

© Коллектив авторов, 2016
УДК 617.5-007.43:616-018.2
DOI – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2016.11072>
ISSN – 2073-8137

ЗАБОЛЕВАНИЯ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ, И НАСЛЕДСТВЕННАЯ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬ К НИМ У ДЕТЕЙ С ГРЫЖАМИ ПЕРЕДНЕЙ БРЮШНОЙ СТЕНКИ

Ю. П. Губов, В. Ф. Бландинский, В. В. Рыбачков, В. В. Нестеров, С. В. Соколов,
Н. М. Садижов, Э. Б. Бабаев

Ярославский государственный медицинский университет, Россия

DISEASES, ASSOCIATED WITH CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA, AND FAMILY PREDISPOSITION TO IT IN CHILDREN WITH ANTERIOR ABDOMINAL WALL HERNIAS

Gubov Yu. P., Blandinskiy V. F., Rybachkov V. V., Nesterov V. V., Sokolov S. V.,
Sadizhov N. M., Babaev E. B.

Yaroslavl State Medical University, Russia

Обследовано 367 детей в возрасте от 2 до 13 лет. У 332 изучены особенности генеалогического анамнеза, у 342 – частота заболеваний внутренних органов, зарегистрированных ранее или выявленных по данным ультразвукового исследования и электрокардиографии. Отмечена повышенная встречаемость у родственников пациентов с грыжами (168 наблюдений) таких заболеваний, как бронхиальная астма, дискинезия желчевыводящих путей, ишемическая болезнь сердца, патология мочевыводящей системы и позвоночника. Беременность в основной группе часто протекала на фоне инфекционных заболеваний. У 195 детей с грыжами чаще, чем в контрольной группе, встречались деформации желчного пузыря, малые аномалии и нарушение проводимости сердца, короткая уздечка языка, удвоения чашечно-лоханочной системы.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, грыжи, сопутствующие заболевания, наследственность

The study was conducted in a group of 367 children aged 2 to 13 years. The features of the genealogical history in 332 patients, and the incidence of diseases of internal organs in 342 children, registered previously, or identified by ultrasound, electrocardiography, were studied. There was noted an increased incidence of diseases such as asthma, biliary dyskinesia, ischemic heart disease, the pathology of the urinary system and spine in relatives of patients with hernias (168 cases). Pregnancy in the main group more often was accompanied by a communicable disease. 195 children with hernias had the deformation of the gall bladder, small anomalies and violation of the conduction of the heart, short tongue frenulum, doubling of urinary system more frequently than in the control group.

Key words: connective tissue dysplasia, hernia, comorbidity, heredity

Синдром дисплазии соединительной ткани характеризуется снижением прочности волокон и патологией белков внеклеточного матрикса, что обуславливает развитие аномалий строения и нарушения функций органов [1, 3]. Изменения при этом, как правило, выявляются в той или иной степени во всех системах организма [5, 7]. Однако наиболее значимые – в тех органах, где велико представительство стромы [6, 8].

Изучение выраженности данного синдрома у детей и взрослых, имеющих грыжи передней брюшной стенки, демонстрирует повышенную встречаемость тяжелых форм дисплазии [9].

Заболевания дыхательной, сердечно-сосудистой систем, желудочно-кишечного тракта, опорно-двигательного аппарата, сопровождающие фенотипические проявления дисплазии, оказывают

влияние на формирование грыж передней брюшной стенки, особенности их лечения и течение послеоперационного периода, что следует учитывать при определении тактики у указанного контингента больных [2, 10]. Наследственный характер нарушений при соединительнотканной дисплазии и взаимосвязь с эмбриогенезом позволяют на основании данных генеалогического и перинатального анамнеза прогнозировать риск развития и проводить своевременную профилактику диспластикозависимых заболеваний [4].

Цель исследования: улучшить лечебно-диагностическую тактику у детей с грыжами передней брюшной стенки путем определения частоты встречаемости заболеваний, обусловленных дисплазией соединительной ткани, и наследственной предрасположенности к ним.

Материал и методы. Исследование проведено в группе 182 детей, проходивших плановое лечение по поводу грыж передней брюшной стенки, а также 185 детей, не имевших дефектов передней брюшной стенки в возрасте от 2 до 13 (5,6±2,3) лет, составивших группу контроля (Г0). Группировку детей с грыжами осуществляли на основании наличия односторонней паховой грыжи (Г1) – 63 (17,2 %) ребенка; пупочной грыжи (Г2) – 60 (16,3 %) детей; сочетание паховой грыжи с пупочной или двусторонних паховых грыж (Г3) – 59 (16,1 %) детей.

Различий по полу ($p=0,16$) и возрасту ($p>0,3$) детей в сформированных выборках не было.

Сбор генеалогического анамнеза осуществляли при опросе родителей пациентов. Выявляли наличие в семье заболеваний, возникновение которых связывают с системной слабостью соединительной ткани. Регистрируемые заболевания относили к трем группам, в зависимости от степени родства больного к пробанду. К первой степени родства (группа 1) относили мать, отца, братьев и сестер. Бабушек, дедушек относили ко второй степени родства (группа 2). При наличии заболевания в первой и второй группах одновременно его регистрировали в группу 3.

Сбор акушерского анамнеза, информации об особенностях протекания беременности, характере родов осуществляли на основании данных дородового патронажа беременной, выписного эпикриза из родильного дома и опроса матери.

Изучение состояния здоровья детей осуществляли на основании данных амбулаторной карты.

342 (93,2 %) детям, госпитализированным в стационар, предварительно выполнялись ультразвуковое исследование органов мочевыводящей системы, брюшной полости, электрокардиография.

Сведения о наличии того или иного заболевания вносили в бланк обследования только при наличии заключения специалиста соответствующего профиля и описания результатов исследования, подтверждающего диагноз (фиброгастродуоденоскопия, эхокардиоскопия, фиброколоноскопия, цистография и др.).

Кроме диагностированных патологий, на основании опроса матери и ребенка выявляли наличие признаков, указывающих на нарушение функции различных органов и систем: синкопальных и пресинкопальных состояний, головных болей, кардиалгий, нарушений периферического кровотока, одышки, болей в животе, артралгий, чувства онемения или похолодания конечностей и других. Эти данные позволяли при отсутствии верифицированного диагноза установить наличие висцеральных дисфункций.

Статистическая обработка данных производилась при помощи программ Statistica v10, Microsoft Excel 2010. При несоответствии данных закону нормального распределения применяли критерий Манна – Уитни, а для сравнения трёх и более групп – критерий Крускала – Уоллиса. Частоту встречаемости бинарных признаков сравнивали на основании критерия χ^2 . Степень взаимосвязи признаков осуществляли методом ранговой корреляции Спирмена.

Результаты и обсуждение. Подробный генеалогический анамнез был получен у 164 детей в группе сравнения, у 58 – в группе пациентов с паховыми грыжами, у 52 – в выборке детей с изолированными пупочными грыжами и у 58 детей, имевших сочетанные либо двусторонние паховые грыжи.

Полученные данные указывают на наследственную предрасположенность к диспластикозависимым заболеваниям в семьях детей, имевших грыжи брюшной стенки (табл. 1).

Таблица 1

Диспластикозависимые заболевания родственников детей с грыжами передней брюшной стенки

Признак	СР	Г0 (n=165)	Г1 (n=58)	Г2 (n=52)	Г3 (n=58)
Бронхиальная астма	1	3 (1,8 %)	9 (15,5 %)	4 (7,7 %)*	3 (5,2 %)*
	2	23 (13,9 %)	8 (13,8 %)	2 (3,9 %)*	4 (6,9 %)*
	3	0 (0,0 %)	1 (1,7 %)	0 (0,0 %)*	0 (0,0 %)*
Дискинезия желчных путей	1	2 (1,2 %)	5 (8,6 %)	3 (5,8 %)	4 (6,9 %)
	2	3 (1,8 %)	3 (5,2 %)	5 (9,6 %)	4 (6,9 %)
	3	0 (0,00 %)	1 (1,7 %)	0 (0,0 %)	1 (1,7 %)
Ишемическая болезнь сердца	1	6 (3,6 %)	3 (5,2 %)	3 (5,8 %)	2 (3,5 %)
	2	2 (1,2 %)	8 (13,9 %)	7 (13,5 %)	12 (20,7 %)
Грыжи	1	15 (9,1 %)	11 (18,9 %)	11 (21,2 %)	21 (36,2 %)
	2	7 (4,2 %)	12 (20,7 %)	11 (21,2 %)	9 (15,5 %)
	3	0 (0,0 %)	0 (0,0 %)	1 (1,9 %)	2 (3,5 %)
Заболевания позвоночника	1	26 (15,8 %)	13 (22,4 %)*	19 (36,5 %)	18 (31,0 %)
	2	7 (4,2 %)	6 (10,3 %)*	7 (13,5 %)	9 (15,5 %)
Хронический пиелонефрит	1	7 (4,2 %)	5 (8,6 %)*	6 (11,5 %)*	6 (10,3 %)
	2	0 (0,0 %)	0 (0,0 %)*	0 (0,0 %)*	4 (6,9 %)

СР – степень родства; Г0 – группа контроля; Г1 – паховые грыжи; Г2 – пупочные грыжи; Г3 – сочетанные и двусторонние паховые грыжи; * – достоверности с группой контроля не выявлено ($p>0,05$).

В группе пациентов, имевших изолированные паховые грыжи, выявлена достоверно большая по сравнению с контрольной выборкой встречаемость среди родственников таких заболеваний, как бронхиальная астма (31,0 %), дискинезия желчевыводящих путей (15,5 %) и ишемическая болезнь сердца (19,1 %).

В выборке детей с пупочными грыжами отмечена повышенная заболеваемость родственников дискинезией желчевыводящих путей (15,4 %), ишемической болезнью сердца (19,3 %), различными вариантами патологии позвоночника (50,0 %). Общая отягощенность по бронхиальной астме у детей, имевших пупочные грыжи, в отличие от группы Г1, была меньше, чем в группе сравнения, однако значимых различий в исследуемых группах выявлено не было. Чаще этот диагноз в выборке Г2 встречался среди ближайших родственников.

Наибольшее количество хронических заболеваний у родственников выявлено в группе детей с сочетанными и двусторонними паховыми грыжами. Значимые различия выборки Г3 с группой контроля были выявлены по частоте встречаемости хронического пиелонефрита (17,2 %), дискинезии желчевыводящих путей (15,5 %), ишемической болезнью сердца (24,2 %) и заболеваний позвоночника (46,5 %). Общая заболеваемость родственников пациентов группы Г3 бронхиальной астмой была меньше, чем в группе сравнения.

Наличие грыжи у родственников пробанда отмечалось чаще в группах пациентов с грыжами передней брюшной стенки. При этом наиболее часто

признаки «грыжевой болезни» выявлялись в семьях детей, имевших сочетанные или двусторонние паховые грыжи (55,2 %). В двух наблюдениях из группы Г3 отмечено наличие грыж во всех трех поколениях: у пробанда, у отца и у бабушки по отцовской линии.

Оценка перинатальных факторов выявила значимые различия лишь по частоте встречаемости заболеваний матери во время беременности.

При этом наиболее часто данный анамнестический признак встречался у детей, имевших сочетанные и двусторонние паховые грыжи (Г0=32 (19,4 %); Г3=26 (44,8 %); $p=0,003$), реже остальных – у детей с изолированными паховыми грыжами (Г1=22 (37,9 %); $p=0,036$). В группе пациентов с пупочными грыжами частота встречаемости перинатальных заболеваний у матери также была выше, чем в контрольной выборке (Г2=23 (44,2 %); $p=0,012$). Среди отмеченных заболеваний наиболее часто встречались острые респираторные инфекции (47,6 %), реже – обострение хронических воспалительных процессов мочевыделительной системы (23,8 %) и урогенитальные инфекции (16,7 %). Остальные заболевания (11,9 %) встречались значительно реже. У двух женщин (0,3 %) беременность протекала на фоне сифилиса без предшествовавшего лечения.

Особенности родовых деятельности, по данным проведенного исследования, не отражаются на образовании грыж у детей.

Встречаемость проявлений соединительнотканной дисплазии у детей со стороны внутренних органов представлена в таблице 2.

У всех детей с грыжами выявлена большая частота встречаемости таких аномалий внутренних органов, как деформация желчного пузыря (22,2 %), открытое овальное окно (15,6 %), короткая уздечка языка (29,9 %). При наличии изолированной пупочной грыжи достоверно чаще, по сравнению с контрольной выборкой, встречались добавочные хорды желудочков (на 12 %). Наибольшее количество стигм дизэмбриогенеза и патологии внутренних органов отмечено у детей с сочетанными и двусторонними паховыми грыжами. Кроме указанных выше, выявлены значимые различия в частоте встречаемости удвоения чашечно-лоханочного комплекса (на 10 %), нарушений внутрижелудочковой проводимости (на 22 %). Более часто в данной группе встречалась выявленная в грудном возрасте дисплазия тазобедренного сустава (24 %). На момент осмотра на диспансерном учете по поводу данного заболевания ни один ребенок не состоял.

Литература

1. Арсентьев, В. Г. Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей / В. Г. Арсентьев, В. С. Баранов, Н. П. Шабалов. – СПб. : СпецЛит, 2014. – 188 с.
2. Гхазуани, А. Пупочные грыжи и патогенетическое обоснование выбора метода их коррекции / А. Гхазуани, С. Ю. Муравьев, С. С. Авдеев // *Анналы хирургии*. – 2014. – № 1. – С. 5–11.
3. Кадурина, Т. И. Наследственные коллагенопатии: клиника, диагностика, лечение, диспансеризация / Т. И. Кадурина. – СПб. : Невский диалект, 2000. – 270 с.
4. Макбетова, А. М. Степень тяжести дисплазии соединительной ткани у детей: связь с характером перинатальной патологии и течением вторичного хронического пиелонефрита / А. М. Макбетова,

Таблица 2
Признаки, имеющие значимые различия встречаемости в отдельных клинических группах

Признак	Г0 (n=147)	Г1 (n=56)	Г2 (n=60)	Г3 (n=51)
Деформация желчного пузыря	7 (4,8 %)	14 (25 %)°	9 (16 %)°	14 (28 %)°
Открытое овальное окно	5 (3,4 %)	6 (12 %)°	10 (18 %)°	10 (20 %)° ¹
Короткая уздечка языка	19 (12,9 %)	15 (27 %)°	18 (30 %)°	17 (32 %)°
Добавочные хорды желудочков	12 (8,2 %)	7 (13 %)	12 (20 %)°	8 (16 %)
Нарушение внутрижелудочковой проводимости	16 (10,8 %)	11 (20 %)	12 (20 %)	19 (38 %)° ²
Патология сердечно-сосудистой системы	34 (23,1 %)	21 (38 %)	21 (35 %)	25 (50 %)° ¹
Удвоение чашечно-лоханочной системы	4 (2,7 %)	2 (4 %)	2 (4 %)	6 (12 %)°
Дисплазия тазобедренного сустава	32 (21,8 %)	21 (38 %)	15 (25 %)	24 (46 %)°

° – достоверность различий с группой сравнения; ¹ – достоверность различий по полу; ² – достоверность различий по возрасту ($p<0,05$).

Заключение. В семьях детей с грыжами передней брюшной стенки имеется предрасположенность к бронхиальной астме, дискинезии желчевыводящих путей, ишемической болезни сердца, заболеваниям мочевыводящей системы и позвоночника. Склонность к формированию грыж прослеживается в нескольких поколениях. К повышению риска формирования грыж у детей ведут острые и хронические инфекционные заболевания матери во время беременности. Встречаемость заболеваний внутренних органов, обусловленных дисплазией соединительной ткани, у детей, имеющих грыжи, повышена. Учет указанных особенностей будет способствовать целенаправленной диспансеризации детей, имеющих наследственную предрасположенность к дисплазии соединительной ткани, а также к комплексному лечению диспластикозависимых заболеваний.

Р. А. Жетишев, Н. Н. Шабалова // *Педиатрия*. – 2011. – Т. 90, № 3. – С. 12–17.

5. Минаев, С. В. Проявление дисплазии соединительной ткани у детей с врожденной патологией почек и мочевыводящей системы / С. В. Минаев, И. В. Павленко, П. И. Чумаков [и др.] // *Медицинский вестник Северного Кавказа*. – 2014. – Т. 9, № 3 (35). – С. 273–274.
6. Румянцева, Г. Н. Диагностика дисплазии соединительной ткани у детей с ортопедической патологией / Г. Н. Румянцева, Л. В. Рассказов, В. В. Мурга [и др.] // *Российский вестник хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. Приложение. Труды XII Всероссийской конференции «Актуальные проблемы хирургии, травматологии и ортопедии детского возраста». – 2014. – № 3. – С. 94.

7. Сичинава, И. В. Особенности проявлений гастро-дуоденальной патологии у детей с дисплазией соединительной ткани / И. В. Сичинава, А. Я. Шишов, Н. А. Белоусова // Педиатрия. – 2012. – № 91 (4). – С. 6–10.
8. Тимофеев, С. И. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей с костно-мышечной патологией / С. И. Тимофеев, С. В. Минаев, А. В. Исаева [и др.] // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2013. – Т. 8, № 4 (32). – С. 31–34.
9. Федосеев, А. В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани как один из возможных механизмов образования наружных вентральных грыж / А. В. Федосеев, А. А. Чекушин // Российский медико-биологический вестник им. академика И. П. Павлова. – 2010. – № 3. – URL: <http://www.vestnik.rzgmu.ru/nedifferencirovannaya-displaziya-soed/> (дата обращения: 10.03.2016).
10. Henriksen N. A., Connective tissue alteration in abdominal wall hernia / N. A. Henriksen, D. H. Yadete, L. T. Sorensen // Br. J. Surg. – 2011. – Vol. 98, Iss. 2. – P. 210–219.

References

1. Arsent'ev V. G., Baranov V. S., Shabalov N. P. Nasledstvennye zabolevaniya soedinitel'noj tkani kak konstitucional'naja prichina poliorgannyh narushenij u detej. SPb.: «SpecLit.»; 2014. 188 p.
2. Ghazuan A., Murav'ev S. Ju., Avdeev S.S. *Annaly hirurgii*. – *Annals of Surgery*. 2014;1:5-11.
3. Kadurina T. I. Nasledstvennye kollagenopatii: klinika, diagnostika, lechenie, dispanserizacija. SPb.: «Nevskij dialect»; 2000. 270 p.
4. Makbetova A. M., Zhetishev R. A., Shabalova N. N. *Pediatrija*. – *Pediatrics*. 2011;90(3):12-17.
5. Minaev S. V., Pavlenko I. V., Chumakov P. I., Timofeev S. I., Evsev'eva M. E. *Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza*. – *Medical News of the North Caucasus*. 2014;9(3):273-274.
6. Rumjanceva G. N., Rasskazov L. V., Murga V. V., Kopceva A. V., Sidorov G. A., Ivanov Ju. N., Marasanov N. S. *Rossijskij vestnik hirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. – *Russian Gazette surgery, anesthesiology and resuscitation*. 2014;3:94.
7. Sichinava I. V., Shishov A. Ja., Belousova N. A. *Pediatrija*. – *Pediatrics*. 2012;91(4):6-10.
8. Timofeev S. I., Minaev S. V., Isaeva A. V., Pavlenko I. V., Bolotov Ju. N. *Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza*. – *Medical News of the North Caucasus*. 2013;8(4):31-34.
9. Fedoseev A. V., Chekushin A. A. *Rossijskij mediko-biologicheskij vestnik im. akademika I. P. Pavlova*. – *Russian medical and biological messenger them. Academician Pavlov*. 2010;3. Available at: <http://www.vestnik.rzgmu.ru/nedifferencirovannaya-displaziya-soed.> (accessed 10 march 2016).
10. Henriksen N. A., Yadete D. H., Sorensen L. T. *Br. J. Surg*. 2011;98 (2):210-219.

Сведения об авторах:

Губов Юрий Прокопьевич, доктор медицинских наук, профессор

Бландинский Валерий Фёдорович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии; тел.: 89056460535; e-mail: kdhygmu@mail.ru

Рыбачков Владимир Викторович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой госпитальной хирургии; тел.: 83066371280; e-mail: kdhygmu@mail.ru

Нестеров Виктор Валентинович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии; тел.: 89201090203; e-mail: kdhygmu@mail.ru

Соколов Сергей Вячеславович, ассистент кафедры детской хирургии; тел.: 89038991977; e-mail: sokolov_serгей@inbox.ru

© Коллектив авторов, 2016

УДК 616.711-007.55-089

DOI – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2016.11073>

ISSN – 2073-8137

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТЯЖЕЛЫХ ФОРМ СКОЛИОЗА У ДЕТЕЙ

В. У. Сатаев¹, Д. И. Юнусов², П. И. Миронов¹, А. В. Фархшатов², Т. С. Псянчин²

¹ Башкирский государственный медицинский университет, Уфа, Россия

² Республиканская детская клиническая больница, Уфа, Россия

SCOLIOSIS: SURGICAL TREATMENT IN CHILDREN

Sataev V. U.¹, Yunusov D. I.², Mironov P. I.¹, Farkhshatov A. V.², Psyanchin T. S.²

¹ Bashkir State Medical University, Ufa, Russia

² Republican Children's Clinical Hospital, Ufa, Russia

В период с 2003 по 2013 год 156 детям со сколиозом III–IV степени было проведено хирургическое лечение с использованием спинальной системы «COLORADO-2». Все дети разделены на две группы в зависимости от мобильности или ригидности сколиотической деформации позвоночника. В первой группе (31 ребенок) проведены 2 вида хирургического лечения: 18 детям проведена одноэтапная дорсальная коррекция с галотибиальной тракцией и задним спондилодезом, 13 детям – двухэтапная коррекция с галотибиальной тракцией и вентрально-дорсальным спондилодезом. Во второй группе (125 детей) 38 детям проводилась одноэтапная дорсальная коррекция с галотибиальной тракцией и задним спондилодезом, 87 детям – одноэтапная дорсальная коррекция – задним спондилодез без галотибиальной тракции. Использование спинальной системы «COLORADO-2» является эффективным методом хирургического лечения сколиоза у детей: при тяжелых ри-