

группах (7,1% и 3,3% соответственно), в то время как, в 1 группе уплотнение ЧЛС сохранялось у 4 пациентов (14,8%), в 4 группе – у 6 пациентов (22,2%).

В дальнейшем, применение восстановительного лечения во всех группах позволило добиться выздоровления всех пациентов к моменту выписки из урологического стационара.

Выводы:

1. Применение комплексного физиотерапевтического лечения и базовой терапии является эффективным методом купирования инфекционно-воспалительных осложнений в раннем послеоперационном периоде у пациентов после ДУВЛ.

2. Использование электрофореза с лидокаином в комбинации с СМТ-терапией на область почек позволяет существенно снизить выраженность болевого синдрома по сравнению с применением симптоматической терапии.

3. Дополнительное применение физиотерапевтических методов лечения к базовой терапии в условиях стационара в послеоперационном периоде позволяет сокращать время нормализации общеклинических показателей крови и мочи у больных мочекаменной болезнью в раннем послеоперационном периоде.

Список литературы:

1. Журавлев В.Н. Лечение, медицинская и профессиональная реабилитация больных нефролитиазом: дис. д-ра мед.наук. Свердловск, 1991.

2. Лопаткин Н.А. Дистанционная ударно-волновая литотрипсия: прошлое, настоящее / Лопаткин Н.А, Трапезникова М.Ф, Дутов В.В, Дзеранов Н.К // Урология. - 2010. - № 6. - С. 3-14.

3. Россоловский А.Н. Динамическая оценка состояния почечной паренхимы у больных после дистанционной ударно-волновой литотрипсии. / Россоловский А.Н, Попков В.М, Понукалин А.Н, Чехонацкая М.Л, Березинец О.Л, Основин О.В, Абрамова А.П, Седова Л.Н, Великанова М.Г // Бюллетень медицинских интернет-конференций. - 2016. – № 6. - С. 270-275.

4. Хван В.К. Влияние длительности калькулезной обструкции мочеточника на эффективность лазерной контактной уретеролитотрипсии /В.К. Хван, П.В. Трусов // Экспериментальная и клиническая урология. – 2014. - № 3. – С.23-26.

УДК 616.71-007.235

Зубарева А.С., Гордиенко И.И.

**ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ, ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ
НЕСОВЕРШЕННОГО ОСТЕОГЕНЕЗА У ДЕТЕЙ. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ**

Кафедра детской хирургии

Уральский государственный медицинский университет

Екатеринбург, Российская Федерация

Zubareva A.S., Gordienko I.I.

FEATURES OF THE CLINIC, DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF OSTEOGENESIS IMPACT IN CHILDREN. LITERATURE REVIEW

Department of Pediatric Surgery
Ural State Medical University
Yekaterinburg, Russian Federation

Email: ananaszus@gmail.com

Аннотация. Проведен обзор литературных источников, в том числе зарубежных. Клинические проявления несовершенного остеогенеза (НО) разнообразны, это создает проблему при диагностике. Ведение пациентов с НО осуществляется рядом специалистов. В настоящее время НО является неизлечимым заболеванием, а медикаментозная терапия, направленная на улучшение минеральной плотности костной ткани, снижение числа переломов и уменьшение болевого синдрома болезни, ограничена и не имеет достаточной доказательной базы. Хирургическое лечение переломов и деформаций конечностей улучшает качество жизни пациентов с НО.

Annotation. A review of literary sources, including foreign ones, is carried out. The clinical manifestations of osteogenesis imperfecta (OI) are diverse, which creates a problem in diagnosis. Patients with OI are managed by a number of specialists. Currently, OI is an incurable disease, and drug therapy aimed at improving bone mineral density, reducing the number of fractures and reducing the pain syndrome of the disease is limited and does not have a sufficient evidence base. Surgical treatment of limb fractures and deformities improves the quality of life of patients with OI.

Ключевые слова: несовершенный остеогенез, деформация, бисфосфонаты, минеральная плотность костной ткани.

Key words: osteogenesis imperfecta, deformity, bisphosphonates, bone mineral density.

Введение

Несовершенный остеогенез (НО) – это генетически и фенотипически гетерогенная наследственная дисплазия костной ткани, характеризующаяся повышенной хрупкостью костей, снижением минеральной плотности костей, их деформациями и дефицитом роста, изменением цвета склер, нарушением дентиногенеза, гиперэластичностью суставов и другими проявлениями [2-6, 9]. По данным ряда авторов частота встречаемости НО составляет 1:10 000 – 1:20 000 новорожденных [4, 10, 15, 18, 23, 29, 30]. В 90% случаев НО наследуется по аутосомно-доминантному, у 10% – по рецессивному типу, обнаружен X-связанный путь [6, 21]. НО связывают с нарушением белкового/минерального обмена, снижением функции остеобластов или повышением активности остеокластов, которые в большинстве случаев развиваются в результате мутации в генах COL1A1 и COL1A2 [27], приводящей к количественным и качественным изменениям коллагена I типа [3, 8, 21]. Количественные дефекты приводят к

легкому течению заболевания, а качественные влекут широко варьибельные проявления – от средней тяжести до летальной [3]. Помимо мутаций в генах COL1A1 и COL1A2, возможны изменения в генах белков, которые участвуют в посттрансляционной модификации, присоединении молекулы шаперона, фолдинге и сшивании коллагена [6].

Цель исследования – изучить современные знания по проблеме НО.

Материалы и методы исследования

Проведена выборка литературных источников не более чем 10-ти летней давности, посвященных изучению НО у взрослых и детей, из которых 22 (68,8%) русскоязычные и 10 (31,2 %) зарубежные, представленных статьями (88%), монографиями (6%), руководствами (6%). Определены критерии выборки из содержания источников литературы:

- Классификационный
- Этиопатогенетический
- Диагностический
- Лечебный.

Метод исследования – аналитический.

Результаты исследования и их обсуждение

На данный момент известно XVIII типов НО в соответствии с выявленными мутациями в генах, участвующих в синтезе коллагена I типа [6]. В литературе имеются публикации с классификацией, основанной на тяжести заболевания в зависимости от типа генетического нарушения, в который выделяют VIII типов [4, 20]. Однако в клинической практике применяют классификацию D. Sillence, включающую IV типа, в основе которой клинические и рентгенологические критерии, и модифицированную F. Glorieux с добавлением V типа [6, 28].

I тип – легкая форма заболевания, наиболее распространенная, характеризующаяся редкими переломами и отсутствием/незначительными деформациями костей, наблюдаются синие склеры, а также нарушение слуха [4, 11, 30]. Манифестация этого типа может начаться с переломов локтевого отростка. Переломы начинают сопровождать ребенка в раннем возрасте с первых шагов, их частота снижается после завершения роста. Деформации конечностей и несовершенный дентиногенез не свойственны данному типу и возникают редко, в большинстве случаев пациенты без нарушений роста [4].

II тип – наиболее тяжелая форма со смертельными исходами в неонатальном периоде, характеризующаяся крайней хрупкостью костей [11]. Смерть новорожденных наступает вследствие дыхательной недостаточности из-за маленькой грудной клетки, переломов ребер и пневмонии, связанной с коллаген-ассоциированной аномалией строения легочной ткани [4, 32]. По данным Marginean O., Tamasanu R.C. и других, смерть в перинатальном периоде при данном типе заболевания может наступить также вследствие кровоизлияний в мозг [30].

III тип является наиболее тяжелой нелетальной формой, характеризуется прогрессирующими деформациями конечностей, несовершенным дентиногенезом, компрессией тел позвонков, сколиозом, платибазией, низкорослостью [4, 11, 18]. Отличительной особенностью данного типа можно назвать форму лица, которая часто треугольная, с выступающими лобными буграми, и склеры синего/серого цвета [4].

IV тип – средней степени тяжести с высокой клинической вариабельностью, характерны как редкие, так и множественные переломы костей, приводящие к деформации скелета, несовершенный дентиногенез, базилярное вдавление, нарушение слуха и вариабельность роста [4, 11]. Голубые склеры при данном типе заболевания отсутствуют [18].

V тип встречается редко, для него характерны формирование гипертрофических костных мозолей и невозможность пронации и супинации, вследствие одно- или двухсторонней кальцификации межкостной мембраны предплечья [3, 10].

Клинические проявления варьируются в зависимости от типа заболевания и внутри типа. Тяжесть состояния пациентов обусловлена наличием переломов, которые могут возникать при незначительных физических нагрузках и травмах [21]. Характерными особенностями НО являются хрупкость костей, рецидивирующие переломы, остеопения, склонность к прогрессирующей деформации костей конечностей, черепа и позвонков (компрессия), невысокий рост [7, 10]. Наиболее часто при НО переломам подвергаются длинные трубчатые кости. По данным исследования Буклаева Д.С., Виссарионова С.В. и Баиндурашвили А.Г., деформации и нарушения функции нижних конечностей у детей с несовершенным остеогенезом наиболее характерны для пациентов, страдающих среднетяжелыми и тяжелыми типами заболевания, преобладают варусноантекурвационные деформации бедренных костей и вальгусно-антекурвационные искривления костей голеней. Для большинства детей, особенно способных к самостоятельному передвижению, характерна деформация стоп [2]. Также, признаками пациентов с НО, являются вормиевы кости размером до 4–6 мм в диаметре или более, определяющиеся в области швов черепа, присутствуют у 60% детей с НО, и ацетабулярные протрузии, при которых впадина тазобедренного сустава является слишком глубокой, и вертлужная впадина выпячивается в полость таза, вызывая внутрибрюшное выпячивание вертлужной впадины и нарушение походки [10]. Экстраскелетными симптомами, наблюдаемыми при НО, являются избыточная эластичность кожи, связок, гипермобильность суставов, контрактуры, мышечная гипотония и повышенная частота пупочных, паховых и диафрагмальных грыж, врожденных пороков сердца и нефролитиаза, синие склеры (исключение IV тип), разрушение дентина зубов, прогрессирующая тугоухость [7, 18]. Данные, полученные в ходе исследования Игнатович О.Н., свидетельствуют о том, что сенсоневральная тугоухость чаще встречается у детей с I типом НО, а для пациентов с III типом снижение слуха не характерно вовсе [10].

Диагностика НО происходит на основании клинических проявлений, данных анамнеза и данных, полученных в ходе обследования при помощи рентгенологического метода. Рентгенологическая картина прежде всего позволяет выявить выраженный остеопороз всех костей скелета, что свидетельствует о системном характере заболевания. Диафиз длинных трубчатых костей значительно уменьшен в поперечнике, резко истончены кортикальные слои. В метафизах длинных костей наблюдался диффузный остеопороз, повышенная прозрачность костной ткани, нередко – исчезновение трабекулярного рисунка губчатого вещества [4, 17]. При легких формах характерные фенотипические признаки могут отсутствовать, в связи с этим для постановки диагноза необходимо провести генетическое исследование [4].

Для пренатальной диагностики проводят УЗИ плода, начиная с 16-й недели беременности, и биопсию ворсин хориона/амниоцентеза с целью проведения исследования ДНК, также может быть проведена биопсия ворсин хориона с культивированием клеток, демонстрирующим наличие продукции аномального коллагена I типа в виде посттрансляционной супермодификации проколлагена на электрофорезе [12, 20].

Лечение пациентов с НО комплексное и осуществляется мультидисциплинарной командой специалистов. Клиническое ведение НО зависит от тяжести фенотипа и предназначено для предотвращения или снижения частоты переломов, повышения мобильности пациента, уменьшения болевого синдрома, а также для своевременного выявления и контроля внескелетных проявлений [4]. Важным аспектом является адаптация поведения и образа жизни во избежание ситуаций, которые могут повлечь за собой перелом, контроль веса. Дети с НО направляются на физиотерапевтические процедуры (индуктотермия, электрофорез с солями кальция на трубчатые кости), занимаются лечебной физической культурой, им показана диета, богатая белком, кальцием, фосфором и магнием, витамины С, Е, В, В₂, В₆. Медикаментозная терапия не имеет достаточной доказательной базы, однако в настоящее время проводится множество исследований, направленных на установление эффективности применения лекарственных средств при НО. Применяют 2 группы препаратов, влияющих на костное ремоделирование: костеобразующие, действие которых направлено на восстановление утраченной костной массы (фториды, кальцитонин) и мощные ингибиторы резорбции кости (бисфосфонаты (1,2,3 поколений), соли кальция, витамин D). Медикаментозная терапия бисфосфонатами при легком течении НО не назначается. При наличии показаний и исключении противопоказаний к применению бисфосфонатов лечение ребенка должно начинаться сразу после установления диагноза и комплексного обследования, так как начало лечения важно для оптимального качества жизни, оно позволяет уменьшить количество переломов и последующих деформаций, требующих коррекции [19]. По данным публикации Колбасиной О.Е., Геккеля Е.В., наиболее эффективный подход к лечению НО – применение памидроновой кислоты [13]. Лечение внутривенным введением

памидроната показало свою безопасность, хорошую переносимость и эффективность в отношении улучшения минеральной плотности костной ткани и снижения числа переломов у детей и подростков с НО [31]. В стандартном протоколе памидроновая кислота используется в виде трехдневных инфузий, которые повторяются в зависимости от возраста и состояния скелета. На фоне терапии происходит улучшение минерализации и прочностных характеристик кости, что приводит к снижению числа переломов. Помимо памидроновой кислоты используют такие препараты на основе бисфосфонатов, как золедроновая кислота, резидронат, алендронат, неридронат. Неридронат является единственным зарегистрированным в Европе препаратом для лечения НО у детей [1]. Несмотря на результаты некоторых исследований, в литературе нет единого мнения относительно бисфосфонатных средств, их дозировании, а также об оптимальной продолжительности терапии у детей. Также, в медицинской литературе описаны положительные эффекты применения бисфосфонатов в сочетании с рекомбинантным человеческим гормоном роста у детей с НО [30]. В настоящее время проводятся клинические испытания ингибиторов RANKL, остеанаболических препаратов, включая аналоги человеческого паратиреоидного гормона, ингибиторов склеростина, ингибиторов TGF и других медикаментозных средств для лечения НО [4]. Заместительная клеточная терапия – трансплантация костного мозга или мезенхимальных стволовых клеток (для получения пула клеток, способных продуцировать нормальный коллаген) применяется исключительно в экспериментальных целях на данный момент, поскольку эффект временный от проведения такого вмешательства и зависит от продолжительности жизни клеток, а также трансплантация мозга является процедурой, сопровождающейся множественными рисками [4]. Неисследованным остается применение генной терапии, основанной на подавлении экспрессии аномального гена, отвечающего за синтез коллагена.

Показаниями к хирургическому лечению являются патологические переломы, ложные суставы и деформации костей нижних и верхних конечностей, которые нарушают их функцию и препятствуют активному образу жизни ребенка, но косметическая коррекция деформаций – не показание для хирургического лечения. Большинство хирургических вмешательств при НО относятся к корригирующим остеотомиям. Накостный и внеочаговый остеосинтез при НО не используется, поскольку поротичная кость при НО разрушается под воздействием ригидных металлических конструкций, возникают новые переломы выше и ниже конструкций, что уменьшает двигательную активность и увеличивает степень инвалидизации. Предпочтение отдается интрамедуллярным фиксаторам – телескопическим штифтам. Применение таких фиксаторов не требует повторного вмешательства по мере роста и развития ребенка. Мингазов Э.Р., Гофманрменение Ф.Ф. с соавторами провели оценку применения отечественного титанового телескопического стержня, и определили, что применение титанового телескопического стержня в

рамках комбинированной технологии при коррекции деформаций длинных костей у детей с тяжелыми формами несовершенного остеогенеза показало высокую воспроизводимость методики и возможность достижения требуемых результатов лечения, отсутствие проблем, связанных с миграцией частей стержня [14]. Основное преимущество телескопических фиксаторов перед нетелескопическими заключается в снижении частоты повторных операций для замены на более длинные у детей с продолжающимся ростом. Реабилитация играет огромную роль в восстановлении двигательной активности пациентов после переломов и оперативных вмешательств. Двигательный режим оценивают по различным шкалам, например, GFAQ, GMFS, PEDI. Дети и их родители нуждаются в психологической помощи для преодоления страха нового перелома [4].

Выводы:

1. Несовершенный остеогенез на данный момент является неизлечимым заболеванием.
2. Диагностика затруднена в связи с вариабельностью проявлений различных типов заболевания и внутри типов.
3. Медикаментозная терапия направлена на улучшение минеральной плотности костной ткани, снижение числа переломов и уменьшение болевого синдрома болезни, но ограничена и не имеет достаточной доказательной базы.
4. Большинство хирургических вмешательств при несовершенном остеогенезе относятся к корригирующим остеотомиям. В настоящее время предпочтение отдается телескопическим штифтам.

Список литературы:

1. Белова Н.А. Федеральные клинические рекомендации (протокол) по оказанию медицинской помощи пациентам с несовершенным остеогенезом / Белова Н.А., Костик М.М., Буклаев Д.С., Попков Д.А., Попков А.В., Губин А.В., Очирова П.В., Чикова И.А., Бучинская Н.В., Асанов А.Ю., Щеплягина Л.А., Виссарионов С.В., Ларионова В.И. // – 2017. – С. 1-40.
2. Буклаев Д.С. Клинико-рентгенологические особенности нижних конечностей у детей с несовершенным остеогенезом / Буклаев Д.С., Виссарионов С.В., Баиндурашвили А.Г. // Современные проблемы науки и образования. – 2020. – №6. – С. 150.
3. Бурцев М.Е. Осложнения хирургического лечения переломов и деформаций конечностей у детей с несовершенным остеогенезом / Бурцев М.Е., Фролов А.В., Логвинов А.Н., Ильин Д.О., Королев А.В. // Кафедра травматологии и ортопедии. Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова (Москва). – 2019. – №3 (37). – С. 35-42.
4. Бурцев М.Е. Современный подход к диагностике и лечению детей с несовершенным остеогенезом / Бурцев М.Е., Фролов А.В., Логвинов А.Н., и др. // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2019. – Т. 7. – Вып. 2. – С. 87–102.

5. Бурцев М.Е. Хирургическое лечение оскольчатого внутрисуставного перелома дистальной трети бедренной кости у пациента с несовершенным остеогенезом I типа / Бурцев М.Е., Фролов А.В., Логвинов А.Н., и др. // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. – 2019. – Т. 7. – Вып. 1. – С. 87–96.

6. Бурцев М.Е. Хирургическое лечение переломов и деформаций бедренной кости у детей с несовершенным остеогенезом / Бурцев М.Е. // Диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. – Москва. – 2020. – С. 1-178.

7. Викторова И.А. Несовершенный остеогенез: полиморфизм клинических проявлений и тактика лечения / Викторова И.А., Коншу Н.В., Иванова Д.С. // Архивъ внутренней медицины. – 2015. – №2. – С. 69-73.

8. Гребенникова Т.А. Первое в России описание клинического случая несовершенного остеогенеза v типа с тяжелыми деформациями скелета, обусловленного мутацией C. 119c>t в гене IFITM5 / Гребенникова Т.А., Гаврилова А.О., Тюльпаков А.Н., Тарбаева Н. В., Белая Ж.Е., Мельниченко Г.А. // Остеопороз и остеопатии. – 2019. – №2. – С. 32-37.

9. Джураев А.М. Лечение несовершенного остеогенеза у детей / Джураев А.М., Усманов Ш.У. // Сборник статей. – Санкт-Петербург. – 2020. – С. 114-118

10. Игнатович О.Н. VI тип несовершенного остеогенеза. Наблюдение редкого случая / Игнатович О.Н., Намазова-Баранова Л.С., Маргиева Т.В., Журкова Н.В., Савостьянов К.В., Пушков А.А. // Педиатрическая фармакология. – 2019. – №1. – С. 30-35.

11. Игнатович О.Н. Несовершенный остеогенез: особенности диагностики / Игнатович О.Н., Намазова-Баранова Л.С., Маргиева Т.В., Яхяева Г.Т., Журкова Н.В., Савостьянов К.В., Пушков А.А., Кротов И.А. // Педиатрическая фармакология. – 2018. – №15 (3). – С. 224–232.

12. Игнатович О.Н. Фенотипические характеристики детей с несовершенным остеогенезом / Игнатович О.Н. // Российский педиатрический журнал. – 2018. – №21(5). – С. 266-271.

13. Колбасина О.Е. Оценка эффективности и безопасности терапии пациентов с несовершенным остеогенезом / Колбасина О.Е., Геккель Е.В. // Forcipe. – 2020. – №5. – С. 678-679.

14. Мингазов Э.Р. Первый опыт применения титанового телескопического стержня при коррекции деформаций конечностей у детей с несовершенным остеогенезом / Мингазов Э.Р., Мингазов Э.Р., Попков А.В., Аранович А.М., Губин А.В., Попков Д.А. // Гений ортопедии. – 2019. – №3. – С. 297-303.

15. Мингазов Э.Р. Хирургические методы лечения деформаций конечностей у детей с несовершенным остеогенезом (обзор литературы) / Мингазов Э.Р., Чибиров Г.М., Попков Д.А. // Гений ортопедии. – 2016. – № 1. – С. 97-103.

16. Папшицкая Н.Ю. Вариант течения несовершенного остеогенеза. Случай из практики / Папшицкая Н.Ю., Субботина В.Г., Сушкова Н.В., Сулковская Л.С. // *Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований.* – 2018. – №3. – С. 71-75.
17. Попков А.В. Оперативное лечение детей с несовершенным остеогенезом (Q 78.0) / Попков А.В., Попков Д.А., Шутов Р.Б. // *Клинические рекомендации.* – Курган. – 2013. – С. 1-16.
18. Попова И.Ю. Редкие генетические заболевания костной ткани: клиническое наблюдение семьи с несовершенным остеогенезом и фосфопенической формой остеомалиции / Попова И.Ю., Гребенникова Т.А., Тюльпаков А.Н., Куликова К.С., Рожинская Л.Я., Белая Ж.Е. // *Остеопороз и остеопатии.* – 2018. – Т. 21. – №1. – С. 28-33.
19. Почкайло А.С. Метод применения бисфосфонатов в лечении детей с несовершенным остеогенезом / Почкайло А.С., Наумчик И.В., Жерносек В.Ф., Руденко Э.В., Карась О.В., Легкая Л.А., Ламеко Е.В. // *Инструкция по применению.* – Минск. – 2014. – С.3-8.
20. Фархутдинова Л. Несовершенный остеогенез / Фархутдинова Л. // *Врач.* – 2017. – №8. – С. 6-7.
21. Щеплягина Л.А. Несовершенный остеогенез у детей: известные и неизвестные факты / Щеплягина Л.А., Полякова Е.Ю., Белова Н.А. // *Лечение и профилактика.* – Москва. – 2017. – №1 (21). – С. 5-11.
22. Яхяева Г.Т. V тип несовершенного остеогенеза. Наблюдение редкого случая / Яхяева Г.Т., Маргиева Т. В., Намазова-баранова Л. С., Савостьянов К. В., Пушков А. А., Журкова Н. В., Жердев К. В., Вашакмадзе Н. Д., Геворкян А. К. // *Педиатрическая фармакология.* – 2015. – №1. – С. 79-84.
23. Chetty M. The evolution of the nosology of osteogenesis imperfecta / Chetty M., Roomaney I.A., Beighton, P. // *Clinical Genetics.* – 2021. – № 99. – P. 42– 52.
24. Frank R. Treatment of Children with Osteogenesis Imperfecta / Frank R., Francis H. G. // *Current Osteoporosis Reports.* – 2006. – № 4. – P.159–164.
25. Harada. Monthly intravenous alendronate treatment can maintain bone strength in osteogenesis imperfecta patients following cyclical pamidronate treatment / Harada, Daisuke, Kashiwagi, Hiroko, Ueyama, Kaoru, Oriyama, Kyoko, Hanioka, Yuki, Sakamoto, Natsuko, Kondo, Kawai, Kishimoto, Kanako, Izui, Masafumi, Nagamatsu, Yuiko, Yamada, Hiroyuki, Tanaka, Hiroyuki, Namba, Noriyuki and Seino, Yoshiki // *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism.* – 2020. – № 11 (33). – P. 1391-1397.
26. Jay R.S. A Combined Approach to the Treatment of Adults with Osteogenesis Imperfecta / Jay R.S, Paul D.S. // *Orthop & Spo Med Op Acc J1(1).* – 2018. – P. 144-149.
27. Kaneto C.M. COL1A1 and miR-29b show lower expression levels during osteoblast differentiation of bone marrow stromal cells from Osteogenesis Imperfecta patients / Kaneto C.M., Lima P.S., Zanette D.L., Prata K.L., Neto João M.P, Francisco J.A de Paula and Wilson A.S.Jr. // *BMC Medical Genetics.* – 2014. – P. 11-16.

28. Kocijan R. An update on osteogenesis imperfecta / Kocijan R., Muschitz C., Haschka J., Resch H. // Біль. Суглоби. Хребет. – 2012. – №3 (7). – P. 14-25.
29. Malygina A.A. Osteogenesis imperfecta as a cause of death / Malygina A.A., Grebennikova T.A., Tiulpakov A.N., Belaya Z.E. // Osteoporosis and Bone Diseases. – 2018. – №21(1). – P. 23-27.
30. Marginean O. Therapy with pamidronate in children with osteogenesis imperfecta / Marginean O., Tamasanu R.C., Mang N., Mozos I., Brad G.F. // Drug Des Devel Ther. – 2017. – №11. – P. 2507-2515.
31. Pinheiro. Cyclic pamidronate treatment for osteogenesis imperfecta: Report from a Brazilian reference center / Pinheiro, Bruna, Zambrano, Marina B., Vanz, Ana Paula, Brizola, Evelise, Souza, Liliane Todeschini de, & Félix, Têmis Maria // Genetics and Molecular Biology. – 2019. – № 42. – P. 252-260.
32. Tauer J. T. Osteogenesis Imperfecta: New Perspectives From Clinical and Translational Research / Tauer J. T., Robinson M.-E. and Rauch F. // New developments in osteogenesis imperfecta. – 2019. – P. 1-42.

УДК 616.62-003.7-089.879

Зубарева А.С., Макарян А.А.

**ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ КОНСЕРВАТИВНЫХ МЕТОДИК
ДЛЯ РАЗРЕШЕНИЯ «КАМЕННОЙ ДОРОЖКИ» У ПАЦИЕНТОВ С
МОЧЕКАМЕННОЙ БОЛЕЗНЬЮ ПОСЛЕ ДИСТАНЦИОННОЙ УДАРНО-
ВОЛНОВОЙ ЛИТОТРИПСИИ**

Кафедра урологии, нефрологии и трансплантологии
Уральский государственный медицинский университет
Екатеринбург, Российская Федерация

Zubareva A.S., Makaryan A.A.

**EFFICIENCY OF THE APPLICATION OF CONSERVATIVE METHODS
FOR RESOLVING THE «STONE ROAD» IN PATIENTS WITH URELINE
DISEASE AFTER REMOTE SHOCK-WAVE LITHOTRIPSY**

Department of Urology, Nephrology and Transplantology
Ural State Medical University
Yekaterinburg, Russian Federation

Email: ananaszus@gmail.com

Аннотация. Представлены результаты применения комбинированного воздействия альфа-адреноблокаторов и локальной вибротерапии у пациентов с мочекаменной болезнью для разрешения «каменной дорожки» в раннем послеоперационном периоде после дистанционной ударно-волновой литотрипсии.