

Верхневолжский медицинский журнал. 2024; 23(1): 29–33

Upper Volga Medical Journal. 2024; 23 (1): 29–33

УДК 616.018.2-007.17-053.2:611.7.013

СКЕЛЕТНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ НА РАЗЛИЧНЫХ ЭТАПАХ ОНТОГЕНЕЗА

**В. В. Мурга¹, Л. В. Рассказов⁵, А. Ф. Виноградов², Г. Н. Румянцева¹, В. М. Крестьяшин⁴,
Н. С. Марасанов³, Ю. М. Кенис⁵, А. Ю. Орехов⁵, Н. Н. Шалатов⁵, А. В. Симонов⁵,
Д. М. Щигорцов¹**

¹Кафедра детской хирургии,

²кафедра детских болезней,

³кафедра травматологии и ортопедии

ФГБОУ ВО Тверской ГМУ Минздрава России, г. Тверь, Россия,

⁴кафедра детской хирургии им. акад. Ю.Ф. Исакова

ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, России,

⁵ГБУЗ Детская областная клиническая больница, г. Тверь, Россия

Аннотация. В статье представлен анализ нарушений развития костно-мышечной системы у детей, имеющих сопутствующую диспластическую патологию соединительной ткани. На большом клиническом материале (1 715 пациентов) прослежены патоморфологические проявления, динамика прогрессирования патологических изменений костно-мышечной системы и особенности ранней диагностики у детей и подростков на различных этапах онтогенеза. Многолетний опыт ведения таких пациентов в травматолого-ортопедическом отделении ДОКБ г. Твери доказывает необходимость комплексного междисциплинарного подхода на всех этапах лечения и в период реабилитации.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, скелетные проявления, дети и подростки, этапы онтогенеза

Для цитирования: Мурга В.В., Рассказов Л.В., Виноградов А.Ф., Румянцева Г.Н., Крестьяшин А.В., Марасанов Н.С., Кенис Ю.М., Орехов А.Ю., Шалатов Н.Н., Симонов А.В., Щигорцов Д.М. Скелетные проявления дисплазии соединительной ткани у детей на различных этапах онтогенеза. Верхневолжский медицинский журнал. 2024; 23(1): 29–33.

SKELETAL MANIFESTATIONS OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN CHILDREN AT DIFFERENT STAGES OF ONTOGENESIS

**V. V. Murga¹, L. V. Rasskazov³, A. F. Vinogradov¹, G. N. Rummyantseva¹, V. M. Kretyashin²,
N. S. Marasanov¹, Yu. M. Kenis³, A. Yu. Orekhov³, N. N. Shalatonov³, A. V. Simonov³,
D. M. Shchigortsov¹**

¹Tver State Medical University, Tver, Russia

²Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russia,

³Children's Regional Clinical Hospital, Tver, Russia

Abstract. The article presents an analysis of developmental disorders of the musculoskeletal system in children with concomitant dysplastic connective tissue pathology. Based on a large clinical material (1 715 patients), pathomorphological manifestations, the dynamics of progression of pathological changes in the musculoskeletal system and the features of early diagnosis in children and adolescents at various stages of ontogenesis were traced. Many years of experience in managing such patients in the traumatology and orthopedic department of the Children's Regional Clinical Hospital in Tver proves the need for an integrated interdisciplinary approach at all stages of treatment and during the rehabilitation period.

Keywords: connective tissue dysplasia, skeletal manifestations, children and adolescents, stages of ontogenesis

For citation: Murga V.V., Rasskazov L.V., Vinogradov A.F., Rummyantseva G.N., Kretyashin A.V., Marasanov N.S., Kenis Yu.M., Orekhov A.Yu., Shalatonov N.N., Simonov A.V., Shchigortsov D.M. Skeletal manifestations of connective tissue dysplasia in children at various stages of ontogenesis. Upper Volga Medical Journal. 2024; 23(1): 29–33.

Введение

В последние годы отмечается тенденция к ухудшению состояния здоровья подрастающего поколения по всем классам болезней и, прежде всего, по заболеваниям костно-мышечной системы. В структуре заболеваемости у детей и подростков они составляют 17,9 %, занимая 3-е место после нервно-психических расстройств, заболеваний желудочно-кишечного тракта, а среди функциональных нарушений ортопедическая патология вышла на первое место [1, 2].

Изучение наследственных, врожденных и ряда приобретенных заболеваний костной системы показало, что в основе многих из них лежат нарушения молекулярного строения ряда органических веществ, входящих в состав соединительной ткани. В работах ведущих детских хирургов показано, что формирование многих хирургических заболеваний детского возраста связано с мезенхимальными нарушениями, клиническая картина которых нередко выходит на первый план и определяет прогноз основного заболевания [3–5].

Не вызывает сомнений многоуровневый характер поражения организма при мезенхимальных дефектах. Системный дефект определяет нарушения структуры и функции не только на тканевом уровне, но и на уровне различных органов и систем организма. В последние годы достаточно активно разрабатывались вопросы формирования соматической патологии на фоне дисплазии соединительной ткани (ДСТ) [6–9]. Установлено ее влияние на формирование хронической патологии и развитие тяжелых форм ее течения, что приводит к значительному снижению качества жизни данной группы детей [10–13].

По мнению ряда авторов, наряду с формированием хронической патологии костей и суставов при мезенхимальных нарушениях нередко возникают неотложные состояния, требующие госпитализации и длительного лечения. Это определяет необходимость дальнейшего совершенствования медицинской помощи пациентам с ортопедической диспластозависимой патологией [14–16]. Требуют дальнейшего изучения также вопросы своевременной диагностики скелетных дисплазий с учетом полиморфизма клинических проявлений и возрастных особенностей.

Цель работы: выявить особенности скелетных проявлений дисплазии соединительной ткани у детей на различных этапах онтогенеза.

Материал и методы исследования

В основу исследования положен десятилетний анализ результатов клинических наблюдений за 1 715 больными с диспластическими нарушениями развития на базе кафедр детской хирургии и детских болезней Тверского государственного медицинского университета, ГБУЗ Областная детская клиническая больница. Возраст пациентов составил от 1 месяца до 18 лет. Были изучены особенности клинических проявлений в соответствии с диагностическими критериями дисплазии соединительной ткани, их выраженность на различных этапах онтогенеза. Диагностика ДСТ у детей с заболеваниями костно-мышечной системы проводилась согласно «Российским рекомендациям по алгоритмам диагностики и лечения детей с дисплазией соединительной ткани» (2016). Использовались клинические, биохимические, лучевые, морфологические и статистические методы исследования.

Клиническая картина диспластозависимой патологии определялась у детей в различные возрастные периоды. Учитывалась выраженность проявлений дисплазии и прогностические критерии, определяющие формирование здоровья ребенка в последующие годы.

Результаты исследования и обсуждение

В группу детей от рождения до 1 года жизни вошли 180 пациентов (84 мальчика, 96 девочек) с выраженной гипермобильностью крупных суставов, патологией течения беременности и родов, особенностями генеалогического и биологического анамнеза. Клинические проявления ДСТ в этой группе определяли симптомы родовой травмы шейного отдела позвоночника. Гипермобильность в позвоночно-двигательных сегментах составляла патогенетическую основу перерастяжения сумочно-связочного аппарата шейного отдела позвоночника даже при физиологических родах. Выявлялась очаговая миофиксация в шейном отделе позвоночника, вынужденное положение головы. У некоторой части новорожденных отмечалась гиперэкстензия головы, мышечная гипотония верхних конечностей, асимметрия мышечного тонуса плечевого пояса, грудного и даже поясничного отделов позвоночника (рис. 1).



Рис. 1. Паравертебральный мышечный спазм (а), асимметрия мышечного тонуса (б)

Fig. 1. Paravertebral muscle spasm (a), asymmetry of muscle tone (b)

Клинически определялась болезненная реакция ребенка на осторожную щипковую пальпацию подзатылочной области (чаще справа). Снижение тонуса верхних и нижних конечностей с первых недель жизни приводило к гипермобильности тазобедренных суставов, полному свободному отведению бедер. При выраженном напряжении мышц шейного отдела позвоночника ребенок начинал рано держать голову, нередко уже на 1-м месяце жизни, появлялся тремор подбородка, рук. Очаговая миофиксация на уровне шейного отдела позвоночника приводила к нарушению вертебро-базиллярного кровообращения вследствие ограничения венозного оттока. Повышалось внутричерепное давление по данным нейросонографии. Данные УЗИ — шейного отдела позвоночника выявляли нарушение соотношений в атлантаксиальном сочленении, трактуемых как подвывих, отмечалось переднее смещение С2 или С3.

Группу детей от 1 года до 5 лет составили 420 человек (245 мальчиков, 175 девочек) с проявлениями ДСТ. Темпы их роста были значительно снижены, они вступали в период, который можно назвать периодом «мнимого благополучия». Он продолжается примерно 3–4 года, когда отмечена положительная динамика физических и психологических характеристик ребенка.

В возрасте 4–5 лет более отчетливо выявлялись неврологические нарушения. При ортопедическом осмотре на фоне снижения мышечного тонуса во всех случаях имели место нарушения осанки, выявлялись плоско-вальгусные стопы в сочетании с вальгусной деформацией коленных суставов, ограничение движений в шейном отделе позвоночника. Родители отмечали характерную походку ребенка с приведенными внутрь стопами, внутренней ротацией коленных суставов, усилением поясничного лордоза (рис. 2).

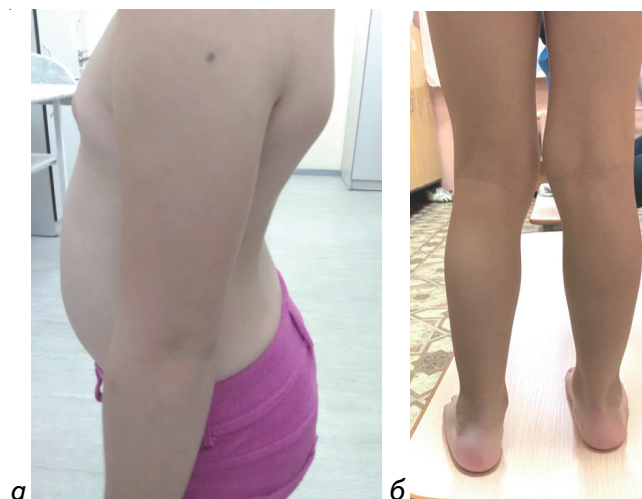


Рис. 2. Усиление поясничного лордоза (а), вальгусная деформация голеней (б)

Fig. 2. Increased lumbar lordosis (a), valgus deformity of the legs (b)

Часто за счет повышенного спазма икроножных мышц дети начинали ходить на «носках» без опоры на пятку. Нередко у таких детей после перенесенных ОРВИ развивались транзиторные синовиты тазобедренных суставов, протекавшие с хромотой, невозможностью наступать на ногу. В основе этих проявлений лежит аутоиммунное поражение структур тазобедренного сустава. В части случаев синовит тазобедренного сустава сопровождался ограничением внутренней ротации, отсутствием движений, развитием сгибательной контрактуры. На рентгенограмме пораженных тазобедренных суставов характерным признаком было расширение суставной щели, латеропозиция бедра.

В этом возрасте на рентгенограммах шейного отдела позвоночника у детей с проявлениями ДСТ определялись изменения в виде асимметричного сочленения С0–С1–С2 (рис. 3), нестабильности С2–С4, уплощения тел позвонков, кифозирования, седловидной деформации боковых масс атланта, аномалии Киммерли.

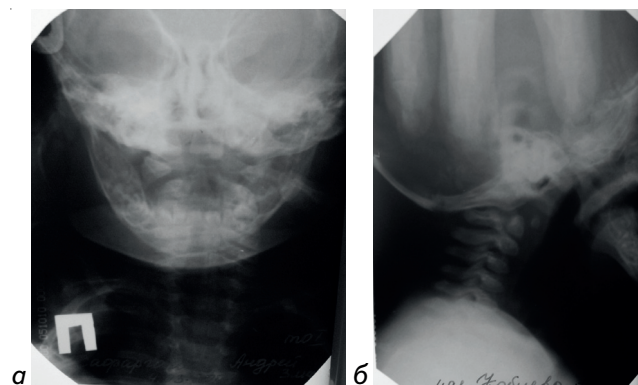


Рис. 3. Изменения в шейном отделе позвоночника. Асимметрия сочленения С1–С2 (а), кифозирование, нестабильность С2–С4 (б)

Fig. 3. Changes in the cervical spine. Asymmetry of the C1-C2 joint (a), kyphosis, instability of C2-C4 (b)

Под наблюдением было 387 пациентов (185 мальчиков, 202 девочки) **в возрасте 8–9 лет**. Наиболее часто их беспокоили головные боли, боли в шейном и грудном отделах позвоночника, боли в животе функционального характера, носовые кровотечения. При обследовании у детей этой возрастной группы выявлялись дискинезия желчевыводящих путей, вегетативно-сосудистые нарушения, функциональные изменения в работе сердца. Осмотр выявлял сколиотическую осанку из-за асимметричного мышечного тонуса, усиленный кифоз грудного отдела позвоночника, очаговую миофиксацию на уровне средне-грудного отдела позвоночника и кранио-цервикального перехода. Пальпация паравerteбральных мышц в этих сегментах чаще болезненная. Выраженная плоско-вальгусная деформация стоп требовала ношения индивидуальных ортезов. На рентгенограммах выявляли спондилоартроз на уровне С1–С2, седловидную деформацию боковых масс атланта, незаращение задней дуги, обызвествление мембраны задней дуги атланта (аномалия Киммерли).

В группе подростков старше 13 лет (728 человек — 325 мальчиков, 403 девочки) при обследовании выявлялись признаки поражения не только мягкотканых структур, но чаще диагностировались структурные изменения костной системы на уровне позвоночника и крупных суставов. Отмечены выра-

женные дегенеративно-дистрофические изменения во всех позвоночно-двигательных сегментах, которые носили распространенный характер не только в шейном отделе позвоночника, но и на уровне грудного и поясничного (рис. 4).

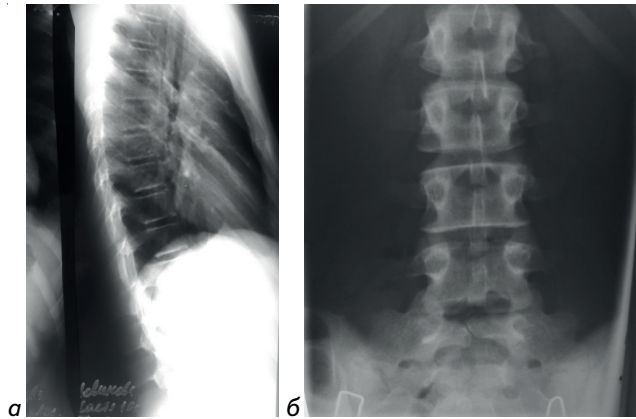


Рис. 4. Дегенеративно-дистрофические изменения грудного (а) и поясничного отделов позвоночника, spina bifida L5 (б)

Fig. 4. Degenerative-dystrophic changes in the thoracic (a) and lumbar spine, spina bifida L5 (b)

На фоне дегенеративно-дистрофических изменений в позвоночнике у большинства детей отмечались проявления вегето-сосудистых нарушений (головные боли), диспепсические расстройства. Имеющаяся гипермобильность суставов, мышечно-связочная недостаточность определяла ограничение ротации в шейном отделе позвоночника до 50° в обе стороны, дефанс мышц грудного отдела позвоночника, картину внезапно развившейся мышечной кривошеи. Декомпенсированная форма плоско-вальгусной деформации стоп и коленных суставов приводили к функциональным нарушениям суставов нижних конечностей, болям в коленных суставах, у девочек развивалась вальгусная деформация I пальцев стоп. Наблюдали группу спортсменов с ДСТ с компенсированным течением, у которых диспластические изменения костной системы носили скрытый бессимптомный характер и были выявлены случайно при обследовании.

Гипермобильность коленных суставов в двух третях наблюдений сочеталась с нестабильным положением надколенников. Вывихи и подвывихи надколенников у детей с ДСТ чаще происходили при незначительных нагрузках и сопровождались гемартрозом, ротационными деформациями коленных суставов (рис. 5), потребовавшими уточнения диагноза, пункции и длительного восстановительного периода.

С заболеваниями коленного сустава в травматолого-ортопедическом отделении ДОКБ г. Твери наблюдались 62 ребенка с ДСТ. Клинически у всех детей отмечалась гипотрофия внутренней головки четырехглавой мышцы бедра, у 14 (22,6 %) пациентов выявлен синовит, у 16 (25,8 %) отмечена гипермобильность надколенника, вальгусная деформация коленного сустава. На рентгенограммах у 12 больных выявлена гипоплазия латерального мышечка бедренной кости с латеральным смещением надколенника, признаки диспластического подвывиха надколенника. При артроскопии найдены нарушения структур коленного сустава: фиброз медиопателлярной складки (3 наблюдения), диспластический подвывих надколенника (4 пациента), хондромалиция (1–2 степени – 5 случаев, 3–4 степени – 3 наблюдения). При дополнительном обследовании (МРТ, УЗИ суставов) были выявлены диспластические изменения позвоночного столба у 28 (45,2 %) детей: незаращение дужек L5, S1, нестабильность на уровне L2–L3, сглаженность лордоза, наличие грыж Шморля L2–L4, кифозирование, ротационные дислокации атланта.

Заключение

Таким образом, скелетные проявления ДСТ встречаются достаточно часто, их клинические проявления разнообразны и требуют комплексного подхода в диагностике и лечении. В настоящем сообщении мы представили особенности течения диспластических процессов у детей на уровне соединительной ткани в возрастном аспекте.

Сложность патогенетических механизмов при ДСТ, нарушающих нормальную жизнедеятельность подростков, снижающих качество жизни и ограничивающих трудовую активность во взрослой жизни,



Рис. 5. Асимметрия нагрузок на связочный аппарат коленного сустава

Fig. 5. Asymmetry of loads on the ligamentous apparatus of the knee joint

требует поиска новых возможностей сохранения и улучшения функций костно-мышечной системы, что послужит залогом повышения уровня здоровья современного молодого поколения. Высокая вероятность хронизации дегенеративно-дистрофических процессов костно-мышечной системы на фоне ДСТ у молодых людей требует длительного наблюдения и превентивного лечения во взрослой жизни.

Список источников

1. Системная патология соединительной ткани: руководство для врачей / под ред. Ю.И. Строева, Л.П. Чурилова. Санкт-Петербург: ЭЛБИ-СПб. 2014: 368.
2. Жарков П.Л. Нарушения формирования (дисплазии) опорно-двигательной системы в повседневной практике врача. Москва: Изд. дом Видар-М. 2012: 312.
3. Мурга В.В., Рассказов Л.В., Румянцева Г.Н., Иванов Ю.Н., Марасанов Н.С. Клинико-рентгенологическая характеристика очаговых диспластических изменений коленного сустава у подростков. Детская хирургия. 2016; 20(6): 291–294. doi: 10.18821/1560-2016-20-6-291-294
4. Крестьяшин И.В. Переосмысление подходов к диагностике и лечению врожденной косолапости у детей. Хирургия новорожденных: достижения и перспективы: материалы Всероссийского симпозиума детских хирургов. Москва. 2010: 26–27.
5. Румянцева Г.Н., Карташев В.Н., Аврасин А.Л., Юсуфов А.А., Мурга В.В., Медведев А.А. Хирургические заболевания репродуктивных органов у мальчиков и подростков: учебное пособие. Тверь: Ред.-изд. центр Твер. гос. мед. ун-та. 2018: 120.
6. Андрианов В.Л., Поздеев А.П. Лечение деформаций у детей при диспластических поражениях костной ткани. Тезисы докл. V съезда травматол.-ортопедов СССР. Москва. 1988; 2: 145–146.
7. Бочков Н.П., Асанов А.Ю., Жученко Н.А., Субботина Т.И., Филиппова М.Г., Филиппова Т.В. Медицинская генетика. Москва: ГЭОТАР-Медиа. 2008: 224.
8. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. Санкт-Петербург: Элби. 2009: 714.
9. Стяжкина С.Н., Чернышева Т.Е., Михайлов А.Ю. Роль коморбидной патологии с учетом диспластического синдрома в практике хирурга и гинеколога. Пермский медицинский журнал. 2014; 31(1): 14–19.
10. Абальмасова Е.А. Дизонтогенетические изменения в позвоночнике у детей как одна из причин остеохондрозов взрослых. Ортопедия, травматология и протезирование. 1982; 12: 25–31.
11. Крестьяшин В.М., Николаев С.Н., Летинецкая О.Ю., Ломага И.Н. Алгоритм лечения врожденной косолапости у детей с синдромом миелодисплазии. Детская хирургия. 2008; 4: 12–14.
12. Винокуров В.А., Чернова Т.Н. Прогнозирование развития дегенеративно-дистрофических заболеваний позвоночника у детей. Остеохондрозы и пограничные состояния. Санкт-Петербург: НИИ травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена. 1993: 61–64.
13. Ульрих Э.В., Мушкин А.Ю. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках. Санкт-Петербург: ЭЛБИ-СПб. 2004: 187.
14. Бугаева И.В. Клинико-функциональное значение дисплазии соединительной ткани и ее влияние на течение заболеваний, вызванных воздействием факторов внешней среды: автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.01.04 — Внутренние болезни / Бугаева Ирина Владимировна; [Место защиты: Тюмен. гос. мед. акад.]. Тюмень. 2010: 39.
15. Долецкий С.Я. Относительная незрелость и диспропорции роста как хирургическая проблема. Москва: Министерство здравоохранения СССР. 1975: 205–206.
16. Сороковикова Т.В., Чичановская Л.В., Кочегурова Е.М. Клиническая характеристика и неврологический статус новорожденных детей с гипоксически-ишемическими поражениями ЦНС. XX Давиденковские чтения: сб. тезисов. Санкт-Петербург: Изд-во «Человек и его здоровье». 2018: 385.

Мурга Владимир Вячеславович (контактное лицо) — д.м.н., доцент, профессор кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО Тверской ГМУ Минздрава России; 170100, Тверь, ул. Советская, д. 4; childtv@mail.ru

Поступила в редакцию / The article received 04.12.2023.