

костью черепа плода. Трансплантационный материал был консервирован замораживанием при температуре от -20 до -30°C в течение 40 дней. Пересаженная кость фиксирована к краям костного дефекта четырьмя шелковыми лигатурами. Прилежащие к воспринимающей кости участки трансплантата прикрыты отслоенной надкостницей. Рана послойно зашита наглухо. На контрольной рентгенограмме в боковой проекции, произведенной через неделю после операции, определяется тонкая пластинка костного трансплантата толщиной в 1 мм, закрывающая дефект кости.

Послеоперационное течение осложнилось менингоэнцефалитом и нагноением в области лобной пазухи, с образованием свищевого хода. Терапия антибиотиками оказалась неэффективной, в связи с чем 15/ХІІ 1962 г. произведена вторичная обработка раны с удалением цемента из лобных пазух. Через 2 недели после операции рана закрылась.

При пальпации область замещения дефекта твердая, повторяет конфигурацию соответствующего участка правой половины лба.

На прицельной рентгенограмме при выписке отмечается смыкание верхнего края трансплантата с наружной пластинкой лобной кости. Внутренняя поверхность трансплантата соединена с lamina vitrea лобной кости нежной костной перемычкой. Пересаженная кость выглядит утолщенной в два раза с наличием двух компактных слоев и губчатой костной структурой между ними.

Создается впечатление, что консервированная кость способна хорошо моделироваться, функционально перестраиваться и противостоять инфекции. Последнее обстоятельство соответствует клиническим данным, полученным проф. А. Н. Окуловой.

УДК 616.71—007.235

И. М. Березин, И. П. Легар, Ю. С. Федоров (г. Тольятти). Несовершенное костеобразование у детей

В основе заболевания лежит врожденная неполноценность соединительнотканной основы и нарушение периостального остеогенеза при нормальном эпифизарном окостенении.

Заболевание характеризуется легкой ломкостью костей, синевой склер, снижением слуха, разболтанностью суставов, коричневой окраской зубов. Кисти и стопы нормальных размеров. Мелкие кости почти никогда не ломаются.

Ранняя форма — тяжелейшее врожденное заболевание, при котором дети рождаются ослабленными и нередко вскоре умирают.

При поздней форме заболевания симптомы выражены слабее. Ребенок выделяет особую форму — *osteogenesis imperfecta cystica*, которая характеризуется теми же изменениями в костях и наличием множества кист в них.

Под нашим наблюдением находятся двое больных.

1. Г., 2,5 лет, родился в срок от первой беременности, нормально развитым ребенком весом 2800,0. После рождения, на шестой день при пеленании, наступил закрытый перелом костей правой голени. В дальнейшем переломы часто повторялись. При осмотре в декабре 1961 г. отмечается выраженная деформация нижних, верхних конечностей и грудной клетки. Общее число переломов 20. Ребенок самостоятельно не ходит, пониженного питания, отстает в росте, слух хороший. Глаза выразительные, темные, склеры синие. Череп мягкий, податливый, легко изменяет форму при давлении. RW отрицательна. На рентгеновских снимках костей отмечается их «стеклянный» вид с истончением кортикального слоя. Определяется множество переломов длинных трубчатых костей различной давности, кости уменьшены в диаметре, обезображены. Рентгенограммы костей кажутся нечеткими, кости плохо контурируются на фоне мягких тканей.

Описанное наблюдение относится к ранней форме несовершенного костеобразования.

2. К. 11 лет, ползунок, родилась доношенным, третьим по счету, ребенком. Переломы трубчатых костей начались с пятимесячного возраста и наступали при пеленании, поворотах, игре и т. д. За 10 лет было 42 перелома. Деформация рук, ног и грудной клетки резко выражена. Череп увеличен, основные роднички и швы неокостеневшие. Склеры имеют голубую окраску. Больная слышит хорошо, умственно развита нормально. Последний год переломов костей не наблюдается. Четверо других детей в семье и родители здоровы.

Второе наблюдение является примером позднего несовершенного костеобразования. У обоих больных переломы наступали без существенной травмы, протекали почти без болей и быстро срастались.

Эффективных методов лечения врожденного несовершенного костеобразования пока еще нет. Наблюдаемые нами больные получали препараты железа, кальция, фосфора, рыбий жир, поливитамины и облучение ультрафиолетовыми лучами. Переломы костей лечили по общепринятым методикам.