



ოლიერის სინდრომი პედიატრიულ პრაქტიკაში: ქირურგიული ინტერვენციის პერსპექტივები და შედეგები

ლიკა ბედინაშვილი^{1,2} ზური ჩხარტიშვილი³ ქეთევან გოცირიძე³

¹თბილისის სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტის მედიცინის ფაკულტეტი;

²სამეცნიერო ასოციაცია “ენდეორი”; ³თბილისის სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტის და ინგოროყვას მაღალი სამედიცინო ტექნოლოგიების საუნივერსიტეტო კლინიკა, ტრავმატოლოგიის დეპარტამენტი

აბსტრაქტი

ოლიერის დაავადება (ენდქონდრომატოზი) წარმოადგენს იშვიათ არაკონსერვაციულ ოსტეოქონდროდისპლაზიას, რომელიც ხასიათდება მრავლობითი ეგზოსტოზებით. აღნიშნულ პათოლოგიას თან ახლავს ძვლოვანი დეფორმაციები, კიდურების ასიმეტრია, ფუნქციური შეზღუდვები და ქრონიკული ტკივილი. პროგრესირების შემთხვევაში ხშირად ხდება ქირურგიული ჩარევის აუცილებლობა, განსაკუთრებით პედიატრიულ ასაკში, სადაც ძვლოვანი ზრდა აქტიურ ფაზაშია.

11 წლის ვაჟი პაციენტი შემოყვანილი იყო კლინიკაში მარჯვენა ქვემო კიდურის GENU VALGA და პლანო-ვალგუსური დეფორმაციის ფონზე, რაც წლების განმავლობაში პროგრესირებდა. აღენიშნებოდა მრავლობითი ეგზოსტოზები მუხლისა და კოჭ-წვივის სახსრებში, მარჯვენა ქვემო კიდურის 3 სმ-იანი დამოკლება და გამოკვეთილი კოჭლობა ძლიერი ტკივილის ფონზე. პაციენტს ჩატარებული ჰქონდა ქირურგიული ჩარევა უშედეგოდ.

ინსტრუმენტული კვლევებით გამოვლინდა მარჯვენა დიდი წვივის მედიალური ეპიფიზიოდეზი ჭანჭიკის გამოყენებით, მარჯვენა მცირე წვივის დისტალურ ნაწილში ლოკალიზებული ძვალ-ხრტილოვანი ეგზოსტოზი. კლინიკური და რადიოლოგიური მონაცემების საფუძველზე დადასტურდა ოლიერის დაავადება და დაიგეგმა განმეორებითი ქირურგიული ინტერვენცია.

ოპერაცია ჩატარდა ღია მეთოდით. მარჯვენა მცირე წვივის ქვემო მესამედის ნაწილობრივი რეზექცია სინდესმოზის შენარჩუნებით, მარჯვენა დიდი წვივის საკორექციო რკალოვანი ოსტეოტომია, ძვლოვანი სტაბილიზაციისთვის გამოყენებულ იქნა სამი კირშნერის ჩხირი. რომლის მიზანი იყო დეფორმაციის კორექცია და სახსრის მობილობის გაუმჯობესება.

პარალელურად ჩატარდა ბარძაყის ძვლის ეპიფიზიოდენზისი, რაც მიზნად ისახავდა კიდურების ზრდის სიჩქარის ბალანსირებასა და სიმეტრიის მიღწევას.

ოლიერის დაავადების მართვა მოითხოვს ინდივიდუალურ მიდგომას, განსაკუთრებით პედიატრიულ პაციენტებში, სადაც ძვლების ზრდისა და დეფორმაციის პროგრესირება მოსალოდნელია. აღნიშნული კლინიკური შემთხვევა აჩვენებს, რომ ქირურგიული მკურნალობის ეფექტიანობა დამოკიდებულია დროულ დიაგნოსტიკასა და პოსტოპერაციულ მონიტორინგზე. შიდა ფიქსაციის გამოყენება, მნიშვნელოვან როლს ასრულებს ძვლის სტაბილიზაციასა და შეხორცების პროცესში. სამომავლოდ საჭიროა პაციენტის დინამიკური დაკვირვება შესაძლო გართულებების პრევენციისთვის.

ლიტერატურული მიმოხილვა

ოლიერის დაავადება (enchondromatosis, Ollier's disease) წარმოადგენს იშვიათ, არაგენეტიკურ, მეზოდერმული წარმოშობის განვითარების დარღვევას, რომელიც ხასიათდება მრავლობითი ენქონდრომების *არსებობით*¹. ენქონდრომა წარმოადგენს კეთილთვისებიან ქონდროიდულ ნეოპლაზიას, რომელიც ვითარდება ძვლის საზრდელ ზონასთან ახლოს, მეტაფიზურ არეში, ძირითადად მილაკოვანი ძვლების დიაფიზსა და *მეტაფიზში*¹.

დაავადება პირველად ბავშვობის პერიოდში ვლინდება, ასიმეტრიული ლოკალიზაციით, ყველაზე ხშირია ზედა და ქვედა კიდურის პერფერიული და ტუბულარული ძვლების *დეფორმაციები*³, რაც იწვევს კიდურების დამოკლებას და ასიმეტრიას. მძიმე შემთხვევებში ვითარდება სერიოზული ორთოპედიული გართულებები, დისკომფორტი, მოძრაობის შეზღუდვა და პათოლოგიური *მოტეხილობები*³.

მნიშვნელოვანია ხაზგასმა, იმისა რომ ოლიერის დაავადებას ახლავს ქონდროსარკომის *განვითარებისა*² მნიშვნელოვნად გაზრდილი რისკი, რომელიც მერყეობს 20–50% – *მდე*⁴. ამიტომ პაციენტების კლინიკური და რადიოლოგიური მონიტორინგი აუცილებელია^{2 5}. გენეტიკურად, ბოლო კვლევებმა აჩვენა **IDH1** და **IDH2** გენებში სომატური მუტაციები, რაც შესაძლოა პათოგენეზის ძირითადი მექანიზმი *იყოს*^{2 5}.

მკურნალობა სიმპტომურია. ასიმპტომური შემთხვევები საჭიროებს მხოლოდ დაკვირვებას¹. მაშინ როცა დეფორმაციის, ზრდის შეზღუდვის ან პათოლოგიური მოტეხილობების შემთხვევაში შესაძლებელია ქირურგიული ჩარევა — ენქონდრომების ამოკვეთა ან ოსტეოტომია⁶. მალიგნიზაციის შემთხვევაში კი აუცილებელია ონკოლოგიური *მართვა*^{2 5}

კლინიკური შემთხვევის აღწერა

11 წლის ვაჟი შემოიყვანეს კლინიკაში მარჯვენა ქვედა კიდურის Genu Valga-ს ტიპის დეფორმაციით და პლანო-ვალგუსური ტერფით. მშობლის გადმოცემით, დეფორმაცია

პროგრესირებდა ბოლო რამდენიმე წლის განმავლობაში. ობიექტურად აღინიშნებოდა მარჯვენა ქვედა კიდურის 3 სმ-იანი სიმკვლე, კოჭლობა, ტკივილი მუხლისა და კოჭ-წვივის სახსრებში, ეგზოსტოზური წარმონაქმნები მუხლისა და კოჭ-წვივის მიდამოში. წარსულში პაციენტს ჩაუტარდა ოპერაცია, თუმცა უშედეგოდ, შესაბამისად დეფორმაცია და ტკივილი პროგრესირებდა.



რენტგენოგრაფიით გამოვლინდა მარჯვენა დიდი წვივის მედიალური ეპიფიზიოდეზი ჭანჭიკის გამოყენებით. ასევე დაფიქსირდა მარჯვენა მცირე წვივის დისტალურ მესამედში ლოკალიზებული ძვალ-ხრტილოვანი ეგზოსტოზი, ქვედა კიდურის დეფორმაცია და ასიმეტრია.

პაციენტს ჩაუტარდა გეგმიური ქირურგიული ჩარევა ზოგადი ანესთეზიის ფონზე. ოპერაციული ინტერვენცია იყო მრავალსაფეხურიანი და მიზნად ისახავდა ქვემო კიდურის ღერძის კორექციას, დეფორმაციის შემცირებასა და სიმეტრიის მიღწევას.

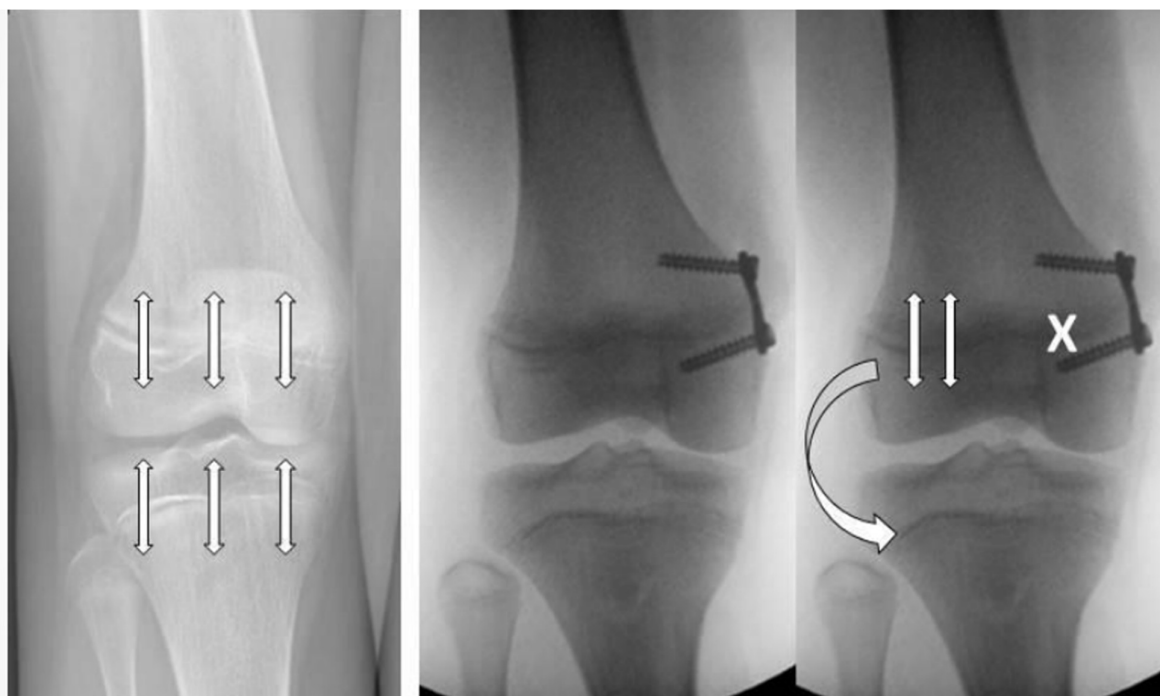
I ეტაპი — ძვალ-ხრტილოვანი ეგზოსტოზის რეზექცია:

მარჯვენა მცირე წვივის დისტალურად, ქვედა მესამედში აღინიშნებოდა ეგზოსტოზი, რომელიც იწვევდა დეფორმაციას. რეზექცია ჩატარდა სინდესმოზით რათა არ დარღვეულიყო სახსრის ბიომექანიკა და კონგრუენტულობა. ეგზოსტოზის ამოკვეთის შემდეგ შეფასდა დეფორმაციის ხარისხი და გადაწყდა შემდგომი ოსტეოტომიის საჭიროება.



II ეტაპი — მარჯვენა დიდი წვივის რკალოვანი ოსტეოტომია:

ღერძის გასასწორებლად ჩატარდა წვივის რკალოვანი ოსტეოტომია. ამ მეთოდის საშუალებით შესაძლებელი გახდა ზედა ტიბიალური პლატოს კორექცია და ქვედა კიდურის ღერძის გასწორება. ოსტეოტომიის ფრაგმენტების ფიქსაცია განხორციელდა სამი კირშნერის ჩხირის მეშვეობით, რომლებიც შეირჩა როგორც მინიმალურად ინვაზიური, მაგრამ ეფექტური საშუალება სტაბილური ოსტეოსინთეზისთვის ბავშვის ასაკის გათვალისწინებით.



III ეტაპი — ბარძაყის ძვლის მედიალური ეპიფიზიოდეზი:

მარჯვენა ქვედა კიდურის იქსის მსგავსი დეფორმაციის კორექციის მიზნით ჩატარდა მარჯვენა ბარძაყის ძვლის დისტალური ბოლოს მედიალური ეპიფიზიოდეზი ფირფიტის და ორი ჭანჭიკის გამოყენებით.

პოსტოპერაციული მკურნალობა და რეაბილიტაცია:

ოპერაციის შემდეგ ჩატარდა კიდურის იმობილიზაცია. ოპერაციიდან პირველივე დღეებში დაიწყო რეაბილიტაცია, რომელიც გულისხმობდა აქტიურ და პასიურ მოძრაობებს. პაციენტს ჩაუტარდა ფიზიოთერაპია სახსრების მოძრაობის ამპლიტუდის აღსადგენად. სრული ფიქსაციის მიღწევის შემდეგ გეგმიურად ამოღებულ იქნა კირშნერის ჩხირები

ოპერაციული და პოსტოპერაციული პერიოდები მიმდინარეობდა გართულებების გარეშე. ქირურგიული ჩარევა წარმატებით დასრულდა, დეფორმაციის კლინიკური და რადიოლოგიური შეფასებით გასწორდა ასიმეტრია, პაციენტმა გააუმჯობესა სიარული და შემცირდა ტკივილი. დაგეგმილია პერიოდული მონიტორინგი, რათა შეფასდეს ზრდის დინამიკა და საჭიროების შემთხვევაში განხორციელდეს დამატებითი კორექცია.

ოლიერის დაავადება პედიატრიულ ასაკში კომპლექსურ მართვას და დინამიკაში დაკვირვებას საჭიროებს. ზრდის პროცესში დეფორმაცია იმატებს, რაც ხშირ შემთხვევაში საჭიროებს დროულ და კომპლექსურ ქირურგიულ ჩარევას. აღნიშნულ შემთხვევაში, ოპერაცია ორიენტირებული იყო დეფორმაციის გასწორებას, ფუნქციური ღერძის კორექციასა და კიდურის სიმეტრიის აღდგენაზე. შიდა ფიქსაციის საშუალება როგორცაა კირშნერის ჩხირები, უზრუნველყოფს სტაბილურობას და აჩქარებს ძვლის შეხორცების პროცესს — რაც კრიტიკულად მნიშვნელოვანია ბავშვთა ორთოპედიაში.

დასკვნა

ოლიერის დაავადების მართვაში მიშენელოვანია გავითვალისწინოთ პაციენტის ასაკი, დეფორმაციის ხარისხი და ფუნქციური შეზღუდვები. აღნიშნული კლინიკური შემთხვევა ნათლად აჩვენებს, რომ დროული დიაგნოსტიკა, ინდივიდუალურად მორგებული ქირურგიული ჩარევა და შემდგომი მონიტორინგი უმნიშვნელოვანესია პაციენტის ფუნქციური მდგომარეობის გასაუმჯობესებლად და ცხოვრების ხარისხის ასამაღლებლად.

ბიბლიოგრაფია:

1. Verdegaal, S. H. M., et al. (2011). *Enchondromatosis (Ollier disease and Maffucci syndrome): New insights into abnormal differentiation pathways of chondrocytes*. Best Practice & Research Clinical Rheumatology, 25(1), 37–48.
2. Amary, M. F., et al. (2011). *IDH1 and IDH2 mutations are frequent events in central chondrosarcoma and central and periosteal chondromas*. Modern Pathology, 24(2), 339–345.

3. Silve, C., & Jüppner, H. (2006). *Ollier disease*. Orphanet Journal of Rare Diseases, 1, 37.
4. Schwartz, H. S., et al. (1987). *The malignant potential of enchondromatosis*. Journal of Bone and Joint Surgery, 69(2), 269–274.
5. Aiba, H., et al. (2020). *A case report of Ollier disease with malignant transformation into chondrosarcoma: clinical implications of IDH1 mutation*. Pathology International, 70(12), 992–997.
6. Campanacci, M. (1999). *Bone and Soft Tissue Tumors: Clinical Features, Imaging, Pathology and Treatment*. Springer-Verlag.

Ollier Syndrome in Pediatric Practice: Perspectives and Results of Surgical Intervention

Lika Bedinashvili^{1,2} Zuri Chkhartishvili³ Ketevan Gotsiridze³

¹Tbilisi State Medical University Faculty of Medicine; ²Scientific Association “Endeavor”; ³Tbilisi State Medical University and Ingorokva University Clinic of High Medical Technologies, Department of Traumatology

Abstract

Ollier’s Disease (Enchondromatosis) is a rare, non-hereditary osteochondrodysplasia characterized by multiple exostoses. This condition is often accompanied by skeletal deformities, limb asymmetry, functional limitations and chronic pain. In progressive cases, surgical intervention is frequently required, particularly in pediatric patients, where bone growth is in an active phase.

An 11-year-old male patient was admitted to the clinic with *genu valga* and plano-valgus deformity of the right lower limb, which had been progressing over the years. Multiple exostoses were noted in the knee and ankle joints, with a 3 cm shortening of the right lower limb and marked limping associated with severe pain. The patient had previously undergone unsuccessful surgical intervention.

Instrumental investigations revealed medial epiphysiodesis of the right tibia using a screw and an osteocartilaginous exostosis localized in the distal part of the right fibula. Based on clinical and radiological findings, Ollier’s disease was diagnosed and repeat surgical intervention was planned.

The operation was performed using an open technique. A partial resection of the distal third of the right fibula was conducted with preservation of the syndesmosis. Corrective arcuate osteotomy of the right tibia was performed and three Kirschner wires were used for bone stabilization, aiming to correct the deformity and improve joint mobility. Simultaneously, femoral epiphysiodesis was carried out to balance limb growth rates and achieve symmetry.

Management of Ollier's disease requires an individualized approach, particularly in pediatric patients where bone growth and deformity progression are anticipated. This clinical case demonstrates that the effectiveness of surgical treatment depends on timely diagnosis and postoperative monitoring. The use of internal fixation plays a crucial role in bone stabilization and healing. Ongoing dynamic observation is necessary to prevent potential complications in the future.