 2018 Jul. 27(4):338–343. doi: 10.1097/BPB.0000000000000483. PMID: 28723699.

59. Persiani P., Ranaldi F.M., Martini L. et al. Treatment of tibial deformities with the Fassier-Duval telescopic nail and minimally invasive percutaneous osteotomies in patients with osteogenesis imperfecta type III // J Pediatr Orthop B. 2019 Mar. 28(2):179–185. doi:10.1097/BPB.0000000000000536. PMID: 30212425.

60. Plotkin H. Syndromes with congenital brittle bones // BMC Pediatr 2004; 4:16.

61. Plotkin H. Two questions about osteogenesis imperfect // J Pediatr Orthop. 2006. 26:148–149.

62. Porat S., Heller E., Seidman D., Meyer S. Functional results of operation in osteogenesis imperfecta: elongating and nonelongating rods // J Pediatr Orthop 1991. 11:200–3.

63. Prockop D.J. Mutations that alter the primary structure of type I collagen. The perils of a system for generating large structures by the principle of nucleated growth // J Biol Chem. 1990 Sep 15. 265(26):15349–52. PMID: 2203776.

64. Ralston S.H., Gaston M.S. Management of Osteogenesis Imperfecta. Front Endocrinol (Lausanne). 2020 Feb 11. 10:924. doi:10.3389/fendo.2019.00924. PMID: 32117044. PMCID: PMC7026366.

65. Rauch F., Glorieux F.H. Osteogenesis imperfect // Lancet. 2004. 363(9418):1377–1385. doi:10.1016/S0140-6736(04)16051-0.

66. Rizkallah J., Schwartz S., Rauch F. et al. Evaluation of the severity of malocclusions in children affected by osteogenesis imperfecta with the peer assessment rating and discrepancy indexes // Am J Orthod Dentofacial Orthop. 2013. 143(3):336–341 doi:10.1016/j.jado.2012.10.016.

67. Rodriguez Celin Mercedes, Kruger Karen M., Caudill Angela, Nagamani Sandesh C.S., Harris Gerald F., Smith Peter A. Brittle Bone Disorders Consortium (BBDC) Linked Clinical Research Centers (LCRC). A Multicenter Study of Intramedullary Rodding in Osteogenesis Imperfecta. JBJS Open Access 5(3):p e20.00031, July-September 2020. DOI:10.2106/JBJS.OA.20.00031

68. 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 // *J Child Orthop*. 2011 Jun. 5(3):217-24. doi:10.1007/s11832-011-0341-7. Epub 2011 May 8. PMID: 22654983, PMCID: PMC3100465.
69. Ruck J., Dahan-Oliel N., Montpetit K. et al. Fassier-Duval femoral rodding in children with osteogenesis imperfecta receiving bisphosphonates: functional outcomes at one year // *J Child Orthop*. 2011; 5:217-224.
70. Sillence D.O., Senn A., Danks D.M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta // *J Med Genet*. 1979. 16:101-116.
71. Sinder B.P., Novak S., Wee N.K.Y. et al. Engraftment of skeletal progenitor cells by bone-directed transplantation improves osteogenesis imperfecta murine bone phenotype // *Stem Cells*. 2020. 38:530-541.
72. Sofield H., Millar E. Fragmentation, realignment, and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children: a ten-year appraisal // *J Bone Jt Surg* 1959; 41:1371-1391.
73. Spahn K.M., Mickel T., Carry P.M., Brazell C.J., Whalen K., Georgopoulos G., Miller N.H. 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 May / Jun. 39(5):e392-e396. doi:10.1097/BPO.0000000000001324. PMID: 30589679.
74. Sterian A.G., Ulici A. Revision Rates for Osteogenesis Imperfecta Patients Treated with Telescopic Nails. A follow-up Study After a 7-year Experience // *J Med Life*. 2020 Oct-Dec. 13(4):543-547. doi:10.25122/jml-2020-0161. PMID: 33456604. PMCID: PMC7803301.
75. Sulko J., Oberc A. Advantages and Complications Following Fassier-Duval Intramedullary Rodding in Children. Pilot Study. *Ortop. Traumatol. Rehabil*. 2015, 17, 523-530.
76. Thomas I.H., DiMeglio L.A. Advances in the classification and treatment of osteogenesis imperfecta // *Curr Osteoporos Rep*. 2016. 14(1):1-9. doi:10.1007/s11914-016-0299-y.
77. Trejo P., Rauch F. Osteogenesis imperfecta in children and adolescents — new developments in diagnosis and treatment // *Osteoporos Int*. 2016. 27(12):3427-3437. doi: 10.1007/s00198016-3723.
78. Van Dijk F.S., Sillence D.O. Osteogenesis imperfecta: clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment // *Am J Med Genet A*. 2014. 164A(6):1470-1481. doi:10.1002/ajmg.a.36545
79. Wirth T. The orthopaedic management of long bone deformities in genetically and acquired generalized bone weakening conditions. // *J Child Orthop*. 2019. Feb 1. 13(1):12-21. doi:10.1302/1863-2548.13.180184. PMID: 30838071. PMCID: PMC6376434.
80. Wright J., Kazzaz S., Hill R. Developments in the orthopaedic management of children with Stüve-Wiedemann syndrome: use of the Fassier-Duval telescopic rod to maintain correction of deformity // *J Pediatr Orthop*, 37 (2017), pp. e459-e463
81. 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 // *J Pediatr Orthop*. 2022 Mar 1, 42(3):e301-e308. doi:10.1097/BPO.0000000000002040. PMID: 35034037
82. Zambrano Marina B., Félix Têmis M., de Mello Elza D. Difference between between methods for estimation of basal metabolic rate and body composition in pediatric patients with osteogenesis imperfecta // *Ann Nutr Metab*. 2018. 72(1):21-29. doi:10.1159/000481918.
83. Zeitlin L, Fassier F, Glorieux F.H. Modern approach to children with osteogenesis imperfecta // *J Pediatr Orthop B*. 2003. 12:77-78.

### References: [1-3]

1. Burcev M., Frolov A.V., Logvinov A.N., Il'in D.O., Korolev A.V. Sovremenniy podkhod k diagnostike i lecheniyu detei s nesovershennym osteogenezom [A modern approach to the diagnosis and treatment of children with osteogenesis imperfecta]. *Ortopediya, travmatologiya i vosstanovitel'naya khirurgiya detskogo vozrasta* [Orthopedics, traumatology and reconstructive surgery of children]. 2019. №2. 87-102 (accessed 02.02.2023). <https://cyberleninka.ru/article/n/sovremenniy-podhod-k-diagnostike-i-lecheniyu-detei-s-nesovershennym-osteogenezom>.
2. Mingazov Je.R., Rjabyh T.V., Popkov D.A. Osobennosti ortopedicheskogo i somaticheskogo statusa u patsientov s nesovershennym osteogenezom [Features of orthopedic and somatic status in patients with imperfect osteogenesis]. *Genii ortopedii* [The genius of orthopedics]. 2018. vol. 24, №2, 177-184. (accessed 14.02.2023). <https://cyberleninka.ru/article/n/osobennosti-ortopedicheskogo-i-somaticheskogo-statusa-u-patsientov-s-nesovershennym-osteogenezom>
3. Mingazov Je.R., Chibirov G.M., Popkov D.A. Khirurgicheskie metody lecheniya deformatsii konechnostey u detej s nesovershennym osteogenezom (obzor literatury) [Surgical methods for the treatment of limb deformities in children with osteogenesis imperfecta (literature review)]. *Genij ortopedii* [The genius of orthopedics]. №2, 2016, pp. 97-103. (accessed 14.02.2023). <https://cyberleninka.ru/article/n/hirurgicheskie-metody-lecheniya-deformatsiy-konechnostey-u-detej-s-nesovershennym-osteogenezom-obzor-literatury>

### Байланыс ақпараты:

**Хасенқызы Алтынгүль** - «Астана Медицина Университеті» КеАҚ, Балалар хирургиясы кафедрасы, Астана қ., Қазақстан Республикасы.

**Почта мекен-жайы:** Қазақстан Республикасы, 010000, Астана қ., Бейбітшілік көшесі, 51.

**E-mail:** Khassenkyzy22@mail.ru

**Телефон:** 8 701 792 33 37.