

КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА ОРТОПЕДИЧЕСКОГО СТАТУСА КАК НЕОБХОДИМЫЙ КОМПОНЕНТ ДИАГНОСТИКИ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

А.А. Воротников, А.В. Ягода, Г.А. Санеева, Н.Н. Гладких

ГОУ ВПО «Ставропольская государственная медицинская академия»,
ректор – д.м.н. профессор Б.Д. Минаев
г. Ставрополь

Введение

Многочисленные отечественные и зарубежные источники литературы подтверждают важное значение проблемы недифференцированной дисплазии соединительной ткани в связи с ее широкой распространенностью, разнообразием проявлений, тяжестью и прогрессированием несвоевременно диагностированных, а значит нелеченных форм [7, 8, 10, 20]. Частота патологических состояний, связанных с дисплазией соединительной ткани, неуклонно растет. Это обусловлено целым рядом факторов, воздействие которых на индивидуум начинается уже в период внутриутробного развития. К ним относятся: рост агрессивности внешней среды, снижение жизненного уровня; нарушение питания [10].

До настоящего времени не существует общепринятого диагностического алгоритма синдрома дисплазии соединительной ткани (СДСТ), что, наряду с малой осведомленностью врачей, препятствует своевременному выявлению патологических состояний. В практической работе клиницисты нередко рассматривают частные проявления соединительнотканной дисплазии как самостоятельные болезни и синдромы [8, 10].

Маркеры соединительнотканной дисплазии широко известны, однако они не в полной мере используются в качестве скрининга для поиска других проявлений этой патологии.

С клинических позиций выделяют следующие изменения органов и систем, вызванные дисплазиями: висцеральные, кожные и локомоторные [22]. Из числа висцеральных проявлений СДСТ наиболее полный материал накоплен по соединительнотканной дисплазии сердца [13, 19, 26]. Расширяется спектр других выявленных висцеральных полиорганных изменений [24].

Патология костно-мышечной системы, обусловленная дисплазией соединительной ткани, на данном этапе изучена мало. Вместе с тем, имеющиеся материалы свидетельствуют о высокой частоте и разнообразии диспластикозависимых изменений органов опоры и движения [23 – 25].

Проблема диспластических изменений опорно-двигательного аппарата имеет не только медицинскую, но и социальную значимость, так как среди пациентов преобладают лица трудоспособного, призывного, детородного возрастов [6, 15]. Ряд диспластических заболеваний скелета имеют тяжелое течение и прогноз. Тем не менее, большинством исследователей проявления дисплазии органов опоры и движения рассматриваются исключительно как внешние маркеры соединительнотканной недостаточности и не подвергаются комплексному клинико-инструментальному исследованию.

Доказана высокая частота сочетания малых аномалий сердца (МАС) с патологией опорно-двигательного аппарата. В связи с этим представляется перспективным использование, с одной стороны, проявлений СДСТ сердца для диагностики дисплазии органов опоры и движения, с другой – костно-мышечных дисплазий для скрининга сердечно-сосудистой дисрегуляции.

Целью настоящего исследования является установление клинико-функциональных параллелей при малых аномалиях сердца и дисплазиях опорно-двигательного аппарата и определение роли этой корреляции в комплексной диагностике недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

Материал и методы

Обследовали 124 мужчины с малыми аномалиями сердца в краевом клиническом кардиологическом диспансере и краевой клинической больнице г. Ставрополя в период с 2003 по 2005 гг. Возраст больных варьировал от 18 до 32 лет (средний возраст $20,3 \pm 0,7$). К юношам относили мужчин 18 – 21 лет, к первому зрелому возрасту – 22 – 32 лет [4].

Контрольную группу сформировали из 22 здоровых мужчин в возрасте от 18 до 30 лет (средний возраст $22,7 \pm 0,5$) без внешних и эхографических признаков дисплазии соединительной ткани и иной врожденной или приобретенной ортопедической патологии.

Исследование включало анализ жалоб больных, анамнез жизни, наследственный анамнез, объективный осмотр. В связи с отсутствием официальных критериев диагноза дисплазии соединительной ткани [5, 20] из числа признаков, доступных клинической и инструментальной оценкам, использовали сочетание внешних диспластических проявлений и эхокардиографических критериев МАС [5]. Ортопедический статус оценивали по развернутой стандартной схеме для травматолого-ортопедического профиля. Осанку определяли по традиционной методике, при которой вертикаль, опущенная от затылочного бугра, проходит в сагиттальной проекции через остистый отросток VII шейного позвонка, складку между ягодичными мышцами и середину четырехугольника опоры (поле, занятое стопами и площадь между ними).

У всех пациентов с МАС при осмотре выявлено диагностически значимое количество внешних дисморфогенетических признаков, что позволило установить недифференцированную дисплазию соединительной ткани.

Эхокардиографически верифицированы следующие варианты МАС и их сочетаний. В 77 (62%) случаях регистрировали сочетание пролапса митрального клапана (ПМК) и аномально расположенных хорд (АРХ) левого желудочка. Изолированно ПМК и АРХ определили в 29 (23,5%) и 13 (10,5%) случаях, соответственно. Другие проявления дисплазии соединительной ткани сердца, а именно пролапс трикуспидального клапана, аневризма межпредсердной перегородки, встречались значительно реже – в 5 (4%) случаях и сопутствовали ПМК и АРХ.

Анализ антропометрических параметров показал, что все больные с недифференцированной дисплазией соединительной ткани имели сниженную массу тела. Кроме того, они отличались более высоким ростом, низкими показателями индекса Кетле и соотношения окружности запястья к длине II пальца по сравнению с контрольной группой.

Астенический тип конституции определен у 79 (63,7%) пациентов с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, нормостенический тип – у 45 (36,3%).

Специальные исследования, в частности анализ внешних стигм дизэмбриогенеза и гониометрические измерения, проведены у 124 больных. Этим обследуемым выполнены рентгенограммы позвоночника в положении стоя в прямой и боковой проекциях, а также рентгенография стоп с нагрузкой в боковой проекции. Прямая рентгенография тазобедренных суставов произведена на 84 пациентам, рентгенография шейного отдела позвоночника с функциональными пробами

– 30. По специальным показаниям 10 больным выполнена рентгенография грудной клетки обзорная и со специальными укладками, 4 – компьютерная томография грудной клетки, 8 – магнитно-резонансная томография позвоночника.

Полученные результаты статистически обработаны с помощью компьютерных программ Microsoft Excel и Biostat. Для выявления межгрупповых различий использовали однофакторный дисперсионный анализ с вычислением *t*-критерия Стьюдента с поправкой Бонферрони (при сравнении изменений между несколькими группами). Для установления достоверных различий качественных признаков применяли χ^2 , точный критерий Фишера.

Результаты и обсуждение

При обследовании пациентов с малыми аномалиями сердца во всех случаях клинически и рентгенологически верифицирована ортопедическая патология, нередко множественная (рис. 1).

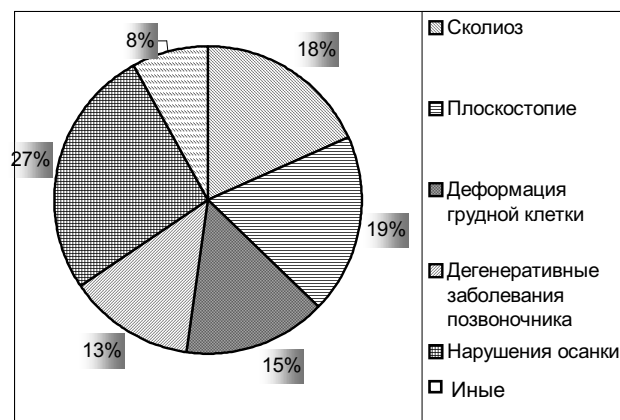


Рис. 1. Характер и распространенность ортопедической патологии ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.

Как следует из рисунка, у лиц с сердечными микроаномалиями наиболее распространены нарушения осанки, выявленные у 100 пациентов. Также с большой частотой и практически в равном количестве случаев обнаружены плоскостопие и сколиоз – у 71 и 70 больных соответственно. Это значительно превышает среднюю распространенность указанной патологии. По данным некоторых исследователей, популяционная частота сколиоза составляет 3,6%, плоскостопия – 7,8% [9].

Детальное изучение нозологических форм диагностированной нами патологии костно-мышечной системы приведено в таблице. Данные таблицы показывают, что у пациентов с патологией стоп доминирует продольное плоскостопие II степени – 50%, затем I – 28,1%, III и IV степеней – 14% и 2,8% соответственно. Поперечное

плоскостопие наблюдается лишь в 2,8% случаев. У одного пациента заболевание было смешанного характера. Более трети обследованных больных имели осложнения – артроз таранно-ладьевидных суставов, как правило, в начальных стадиях патологического процесса: артроз I степени – 25,4%, II – 11%.

рование искривления [16]. Полученные данные подтверждают необходимость рентгенологического исследования позвоночника у больных с недифференцированной дисплазией соединительной ткани с целью своевременного начала ортопедического лечения.

Таблица

Патология опорно-двигательного аппарата у пациентов с малыми аномалиями сердца

Степень деформации	Нозологические единицы			Количество	
	Сколиотическая деформация позвоночника			абс.	%
	комбинированный	грудной	поясничный		
I	20	27	8	55	56,5*
II	3	6	3	12	17,1
III	1	2	-	3	4,3
Плоскостопие				71	57,2*
I	продольное	поперечное	смешанное	24	33,8
	20	2	1		
II	36	-	-	36	50*
III	10	-	-	10	14
IV	2	-	-	2	2,8
С артрозом таранно-ладьевидных суставов				26	36,6*
Без артроза таранно-ладьевидных суставов				45	63,4*
Нарушения осанки					
сколиотическое			кифоз	иные	100
70*			12	18	
Деформации грудной клетки				57	46*
I	воронкообразная	килевидная	иные	44*	
	5	4	2		
III	2				
Болезнь Шойермана-Мау				9	7,3
Дегенеративно-дистрофические заболевания позвоночника				50	40*
Полисегментарный остеохондроз	Спондилез		Грыжа межпозвоночного диска	36*	
	11		3		
Врожденные аномалии развития позвоночника				15	12
Spina bifida occulta		Клиновидные полупозвонки		13	
		2			
Диспластический коксартроз				7	5,6
Всего				124	100

* $p < 0,05$ по сравнению с контрольной группой.

Среди больных сколиозом преобладали лица с начальными степенями заболевания. I степень деформации выявлена в 78,6% случаев, II – в 17,1%, III – в 4,3%. У 54,3 % пациентов, сколиоз локализовался в грудном отделе, у 15,7% – в поясничном, и свыше 30% больных страдали комбинированными формами. Отметим, что распространенный в исследуемой группе сколиоз I степени по классификации Кобба, характеризуется небольшим боковым отклонением позвоночника и начальной степенью торсии, выявляемой только рентгенологически. Поскольку распознавание сколиоза чрезвычайно важно в самом начале его развития, и лишь раннее систематическое лечение может предупредить прогресси-

Известно, что ключевым этиопатогенетическим моментом в формировании плоскостопия и искривлений позвоночного столба является весьма характерное для молодых пациентов с дисплазией соединительной ткани ослабление мышечно-связочного аппарата. Подобная слабость сухожилий, связок и мышц позвоночника приводит и к нарушению осанки [2, 18], которое в обследуемой группе было выявлено у всех пациентов. Помимо фронтальных нарушений, у 9,7% больных диагностирован патологический кифоз и у 14,5% – иные формы сагиттальных изменений.

Особый вид кифоза – ювенильный или болезнь Шойермана-Мау – выявлен в 7,3% случаев, что не превышает его частоты в общей попу-

ляции, которая, по данным литературы, составляет от 0,4 до 8,5% [11, 16].

Врожденные деформации грудной клетки относятся к числу наиболее фенотипически ярких пороков развития человека, обусловленных врожденной дисплазией соединительной ткани наследственного характера. Причем основное клиническое значение в связи с распространенностью и тяжестью патологии имеют воронкообразная и килевидная деформации грудной клетки. Эти деформации встречаются более чем у 0,3% [12], а по некоторым источникам – у 0,6 – 2,3% населения [21]. У лиц с недифференцированной дисплазией соединительной ткани частота воронкообразных деформаций возрастает от 43 до 62% [22], что позволяет рассматривать указанный дефект как маркер СДСТ. В исследуемой группе врожденные деформации грудной клетки определены у 46% пациентов, в том числе: I степени – у 77%, II – у 9%, III – у 3,5% обследуемых. Килевидная деформация грудной клетки выявлена у 7% пациентов и иные деформации (на фоне сколиотической болезни) – у 3,5% больных.

В последнее время отмечено заметное «омоложение» дегенеративно-дистрофических процессов, таких как остеохондроз, спондилез позвоночника [1]. Среди наших больных полисегментарный остеохондроз диагностирован в 29%, спондилез – в 8,9%, грыжи межпозвоночного диска – в 2,4% наблюдений.

Из врожденных аномалий развития позвоночника у лиц исследуемой группы *spina bifida occulta* выявлена в 10,6% случаях. При этом у 9% обследованных отмечено незаращение I крестцового и у 1,6% – V поясничного позвонков. У 1,6% пациентов обнаружены клиновидные полупозвонки.

Дисплазия тазобедренных суставов разной степени тяжести определена нами у 5,6% больных.

Нередко ортопедическая патология носила множественный полифокальный характер. Так, сочетание сколиоза с продольным плоскостопием отмечено у 32 (25,8%) обследуемых, нарушений осанки и плоскостопия – у 10 (8%), сколиоза и полисегментарного остеохондроза – у 8 (6,5%), а также у 7 (5,6%) пациентов диагностированы одновременно сколиоз, болезнь Шойермана-Мау, продольное плоскостопие и полисегментарный остеохондроз.

В литературе особое внимание обращено на особенности травматизма у лиц с дисплазией соединительной ткани [3, 17]. Показано, что при любом типе статических и динамических нагрузок уровень травматизма тем выше, чем выраженнее степень проявлений дисплазии соедини-

тельной ткани, причем интенсивность нагрузки коррелирует с индексом травматизма [3]. Полученные нами данные согласуются с этим утверждением. В исследуемой группе 12 (9,7%) больных имели в анамнезе травматические переломы трубчатых костей, а в контрольной группе анамнестические указания на травмы отмечены у 1 (5%) обследованного.

Полученные нами данные доказывают неоспоримую клинико-функциональную взаимосвязь сердечных микроаномалий и ортопедической патологии, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Указанной корреляции принадлежит существенная роль в комплексной диагностике синдрома дисплазии соединительной ткани.

Выводы:

1. У пациентов с малыми аномалиями сердца во всех случаях выявлены диспластикозависимые изменения опорно-двигательного аппарата, среди которых наиболее часто встречались различные виды нарушения осанки – 80,7%, продольное плоскостопие – 57,2%, сколиотическая деформация позвоночника – 56,5%, деформации грудной клетки – 46%.

2. Частое сочетание малых аномалий сердца с ортопедической патологией при недифференцированной дисплазии соединительной ткани диктует необходимость включения в алгоритм диагностики пациентов с малыми аномалиями сердца ортопедического обследования с целью своевременного выявления и лечения патологии опорно-двигательного аппарата.

3. Распространенность сердечных микроаномалий у больных с диспластикозависимыми изменениями костно-мышечной системы определяет обоснованность кардиологического обследования для скрининг-диагностики дисрегуляции сердечно-сосудистой системы.

4. Комплексную оценку ортопедического статуса у пациентов с малыми аномалиями сердца следует рассматривать как неотъемлемую составляющую в диагностике недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

Литература

1. Беленький, А.Г. Патология позвоночника при гипермобильности суставов / А. Г. Беленький, Е. Л. Насонов // Русский медицинский журнал. – 2003. – Т. 11. – № 23.
2. Бельгов, А.Ю. Соединительнотканые дисплазии сердечно-сосудистой системы / А.Ю. Бельгов. – СПб., 2003. – С. 47.
3. Березников, А.В. Особенности травматизма у лиц с дисплазией соединительной ткани / А.В. Березников, А.А. Желтухова // Вестник РГМУ. – 2001. – Т.17, № 2. – С. 6.

4. Большаков, О.П. Лекции по оперативной хирургии и клинической анатомии / под ред. О.П. Большакова, Г.М. Семенова. — СПб., 2000. — С. 62–63.
5. Гнусаев, Н.Н. Эхокардиографические критерии диагностики и классификации малых аномалий сердца у детей / Н.Н. Гнусаев, Ю.М. Белозеров // Ультразвуковая диагностика. — 1997. — № 3. — С. 21–27.
6. Земцовский, Э.В. Ранняя диагностика сердечно-сосудистых нарушений у подростков с соединительнотканными дисплазиями / Э.В. Земцовский, Л.В. Соловьева, М.Ю. Лобанов // IV Международный конгресс «Эколого-социальные вопросы защиты и охраны здоровья молодого поколения на пути в XXI век»: сб. материалов. — СПб., 1998. — С. 390–392.
7. Земцовский, Э.В. Соединительнотканная дисплазия сердца / Э.В. Земцовский. — СПб., 2000. — 115 с.
8. Клеменов, А.В. Первичный пролапс митрального клапана / А.В. Клеменов. — Н. Новгород, 2002. — 45 с.
9. Клеменов, А.В. Внекардиальные проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани / А.В. Клеменов // Клиническая медицина. — 2003. — № 10. — С. 4–7.
10. К проблеме соединительнотканной дисплазии во внутренней патологии / Э.В. Земцовский [и др.] // Сто лет кафедре факультетской терапии им. академика Г.Ф. Ланга: сб. науч. тр. — СПб., 2000. — С. 254–256.
11. Лиля, А.М. Остеохондропатии / А.М. Лиля // Клиническая ревматология / под ред. В.И. Мазурова. — СПб.: Фолиант, 2001. — 381 с.
12. Малахов, О.А. Дефекты развития грудной клетки и их лечение / О.А. Малахов, С.С. Рудаков, К.А. Лихотай // Вестн. травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. — 2002. — № 4. — С. 63–67.
13. Михайлова, Л.К. Дисплазия скелета: классификация, ранняя диагностика и лечение: обзор / Л.К. Михайлова // Вестн. травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. — 1994. — № 3. — С. 56–61.
14. Михайловский, М.В. Хирургия деформаций позвоночника / М.В. Михайловский, Н.Г. Фомичев. — Новосибирск, 2002. — 430 с.
15. Особенности клинического проявления дисплазии соединительной ткани у лиц трудоспособного возраста / Б.В. Головской [и др.] // Клиническая медицина. — 2002. — Т. 80, № 12. — С. 39–41.
16. Пролабирование митрального клапана как психосоматическая проблема: обзор / А.И. Мартынов [и др.] // Терапевт. архив. — 2000. — Т. 72, № 10. — С. 27–30.
17. Сиротин, А.А. Политравма у лиц с дисплазиями соединительной ткани / А.А. Сиротин // Диагностика и лечение политравм: материалы Всерос. конф. — Ленинск-Кузнецкий, 1999. — С. 212–213.
18. Спивак, Е.М. Синдром гипермобильности суставов у детей и подростков / Е.М. Спивак. — Ярославль, 2003. — С. 127.
19. Трисветова, Е.Л. Малые аномалии сердца / Е.Л. Трисветова, А.А. Бова // Клиническая медицина. — 2002. — № 1. — С. 9–15.
20. Ягода, А.В. Малые аномалии сердца / А.В. Ягода, Н.Н. Гладких. — Ставрополь: Изд-во СтГМА., 2005. — 248 с.
21. Яковлев, В.М. Кардио- и гемодинамика у взрослых больных с воронкообразной деформацией грудной клетки / В.М. Яковлев, А.Н. Горячев, Г.И. Нечаева // Ортопедия, травматология. — 1987. — № 5. — С. 20–23.
22. Яковлев, В.М. Классификационная концепция наследственной дисплазии соединительной ткани / В.М. Яковлев, Г.И. Нечаева // Омский научный вестник. — 2001. — С. 68–70.
23. Яковлев, В.М. Соединительнотканная дисплазия костной ткани / В.М. Яковлев, Р.С. Карпов, Е.Г. Бакулина. — Томск: СТГ, 2004. — 104 с.
24. Яковлев, В.М. Иммунопатологические синдромы при наследственной дисплазии соединительной ткани / В.М. Яковлев, А.В. Глозов, А.В. Ягода. — Ставрополь, 2005. — 234 с.
25. Glesby, M.J. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. A phenotypic continuum / M.J. Glesby, M.J. Pyentz // JAMA. — 1989. — N 262. — P. 523–528.
26. Mitral valve prolapse: cardiac arrest with longterm survival / H. Boudoulas [et al.] // Int. J. Cardiol. — 1990. — Vol. 26, N 1. — P. 37–44.