

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДЕФОРМАЦИИ НИЖНЫХ КОНЕЧНОСТЕЙ ПРИ БОЛЕЗНИ МАККЬЮНА-ОЛБРАЙТА

Петров М.А., Павлова Д.Д., Куликова К.С.

Ильинская больница, Красногорск, Московская область

Цель работы улучшение результатов лечения пациентов с деформациями нижних конечностей на фоне полиоссальной формы фиброзной дисплазии на фоне синдрома Маккьюна-Олбрайта-Брайцева.

Синдром Маккьюна-Олбрайта-Брайцева — редкая форма церебрального преждевременного полового развития в сочетании с фиброзной дисплазией костей и асимметричной пигментацией кожи. Описан в 1907 г. как болезнь *displasia fibrosa polycystia* (фиброзная остеодистрофия) и характеризуется триадой симптомов: фиброзно-кистозной дисплазией костной ткани; асимметричной пигментацией кожных покровов; разнообразными эндокринопатиями, наиболее частой из которых является гонадотропнозависимое преждевременное половое созревание. К необязательным симптомам относят: гипертиреоз, гиперпаратиреоз, дисфункция коры надпочечников. Причину возникновения данного синдрома в настоящее время связывают с мутацией в гене, кодирующем α -субъединицу гуанидинтрифосфат-связывающего белка, принадлежащего к классу стимулирующих (Gsa).

За период 2012–2020 год на лечении находились 20 пациентов с синдромом Маккьюна-Олбрайта-Брайцева) — 16 девочек и 4 мальчика.

Шестеро пациентов госпитализированы на фоне патологических переломов бедренной кости (в двух случаях перелом шейки бедра, в двух — диафиза, в двух — подвертельный перелом бедренной кости). Остальные были госпитализированы для планового оперативного лечения по поводу деформации проксимального отдела бедренной кости по типу «пастушьей палки» — *coxa vara*.

Результаты и обсуждение. В случае хирургического лечения по поводу деформации проксимального отдела бедра пациентам выполнялась корригирующая подвертельная остеотомия, с обязательной внутриочаговой резекцией патологической фиброзной ткани на протяжении сегмента (бедренная кость). Фиксация осуществлялась на штифтах в случае оконченного роста и на пластинах в случае продолжающегося роста.

В случае патологического перелома на фоне обширных очагов фиброзной дисплазии (синдром Маккьюна-Олбрайта-Брайцева во всех случаях) оперативное лечение было максимально агрессивным. В случае патологического перелома выполнялась открытая репозиция, внутриочаговая резекция патологического очага на всем протяжении (бедренная кость), костная пластика, функционально-стабильный остеосинтез. В случае пациентов с окончанным ростом конечности использовались интрамедуллярные штифты. В случае пациентов раннего возраста — пластины с фиксацией на большом протяжении. Это позволило обеспечить раннюю активизацию пациентов и избежать развития типичных для данной группы пациентов деформаций шейки бедра по типу «пастушьей палки».

Использование вышеперечисленной тактики в диагностике и лечении пациентов с патологическими переломами и деформациями проксимального отдела бедренной кости позволило нам обеспечить раннее восстановление функции поврежденного сегмента, и обеспечить опору и функциональность конечности.