

ОСОБЕННОСТИ ДОРСОПАТИЙ У ШКОЛЬНИКОВ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Паничева Е.С. – к.м.н., ассистент кафедры, ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России

Эверт Л.С. – д.м.н., главный научный сотрудник, ФГБНУ ФИЦ КНЦ СО РАН Минобнауки России, НИИ МПС

Алямовский В.В. – д.м.н., профессор, ФГБОУ ВО МГМСУ им. А.И. Евдокимова Минздрава России

Костюченко Ю.Р. – м.н.с., ФГБНУ ФИЦ КНЦ СО РАН Минобнауки России, НИИ МПС

Резюме. Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – актуальная проблема современной медицины, заболевание с полиэтиологическим генезом и прогрессирующим течением, с характерным полиморфизмом клиничко-морфологических нарушений. Целью исследования было изучение особенностей патологии позвоночника у школьников с недифференцированной ДСТ. Обследован 481 учащийся школы-интерната для детей с патологией позвоночника в возрасте 7-17 лет, 248 (51,6%) мальчиков и 233 (48,4%) девочки. У 250 обследованных ДСТ не выявлено, у 231 школьника диагностирован синдром ДСТ 1 или 2 степени. Данные обработаны в программе «Statistica 5.5 for Windows». Установлены характерные фенотипические признаки дорсопатий у детей с ДСТ: астенический тип телосложения, нарушение осанки (сутулость), воронкообразная грудная клетка, сколиоз, кифоз, лордоз, арахнодактилия, гипермобильность суставов рук и ног.

Ключевые слова. Дисплазия соединительной ткани, школьники, дорсопатия

Актуальность. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани (ДСТ) представляет собой полиорганную и полисистемную патологию с прогрессивным течением, в основе которой лежит нарушение синтеза, распада или морфогенеза компонентов внеклеточного матрикса, возникающее у лиц с определенной генетической предрасположенностью в периоде раннего эмбриогенеза или постнатально под действием неблагоприятных факторов внешней среды. Значительно чаще в популяции встречаются недифференцированные ДСТ, они диагностируются в случае, если выявляемые у пациента фенотипические признаки не укладываются ни в одно из известных на сегодня наследственных заболеваний соединительной ткани [1]. У пациентов с ДСТ имеет место выраженный полиморфизм клиничко-морфологических нарушений [2-4]. Соединительная ткань, доля которой в организме составляет более половины массы тела, выполняет многочисленные и очень важные функции и реагирует практически на все физиологические и патологические воздействия. При этом морфологические изменения в самой соединительной ткани в основном стереотипны.

В развитии синдрома ДСТ принимают участие множество факторов как эндогенной, так и экзогенной природы. Велика роль патогенных воздействий в процессе онтогенеза (экология, питание, стрессы и др.). В настоящее время выделено множество фенотипических признаков ДСТ и микроаномалий, условно разделяемых на внешние, выявляемые при физикальном обследовании, и внутренние, т.е. признаки со стороны ЦНС и внутренних органов [5-9]. Дисплазия соединительной ткани является морфологической основой формирования аномалий развития опорно-двигательного аппарата [10-12].

Патология плотной оформленной соединительной ткани проявляется скелетными изменениями: астеническое телосложение, долихостеномелия, арахнодактилия, килевидная и воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз, кифоз и лордоз позвоночника, синдром «прямой спины», плоскостопие, конечностей, дополнительные ребра, различные костно-хрящевые дисплазии, гипермобильность суставов, грыжи Шморля [1].

Неполноценность реберных хрящей (дистрофические изменения хондроцитов, нарушение формирования хондриновых волокон) – причина деформаций грудной клетки [6].

Целью нашего исследования было изучение особенностей патологии позвоночника у школьников с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.

Материалы и методы: Объектом изучения являлись дети 7-17 лет (мальчики и девочки) с синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани (основная группа) и без дисплазии (контрольная группа). Обследование проводилось на базе специализированной коррекционной школы-интерната для детей с нарушением опорно-двигательного аппарата, обследован 481 школьник. Дети, обучающиеся в условиях специализированной коррекционной школы-интерната, осматривались врачом-ортопедом, педиатром, неврологом.

Для формирования групп наблюдения у всех школьников оценивалось наличие внешних (определяемых визуально) фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани. Степень тяжести дисплазии определялась по Т. Милковска-Димитровой и А. Каркашевой. Гипермобильность суставов оценивалась по критериям Картера и Вилкинсона в модификации Бейтона (P. Beighton et al., 1983) [1]. По результатам осмотра врача ортопеда подтверждали *патологию позвоночника* при наличии у ребенка верифицированного сколиоза (бокового искривления позвоночника), кифоза (искривление позвоночника выпуклостью назад), лордоза (искривление позвоночника выпуклостью вперед), плоской спины (отсутствие или уплощение физиологических изгибов позвоночника). Выделяли четыре степени сколиоза позвоночника (по В.Д. Чаклину, 1965): I степень – изгиб позвоночника 0-5°; II степень – 5-15°; III степень – 15-80°; IV степень – более 80°. Внутри основной группы дети разделены на 2 подгруппы в зависимости от степени тяжести ДСТ: 1 гр. – с ДСТ 1 степени, 2 гр. – с ДСТ 2 степени. Сравнительный анализ изученных показателей проведен между основной (с ДСТ) и контрольной (без ДСТ) группой, а также между подгруппами с различной степенью выраженности ДСТ (1 и 2) и без ДСТ.

Статистическая обработка: Полученные данные обработаны статистически на персональном компьютере с применением пакета прикладных программ «Statistica 5.5 for Windows». Анализ статистической значимости различий (p) для качественных бинарных признаков проведен с помощью критериев χ^2 Пирсона, а для малых выборок – двусторонний точный критерий Фишера. Различия между двумя сравниваемыми группами считали статистически значимыми при $p < 0,05$. Для качественных показателей результаты представлены в формате P (процентная доля) и значимости различий (p) [13].

Результаты. Обследован 481 ребенок в возрасте 7-17 лет, из них 248 (51,6%) мальчиков и 233 (48,4%) девочек. 250 детей не имели проявлений ДСТ или у них регистрировались единичные признаки, не позволявшие верифицировать у них синдром ДСТ, и у 231 ребенка диагностирован синдром ДСТ 1 или 2 степени. В структуре жалоб периодически возникающие боли в спине и шейном отделе позвоночника чаще беспокоили детей с синдромом ДСТ (29,8 и 13,3%, $p_{1-2}=0,0558$; p_{1-2} по критерию Фишера – 0,0475), кроме того, их чаще беспокоила зябкость нижних конечностей (48,9 и 30,2%, $p=0,0064$). Жалобы на боли в суставах чаще предъявляли дети с ДСТ (в группе 7-11 лет – 20,3 и 3,7%, $p=0,0014$). Дети с дисплазией отличались достоверно меньшими средними величинами окружности грудной клетки (ОГК) в покое ($p=0,0403$), на вдохе ($p=0,0232$) и выдохе ($p=0,0174$), они характеризовались большей длиной нижних конечностей, в группе с ДСТ чаще встречались дети с пониженным питанием (47,1 и 11,8%, $p=0,0076$). У детей с ДСТ чаще диагностировалось нарушение осанки в виде сутулости.

Сравнительный анализ внешних фенотипических признаков ДСТ проведен в двух возрастно-половых группах (7-11 и 12-17 лет), в зависимости от степени тяжести ДСТ (1 и 2) в сопоставлении с детьми аналогичного возраста, не имеющих верифицированного диагноза дисплазии. Рассматриваемые признаки анализировались в зависимости от характера и локализации аномалии. Полученные данные представлены в таблицах 1 и 2.

Таблица 1

Частота встречаемости внешних фенотипических признаков ДСТ (кости, позвоночник)
у детей 7-11 лет (в %)

Показатели	n	1 гр. без ДСТ		n	2 гр. с ДСТ		P1-2 χ^2
		абс.	%		абс.	%	
7-11 (м+д)							
Астеническое телосложение	79	2	2,5	73	18	24,7	<0,0001
Арахнодактилия	83	3	3,6	74	11	14,9	0,0135
Воронкообразная грудная клетка	83	0	0	74	6	8,1	0,0082
Килевидная грудная клетка	83	0	0	74	2	2,7	0,1317
Плоская грудная клетка	83	1	1,2	74	5	6,8	0,0701
Сколиоз 1 степени	83	5	6	74	21	28,4	0,0002
Сколиоз 2 степени	83	1	1,2	74	2	2,7	0,4938
Кифоз	83	0	0	74	4	5,4	0,0319
Лордоз	83	0	0	74	6	8,1	0,0082
Нестабильность ШОП:							
- физиологическая	83	12	14,5	74	17	23	0,1699
- патологическая	83	1	1,2	74	2	2,7	0,4938

Таблица 2

Частота встречаемости внешних фенотипических признаков ДСТ (кости, позвоночник)
у детей 12-17 лет (в %)

Показатели	n	1 гр. без ДСТ		n	2 гр. с ДСТ		P1-2 χ^2
		абс.	%		абс.	%	
12-17 (м+д)							
Астеническое телосложение	165	16	9,7	157	42	26,7	<0,0001
Арахнодактилия	167	3	1,8	157	23	14,6	<0,0001
Воронкообразная грудная клетка	167	0	0	157	7	4,5	0,0058
Килевидная грудная клетка	167	2	1,2	157	4	2,5	0,3676
Плоская грудная клетка	167	2	1,2	157	5	3,2	0,2189
Сколиоз 1 степени	167	15	9	157	71	45,2	<0,0001
Сколиоз 2 степени	167	0	0	157	11	7	0,0005
Кифоз	167	1	0,6	157	5	3,2	0,0844
Лордоз	167	2	1,2	157	2	1,3	0,9504
Нестабильность ШОП:							
- физиологическая	165	27	16,4	154	26	16,9	>0,05
- патологическая	165	2	1,2	154	7	4,5	0,0724

Как следует из представленных выше таблиц 1 и 2, у детей с дисплазией значительно чаще регистрировался астенический тип телосложения, арахнодактилия, воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз, кифоз, лордоз. Данные изменения были характерны для обеих возрастно-половых групп.

Частота встречаемости анализируемых признаков нарастала с увеличением степени тяжести ДСТ (рис. 1 и 2).

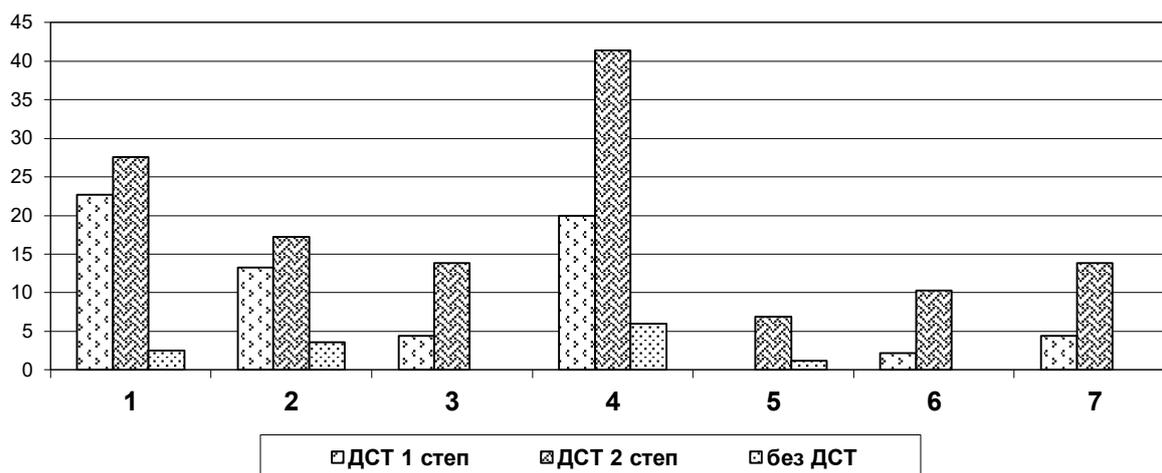


Рис. 1. Внешние фенотипические признаки со стороны костно-суставной системы у детей 7-11 лет с ДСТ 1 и 2 степени и без ДСТ (в %)

Примечание: 1 – астеническое телосложение, 2 – арахнодактилия, 3 – воронкообразная деформация грудной клетки, 4 – сколиоз 1 степ., 5 – сколиоз 2 степ., 6 – кифоз, 7 – лордоз.

Сравниваемые группы: 1 гр. – с ДСТ 1 степ., 2 гр. – с ДСТ 2 степ., 3 гр. – без ДСТ.

Статистическая значимость различий между группами (по критерию χ^2 Пирсона): для «1» – p1-3 0,0003, p2-3 0,0001; для «2» – p1-3 0,0400, p2-3 0,0142; для «3» – p1-3 0,0529, p2-3 0,0006; для «4» – p1-2 0,0464, p1-3 0,0156, p2-3 <0,0001; для «5» – p1-3 0,4598, p2-3 0,1022; для «6» – p1-3 0,1727, p2-3 0,0030; для «7» – p1-3 0,0529, p2-3 0,0006.

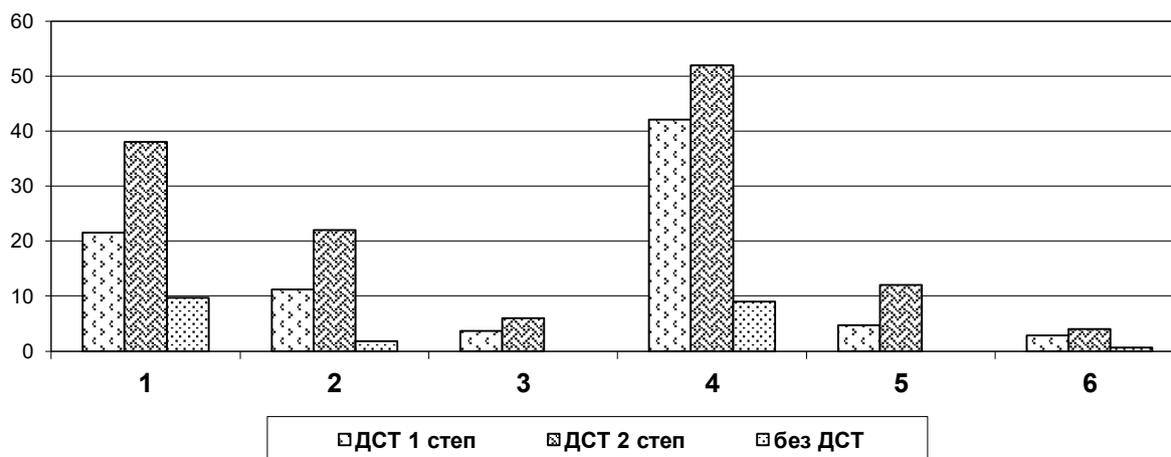


Рис. 2. Внешние фенотипические признаки со стороны костно-суставной системы у детей 12-17 лет с ДСТ 1 и 2 степени и без ДСТ (в %)

Примечание: 1 – астеническое телосложение, 2 – арахнодактилия, 3 – воронкообразная деформация грудной клетки, 4 – сколиоз 1 степ., 5 – сколиоз 2 степ., 6 – кифоз.

Сравниваемые группы: 1 гр. – с ДСТ 1 степ., 2 гр. – с ДСТ 2 степ., 3 гр. – без ДСТ.

Статистическая значимость различий между группами (по критерию χ^2 Пирсона): для «1» – p1-3 0,0067, p2-3 <0,0001; для «2» – p1-3 0,0008, p2-3 <0,0001; для «3» – p1-3 0,0118, p2-3 0,0014; для «4» – p1-3 <0,0001, p2-3 <0,0001; для «5» – p1-3 0,0048, p2-3 <0,0001; для «6» – p1-3 0,6512, p2-3 0,4369.

Наиболее частым отделом поражения при сколиозе у детей с ДСТ был поясничный отдел позвоночника (у 31,1%) и грудно-поясничный (у 28,5%), реже был грудной отдел позвоночника (у 12,1%), аналогичные показатели у детей без ДСТ составляли 1,6% (p<0,0001), 3,5% (p<0,0001) и 1,2% (p<0,0001). Достоверно чаще отмечалась у детей с ДСТ

гипермобильность суставов рук (в группе 7-11 лет – у 18,9% с ДСТ и 4,9% без ДСТ, $p=0,0061$; в группе 12-17 лет – у 9,6% с ДСТ и 1,2% без ДСТ, $p=0,0007$). Гипермобильность суставов легкой степени (по Бейтону) регистрировалась у детей с ДСТ 1 и 2 степ., а более выраженная степень гипермобильности – только у детей с ДСТ 2 степ., эта тенденция была характерной для обеих возрастных групп обследованных.

Заключение. Таким образом, характерными фенотипическими признаками дисплазии у обследованных нами детей были: астенический тип телосложения, нарушение осанки (сутулость), воронкообразная грудная клетка, сколиоз, кифоз, лордоз, арахнодактилия, гипермобильность суставов рук и ног. Наиболее частым отделом поражения при сколиозе у детей с ДСТ был поясничный (у 31,1%) и груднопоясничный (у 28,5%) отдел позвоночника, реже – грудной отдел (у 12,1%).

Литература

1. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей. СПб.: Элби-СПб, 2009. 704 с. [Kadurina T.I., Gorbunova V.N. Connective tissue dysplasia. Guide for doctors. SPb.: Jelbi-SPb, 2009. 704 s. (In Russ.)].
2. Madiyeva M, Rymbayeva T. Clinical characteristics of congenital heart diseases associated with connective tissue dysplasia at children living in east region of Kazakhstan. Georgian Med News. 2017 Nov;(272):118-127. PMID: 29227270 Russian.
3. Boginskaia OA, Obrubov SA, Rumiantsev SA, Iurova Mlu, Ivanova AO, Potapova LS. Accommodation examination in myopia associated with nondifferentiated connective tissue dysplasia. Vestn Oftalmol. 2012 Sep-Oct;128(5):22-5. PMID: 23210343 Russian.
4. Li LY, Zhang LJ, Li QW, Zhao Q, Jia JY, Huang T. Development of the osseous and cartilaginous acetabular index in normal children and those with developmental dysplasia of the hip: a cross-sectional study using MRI. J Bone Joint Surg Br. 2012 Dec;94(12):1625-31. doi: 10.1302/0301-620X.94B12.29958. PMID: 23188902
5. Offiah AC. Skeletal Dysplasias: An Overview. Endocr Dev. 2015;28:259-276. doi: 10.1159/000381051. Epub 2015 Jun 12. PMID: 26138847 Review.
6. Kurkov AV, Paukov VS, Fayzullin AL, Shekhter AB. Costal cartilage changes in children with pectus excavatum and pectus carinatum. Arkh Patol. 2018;80(5):8-15. doi:10.17116/patol2018800518. PMID: 30335055 Russian.
7. Calloni SF, Huisman TA, Poretti A, Soares BP. Back pain and scoliosis in children: When to image, what to consider. Neuroradiol J. 2017 Oct;30(5):393-404. doi: 10.1177/1971400917697503. Epub 2017 Mar 20. PMID: 28786774 Free PMC article. Review.
8. Kuznia AL, Hernandez AK, Lee LU. Am Fam Physician. 2020 Jan 1;101(1):19-23. PMID: 31894928 Free article. Review.
9. Smith JA, Burgos-Vargas R. Outcomes in Juvenile-Onset Spondyloarthritis. Front Med (Lausanne). 2021 May 28;8:680916. doi: 10.3389/fmed.2021.680916. eCollection 2021. PMID: 34124112 Free PMC article. Review.
10. Gilligan LA, Calvo-Garcia MA, Weaver KN, Kline-Fath BM. Fetal magnetic resonance imaging of skeletal dysplasias. Pediatr Radiol. 2020 Feb;50(2):224-233. doi: 10.1007/s00247-019-04537-8. Epub 2019 Nov 27. PMID: 31776601
11. Bettany-Saltikov J, Turnbull D, Ng SY, Webb R. Management of Spinal Deformities and Evidence of Treatment Effectiveness. Open Orthop J. 2017 Dec 29;11:1521-1547. doi: 10.2174/1874325001711011521. eCollection 2017. PMID: 29399227 Free PMC article. Review.
12. Guk Y, Zyma A, Kincha-Polishchuk T, Chewerda A, Skuratov O. Drug correction of the structural and functional status of bone tissue in patients with fibrous dysplasia. Georgian Med News. 2021 Jul-Aug;(316-317):46-52. PMID: 34511443 Russian.
13. Реброва О. Ю. Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета прикладных программ «STATISTICA». М.: Медиа Сфера, 2003. 305 с. [Rebrova O. Ju. Statistical analysis of medical data. Application of the STATISTICA application package. M.: Media Sfera, 2003. 305 s. (In Russ.)].