

## **ОЦЕНКА НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ НА ФОНЕ ИЗОЛИРОВАННОГО НАРУШЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЗВОНКА В ГРУДНОМ И ПОЯСНИЧНОМ ОТДЕЛАХ ПОЗВОНОЧНИКА**

**Кокушин Д.Н., Виссарионов С.В., Мульдияров В.П., Хальчицкий С.Е., Асадулаев М.С.**

*ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург, Пушкин, e-mail: s\_khalchitski@mail.ru*

Оценка прогнозирования характера врожденной деформации позвоночника у детей, обусловленной аномалиями развития тел позвонков, является актуальной задачей в настоящее время. Поиск достоверных критериев потенциально возможного прогрессирования врожденных искривлений позвоночника имеет важное значение с точки зрения определения тактики лечения пациента и вариантов ведения этих больных после проведенного хирургического вмешательства. Наиболее часто используемым методом оценки прогрессирования врожденного сколиоза является лучевой, который способен указать характер искривления в динамике в процессе роста ребенка. Особое внимание в ряде исследований уделяется поиску мутаций в некоторых генах у детей с врожденной деформацией позвоночника для оценки темпов прогрессирования искривления позвоночного столба. Считается, что у детей с врожденным сколиозом, прогрессирование которого происходит по диспластическому варианту течения, одним из критериев тяжести такого варианта течения деформации позвоночника является вовлеченность систем органов в диспластический процесс. В представленной работе оценена выраженность дисплазии соединительной ткани у детей с врожденным сколиозом. В исследование включены 140 детей в возрасте от 3 до 16 лет с врожденной деформацией грудного или поясничного отделов на фоне изолированного нарушения формирования позвонка. У 80 детей имело место отсутствие прогрессирования врожденной деформации позвоночника (52 девочки и 28 мальчиков), а 60 детей были с прогрессирующим течением (31 девочка, 29 мальчиков). Всем детям проведено ортопедическое и неврологическое обследование, а также выполнено УЗИ органов брюшной полости и почек, сердца, даны консультации узких специалистов. У детей с врожденным искривлением позвоночника на фоне единичного аномального позвонка с прогрессирующим вариантом деформации довольно часто отмечаются патологии со стороны других органов и систем, которые характерны для недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Все дети с врожденным искривлением позвоночного столба требуют детального комплексного обследования.

Ключевые слова: врожденный сколиоз, врожденные деформации позвоночника, дисплазия соединительной ткани, гипермобильность суставов, дети.

## **EVALUATION OF CRITERIA FOR CONNECTIVE TISSUE DYPLASIA IN CHILDREN WITH THE ISOLATED DISORDER OF VERTEBRAE FORMATION**

**Kokushin D.N., Vissarionov S.V., Muldiarov V.P., Khalchitskiy S.E., Asadulaev M.S.**

*H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery of Ministry of Health of the Russian Federation, Saint-Petersburg, Pushkin, e-mail: s\_khalchitski@mail.ru*

Evaluation of predicting the nature of congenital spinal deformity in children, caused by an anomaly in the development of the vertebral bodies, is an urgent task to date. Search for reliable criteria for the potential progression of congenital curvatures of the spine is important in terms of determining the tactics of treating the patient and options for managing these patients after surgery. The most commonly used method for assessing the progression of congenital scoliosis is radiation, which is able to indicate the nature of the curvature in dynamics during the growth of the child. Particular attention in a number of studies is paid to the search for mutations in certain genes in children with congenital spinal deformity to assess the rate of progression of spinal curvature. It is believed that in children with congenital scoliosis, the progression of which occurs according to the dysplastic variant of the course, one of the criteria for the severity of this variant of the course of spinal deformity is the involvement of organ systems in the dysplastic process. In the presented work, the severity of connective tissue dysplasia in children with congenital scoliosis was assessed. The study included 140 children aged from 3 to 16 years with congenital deformity of the thoracic or lumbar spine of an isolated vertebral formation disorder. In 80 children there was no progression of congenital spinal deformity (52 girls and 28 boys), and 60 children with progressive of curve (31 girls, 29 boys). All children underwent orthopedic and neurological examinations, as well as ultrasound of the abdominal organs and kidneys, heart, consultations of specialists. In children with

---

**congenital curvature of the spine against the background of a single abnormal vertebra with progressive variant of deformation, pathologies from other organs and systems, which are characteristic of undifferentiated connective tissue dysplasia, are quite often noted. All children with congenital curvature of the spine require a detailed comprehensive examination.**

---

Keywords: congenital scoliosis, congenital spinal deformities, connective tissue dysplasia, joint hypermobility syndrome, children.

Прогноз варианта развития врожденной деформации позвоночника в процессе роста и развития ребенка является одним из наиболее сложных и до настоящего времени не решенных вопросов в современной вертебологии [1, 2]. Данная проблема обусловлена отсутствием понимания истинных причин формирования и развития врожденного искривления позвоночного столба, а также различной интерпретацией данных клинической картины заболевания, результатов лучевых исследований, а также выявлением и оценкой прогностических маркеров, которые оказывают влияние на темпы прогрессирования деформации позвоночника в процессе роста ребенка. До настоящего времени основным способом оценки варианта течения (прогрессирующее или стабильное) врожденных деформаций позвоночника является лучевое исследование позвоночного столба в процессе жизни ребенка и его активного роста [3].

По данным литературных источников, для определения темпов прогрессирования величины деформации предлагается проводить контрольные рентгенограммы позвоночного столба в 2 проекциях с периодичностью 1 раз в 6–12 месяцев [4]. В процессе динамической оценки состояния позвоночника по данным рентгенологического исследования можно выявить темпы прогрессирования врожденной деформации и определить тактику дальнейшего лечения пациента. Согласно данным разных исследователей, величина прогрессирования деформаций позвоночника в год может составлять от 2 до 10° по Cobb [5]. При этом необходимо подчеркнуть, что погрешность измерения угла деформации позвоночника по Cobb варьирует от 5 до 11°. Таким образом, достоверная оценка темпов прогрессирования врожденного искривления позвоночного столба на основании рентгенологических данных является сомнительной [2, 6].

Кроме того, многочисленные рентгенологические обследования ребенка в период его активного роста приводят к высокой лучевой нагрузке на пациента, необходимости длительного (в течение нескольких лет) наблюдения за ребенком и, как результат, несвоевременным показаниям к хирургическому лечению. Ряд исследователей считают, что изложенные выше лучевые прогностические критерии оказываются неинформативными при множественных и комбинированных аномалиях развития позвонков, сопровождающихся сразу несколькими основными дугами искривления как во фронтальной, так и в сагиттальной плоскостях [2, 7]. В работах отечественных и зарубежных исследователей

можно встретить мнение о том, что врожденный сколиоз может протекать по принципам диспластических процессов искривлений позвоночного столба. При этом данный процесс захватывает не только все структуры позвоночного столба, но также внутренние органы и системы [8–10]. Авторы выделяют две клинические формы врожденной патологии позвоночника – истинно врожденные и диспластические варианты течения врожденных сколиозов [11].

В настоящее время выделяют дифференцированные и недифференцированные формы дисплазии соединительной ткани (ДСТ). В первом варианте дисплазия соединительной ткани обусловлена определенным типом наследования, четкой и яркой клинической картиной, а в ряде случаев – установленным и хорошо изученным генным или биохимическим дефектом. Распространенность недифференцированной дисплазии составляет от 13 до 85,4%. Она проявляется не единой нозологической формой, а представляет собой гетерогенную группу заболеваний, при которой совокупность клинических проявлений не укладывается ни в одно из наследственных моногенных патологических состояний [12, 13].

Цель исследования – оценить степень дисплазии соединительной ткани у детей со стабильным и прогрессирующим течением врожденных деформаций позвоночника.

#### **Материалы и методы исследования**

На базе НМИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера проходили хирургическое лечение 140 детей в возрасте от 3 до 16 лет с врожденным сколиозом при изолированном нарушении формирования позвонка в грудном или поясничном отделах позвоночника. Всем пациентам выполнено хирургическое лечение в объеме экстирпации тела полупозвонка и радикальной коррекции локальной врожденной деформации позвоночника при помощи многоопорной металлоконструкции в сочетании с костной пластикой. Через 1,5–2 года после формирования костного блока металлоконструкцию удаляли. После этого на протяжении 3–5 лет за пациентами осуществляли динамическое наблюдение с оценкой состояния позвоночника в процессе роста и развития ребенка.

Из общего количества пациентов 80 детей были с отсутствием искривления позвоночного столба (52 девочки и 28 мальчиков) после операции в процессе динамического наблюдения, у 60 детей отмечалось наличие деформации позвоночника выше или ниже зоны хирургического вмешательства (31 девочка, 29 мальчиков). В ходе исследования был оценен ортопедический и неврологический статус пациентов. Выполнены лучевое обследование, включающее рентгенограммы позвоночника в 2 проекциях (прямой и боковой), а также мультиспиральное компьютерное томографическое исследование. Все дети консультированы педиатром, осуществлено УЗИ органов брюшной полости и почек, сердца, по показаниям

проведены консультации узких специалистов (офтальмолога, кардиолога, уролога и др.). Дисплазию соединительной ткани у пациентов оценивали по критериям Т. Милковска-Димитровой, А. Каракашова.

Пациенты были включены в исследование на основании следующих критериев: добровольное согласие пациента или его представителя на участие в данном исследовании, отсутствие сопутствующей наследственной и генетической патологии, врожденное искривление позвоночника на фоне изолированного нарушения формирования позвонка в грудном или поясничном отделе позвоночника, отсутствие неврологических нарушений, возраст пациентов на момент оперативного лечения от 1 года до 18 лет.

Статистический анализ полученных результатов выполнен с использованием стандартного пакета программ Microsoft Office 2016. Стандартная обработка вариационных рядов включала подсчет значений средних арифметических величин ( $M$ ), стандартных отклонений ( $m$ ).

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

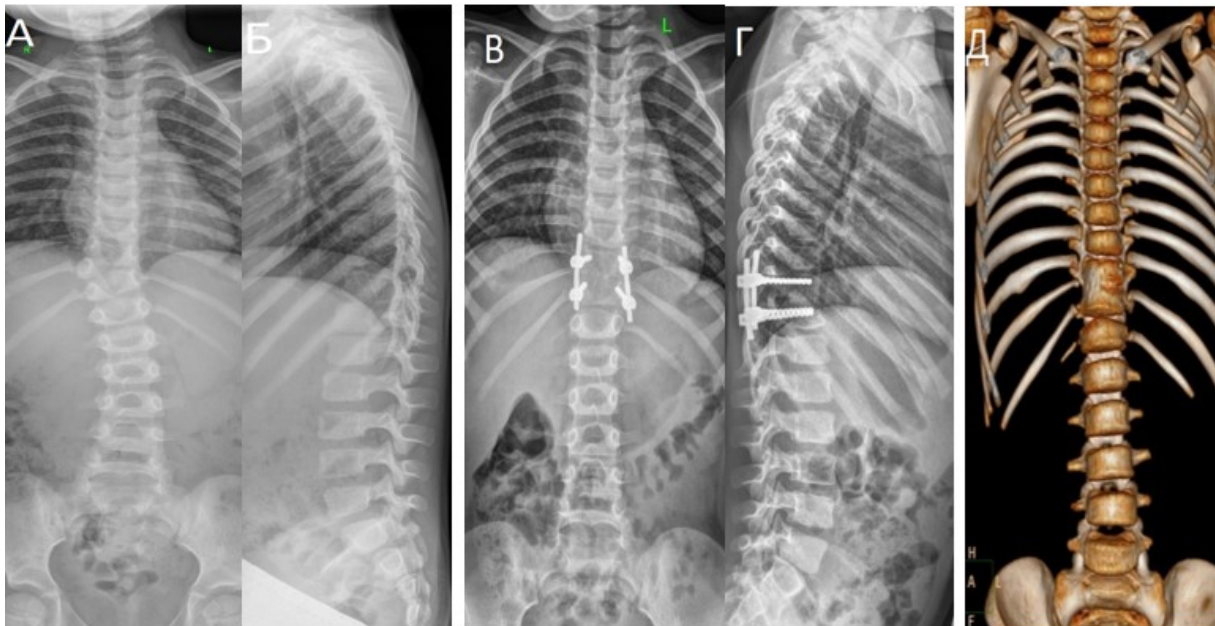
По данным лучевого обследования врожденные деформации позвоночника на фоне нарушения формирования позвонка (полупозвонок) в грудном или поясничном отделе отмечены у всех 140 пациентов. До операции величина локальной сколиотической дуги варьировала от 8 до 80° по Cobb (в среднем 51°), а величина кифотической деформации – от 3 до 50° (в среднем 47°).

На основании клинических и лучевых критериев выделяли две группы пациентов – с врожденными искривлениями позвоночного столба со стабильным и прогрессирующим характером течения после проведенного хирургического лечения. В группу с непрогрессирующим вариантом врожденной деформации ( $n=80$ ) позвоночника вошли пациенты с отсутствием искривления позвоночника во фронтальной и сагиттальной плоскостях на фоне сохранного баланса туловища при отсутствии нарастания величины деформации за весь период наблюдения (период наблюдения от 3 до 5 лет) после хирургического лечения (рис. 1), а также дети с практически завершенным основным ростом скелета (девочки старше 15 лет и мальчики старше 16 лет).

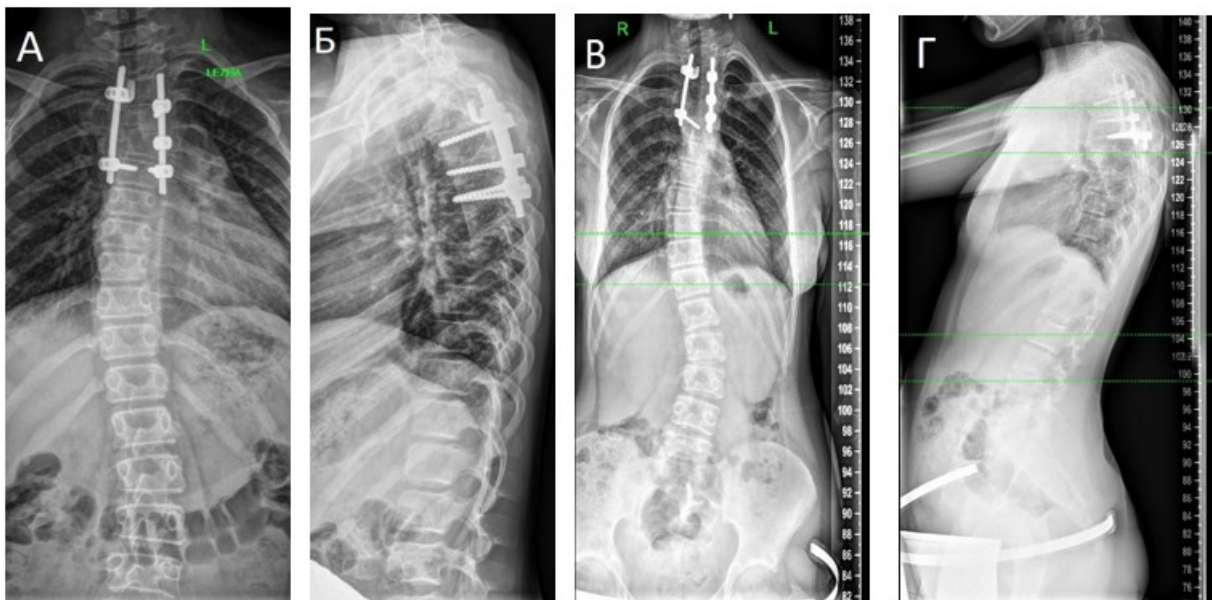
В группу с прогрессирующим вариантом течения деформации после удаления металлоконструкции ( $n=60$ ) вошли пациенты с наличием формирования сколиотических дуг искривления выше и ниже зоны проведенного хирургического вмешательства в сроки от 3 до 5 лет (рис. 2). У этих пациентов отмечены нарушение баланса туловища, асимметрия надплечий, треугольников талии, разная высота стояния углов лопаток и перекос таза.

После проведенного хирургического лечения у пациентов показатели сформированных дуг искривления позвоночного столба в выше- и нижележащих отделах

позвоночника относительно ведущей аномалии развития составляли от 13 до 30° по Cobb (в среднем 20°). При опросе пациентов с врожденными деформациями позвоночника жалобы на периодические боли, усталость в спине или нижних конечностях при физических нагрузках отмечали 38 (27 %) человек, из них 70% старше 10 лет.



*Рис. 1. Пациентка 4 года (А, Б) с диагнозом «врожденный сколиоз грудного отдела позвоночника на фоне заднебокового полупозвонока Th 11(D)». Контрольные снимки после проведенного хирургического лечения в 5(В, Г) и 7 (Д) лет соответственно*



*Рис. 2. Пациентка 11 лет (А, Б) с диагнозом «врожденный сколиоз на фоне заднебокового полупозвонока Th4 (S). Диспластическое течение». Прогрессирование деформации позвоночника после проведенного хирургического лечения за 3 года (В, Г)*

Степень ДСТ у детей с врожденной деформацией, включенных в исследование, оценивали по признакам Т. Милковска-Димитровой, А. Каракашова (табл. 1).

Таблица 1

Диагностические признаки тяжести ДСТ  
(по Т. Милковска-Димитровой и А. Каракашову, 1987)

Главные признаки	Второстепенные признаки
Синдром гипермобильности суставов	Аномалии ушных раковин
Плановальгусные стопы (ригидная, болевая форма)	Аномалии зубов
Высокое и готическое нёбо	Артралгии
Деформация грудной клетки	Вывихи и подвывихи суставов
Патология органов зрения	
Аномалии кистей	
Варикозное расширение вен	

1-я степень (легкая) ДСТ определялась наличием двух главных признаков, 2-я степень (средняя) – наличием 3 главных признаков и 2–3 второстепенных, 3-я степень (тяжелая) определялась наличием 5 главных и 3 второстепенных признаков.

Из 80 обследованных детей со стабильным состоянием позвоночного столба у 29 пациентов (36%) признаки дисплазии соединительной ткани отсутствовали, у 34 (42%) отмечалась 1-я степень, у 11 (14%) – 2-я степень, и у 6 детей (8%) имела место 3-я степень дисплазии.

Из 60 обследованных детей с прогрессирующим вариантом течения врожденного искривления только у 1 ребенка (1,6%) признаки дисплазии соединительной ткани отсутствовали, у 24 детей (40%) отмечалась 1-я степень, у 30 (50%) – 2-я степень, у 5 пациентов (8,4%) – 3-я степень дисплазии соединительной ткани.

У всех больных рассчитывали степень гипермобильности суставов по критериям Beighton 1973 г. (табл. 2). В группе исследований пациентов со стабильным течением деформации (n=80) суммарно встречались 39 человек с гипермобильным синдромом, а в группе с прогрессирующим вариантом течения врожденного искривления – 50 пациентов. У остальных пациентов отсутствовали клинические признаки гипермобильного синдрома.

Таблица 2

Выраженность гипермобильного синдрома в группах исследования

Группы исследования	Гипермобильный синдром 3–5 баллов	Гипермобильный синдром 6–9 баллов
Пациенты с	29 пациентов	10 пациентов

непрогрессирующим вариантом врожденной деформации (n=80)		
Пациенты с прогрессирующим вариантом течения врожденной деформации (n=60)	20 пациентов	30 пациентов

Системная выраженность ДСТ у пациентов отражена в таблице 3.

Таблица 3

Распределение органов и систем

Количество органов, включенных в диспластический процесс (от 0 до 10)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Пациенты с непрогрессирующим вариантом врожденной деформации (n=80)	16	27	19	10	–	8	–	–	–	–	–
Пациенты с прогрессирующим типом врожденной деформации (n=60)	0	5	4	20	5	10	10	5	–	1	–

Учитывая полученные результаты, можно отметить высокую частоту присутствия клинических признаков проявления синдрома дисплазии соединительной ткани у пациентов с прогрессирующим вариантом течения врожденной деформации позвоночника на фоне изолированного нарушения формирования полупозвонка после проведенного хирургического лечения. У 30 детей (50%) отмечалась 2-я степень дисплазии соединительной ткани, 50 (83%) пациентов имели выраженный гипермобильный синдром и большую вовлеченность систем в диспластический процесс (в среднем 3–5 пораженных систем).

**Выводы**

Проведенное исследование с использованием клинического, лучевого и инструментального методов обследования выявило у детей с прогрессирующим вариантом течения врожденной деформации позвоночника наличие диспластических признаков соединительной ткани. Для пациентов с прогрессирующим вариантом течения врожденного искривления позвоночного столба характерны выраженная степень дисплазии соединительной ткани (2-я степень до 50%), гипермобильный синдром (до 83%) и большая включенность в патологический процесс органов и систем по сравнению с группой детей со стабильным вариантом врожденных деформаций.

## Список литературы

1. Wang X., Yu Y., Yang N., Xia L. Incidence of intraspinal abnormalities in congenital scoliosis: a systematic review and meta-analysis. *J. Orthop Surg Res.* 2020. V. 15 (1). P. 485. DOI: 10.1186/s13018-020-02015-8.
2. Казарян И.В., Виссарионов С.В. Прогнозирование течения врожденных деформаций позвоночника у детей // *Хирургия позвоночника.* 2014. № 3. С. 38–44. DOI: 10.14531/ss2014.3.38-44.
3. Karol L.A. The Natural History of Early-onset Scoliosis. *Journal of pediatric orthopedics.* 2019. V. 39. Is. 6. Suppl 1. P. S38–S43. DOI: 10.1097/BPO.0000000000001351.
4. Studer D., Hasler C. Ätiologie und Bedeutung von Wachstumsstörungen der Wirbelsäule. *Orthopäde.* 2019. V. 48. P. 469–476. DOI: 10.1007/s00132-019-03739-0.
5. Loder R.T., Urquhart A., Steen H. Variability in Cobb angle measurements in children with congenital scoliosis. *J. Bone Joint Surg Br.* 1995. V. 77. P. 768-770.
6. McMaster M.J., Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty-one patients. *J. Bone Joint Surg Am.* 1982. V. 64. P. 1128-1147.
7. Tikoo A., Kothari M.K., Shah K., Nene A. Current Concepts - Congenital Scoliosis. *Open Orthop. J.* 2017. V. 11. P. 337-345. DOI; 10.2174/1874325001711010337.
8. Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю., Губин А.В. Врожденные деформации позвоночника у детей: прогноз эпидемиологии и тактика ведения // *Хирургия позвоночника.* 2009. № 2. С. 55-61.
9. Иванова А.А., Лебедева М.Н. Синдром дисплазии соединительной ткани как фоновое состояние у больных с идиопатическим сколиозом // *Современные проблемы науки и образования.* 2016. № 3. [Электронный ресурс]. URL: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=24696> (дата обращения: 10.11.2022).
10. Жерноклеева В.В., Тогидный А.А., Неретина А.Ф. Генерализованная гипермобильность суставов и ортопедическая патология у детей // *ARS MEDICA.* 2010. № 9. С. 214-217.
11. Виссарионов С.В., Картавенко К.А., Кокушин Д.Н. Естественное течение врожденной деформации позвоночника у детей с изолированным нарушением формирования позвонка в поясничном отделе // *Хирургия позвоночника.* 2018. Т. 15. № 1. С. 6-17. DOI: 10.14531/ss2018.1.6-17.
12. Pahys J.M., Guille J.T. What's New in Congenital Scoliosis? *J. Pediatr Orthop.* 2018. V. 38 (3). P. e172-e179. DOI: 10.1097/bpo.0000000000000922.
13. Cunin V. Early-onset scoliosis: current treatment. *Orthopaedics & traumatology, surgery & research: OTSR.* 2015. V. 101 (1). P. S109- S118. DOI: 10.1016/j.otsr.2014.06.032.