

УДК 616-018.2-007.17-009.7-053.2

БОЛЕВОЙ СИНДРОМ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ, ЗАНИМАЮЩИХСЯ БАЛЕТОМ И ХУДОЖЕСТВЕННОЙ ГИМНАСТИКОЙ

П.В. Мадякин, Ф.И. Девликамовна,

ГОУ ДПО «Казанская государственная медицинская академия»

Мадякин Павел Владимирович – e-mail: madyakinp@mail.ru

Проведены неврологические и нейроортопедические обследования 164 учащихся с предварительным диагнозом: «гипермобильность суставов на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани». Обнаружена высокая степень выраженности признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Гипермобильность в области позвоночника приводила у данных учащихся к формированию функционального болевого синдрома с определенной анамнестической и объективной клинической картиной.

Ключевые слова: недифференцированная дисплазия соединительной ткани, дисплазия соединительной ткани, гипермобильность суставов, болевой синдром, боль.

Are spent neurologic and neuroorthopedical inspection of 164 pupils with the preliminary diagnosis hypermobility of joints against an undifferentiated dysplasia of a connecting tissue. High degree of expression of signs of an undifferentiated dysplasia of a connecting tissue is found out.

Hypermobility in the field of a backbone led at the given pupils to formation of a functional painful syndrome with a certain anamnestic and objective clinical picture.

Key words: undifferentiated dysplasia of a connecting tissue, dysplasia of a connecting tissue, hypermobility of joints, painful syndrome, pain.

Введение

Боль в спине является наиболее частой неинфекционной патологией человека и составляет 30–40% в общей популяции. Болевые синдромы в спине могут быть острыми и хроническими. Острая боль является нормальной реакцией на повреждение тканей и обычно проходит по мере их заживления. Постоянное же раздражение ноцицепторов в области имеющегося повреждения тканей приводит к формированию хронической боли. Она постепенно утрачивает присущую физиологической боли защитную функцию, сигнальное значение и активирующее воздействие на механизмы устранения альгогенного фактора [1, 2, 3].

Хроническая боль в спине является на сегодняшний день актуальной проблемой не только среди взрослого населения, но и среди детей и подростков [4]. Хроническая боль – это болевой синдром, который в течение определенного периода времени приносит дискомфорт пациенту. Длительность этого интервала времени является величиной условной, что не позволяет точно обозначить тот момент, когда боль острая переходит в боль хроническую. Международная ассоциация по изучению боли определяет хроническую боль как продолжающуюся сверх нормального периода заживления и длительностью более 3 месяцев. По критериям DSM-IV хроническая боль длится не менее 6 месяцев.

Данные о распространенности болей в спине у детей и подростков варьируют в очень широком диапазоне: от 20–30 до 83% [4]. Дифференциальная диагностика болей в спине у детей начинается с топической диагностики источника болевой импульсации. Основные причины боли в спине у детей связаны с дискоординированным положением тела, чрезмерными психогенными нагрузками, травмами, в том числе спортивными, остеохондропатиями и межпозвоночными грыжами, спондилолистезом и диспластической спондилопатией, ювенильным спондилоартритом.

В связи с активным развитием и пропагандой профессионального и любительского спорта в последние годы актуаль-

ным является выявление среди спортсменов детей и подростков с хронической болью в спине. Следует отметить, что по данным Н.С. Павленко (2008), боли в спине, возникающие в детстве или у подростков в возрасте от 13 до 17 лет, отмечены у 26% и наиболее характерны для тех, кто занимался спортом или другой физической активностью [5]. Уже давно замечено, что среди гимнастов, а также других спортсменов, дети с дисплазией соединительной ткани составляют почти половину [6].

Дисплазия соединительной ткани проявляется нарушением развития соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах вследствие генетически измененного фибриллогенеза внеклеточного матрикса, приводящим к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях в виде различных морфофункциональных нарушений висцеральных и локомоторных органов с прогрессирующим течением [7]. Дисплазия соединительной ткани делится на дифференцированные и недифференцированные дисплазии. Дифференцированные дисплазии соединительной ткани характеризуются определенным типом наследования, отчетливо очерченной клинической картиной, а в ряде случаев – установленными и достаточно хорошо изученными генными или биохимическими дефектами. Наиболее частые представители этой группы – синдром Марфана, 10 типов синдрома Элерса-Данлоса, несовершенный остеогенез и синдром вялой кожи (Cutis laxa) [8, 9]. Эти заболевания относятся к группе наследственных заболеваний коллагена – коллагенопатиям. Они редкие и диагностируются генетиками довольно быстро.

Наибольший интерес для исследования представляет недифференцированная дисплазия соединительной ткани. Эта патология диагностируется тогда, когда у пациента набор фенотипических признаков не укладывается ни в одно из дифференцированных заболеваний. Такая патология широко распространена и составляет от 26 до 85% в популяции [8, 10, 11, 12]. Недифференцированные ДСТ – это генетически

гетерогенная группа. Иногда набор фенотипических признаков у подобных больных напоминает тот или иной из известных дифференцированных синдромов. В подобных случаях речь идет о «марфаноподобной» или «элерсоподобной» дисплазии. Широко используется в литературе аббревиатура «MASS-фенотип» по первым буквам наиболее частых фенотипических признаков (Mitral valve, Aorta, Skeleton, Skin), имеются данные о дисфункции или слабости соединительной ткани, о мезенхимальной недостаточности или синдроме «малых» соединительно-тканых дисплазий [7].

Общие подходы к диагностике дисплазии соединительной ткани основаны на комплексном анализе результатов клинических, генеалогических, лабораторно-инструментальных и молекулярно-генетических исследований [10].

В России с целью диагностики нарушения метаболизма соединительной ткани на биохимическом уровне, прогнозирования течения заболевания, оценки эффективности реабилитационной терапии у детей во многих лабораториях определяют экскрецию оксипролина и гликозаминогликанов в моче. Оксипролин в суточной моче, а также в крови, обычно определяют по методике J. Bergman и R. Loxley (1969), в модификациях П.Н. Шараева (1981) и Е.И. Дайхина (1983). У больных с нарушенным метаболизмом соединительной ткани увеличивается содержание его свободной фракции, увеличивается и уменьшается содержание связанной фракции. При этом выраженность биохимических изменений коррелирует с тяжестью патологического процесса.

Одним из клинических проявлений дисплазии соединительной ткани является гипермобильность суставов [13], и это не может не сказаться на нарушении двигательного стереотипа, при длительном существовании которого возникают перегрузки определенных сегментов позвоночника и мышечных групп. Это ведет в дальнейшем к формированию функциональных блокад и миоадаптивного синдрома и как следствие – хронической боли в спине [14, 15].

Из всех дисплазий соединительной ткани с согласованными критериями диагностики синдром гипермобильности суставов наиболее распространен в клинической практике. Гипермобильными суставами следует считать суставы с избыточным объемом движений [16]. Оценивая гипермобильность суставов, учитывают возраст, пол и этническое происхождение пациента. Известно, что у здоровых людей суставная мобильность снижается с возрастом. Эпидемиологические исследования с применением клинических тестов установили распространенность гипермобильности суставов у 10% представителей европеоидной популяции и у 15–25% выходцев из Азии и Африки [12]. Выраженность гипермобильности суставов следует оценивать по девятибалльной таблице Бейтона и пересмотренным диагностическим критериям Грэхема [17, 18].

В развитии гипермобильности суставов особую роль играют мутации генов, кодирующие коллаген, эластин, фибриллин и тенасцин X [19].

Синдром гипермобильности суставов устанавливают при наличии гипермобильности суставов и суставных болей, предварительно исключив синдром Марфана и синдром Элерса-Данло [17]. Однако, как правило, диагноз ставится только лицам в возрасте 16–85 лет, что по нашему мнению затрудняет раннюю постановку диагноза и тем самым профилактику развития болевого синдрома.

Цель исследования

Настоящее исследование состоит в определении роли недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей и подростков, занимающихся балетом и художественной гимнастикой, в формировании хронических болевых синдромов и изучении неврологических, нейроортопедических и соматических проявлений указанного синдрома в сравнении с детьми и подростками из обычных школ.

Материалы и методы

Обследованы 164 учащихся (37 мальчиков и 41 девочка) из хореографического училища и школы олимпийского резерва в возрасте от 10 до 21 года с предварительным диагнозом «гипермобильность суставов на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани». Всем пациентам проводилось классическое неврологическое, нейроортопедическое обследование, тестирование гипермобильности суставов с использованием таблиц Бейтона, пересмотренных диагностических критериев синдрома гипермобильности. Для определения интенсивности боли больному предлагалось сделать отметку на визуальной аналоговой шкале в соответствии с баллами от 0 до 10 баллов, а при необходимости, для облегчения передачи своих ощущений, больной использовал шкалу цветodelения. Для оценки дефицита массы тела использовался индекс массы тела; деформация позвоночника (сколиоз, «прямая спина», гиперкифозы, гиперлордозы) оценивалась клинически и с помощью пробы с отвесом и при необходимости подтверждалась рентгенологически; долихостеномелия диагностировалась по измерению длины сегментов туловища, например, отношение «кисть/рост», «стопа/рост», «размах рук/рост»; арахнодактилия определялась по скрининг-тесту «большого пальца», длине среднего пальца кисти, «тесту запястья»; плоскостопие продольное измерялось по отпечатку подошвы (подометрический индекс), а поперечное – по наличию hallus valgus и «натоптышей»; состояние кожи было оценено клинически с анализом и выявлением таких симптомов, как «тонкая кожа», «вялая кожа», «растяжимая кожа»; оценивались геморрагические проявления, симптом «папиросной бумаги» и выраженность варикозного расширения вен, а также разнообразная патология со стороны ногтей, волос и зубов, ушных раковин, малых аномалий развития.

Результаты и их обсуждения

В последние годы в литературе все чаще встречаются публикации о связи проблемы дисплазии соединительной ткани с гипермобильностью суставов и возникновением боли в спине. В то же время, на наш взгляд, при доказанном влиянии дисплазии соединительной ткани на возникновение подвывихов и боли в спине недифференцированная дисплазия соединительной ткани у детей и подростков, занимающихся балетом и художественной гимнастикой, оказывается недооцененной авторами.

Важным в диагностике дисплазии соединительной ткани является изучение конституционального типа пациентов. Среди обследованных нами учащихся балетной и художественной школ не было ни одного гиперстеника, астеники составили 87% (144 учащихся), что согласуется с данными Г.И. Нечаевой и И.А. Викторовой (2007). По данным авторов, среди школьников общеобразовательных школ наиболее частыми конституциональными типами считаются нормостенический (47,7%) и астенический (42,1%); гиперсте-

ники составляют 10% в данной группе. При сравнении частоты признаков дисплазии соединительной ткани в зависимости от типов конституции выявлено, что многие признаки дисплазии встречаются чаще у астеников. Авторы объясняют это тем, что астенический тип, по частоте приближающийся к нормостеническому, отражает закономерности современного образа жизни, характеризующая акселерацию у большинства современных детей [12]. На наш взгляд, такая частота обусловлена критериями отбора в балетную и хореографическую школу, где предпочтение отдается именно детям с астеническим строением тела.

Немаловажной является оценка дефицита массы тела пациентов данной группы, в основе которой лежит определение индекса массы тела. В группе обследованных детей и подростков индекс массы тела <17 составил 34% (57 учащихся), что коррелирует с данными литературы (31,3%) [12]. Кроме того, у 17% (29 учащихся) нами был выявлен индекс массы тела <15, что говорит о тяжелой недостаточности питания.

Согласно пересмотренным диагностическим критериям синдрома гипермобильности суставов и критериям таблиц Бейтона гипермобильность суставов была выявлена у всех обследованных нами учащихся (164 обследованных) и составила от 7 до 9 баллов по шкале Бейтона. По данным литературы у подростков, не занимающихся балетом и гимнастикой, гипермобильность суставов встречается только в 4,8% случаев.

Гипермобильность в области позвоночника ведет к формированию функционального болевого синдрома с характерной анамнестической и объективной клинической картиной. Слабость связочных структур при повторных чрезмерных статикокинетических нагрузках приводит к формированию функциональных блоков в различных отделах позвоночника: в шейном – 3% (5 учащихся) преимущественно в C0-C1 и CII-CIII, грудном – 21% (35 учащихся) преимущественно ThI-ThII и ThIV-ThV, поясничном – 19% (31 учащийся) преимущественно в LI-LII и LIV-LV (таблица 1).

ТАБЛИЦА 1.

Функциональные блоки в различных отделах позвоночника у детей и подростков, занимающихся балетом и художественной гимнастикой.

| Функциональные блоки в крестцово-подвздошном суставе | 45% (75) | 32% (12) | 49% (63) |
|---|----------|----------|----------|
| Функциональные блоки в грудном отделе позвоночника | 21% (35) | 21% (8) | 21% (27) |
| Функциональные блоки в поясничном отделе позвоночника | 19% (31) | 32% | 14% (19) |
| Функциональные блоки в шейном отделе позвоночника | 3% (5) | 3% (1) | 3% (4) |

Миофасциальные триггерные зоны преимущественно в средней ягодичной мышце беспокоили 22% (36 учащихся), что связано с увеличенной нагрузкой на эту мышцу при патологии таза. Кроме того, наблюдалась следующая симптоматика: боль острая у 4% (8 учащихся) и хроническая у 29% (48 учащихся) обследованных, которая начинала беспокоить в основном с 16-летнего возраста, что связано, на наш взгляд, с возрастанием физической нагрузки. Боль была оценена по визуальной аналоговой шкале и составила 1 балл у 8% (13 учащихся), 2 балла у 23% учащихся и 3 балла у 2% (4) учащихся (рисунок). По данным литературы до 60%

детей и подростков с синдромом гипермобильности беспокоят боли в шейном и поясничном отделах позвоночника [12]. Такая разница в данных объясняется нами тем, что обследуемые балетных и художественных школ находятся в хорошей физической форме при рационально подобранной нагрузке, в отличие от среднестатистических учащихся.

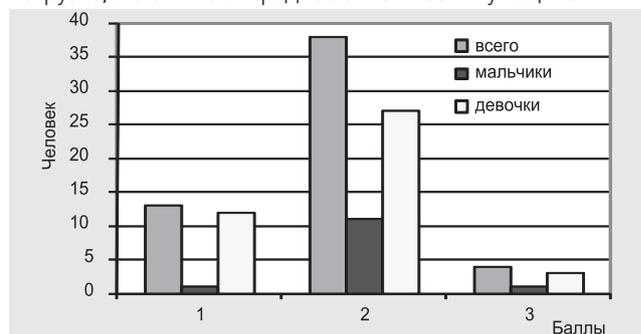


РИС.

Результаты оценки боли по визуальной аналоговой шкале.

При детальном осмотре пациентов с гипермобильностью суставов мы обратили внимание на высокий процент сколиотической деформации, которая обнаружена у 95% (156 учащихся) обследованных, что обусловлено косым тазом у 87% (144 учащихся). По литературным данным нарушение осанки в общей популяции детей составляет всего 64,8% [12].

Наличие патологии стопы еще больше уменьшает возможность физического развития подростка с дисплазией соединительной тканью, формирует определенный стереотип жизни, усугубляет психосоциальные проблемы. У обследованных нами пациентов плоскостопие обнаружено у всех мальчиков (37 пациентов) и у 97% девочек (124 учащихся), *halus valgus* обнаружен у 14% (13 учащихся), причем наблюдался у 8% мальчиков (3 учащихся) и у 15% девочек (20 учащихся), что объясняется слабостью мышц на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани. По данным литературы продольное и поперечное плоскостопие обнаруживается только у 60,5% подростков, а *halus valgus* у 1,5% девочек и не обнаружен у мальчиков. Миопия у детей и подростков является первой по частоте и значимости висцеральной системой и свидетельствует о несостоятельности фиброзной оболочки глазного яблока-склеры, состоящей из плотной соединительной ткани, и составляет по литературным данным 54%. У обследованных нами учащихся балетной и художественной школ миопия выявлена в 29% (47 пациентов) случаев.

Второй по частоте и значимости вовлечения висцеральной системой является сердечно-сосудистая. Частота встречаемости аномально расположенных хорд левого желудочка по данным разных авторов колеблется от 3,4 до 25%. Есть данные, что может достигать и 84%. В нашем исследовании выявлено 9% случаев аномально-расположенных хорд левого желудочка с одинаковой частотой у мальчиков и у девочек. Для понимания клинической значимости аномально-расположенных хорд левого желудочка важно то, что в их составе могут обнаруживаться клетки проводящей системы и при определенных условиях внешней среды (интоксикация, психозомоциональная, физическая нагрузка и др.) и неблагоприятной локализации они могут превратиться в дополнительный путь проведения импульса и создать условия для циркуляции возбуждения по механизму тасго-

ge-entry, что способствует возникновению сердечных аритмий и [1 0]. В общей популяции детей и подростков пролапс митрального клапана встречается в 25,2% случаев. В нашем исследовании пролапс митрального клапана был обнаружен у 14% (24 ребёнка), в то время как функциональная кардиопатия встречалась у 34% (56 учащихся) (таблица 2).

ТАБЛИЦА 2.
Клинические синдромы недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей и подростков, занимающихся балетом

| Симптоматика | Всего 164 | Мальчики 37 | Девочки 127 |
|---------------------------------------|--------------|----------------|----------------|
| Сколиотическая деформация | 95% (156) | 100% (37) | 93% (119) |
| Патология таза | 87% (144) | 100% | 84% (107) |
| Плоскостопие | 98% (161) | 100% | 97% (124) |
| Острая боль | 4% (8) | 8% (3) | 4% (5) |
| Хроническая боль | 29% (48) | 29% (11) | 29% (37) |
| Миофасциальные триггерные зоны | 22% (36) | 29% (11) | 19% (25) |
| Halus valgus | 14% (23) | 8% (3) | 15% (20) |
| Дискинезия желчевыводящих путей | 31% (51) | 29% (11) | 31% (40) |
| Дополнительная хорда левого желудочка | 3% (5) | 3% (1) | 3% (4) |
| Эктопическая хорда левого желудочка | 6% (11) | 8% (3) | 6% (8) |
| Функциональная кардиопатия | 34% (56) | 48% (18) | 30% (38) |
| Пролапс митрального клапана | 14 (24) | 10% (4) | 15% (20) |
| Миопия | 28% (47) | 27% (10) | 29% (37) |
| Гиперметропия | 1% (2) | 2% (1) | 1% (1) |
| Хронические заболевания | 17% (28) | 8% (3) | 19% (25) |
| Снижение массы тела | 25% (41) | 16% (6) | 27% (35) |
| Средняя недостаточность питания | 34% (57) | 16% (6) | 40% (51) |
| Тяжелая недостаточность питания | 17% (29) | 2% (1) | 22% (28) |
| Астеники | 87% (144) | 91% (34) | 86% (110) |
| Открытое овальное окно | 1% (2) | 5% (2) | 0 |

и художественной гимнастикой

У пациентов с недифференцированной дисплазией соединительной ткани обнаружена высокая частота заболеваний желудочно-кишечного тракта [11]. В нашем исследовании наиболее часто встречалась дискинезия желчевыводящих путей на фоне функциональных и анатомических нарушений желчного пузыря (перегибы, S-образная форма, мембраны), что составило 31% (51 учащийся).

Выводы

Дети и подростки, занимающиеся балетом и художественной гимнастикой, имеют высокую степень выраженности признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Характерная для данной патологии

гипермобильность в области позвоночника ведет к формированию функционального болевого синдрома с определенной анамнестической и объективной клинической картиной. В связи с более частым выявлением у обследованных учащихся неврологических, нейроортопедических и соматических проявлений указанного синдрома по сравнению с детьми и подростками из обычных школ необходима разработка ранней диагностики дисплазии соединительной ткани, а также профилактики, лечения хронического болевого синдрома и вертеброгенной патологии у данной группы пациентов.



ЛИТЕРАТУРА

1. Есин Р.Г. Боль: принципы терапии, боль в мануальной медицине. Руководство для врачей. Казань: Алма-Лит, 2007. 161 с.
2. Хабиров Ф.А. Лечебные блокады при болевых миофасциальных и туннельных синдромах. Казань: Медицина, 2009. 262 с.
3. Хабиров Ф.А., Галиуллина Н.И., Хабирова Ф.А. Профилактика и лечение болей в спине. Руководство для врачей. Казань: Медицина, 2010. 206 с.
4. Никишина И.П. Дифференциальный диагноз болей в спине у детей. Клиника здорового позвоночника. Режим доступа: <http://www.spinabezboli.ru/>
5. Павленко Н.С. Эпидемиология болевых синдромов у детей и подростков. Боль и ее лечение. Режим доступа: <http://www.painstudy.ru/>
6. Лагода О.О. Новые подходы к диагностике функциональных и структурных нарушений опорно-двигательного аппарата у юных спортсменов. Физическая культура: воспитание, образование, тренировка. 2001. № 4. С. 10-12.
7. Вершинина М.В., Нечаева Г.И. Затяжное течение пневмонии у пациентов с дисплазией соединительной ткани. 13-й Национальный конгресс по болезням органов дыхания: Тез. докл. СПб. 2003. С. 159.
8. Викторова И.А. Клинико-биохимическая диагностика дисплазии соединительной ткани. Омск. 1993. 27 с.
9. Громова О.А., Торшин И.Ю. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния. Русский медицинский журнал, выпуск «Избранные лекции для семейных врачей». 2008. Том 16. № 4. С. 230-239.
10. Земцовский Э. В. Диспластические фенотипы и диспластическое сердце: аналитический обзор. СПб.: Изд-во «Ольга», 2007. 80 с.
11. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани: руководство для врачей. Санкт-Петербург: ЭЛБИ-СПб, 2009. 704 с.
12. Нечаева Г.И., Викторова И.А. Дисплазия соединительной ткани: терминология, диагностика, тактика ведения пациентов. Омск: Изд-во ООО «Типография БЛАНКОМ», 2007. 188 с.
13. Beighton P. et al. International Nosology of Heritable Disorders of Connective Tissue, berlin, 1986. Am. J. of Medical Gen. 1988. 29. P. 581-594.
14. Иваничев Г.А. Мануальная медицина. М.: МЕДпресс-информ, 2003. 485 с.
15. Хабиров Ф.А. Руководство по клинической неврологии позвоночника. Казань: Медицина, 2006. 520 с.
16. McCormack M., J. Briggs, A. Hakim, R. Grahame. Joint laxity and the benign Joint Hypermobility Syndrome in Students and professional Ballet Dancers. J. Rheumatol. 2004. 31. P. 173-178.
17. Beighton P., A. De Paepe, B. Steinmann, P. Tsipouras, R.J. Wenstrup. Ehlers-Danlos syndromes: Revised nosology, Villefranche. 1997. American Journal of Medical Genetics. 1998. 77 (1). P. 31-37.
18. Grahame R., H.A. Bird, A. Child. The revised (Brighton, 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS). Journal of Rheumatology. 2000. 27 (7). P. 1777-1779.
19. Zweers M.C., A.J. Hakim, R. Grahame et al. Joint Hypermobility Syndromes. The Pathophysiologic Role of Tenascin-X Gene Defects. Amer. College of Rheumatology. 2004. V. 50. № 99. P. 2742-2749.