

## ДИСПЛАСТИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА У БОЛЬНЫХ С БОЛЕЗНЬЮ ШЕЙЕРМАНА И ИХ РОДСТВЕННИКОВ

Корниасова Е.В.<sup>1</sup>, Котовщикова Е.Ф.<sup>1</sup>, Мяделец Д.Н.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО Алтайский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения России, Барнаул, e-mail: dmyadelec@yandex.ru

В настоящее время уделяется большое внимание проблеме дисплазии соединительной ткани, что связано с ее широкой распространенностью в популяции: от 26 до 80%. Нарастание всех признаков приходится на возраст от 11 до 14 лет, этот период принято называть критическим для проявлений дисплазии соединительной ткани. Нами изучены проявления дисплазии соединительной ткани опорно-двигательного аппарата у 110 больных с болезнью Шейермана (БШ) и 78 их родственников. Использовались клинические, ортопедические, антропометрические, рентгенологические, клинико-генетические методы исследования. Результаты исследования показали, что для больных болезнью Шейермана и их фенотипических родственников характерным является синдром дисплазии соединительной ткани с преимущественным поражением позвоночника. У людей с болезнью Шейермана одновременно определялись диспластические нарушения и других частей скелета (86%): высокое «готическое» нёбо, деформации грудной клетки, плоскостопие, нарушение оси конечности, гипермобильный синдром и дисплазия костей черепа. Определенной зависимости между диспластическими нарушениями работы опорно-двигательного аппарата и стадиями болезни мы не обнаружили. Подобно пробандам, у их родственников были выявлены различные заболевания позвоночника, связанные как с возрастными особенностями опорно-двигательного аппарата, так и с перенесенной в юности болезнью Шейермана, и сочетания других признаков дисплазии, преобладающими из которых были высокое «готическое» нёбо, деформации грудной клетки, плоскостопие, реже – дисплазия костей черепа и гипермобильный синдром. В патогенезе этих нарушений особую роль могут играть генетически детерминированные нарушения метаболизма соединительной ткани.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, болезнь Шейермана, лечение

## MUSCULOSKELETAL DISORDERS AND DYSPLASIA IN PATIENTS WITH SCHEUERMANN'S DISEASE AND THEIR RELATIVES

Korniyasova E.V.<sup>1</sup>, Kotovschikova E.F.<sup>1</sup>, Myadelets D.N.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Altai State Medical University, Barnaul, e-mail: dmyadelec@yandex.ru

At present, the great attention to the problem of connective tissue dysplasia is associated with its wide prevalence in the population from 26 to 80%. The augmenting of all signs occurs at the age 11 – 14 years; the period is usually called «critical» for connective tissue dysplasia manifestations. We studied the manifestations of connective tissue dysplasia in 110 patients with Scheuermann's disease and 78 relatives. Clinical, orthopaedic, anthropometric, roentgenologic and clinical-genetic methods were used in the research. The results of the study showed that the syndrome of connective tissue dysplasia with a predominant spine injury was typical for the patients with Sheyerman's disease and their phenotypic relatives. The patients with Scheuermann's disease simultaneously had dysplasia in other parts of the skeleton (86%): high «gothic» palate, chest deformities, flatfoot, axis deviation of the limb, hypermobility syndrome and dysplasia of the cranial bones. We did not find a significant correlation between musculoskeletal disorders and the stages of the Sheyerman's disease. Like probands, probands' relatives were revealed various diseases of the spine associated with age-related musculoskeletal characteristics as well as Scheuermann's disease in their youth, and combinations of other signs of dysplasia, among them high «gothic» palate, chest deformities and flatfoot were predominant, but dysplasia of the cranial bones and hypermobility syndrome were less frequent. Genetically determined metabolic disorders of connective tissue may play a special role in the pathogenesis of musculoskeletal disorders.

Keywords: connective tissue dysplasia, Scheuermann's disease, treatment.

В настоящее время уделяется большое внимание проблеме дисплазии соединительной ткани (ДСТ), что связано с широкой распространенностью отдельных ее проявлений в

популяции – от 26 до 80% [1]. Выявлено, что в возрасте 16–17 лет зафиксировано максимальное выявление признаков ДСТ по сравнению с возрастом 7–8 лет [2, 3]. По данным экспертов ВОЗ, распространенность вертебральных деформаций у детей составляет 5–9% [4, 5]. Прогрессирование же ДСТ способствует возникновению функциональных нарушений внутренних органов, влияющих на трудоспособность больного и прогноз жизни [6].

Цель исследования: изучение проявлений дисплазии соединительной ткани у больных с болезнью Шейермана (БШ) и их родственников.

### **Материал и методы исследования**

Основную группу составили больные дети и подростки с верифицированным диагнозом «болезнь Шейермана» (БШ). При этом учитывались возможность обследования родственников I степени родства, а также наличие как минимум 3–4-летнего периода клинического наблюдения за больными. Эта группа включала в себя 110 человек (пробанды и сибсы) в возрасте от 9 до 18 лет. Мальчиков было 56,4% (62 человека), девочек 43,6% (48 человек), соотношение полов 1,3:1. I стадия заболевания составила 12,7%, II стадия – 66,4% и III стадия – 20,9%. Контрольную группу составили 62 практически здоровых ребенка и подростка в возрасте от 9 до 18 лет и 56 взрослых людей в возрасте от 30 до 45 лет без признаков БШ ни у самих субъектов, ни у их взрослых родственников. Обследовались родственники I степени родства: мать, отец, родные сестры и братья, родственники II и III степени родства: бабушки, дедушки, тети, дяди, двоюродные братья и сестры. Эта группа включала в себя 78 человек в возрасте от 21 до 69 лет с верифицированным (клинически и анамнестически) диагнозом БШ. Среди них было 45 мужчин и 33 женщины (соотношение полов составило 1,36:1).

Клинический раздел работы выполнялся следующими методами: клиническое наблюдение больных БШ и их родственников: ортопедический статус, антропометрия, рентгенологическое исследование позвоночника у больных БШ и их родственников, клинико-генетическое исследование семей, в которых есть больные БШ.

### **Результаты исследования и их обсуждение**

Рентгенологический метод позволил дать характеристику изменений в позвоночнике, представленную в таблице 1.

Таблица 1

Рентгенологическая характеристика различных стадий БШ

Рентгенологические признаки	% больных с наличием признака		
	I стадия, n=14	II стадия, n=73	III стадия, n=23

Величина кифоза в градусах по Коббу	25-45 <sup>0</sup>	45-65 <sup>0</sup>	свыше 65 <sup>0</sup>
Изменение контуров замыкательных пластинок	65	100	68
Клиновидная форма тел позвонков >5 <sup>0</sup>	62	96	100
Грыжи Шморля	38	93	100
Остеопороз тел позвонков	31	64	68
Уменьшение высоты межпозвонковых диска	26	92	93
Изменение контуров апофизов	19	69	52

Было выяснено, что при I стадии вершина дуги искривления определялась в грудном отделе позвоночника и чаще всего (56%) на уровне Th<sub>7-8</sub>, реже (31%) – на уровне Th<sub>6-7</sub>, еще реже (12%) – на уровне Th<sub>8-9</sub> позвоночника. При I стадии заболевания более чем у половины пациентов определялись нарушения формы тел позвонков и изменение контуров замыкательных пластинок на протяжении позвоночного столба. Более чем у 1/3 больных имелись грыжи Шморля и отмечался умеренный остеопороз тел позвонков. Во II стадии заболевания дуга искривления находилась в грудном отделе, ее вершина у 50% больных определялась, как и при I стадии, на уровне Th<sub>7-8</sub>, у остальных – равным образом на уровне Th<sub>8-9</sub> и у Th<sub>6-7</sub>. Самыми постоянными признаками на этой стадии являлись неравномерность замыкательных пластинок, умеренная клиновидность тел позвонков и грыжи Шморля, практически у всех больных отмечались уменьшение высоты межпозвонковых дисков, более чем у половины больных имели место фрагментация апофизов и остеопороз тел позвонков. При III стадии дуга искривления по-прежнему локализовалась в грудном отделе, у 48% пациентов ее вершина была на уровне Th<sub>7-8</sub>, у 32% – на уровне Th<sub>8-9</sub>, у 20% – на уровне Th<sub>6-7</sub>. Постоянно определялись клиновидность тел позвонков, грыжи Шморля и уменьшение межпозвонковых пространств.

Клинические, ортопедические, антропометрические и инструментальные обследования пациентов с БШ показали, что у подавляющего большинства этих больных БШ (86–93%) выявляются различные виды соединительнотканых дисплазий опорно-двигательного аппарата (ОДА), как правило, имеющих у одного индивидуума сочетанный характер. Среди различных видов дисплазий характерными для всех стадий БШ оказались дисплазии позвоночника, в частности люмбализация, сакрализация, незаращение дужек тел позвонков L<sub>4-5</sub> или S<sub>1-2</sub>, добавочные ребра позвонка L<sub>1</sub>. причем все эти признаки наблюдались с равной частотой (18–22%) на всех трех стадиях болезни. Одновременно у пациентов БШ часто определялись диспластические нарушения и других частей скелета (86%), чаще всего в виде высокого «готического» нёба, деформации грудной клетки, плоскостопия, дисплазии костей черепа и др. Примечательно, что определенной зависимости

между диспластическими нарушениями ОДА и стадиями болезни мы не обнаружили. Данные представлены в таблице 2.

Таблица 2

Проявления дисплазии опорно-двигательного аппарата у больных БШ

Дисплазии опорно-двигат. аппарата	Всего больных	По стадиям болезни		
		I	II	III
Общее число больных БШМ	110	14	73	23
Число больных с дисплазиями ОДА	101 (92%)	12 (86%)	68 (93%)	21 (92%)
в виде:				
«готического» нёба	42 (42%)	7 (58%)	27 (40%)	8 (38%)
деформации грудной клетки	39 (39%)	6 (50%)	24 (35%)	9 (43%)
плоскостопия	38 (38%)	6 (50%)	25 (37%)	7 (33%)
патологии краниовертебральной области	36 (37%)	6 (43%)	23 (31%)	7 (30%)
дисплазии костей черепа	26 (26%)	4 (33%)	17 (25%)	5 (24%)
нарушения прикуса	16 (16%)	2 (17%)	11 (16%)	3 (14%)
вывихов и дисплазий суставов	4 (4%)	0	3 (4%)	1 (5%)

Диспластические нарушения опорно-двигательного аппарата были зарегистрированы также и у пяти (8%) из 62 детей контрольной группы, в частности у двух имелось плоскостопие, у одного – воронкообразная деформация грудной клетки, у одного – дисплазия костей черепа и у одного – высокое «готическое» нёбо, но все это весьма значительно отличалось от описанной выше картины у больных с БШ ( $p < 0,05$ ).

У большинства пациентов с БШ (85%) наблюдались диспластические нарушения суставов в виде гипермобильного синдрома, причем частота синдрома не коррелировала с возрастом и стадиями болезни. Следует отметить, что патологическая гипермобильность суставов наблюдалась нами и у 11 (18%) из 62 детей контрольной группы, но в большинстве случаев она имела легкую степень (8%). Выраженная гипермобильность имела у 7%, генерализованная – у 5% обследованных детей, что существенно отличалось от показателей, определенных у больных БШ ( $p < 0,05$ ). Необходимо отметить, что у всех исследуемых больных как основной, так и контрольной групп исключались такие заболевания, как синдромы Марфана, Элерса–Данлоса и другие наследственные метаболические заболевания скелета. Данные представлены в таблице 3.

Таблица 3

### Частота гипермобильного синдрома у больных БШ

Выраженность гипермобильного синдрома	Общее количество	По стадиям болезни		
		I стадия	II стадия	III стадия
Обследовано больных	110	14	73	23
Патологическая ГМС	93 (85%)	11 (79%)	62 (85%)	20 (87%)
со степенью выраженности				
Легкая (3–4 балла)	43 (46%)	6 (54%)	28 (45%)	8 (40%)
Выраженная (5–8 баллов)	42 (45%)	6 (54%)	28 (45%)	11 (55%)
Генерализованная (9 баллов)	13 (14%)	1 (9%)	7 (11%)	3 (15%)

Морфофункциональные исследования позвоночника проводились и у родственников больных с БШ. Их распределение по степени родства, возрасту и полу представлено в таблице 4.

Таблица 4

#### Распределение родственников пробандов БШ (степень родства, пол и возраст)

Степень родства	Число родственников с БШ						Возраст	
	Всего		Мужского пола		Женского пола		Мужчины	Женщины
Всего	78	100%	45	58%	33	42%	40,0±2,3	42,2±2,3
Из них по степени родства								
I степень	32	41%	20	62%	12	38%	39±4,1	35±4,3
II степень	24	31%	10	42%	14	58%	59±4,6	57±4,3
III степень	22	28%	15	64%	7	36%	21±3,6	24±3,9

Клинические и ортопедические исследования показали, что у всех субъектов этой группы имелась хорошо выраженная ригидная кифотическая деформация позвоночника. Примечательно, что вершина дуги искривления в 79% случаев совпадала с таковой у пробандов, она локализовалась на уровне Th<sub>7-8</sub> у 32%, на уровне Th<sub>8-9</sub> у 27%, на уровне Th<sub>6-7</sub> у 20% обследованных родственников. У 21% родственников вершина кифотической деформации не совпадала с таковой у пробандов. Аналогично пробандам у 19% родственников были явные признаки дисплазии позвоночника в виде люмбализации, сакрализации, незаращения дужек тел позвонков L<sub>4-5</sub> или S<sub>1-2</sub>. Детальные рентгенологические

исследования структуры тканей позвоночного столба показали, что практически у всех обследованных родственников пробандов выявлялась клиновидная форма тел позвонков (89%), причем с равной частотой при всех трех степенях родства. Как и в первой группе (дети и подростки с БШ), это сочеталось с уменьшением высоты межпозвонкового диска (93%), но с большей частотой и выраженностью отмечался остеопороз тел позвонков по сравнению с пробандами (81%,  $p < 0,05$ ). Реже имелись изменения контуров замыкательных пластинок и грыжи Шморля (43%,  $p < 0,05$ ), и совсем отсутствовали признаки фрагментации апофизов. На наш взгляд, такое распределение рентгенологических признаков рассматриваемой патологии может быть связано с возрастными особенностями опорно-двигательного аппарата, в том числе позвоночника. Подобно пробандам, у большинства родственников пробандов были выявлены сочетания различных признаков дисплазии опорно-двигательного аппарата, преобладающими из которых были деформация грудной клетки, плоскостопие, высокое «готическое» нёбо. Реже встречались дисплазия костей черепа и гипермобильный синдром. Все описанные нарушения не коррелировали по частоте с выраженностью деформации позвоночника и степенью родства. Следует отметить, что у 7 (12%) из 56 обследованных людей контрольной группы также были найдены диспластические нарушения костной и суставной систем в виде плоскостопия, воронкообразной грудной клетки, высокого «готического» нёба, дисплазии костей черепа, но по частоте это значительно отличалось от основной группы обследуемых ( $p < 0,05$ ). Данные представлены в таблице 5,

Таблица 5

Частота диспластических изменений ОДА у родственников пробандов

Проявления дисплазии ОДА	Всего	Степень родства		
		I	II	III
Обследовано родственников	78	41	23	14
Число случаев нарушений ОДА	33 (42%)	18 (43%)	9 (39%)	6 (44%)
из них в различных сочетаниях:				
деформация грудной клетки	22 (41%)	12 (42%)	6 (40%)	3 (43%)
плоскостопие	12 (35%)	6 (34%)	3 (34%)	2 (39%)
высокое «готическое» нёбо	11 (34%)	7 (41%)	2 (23%)	2 (33%)
дисплазия костей черепа	7 (21%)	4 (23%)	1 (16%)	1 (22%)
гипермобильный синдром	4 (12%)	2 (12%)	1 (13%)	1 (13%)

Исходя из полученных данных нами разработан алгоритм диагностики и лечения детей с БШ с учетом наличия у них признаков ДСТ для того, чтобы улучшить в дальнейшем качество жизни. Алгоритм представлен на рисунке.



*Алгоритм диагностики и лечения детей с БШ с учетом наличия у них признаков ДСТ*

В комплекс лечения входили: формирование адаптивных возможностей опорно-двигательного аппарата с помощью физических методов воздействия и медикаментозная терапия по общепринятым методикам лечения ДСТ. Результаты лечения оценивали в возрасте 16–18 лет. Применение как физических методов лечения БШ, так и медикаментозных средств для коррекции ДСТ позволило снизить формирование патологического кифоза в 2 раза по сравнению с лечением БШ только с использованием физических методов ( $p < 0,05$ ).

**Заключение**

Результаты исследования показали, что для больных БШ и их фенотипических родственников характерным является синдром дисплазии соединительной ткани, реализующийся в поражении опорно-двигательного аппарата, что позволяет отнести это заболевание к группе системных диспластических патологий соединительной ткани с преимущественным поражением позвоночника, в патогенезе которого особую роль могут играть генетически детерминированные нарушения метаболизма соединительной ткани.

Применение комбинированного лечения БШ в сочетании этой патологии позвоночника с ДСТ и с учетом возрастной градации пациентов позволяет снизить формирование патологического кифоза в 2 раза.

### Список литературы

1. Арсентьев В.Г. Дисплазии соединительной ткани у детей: этиология, классификация, клиника, критерии диагностики, принципы лечения // Детская медицина Северо-Запада. 2011. Т. 2, № 3. С. 43-52.
2. Викторова Н.А., Киселева Д.С., Савостеева Н.С., Коншу Н.В., Багишева Н.В. Особенности гипермобильности суставов у детей // Росс. сб. научн. трудов с междунар. участием. Выпуск 3 / под ред. С.Ф. Гнусаева, Т.И. Кадуриной, Е.А. Николаевой. Москва – Тверь – Санкт-Петербург, 2013. С. 70-75.
3. Кадурина Т.И., Аббакумова Л.Н. Педиатрические аспекты диагностики гипермобильности суставов // Росс. сб. научн. трудов с междунар. участием. Выпуск 3 / под ред. С.Ф. Гнусаева, Т.И. Кадуриной, Е.А. Николаевой. Москва – Тверь – Санкт-Петербург, 2013. С. 86-99.
4. Букуп К. Клиническое исследование костей, суставов мышц. Второе издание, перераб. и доп.: Пер. с англ. М.: Мед. лит., 2012. 352 с.
5. Минасов Б.Ш., Полторацкая Т.В., Зиганшин И.Н. Заболевания и врожденные пороки развития опорно-двигательной системы у детей: учебник. Уфа: Издательство Медиа Группа «Здоровье», 2009. 242 с.
6. Румянцева Г.Н., Рассказов Л.В., Карташов В.Н., Иванов Ю.Н., Мурга В.В. Формирование патологии костной системы при недифференцированных формах дисплазии соединительной ткани // Росс. сб. научн. трудов с междунар. участием. Выпуск 3 / под ред. С.Ф. Гнусаева, Т.И. Кадуриной, Е.А. Николаевой. Москва – Тверь – Санкт-Петербург, 2013. С. 100-107.