

И.А. Викторова, Н.В. Коншу, Д.С. Иванова *

Государственное бюджетное учреждение высшего профессионального образования
«Омская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации,
кафедра внутренних болезней и поликлинической терапии, Омск, Россия

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ: ПОЛИМОРФИЗМ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ

Резюме

Синдром несовершенного остеогенеза, характеризующийся полиморфизмом клинических проявлений, при легком течение долгое время не диагностируется, и становится очевидным только после того, как симптомы обнаруживаются у детей и внуков этих пациентов. Ведение пациентов с данной нозологией требует многокомпонентного подхода в рамках семьи с решением вопросов профилактики повторных переломов, лечения, реабилитации и трудоспособности.

Ключевые слова: несовершенный остеогенез, соединительная ткань, гипермобильность суставов

Abstract

Osteogenesis imperfecta syndrome characterized by clinical manifestations of polymorphism under light for a long time can not be diagnosed, and it becomes apparent only after the symptoms found in children and grandchildren these patients. Management of patients with this nosology requires a multi-component approach in the context of the family with questions of prevention of recurrent fractures, treatment, rehabilitation and disability.

Key words: *osteogenesis imperfecta, connective tissue, joint hypermobility*

Несовершенный остеогенез (osteogenesis imperfecta) представляет собой редкое моногенное заболевание соединительной ткани с частотой проявления от 6 до 7 на 100 000 человек по всему миру. В основе заболевания лежат мутации в одном из двух генов, кодирующих коллаген I типа. Клиника охватывает широкий спектр как скелетных, так и экстраскелетных симптомов [1, 11].

Наиболее часто используемая классификация по Sillence включает 4 типа заболевания, которые на практике часто с трудом поддаются разграничению [11]. Для всех типов характерным является остеопения и склонность к прогрессирующей деформации, требующая назначения бифосфонатов [7]. Так как речь идет о генерализованном заболевании соединительной ткани, то присоединяются и экстраскелетные симптомы. К таковым относятся синие склеры, dentinogenesis imperfecta (разрушение дентина зубов), прогрессирующая тугоухость в детском и юношеском возрасте, растяжимые связки с гипермобильностью суставов, контрактуры, мышечная гипотония и повышенная частота пупочных, паховых и диафрагмальных грыж, врожденных пороков сердца и нефролитиаза [2, 3, 8, 10]. При проведении неотложной помощи или оперативных вмешательств, у пациентов с несовершенным остеогенезом возникают сложности в процессе интубирования [4].

Легкие формы несовершенного остеогенеза, включая I тип, проявляются единичными переломами в детстве и после менопаузы у женщин, либо исключительно изменениями зубной эмали и голубым оттенком склер. Тяжелые формы, включая тип II, характеризуется многочисленными переломами, деформациями грудной клетки, конечностей, ранним остеоартрозом, потерей слуха, нарушением развития легких. Младенцы с такими изменениями часто умирают вскоре после рождения [6, 9].

Легкие формы несовершенного остеогенеза долгое время не диагностируются, и заболевание становится очевидным только после того, как клинические проявления обнаруживаются у детей и внуков этих пациентов. Кроме того, в связи с различной пенетрантностью гена и возникновением новых мутаций, наблюдается полиморфизм клиники среди членов одной семьи [5, 9].

Такую закономерность можно проследить в представленном клиническом наблюдении трех поколений семьи с несовершенным остеогенезом (рис. 1).

Пробанд — женщина 1985 года рождения, 28 лет, отмечает боли в грудном, поясничном отделе позвоночника, боль и онемение в правом бедре, слабость в ногах, тазовые нарушения (затрудненное мочеиспускание, запоры). Судороги в икроножных мышцах.

* Контакты. E-mail: darja.ordinator@mail.ru. Телефон: (913) 962-83-86

С детства наблюдается по поводу несовершенного остеогенеза в медико-генетической консультации. Боль в поясничном отделе позвоночника с иррадиацией в ноги и нарушением функций тазовых органов (запоры и нарушение мочеиспускания) стала беспокоить с 2003 года после родов. Перенесла одиннадцать переломов: 1989 г. — перелом правой стопы, 1990 г. — перелом спинки носа, 1993 г. — перелом левой локтевой кости в средней трети без смещения, 1995 г. — перелом V пальца левой стопы, 1995 г. — краевой перелом дистальной фаланги V пальца левой кисти, 1996 г. — перелом правого луча в типичном месте, 1996 г. — перелом правого лучезапястного сустава, 1997 г. — перелом III плюсневой кости, 2009 г. — перелом ребер Д 5,6,7,8. 2010 г. — компрессионный нестабильный, не осложненный перелом тела Д 10, консолидированные компрессионные стабильные не осложненные переломы тел Д 5,6,7,8 на фоне остеопороза, 2012 г. — перелом левой коленной чашечки.

При осмотре: рост 161, масса тела — 57 кг, ИМТ — 21,9. Телосложение астеническое, деформация носа после перелома, ярко-голубые склеры, вросшие (апластические) мочки уха, готическое небо. Установочный нистагм при взгляде влево. Парез в ногах до выраженного в стопе разгибания, гипотония, гипотрофия четырехглавой мышцы бедра. Гипалгезия L4, L5, S1. В позе Ромберга покачивается, при выполнении пальце-носовой пробы промахивание с обеих сторон. Походка паретическая, передвигается с помощью трости. Объем движения в позвоночнике ограничен, выраженный кифосколиоз грудного отдела позвоночника, напряжение паравerteбральных мышц выраженное, пальпация паравerteбральных точек болезненна на всем протяжении, больше в поясничном, грудном отделе позвоночника, вынужденное положение в корсете. Симптом Ласега справа до 45- 50 гр. Подвывих

в пястно-фаланговом суставе 3 пальца кисти. Digital saltans, соха saltans. Гипермобильность суставов 4 балла по шкале Бейтон. Положительный симптом большого пальца. Активное переразгибание II-V пальцев кистей рук, активное сгибание в дистальных межфаланговых суставах и разгибание в проксимальных межфаланговых суставах II-V пальцев кистей рук в виде «шеи лебедя». Стрии на грудной клетке, спине, бедрах, животе. На рентгенограммах выявлены признаки переднего спондилолистеза L5 1 ст. Аномалия развития L5 — spina bifida, межпозвоночный остеохондроз сегментов L4 — L5, L5 — S1. Спондилоартроз L3-4, L4-5, L5-S1. Остеохондроз и кифосколиоз грудного отдела позвоночника 2 ст. Признаки спондилопатии. Остеопороз. Металлоостеосинтез грудного отдела позвоночника. При эходоплеркардиографии лоцируются аномально прикрепленные хорды в полости левого желудочка.

Диагноз: Q 78.0 Несовершенный остеогенез, тип 4 (аутосомно — доминантное наследование), поздняя форма. Миелорадикулопатия нижегрудного, пояснично — крестцового уровня. Остеопороз. Грыжи диска с нижним парапарезом, больше справа, с тазовыми, трофическими, нарушениями, стойкий выраженный болевой, ортопедический синдром. Состояние после повторного оперативного лечения (2009, 2011 гг.) травмы позвоночника — компрессионного нестабильного перелома тела Д10 (резекция тела и смежных дисков, передний спондилодез аутоотрансплантатом, стабилизация пластиной), консолидированного компрессионного стабильного неосложненного перелома тел Д5- Д8. Антелистез L5, грыжа диска L5-S1. Распространенный остеохондроз позвоночника. Спондилоартроз. Астено-вегетативный синдром. Нейрогенная дисфункция органов малого таза. Хроническая задержка мочи. Гидронефроз. Хронический цистит. Хронический пиелонефрит, ремиссия. АХЛЖ. Синусовая тахикардия. Гипотония.

Лечение: курсы хондропротекторов (хондролон 100 мг № 30 в/м), комбилипен 1 раз в день № 20 в/м (1 табл. 3 раза в день после еды в течение 1 мес.). Ксантинола никотинат 15% — 2,0 в/м № 10. Ношение фиксирующего пояса. НПВС при болях. Кальце-мин аванс по 1 табл. 2 раза в день 1 месяц. Сирдалуд 1 табл. вечером 20 дней. Милдронат курсами. Лечебная физкультура 2 раза в день. Физиолечение. Ограничение физических нагрузок.

Сын пробанда, 9 лет, перенес 13 переломов с 1,5 лет. Перелом правого бедра со смещением произошел от незначительной травмы (упал на колено дома), вытяжение. Через 1 год от незначительной травмы наступил перелом левого бедра — вытяжение. Перелом большеберцовой кости 3 раза справа, 3 раза слева, перелом плечевой кости справа — 2 раза, слева — 1 раз. Перелом ключицы слева — 2009 год. В 2011 году — компрессионный перелом грудного

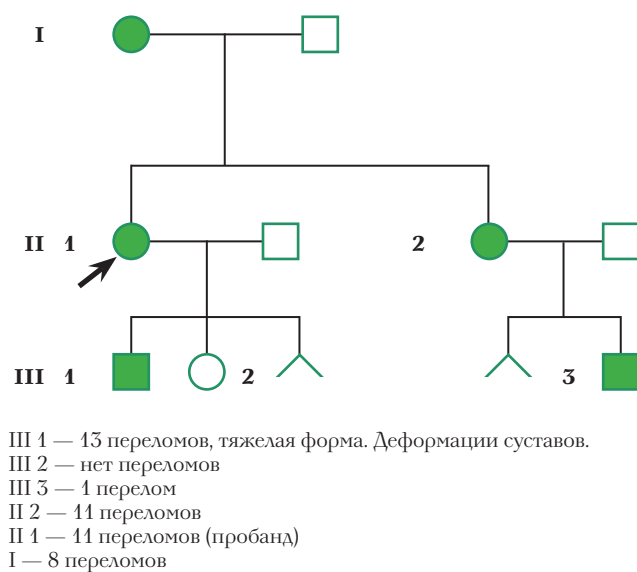


Рисунок 1. Генеалогическое дерево семьи с несовершенным остеогенезом

отдела позвоночника Th 6,7,8. Частые вывихи голеностопных суставов. Курсы лечения остеогеноном не эффективны (количество переломов за год не уменьшилось). Такие препараты как миакальцик, оксидевит, кальцинова не может принимать из-за реакции в виде тошноты, рвоты.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от второй беременности, первых родов. Матери было 18 лет, отцу — 29 лет. Беременность протекала с угрозой выкидыша в 1 и 2 триместре. Родился доношенным, с массой тела 3 050 г, рост — 50 см. Наблюдается в медико-генетической консультации с 1 года 5 месяцев после перелома бедра. В 2009 году выполнена операция закрытой репозиции после перелома локтевого сустава. Остеосинтез спицами. При объективном обследовании масса тела 37,5 кг, рост — 135 см. Телосложение правильное, пропорциональное, питание повышено, физическое развитие ниже среднего по росту, повышенная эластичность кожи, синие склеры. Осанку держит плохо, сутулится. Усилен кифоз грудного отдела позвоночника. Движения в позвоночнике ограничены при разгибании, болезненные. Пальпация позвоночника болезненная в поясничном отделе. Гипермобильность суставов 5 баллов по Бейтону. Активное переразгибание II-V пальцев кистей рук, переразгибание запястно-пястного сустава большого пальца кисти, положительный симптом большого пальца. Активное приведение большого пальца к тыльной стороне кисти руки, активное сгибание в дистальных межфаланговых суставах и разгибание в проксимальных межфаланговых суставах II-V пальцев кистей рук в виде «шеи лебедя», поперечное растяжение пальцев в пястно-фаланговых суставах в противоположном направлении в виде шпаката. Череп обычной формы. Лицевые микроаномалии отсутствуют. Контуры правого локтевого сустава изменены, варусная деформация, движения в локтевом суставе в полном объеме. Деформация левого локтевого сустава, вальгусная деформация коленных суставов. Вальгусная деформация дистального отдела голеней. Стопы уплощенные за счет снижения продольного и поперечного свода, вальгус пяточного отдела. Снижен тонус мышц. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Живот мягкий, пупочная грыжа, печень не увеличена. Наружные половые органы сформированы правильно по мужскому типу. Цифровая рентгенография локтевого сустава в двух проекциях: рентгенологические признаки подвывиха в правом плече — локтевом суставе, регионарного остеопороза. Рентгенография коленных суставов: остеопороз видимых костей. С обеих сторон положение подвывихов костей голени кнаружи. Рентгенография правого локтевого сустава: рентгенологические признаки подвывиха в правом плече — локтевом суставе, регионарного остеопороза. Магнитно-резонансная томография пояснично-крестцового отдела позвоночника: признаки посттравматической деформации тел Th 6,7,8.

Диагноз: Q 78.0 Несовершенный остеогенез, тип 4, тяжелая форма (аутосомно-доминантное наследование). Системный остеопороз. Посттравматический кифоз грудного отдела позвоночника. Посттравматическая варусная деформация правого локтевого сустава. Сгибательно-разгибательная контрактура правого локтевого сустава. Вальгусная деформация коленных, голеностопных суставов. Продольно-поперечное плоскостопие 2 — 3 степени.

Лечение: ортопедический режим: матрац, подушка, ортопедическая обувь с высоким берцем, стелька супинатор постоянно, реклинатор, ЛФК 3 раза в день.

Мать пробанда, 1960 года рождения (53 года), наблюдается в медико-генетической консультации с диагнозом несовершенный остеогенез после диагностики заболевания у обеих дочерей и внуков. В январе 2011 года после поднятия веса в 10 кг (ведро картошки) возникла резкая боль в спине, затем боль в ребрах, ягодицах. Лечилась амбулаторно по месту жительства курсами диклофенак (в/м, внутрь), анальгетики, прозерин, мильгамма с кратковременным эффектом. Перенесла 8 переломов с детства: 1965 г. — перелом спинки носа, 1973 г. — перелом правого запястья, 1975, 1977 г. — перелом костей правой стопы, 1980 г. — перелом левой кисти, 1980 г. — перелом правой кисти, 1989 г. — перелом костей левой голени, 2011 г. — компрессионный перелом позвоночника. По данным объективного исследования рост 146 см, масса тела — 61 кг, ИМТ — 28,6, отмечаются голубые склеры. Усилен грудной кифоз. Сколиоз позвоночника. Слух снижен. Digital saltans. Гипермобильность суставов по Бейтону 4 балла. Миопия. Пупочная грыжа. Чувствительность при пальпации коленных суставов, голеностопных суставов. Деформация коленных, голеностопных, лучезапястных суставов, мелких суставов стоп. Ограничены движения в лучезапястных суставах. Крепитация в коленных суставах, больше слева. Чувствительность по ходу позвоночника в грудном отделе, в поясничном отделе. По данным лабораторно-инструментальных исследований: Са ионизированный — 2,5 ммоль/л; Са общий — 1,19 ммоль/л.

Магнитно-резонансная томография грудного, пояснично-крестцового отдела позвоночника: дегенеративно-дистрофические изменения грудного и поясничного отделов позвоночника в виде остеохондроза IV периода, грудного кифоза 3 степени; остеопенической спондилопатии с компрессией тела Th10. Ревматологом выставлен вторичный остеопороз тяжелой степени с множественными переломами на фоне несовершенного остеогенеза. Вторичный остеоартроз. При остеоденситометрии поясничного отдела позвоночника отмечается снижение минеральной плотности до уровня остеопороза, при остеоденситометрии проксимального отдела правого бедра отмечается снижение минеральной плотности до уровня остеопении.

Диагноз: Q 78.0 Несовершенный остеогенез. Вторичный остеопороз тяжелой степени с множественными переломами на фоне несовершенного остеогенеза. Вторичный остеоартроз.

Лечение: стронция ранелат (бивалос) 1 саше 1 раз в день вечером, кальций Д3 никомед по 1 таблетке 2 раза в день. Хондропротекторы в/м по схеме 30 ампул.

Родная сестра пробанда 1983 года рождения (29 лет), предъявляет жалобы на боли в шейном, грудном, поясничном отделе позвоночника, возникающие при длительном статическом положении, боли в суставах стопы при нагрузке. Боли в спине появились около 5 лет назад. Не лечилась. В анамнезе 11 переломов: перелом межплюсневых суставов правой стопы — в 5 лет, перелом правого запястья — 1 класс, перелом локтевой кости в области дистального эпифиза без смещения — 1991 год, перелом правой локтевой кости — 3 класс, краевой перелом левой большеберцовой кости в верхней трети — 1996 год, перелом нижней челюсти — 1998 год, перелом малоберцовой кости в дистальном метаэпифизе — 2000 год, перелом левой большеберцовой кости со смещением — 2001 год, перелом луча в типичном месте слева со смещением — 2003 год, перелом луча справа — 2009 год, перелом луча слева — 2012 год.

При объективном обследовании рост 157 см, масса тела — 55 кг, ИМТ — 22,3. Телосложение нормостеническое. Кожа бледно-розового цвета, чистая. Ярко голубые склеры, эпикант, миопия — 4,5 OU. В зеве чисто. Пальпируется перешеек щитовидной железы. Слух в норме. Сколиоз позвоночника. Рубцы на коже в виде папиросной бумажки. Долихостеномелия. Мобильность суставов 2 балла по Бейтон. Продольное плоскостопие 3 ст., плоская стопа, hallux valgus. На поясничных спондилограммах выявлены признаки остеопенической спондилопатии и сколиоз поясничного отдела позвоночника, признаки распространенного остеохондроза, умеренные изменения. При остеоденситометрии поясничного отдела позвоночника и проксимального отдела правого бедра отмечается снижение минеральной плотности до уровня остеопороза. Высота поясничных позвонков в пределах ожидаемых результатов. Z — показатели при исследовании поясничного отдела составляют: L1, L2 — в пределах ожидаемых результатов с тенденцией к снижению в L1 до (-1,7), в L2 до (-1,6), L3 = (-2,2), L4 = (-3,0). При остеоденситометрии проксимального отдела правого бедра отмечается снижение минеральной плотности до уровня остеопороза. Z — показатели составляют: в шейке правого бедра и правой надвертельной области в пределах ожидаемых результатов с тенденцией к снижению в области шейки до (-1,6), в области Wards = (-2,3), суммарный показатель на уровне нижней границы нормы — Total = (-2,0). На боковых рентгенограммах определяется выраженная фиксированная деформация

обеих стоп в виде патологически плоской стопы — pes planus. Продольное плоскостопие с обеих сторон 3 степени с признаками остеоартроза суставов средних отделов обеих стоп. Поперечное плоскостопие с обеих сторон, справа 1 степени, слева 2 степени с признаками остеоартроза плюсны — фаланговых и межфаланговых суставов обеих стоп. Ревматолог выставил диагноз: остеопороз на фоне несовершенного остеогенеза с патологическими переломами в анамнезе, тяжелой степени Z = -3,0. Сколиоз позвоночника. Плоская стопа (приобретенная). Продольное плоскостопие 3 ст. Наружное искривление большого пальца (hallux valgus) (приобретенное).

Лечение: Стронция ранелат по 1 саше 1 раз в сутки вечером. Альфакальцидол по 1 мкг 1 раз в день длительно. Лечебная физкультура ежедневно.

Диагноз: Q 78.0 Незавершенный остеогенез. Вторичный остеопороз с патологическими переломами в анамнезе, тяжелой степени (Z = -3,0). Сколиоз позвоночника. Плоская стопа. Продольное плоскостопие 3 ст. Hallux valgus.

Внук пробанда 2008 г рождения родился от первой беременности. Во время беременности проводилось лечение по поводу анемии, была угроза невынашивания. Роды осложненные, в 40 недель плановое кесарево сечение. Масса тела при рождении 2 780 г, рост — 49 см. До 1 месяца вскармливание грудным молоком. В 11 мес. — перелом правой большеберцовой кости. При объективном обследовании телосложение правильное, пропорциональное, кожные покровы бледно-розовые, чистые, склеры ярко голубые, череп обычной формы, лицевые аномалии отсутствуют. Психомоторное и физическое развитие соответствует возрасту. Костная система без особенностей, мышечный тонус удовлетворительный, дыхание пуэрильное, тоны сердца ясные, живот мягкий, печень не увеличена, половые органы сформированы правильно по мужскому типу, яички в мошонке. Пальпируется костная мозоль в области с/3и в/3 правой голени. Са крови — 2.29 ммоль/л. УЗИ тазобедренных суставов — признаки незрелости головок тазобедренных костей. Консультация генетика: Q 78.0 Незавершенный остеогенез. Консультация ортопеда: несовершенный остеогенез. Сросшийся перелом правой голени.

Диагноз: Q 78.0 несовершенный остеогенез. Сросшийся перелом правой голени.

Лечение: витамин Д2 по 5 тысяч МЕ в сутки — 1,5 месяца, поливитамины, кальцинова — 1,5 месяца.

Представленное клиническое наблюдение демонстрирует, что диагностика синдрома несовершенного генеза сложна в связи с недооценкой семейного анамнеза врачами разных специальностей, в том числе врачами первичного звена.

Так, матери пробанда с анамнестическими данными (8 переломов с молодого возраста, голубые склеры в совокупности с гипермобильностью суставов и другими проявлениями соединительнотканной дисплазии), типичными для синдрома несовершенного остеогенеза, диагноз был выставлен в возрасте 45 лет только после диагностики заболевания у двух дочерей и внуков. Разная пенетрантность гена у членов одной семьи ведёт к полиморфизму клинических проявлений дисплазии соединительной ткани. Ведение пациентов с синдромом несовершенного остеогенеза требует многокомпонентного подхода с решением вопросов профилактики повторных переломов и раннего остеoarтроза. В этом плане выбор методов немедикаментозного и медикаментозного воздействия ограничен. Медикаментозная профилактика и лечение остеопении, остеопороза и остеoarтроза наиболее оптимальны, на наш взгляд, с помощью препарата стронция ранелата. Реабилитация проводится с участием нескольких специалистов: ортопедов, неврологов, реабилитологов. Вопросы трудоспособности решаются коллегиально врачебной комиссией, а далее медико-социальной экспертной комиссией с учетом ограничения способностей к передвижению, самообслуживанию, ориентации, обучению.

Ⓐ

Список литературы

1. Byers P.H. et al. Osteogenesis imperfecta: translation of mutation to phenotype // J. Med. Genet. — 1991. — P. 433.
2. Byers P.H. et al. Osteogenesis imperfecta // Connective tissue and its Heritable Disorders. — 1993. — p.p. 317-350.
3. Dholakia S, Cleeve S. Osteogenesis imperfecta and congenital diaphragmatic hernia. // BMJ Case Rep. — 2013 Jan 22;2013. pii: bcr2012007341. doi: 10.1136/bcr-2012-007341.
4. Gvozdenović A, Novotny Z, Maldini B, Gavranović Z. Difficult airway management in a polytraumatized patient with osteogenesis imperfecta and multiple congenital spinal and thoracic deformities and severe kyphoscoliosis: case report. // Acta Clin Croat. — 2012. — 51(3). — P. 489-491.
5. Lehmann H.W., Herbold M., Bodman J.V. et al. Osteogenesis imperfecta // Aktuelles Therapiekonzert. — 2000. — P. 1024-1029.
6. Laine C.M. et al. WNT1 mutations in early-onset osteoporosis and osteogenesis imperfecta. // N Engl J Med. — 2013. — 368(19). — P. 1809-16.
7. Manolopoulos K.N., West A, Gittoes N. The paradox of prevention--bilateral atypical subtrochanteric fractures due to bisphosphonates in osteogenesis imperfecta. // J Clin Endocrinol Metab. — 2013. — 3. — P. 871-872.
8. Szczepaniak-Kubat A, et al. Assessment of quality of life of parents of children with osteogenesis imperfecta. // Adv Clin Exp Med. — 2012. — 21(1). — P. 99-104.
9. Shaheen R, et al. Study of autosomal recessive osteogenesis imperfecta in Arabia reveals a novel locus defined by TMEM38B mutation. // J Med Genet. — 2012. — 49(10). — P. 630-635.
10. Wang S.K., et al. Novel PAX9 and COL1A2 missense mutations causing tooth agenesis and OI/DGI without skeletal abnormalities. // PLoS One. — 2012. — 7(12). — P. 515-533.
11. [Электронный ресурс] http://bone-surgery.ru/view/nesovershennyj_osteogenez/.

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.

СПРАВКА

Несовершенный остеогенез (Osteogenesis imperfecta) — генетическое заболевание, характеризующееся повышенной ломкостью костей и встречающееся примерно у 1 из 20 тыс. новорожденных. У людей с этим заболеванием дефицит коллагена, в результате чего в организме снижается способность формирования новых костей и происходит ослабление уже существующей костной ткани. По этой причине в костях очень легко образуются трещины даже в результате ежедневной активности, а далее возникают повторные переломы и требуется госпитализация.

В настоящий момент несовершенный остеогенез (НО) является неизлечимым заболеванием, а способы купирования болезни ограничены. Они включают использование препаратов на основе бисфосфонатов, позволяющих уменьшить ослабление костей, а также хирургическую имплантацию стальных стержней для повышения прочности.

В России существует несколько центров, оказывающих помощь детям с НО. Хрупкими пациентами занимаются в Москве, Санкт-Петербурге, Уфе и некоторых других городах. В полной мере междисциплинарный подход успешно действует в московском Европейском медицинском центре (ЕМС), где организовано полноценное лечение и обследование детей с НО в ходе 2-х и 3-х дневных плановых госпитализаций, на которые дети приглашаются каждые 2-4 месяца. Группа специалистов, состоящая из педиатра, генетика, ортопеда, реабилитолога и психолога контролируют процесс лечения и реабилитации. Оперативное лечение проводится здесь же, а при необходимости установки телескопических штифтов, которые в нашей стране не лицензированы, Центр отправляет детей в Германию. Ведение детей с НО в ЕМС полностью оплачивается благотворительными фондами.