

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
ТВЕРСКОЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИИ

На правах рукописи

Мурга

Владимир Вячеславович

**ОБОСНОВАНИЕ ВЫБОРА МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ И
ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ И
ПРИБРЕТЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ
СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ НА ФОНЕ ДИСПЛАЗИИ
СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

14.01.17 – Хирургия

14.01.19 – Детская хирургия

Диссертация

на соискание ученой степени доктора медицинских наук

Научные консультанты:

Доктор мед. наук, профессор Г.Н. Румянцева

Доктор мед. наук, профессор В.М. Крестьяшин

Тверь - 2018

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список условных обозначений.....	3
Введение.....	4
Глава 1. Формирование хирургической патологии у детей при нарушениях развития костно-мышечной системы (обзор литературы).....	17
Глава 2. Материалы и методы	54
Глава 3. Клинико-функциональные особенности течения хирургической патологии костно-мышечной системы у детей с признаками дисплазии соединительной ткани.....	83
Глава 4. Особенности периоперационной болезни у детей с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани	121
Глава 5. Прогнозирование риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани	145
Глава 6. Коррекция патологических изменений костно-мышечной системы у детей с дисплазией соединительной ткани.....	169
Глава 7. Диспансеризация детей с заболеваниями костно-мышечной системы и с дисплазией соединительной ткани	194
Заключение	211
Выводы	225
Практические рекомендации.	228
Список литературы.	231
Приложения 1-6.....	258

СПИСОК УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ И СОКРАЩЕНИЙ

- АД** - артериальное давление;
- ВНС** - вегетативная нервная система;
- ДК** - диагностический коэффициент;
- ДЖВП** - дискинезия желчевыводящих путей;
- ДСТ** - дисплазия соединительной ткани;
- ДЧ** - диагностическое число;
- ЖКТ** - желудочно-кишечный тракт;
- Иоз** - уровень резистентности организма по индексу острой заболеваемости;
- КМС** - костно-мышечная система;
- МАРС** - малые аномалии развития сердца;
- НЦЗД** - Федеральное государственное автономное учреждение "Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей" Министерства здравоохранения Российской Федерации
- ПМК** - пролапс митрального клапана;
- УЗИ** - ультразвуковое исследование;
- ЦНС** - центральная нервная система;
- $J(x_i)$** - информативность признака (информационная мера Кульбака);
- r** - коэффициент корреляции (индекс А.А.Чупрова)

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность проблемы

Диспластические процессы в организме ребенка формируют множественные нарушения развития, в том числе костно-мышечной системы и представляют собой важнейшую медико-социальную проблему. По данным ВОЗ, их частота за два последних десятилетия увеличилась в 6 раз (Шлякова Е.Ю. 2014, Баиндурашвили А.Г, 2013, Баранов А.А. с соавт., 2008), имея широкую распространенность среди всех возрастных групп (Коробейников А.А. 2015).

В настоящее время у детей школьного возраста болезни костно-мышечной системы (КМС) в структуре заболеваний занимают 3 место после нервно-психических расстройств и заболеваний желудочно-кишечного тракта, а среди функциональных нарушений патология КМС вышла на первое место (Зарытовская Н.В., 2008).

В связи с этим, в настоящее время в детской хирургии отчетливо прослеживается тенденция к расширению возможностей установления патогенетических механизмов, ранней диагностики и раннему началу лечения врожденной патологии костно-мышечной системы.

Являясь не только важной медицинской проблемой, нарушения развития костно-мышечной системы и всего организма ребенка представляют и большую социальную проблему для государства. В рамках постановлений Правительства РФ об охране здоровья, охране материнства и детства (2011, 2015гг), послания Президента Российской Федерации Федеральному Собранию (1 декабря 2016 года.) указывается на необходимость комплексной, междисциплинарной планомерной работы по повышению здоровья детского населения. Основная задача медицинских учреждений по охране материнства и детства - снижение материнской и младенческой смертности, заболеваемости детей, достижение высокого уровня здоровья в различные периоды их развития. Комплексными программами охраны здоровья предусматривается интеграция деятельности государственных, ведомственных служб и меди-

цинских учреждений по улучшению здоровья детей и подростков.

В последние годы врожденная ортопедическая патология ассоциируется с синдромом соединительно-тканной дисплазии организма. Патология соединительной ткани обуславливает полиморфизм клинической картины и создает трудности на этапах диагностики и оперативного лечения пациентов (Бландинский В.Ф., 2013; Крестьяшин В.М. 2015, Каземирский В.Е. 2013; Ishikawa N., 2008; Maurisio P., Moharamsaden D., 2010; Kim S.N. et al., 2010).

Наиболее распространенными заболеваниями костно-мышечной системы у современных молодых людей является диспластические изменения позвоночника, грудной клетки и патология конечностей (Мирская Н.Б. и соавт. 2015, Иванов Ю.Н. 2015, Марасанов Н.С. 2015). Кроме дегенеративно-дистрофических и функциональных нарушений, указанные заболевания создают условия для формирования сопутствующей патологии внутренних органов и систем.

Так, у детей с нарушением осанки доказано снижение жизненной емкости легких, уменьшение экскурсии грудной клетки и диафрагмы, что неблагоприятно сказывается на работе сердечно-сосудистой и дыхательной систем. Исследованиями установлена взаимосвязь патологии позвоночника и ЖКТ (ИЦЗД РАМН 2008).

Дегенеративно-дистрофические изменения шейного отдела позвоночника приводят к негативным изменениям кровотока в вертебро-базиллярном бассейне, формируя различные вегетативные дисфункции у подростков со стороны ЦНС, что заставляет таких пациентов длительно наблюдаться у неврологов (Скоробогач М.Ю.2006 , Ратнер А.Ю. 1995).

У детей с патологией опорно-двигательного аппарата наблюдается снижение резистентности и иммунитета, обусловленное влиянием эндогенных и экзогенных факторов внешней среды (Малышев Е.С. с соавт., 2004; Бердюгина О.В., 2006, 2010; Меркулов В.Н. с соавт., 2009; Каземирский В.Е., 2013; Di Naro E., 2006). Оперативное вмешательство вызывает усиление иммуносупрессии, что определяет сложность послеоперационной реабилитации

(Everts R.J. et al., 2004; Zeidler H., Kuipers J., Köhler L., 2004; Allami M.K. et al., 2005; Trampuz A., Zimmerli W., 2008).

Снижение возрастных границ для оперативных вмешательств в ряде случаев до 3-6 месяцев (Богосьян А.Б. с соавт., 2008) при наличии сопутствующих соматических заболеваний и патологических процессах соединительной ткани резко увеличивает операционный риск у этой группы больных.

В работах последних лет прослеживается взаимосвязь подобных коморбидных состояний с системной патологией соединительной ткани (Строев Ю.И. 2014, Арсентьев В.Г. 2011). Пока этих признаков немного, они воспринимаются, как индивидуальная особенность, не привлекая внимания врачей и пациентов. К сожалению, к проявлениям ДСТ относятся не только специфический внешний вид и косметические дефекты, но и тяжелые патологические изменения внутренних органов и опорно-двигательного аппарата. Особую опасность представляет патология соединительной ткани как причина внезапной смерти у хирургических больных и молодых спортсменов (Шилова М.А.2017, Аникин В.В. 2011). По данным Министерства здравоохранения РФ, только за 2017 год зарегистрировано более 200 случаев внезапной смерти подростков, в основе которой была патология соединительной ткани.

Диспластические изменения КМС формируются на всех этапах развития организма и вначале вызывают косметические или функциональные нарушения, не требующие хирургических вмешательств. В более поздние сроки, при формировании хронической патологии, при тяжелых формах заболеваний консервативная тактика оказывается неэффективной и помочь такому пациенту можно только оперативным путем.

В настоящее время хирургическая тактика у пациентов с ДСТ представлена немногочисленными работами хирургов и детских хирургов (Рыбачков В.В. 2017, Бландинский В.Ф. 2015, 2016, Румянцева Г.Н. 2016). Исследованиями доказана роль соединительной ткани в формировании рецидивов при грыжесечениях (Федосеев А.В. и др., 2009; Вольный, С.В. 2010; Пискунов А.С., 2011; Рыбачков В.В., Россошанская Е.И.,2014; Соколов С.В., 2016),

деформаций стоп при врожденной косолапости (Рассказов Л.В., Марасанов Н.С. 2016), кишечной инвагинации у детей (Румянцева Г.Н., 2015, Казаков А.Н. 2017). Вопросам прогнозирования осложнений при заболеваниях и травмах коленного сустава у детей, протекающих на фоне патологии соединительной ткани, посвящена диссертационная работа Ю.Н.Иванова (2015).

Небольшой опыт в лечении этой группы пациентов не позволил системно подойти к решению вопросов диагностики и выбора оптимальных оперативных методик коррекции у детей с диспластическими нарушениями развития. Остаются неразработанными вопросы ведения периоперационного периода. Анестезиологические пособия у таких пациентов могут провоцировать ухудшение функциональных характеристик, выступая фактором риска развития осложнений в ходе выполнения оперативных вмешательств. Выявляя многочисленные осложнения в группе пациентов с ДСТ хирургам сложно прогнозировать их развитие и предпринимать меры профилактики для улучшения результатов лечения хирургической патологии.

Всё это требует разработки чёткого алгоритма предоперационного обследования больных, оптимальных методов подготовки их к операции и адекватного восстановления в послеоперационном периоде в зависимости от тяжести предстоящего оперативного вмешательства, возраста пациента, сопутствующей соматической патологии.

В работах Т.И. Кадуриной (2015, 2017) доказана необходимость длительного наблюдения детей с ДСТ до передачи во взрослую сеть. Разработаны диагностические и коррекционные мероприятия, алгоритмы диспансерного наблюдения для детей с наследственными (синдромальными) нарушениями соединительной ткани. Составляя подавляющее большинство (более 85%), дисплазии соединительной ткани представляют большую научную и практическую проблему для хирургов, ортопедов–травматологов и других специалистов хирургического профиля.

Существующие в настоящее время формы диспансерного наблюдения таких детей не предлагают активных реабилитационных мероприятий при

нарушении функций опорно-двигательного аппарата. Необходимость разработки нового подхода к реабилитации пациентов с ДСТ диктуется неоднозначностью результатов многолетнего диспансерного наблюдения (Шабалов Н.П. 2013).

Особенностью Тверской области является низкая обеспеченность удаленных районов узкими специалистами. Так, количество детских хирургических коек по области составляет 29, а травматологических – 14. В Тверской области проживают более 235 тысяч детей. Большая часть детей с хирургической патологией костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани проходит лечение и наблюдается у хирургов общего профиля, что зачастую ведет к снижению качества оказания квалифицированной и специализированной медицинской помощи и ухудшению прогноза заболевания.

Учитывая вышеизложенное, на современном этапе необходим поиск новых эффективных путей ранней профилактики, диагностики и оптимальных методов хирургической коррекции диспластических изменений скелета. Не отработаны дифференцированные подходы в выборе объемов лечения с учетом возраста пациента и тяжести заболевания, нет объективных критериев обоснования комплексов диспансерного наблюдения на различных этапах онтогенеза.

Представляется актуальной и необходимой дальнейшая разработка проблемы клинико-функциональных проявлений дисплазии костно-мышечной системы в различных возрастных группах, коморбидности патологических изменений органов и систем при дисплазии соединительной ткани, поиск оптимальных алгоритмов консервативных и хирургических методов коррекции. Требуют изучения вопросы профилактики возможных осложнений с использованием моделирования риска развития осложнений при хирургическом лечении в детском и подростковом возрасте.

На основании вышеизложенного, **ЦЕЛЮ** работы послужило – установление клинико-функциональных закономерностей формирования и течения патологического процесса опорно-двигательного аппарата на фоне дис-

плазии соединительной ткани, разработка научно обоснованных подходов к выбору оптимальной лечебной тактики и профилактики осложнений для повышения эффективности лечения.

Для достижения поставленной цели были определены следующие **задачи**.

1. Изучить клинические и функциональные признаки патологии опорно-двигательного аппарата у детей в различные возрастные периоды.
2. Выявить метаболические и морфологические изменения при заболеваниях костной системы.
3. Обосновать принципы диагностики диспластических изменений костной системы в различные возрастные периоды.
4. Дать оценку результатам оперативных вмешательств, определить особенности периоперационной болезни у детей с ортопедической патологией на фоне дисплазии соединительной ткани.
5. Создать модели прогнозирования риска развития осложненного течения хирургической патологии костно-мышечной системы на фоне дисплазии соединительной ткани.
6. Разработать алгоритмы консервативной и хирургической тактики лечения детей с диспластическими заболеваниями скелета.
7. На основе полученных результатов консервативного и оперативного лечения детей с дисплазиями костно-мышечной системы разработать систему комплексной междисциплинарной реабилитации и диспансерного наблюдения.

Научная новизна и теоретическая значимость исследования заключается в том, что впервые:

- проведено комплексное клиничко-анамнестическое обследование детей с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани, с учетом риска развития осложнений;
- установлены метаболические и морфологические нарушения при врожденных и приобретенных заболеваниях костно-мышечной систе-

- мы у детей при мезенхимальных дисплазиях, определяющие особенности клинико-функциональных изменений;
- предложена хирургическая классификация главных и второстепенных признаков дисплазии соединительной ткани у детей с врожденными и приобретенными заболеваниями костно-мышечной системы;
 - уточнены факторы, определяющие развитие осложненного течения хирургической патологии у детей с признаками дисплазии соединительной ткани;
 - выявлены диагностически значимые признаки, свидетельствующие о развитии осложненного течения хирургической патологии у детей с признаками дисплазии соединительной ткани.
 - разработана формализованная экспертная диагностическая система для оценки риска развития осложненного течения хирургической патологии у детей с признаками дисплазии соединительной ткани;
 - разработаны новые подходы к тактике ведения периоперационного периода у детей с высоким риском осложненного течения хирургической патологии.
 - на основании изучения клинико-функциональных особенностей заболеваний костно-мышечной системы у детей с дисплазией соединительной ткани разработан научно-обоснованный алгоритм диагностических мероприятий с учетом возраста пациентов и тяжести клинической картины;
 - научно обоснованы новые подходы в консервативной и хирургической коррекции врожденных и приобретенных заболеваний костно-мышечной системы у детей с дисплазией соединительной ткани, позволившие сократить число осложнений, улучшить результаты лечения и повысить качество жизни пациентов;
 - изучены особенности течения периоперационной болезни у детей с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани, определены периоды и фазы, разработан и обоснован алгоритм

ведения до-, интра- и послеоперационного периода для предупреждения возможных осложнений;

- впервые разработана и внедрена в практическое здравоохранение система комплексной междисциплинарной реабилитации и диспансерного наблюдения у детей и лиц молодого возраста с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани, включающая этапное, длительное наблюдение, профилактику осложнений и рецидивов, преемственность врачей различных специальностей на этапах постнатального онтогенеза;

Апробация работы:

Основные положения диссертации доложены на IX Российском конгрессе «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» (Москва, 2010); X Российском конгрессе «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» (Москва, 2011), конгрессе педиатров России (Москва, 2011), конгрессе педиатров России (Москва, 2012), на научно-практическом форуме Центрального федерального округа России "Актуальные проблемы педиатрии. Дисплазия соединительной ткани» (Тверь, 2012), XI Российском конгрессе «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» (Москва, 2012), XIII Российском конгрессе «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» (Москва, 2014), XIV Российском конгрессе «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» (Москва, 2015); межрегиональной конференции с международным участием "Современные аспекты диагностики и прогнозирования состояния здоровья человека" (Тверь, 2016г.); XV Российском конгрессе «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» (Москва, 2016), II съезде детских хирургов России (Москва, 2016), XVI Российском конгрессе "Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии" (Москва, 2017), III конгрессе детских хирургов России (Москва, 2017), международном конгрессе Euromedica – Hannover (Германия, 2017); XI Российском форуме «Здоровье детей: профи-

лактика и терапия социально-значимых заболеваний» (С.Петербург, 2017).

Диплом лауреата XIV «Изобретатель-рационализатор 2017» за разработку устройства для артроскопического рассечения передней крестообразной связки у больных с дисплазией соединительной ткани (17-18 октября 2017. г.Тверь). Диплом и золотая медаль XX Московского международного Салона изобретений и инновационных технологий «Архимед 2017» (16-19 мая 2017г.).

Апробация материалов диссертационной работы проведена на расширенном заседании кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО Тверского государственного медицинского университета Минздрава России 31 марта 2017г. протокол № 8.

Публикации.

По теме диссертации опубликовано 75 научных работ в отечественных и зарубежных изданиях (Euromedica – Hannover (Германия, 2016, 2017)), из них 21 работа опубликована в журналах рекомендованных ВАК. Изданы 1 монография «Педиатрическая андрология»(2012) и 4 учебных пособия для студентов старших курсов лечебного и педиатрического факультетов ТГМУ и врачей хирургов Тверской области (утверждены министерством здравоохранения Тверской области 2016,2018гг.) по материалам диссертационной работы. Получено свидетельство о государственной регистрации базы данных №2016620431 (от 8 апреля 2016г.) и свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ № 2016613498 (от 28 марта 2016г.). Патент на полезную модель №168636 «Устройство для артроскопического рассечения передней крестообразной связки у больных с дисплазией соединительной ткани» (от 13 февраля 2017г.), Патент на изобретение №2632534 «Способ диагностики ДСТ у детей» (от 5 октября 2017г.), патент на изобретение №2637401 «Способ профилактики отдаленных послеоперационных осложнений у больных с дисплазией соединительной ткани» (от 4 декабря 2017г.).

Внедрение полученных результатов

Материалы и методические разработки исследований использованы в 2 информационно-методических публикациях, утвержденных на уровне Министерства здравоохранения Тверской области. Разработана и зарегистрирована "Программа для оценки риска осложнений при хирургическом лечении детей с признаками соединительно-тканной дисплазии". Разработана и зарегистрирована база данных "Клинико-функциональная характеристика детей с хирургической патологией костно-мышечной системы при соединительно-тканной дисплазии".

Полученные данные внедрены в практическую деятельность лечебных учреждений г.Твери, Тверской области, г.Красногорска (получены акты внедрения), используются в учебных программах цикла лекций и семинарских занятий для студентов лечебного и педиатрического факультетов ФГБОУ ВО Тверского ГМУ МЗ РФ.

Степень достоверности полученных результатов.

Достоверность полученных автором результатов обусловлена значительным объемом клинического материала, использованием четких критериев включения и исключения, достаточным объемом выборки, использованием современных информативных методов исследования, консервативных и хирургических методов исследования и статистической обработки данных.

Практическая значимость

Результаты диссертационного исследования внедрены и применяются в учебном процессе на кафедре детской хирургии, кафедре детских болезней, кафедре хирургических болезней, анестезиологии и реанимации ФДПО ФГБОУ ВО Тверского государственного медицинского университета на практических занятиях и в лекционном материале для студентов 4-6 курсов педиатрического, иностранного и лечебного факультетов.

Способ диагностики дисплазии соединительной ткани у детей и подростков используется в практической работе ортопедо-травматологического отделения, урологического отделения ГБУЗ ДОКБ г.Твери, ООО «Семейный центр здоровья» (г.Тверь), МЦ «Центр восстановительной медицины»

(г.Тверь), МЦ «Вита –плюс» (г.Ржев), хирургическом отделении ЦРБ г.В.Волочек, ГБУЗ ДГП №94 ДЗ г.Москва.

В ходе исследования определены диагностические критерии выбора консервативной или хирургической тактики коррекции диспластических изменений позвоночника, коленных суставов и стоп с учетом возраста и выраженности патологии соединительной ткани.

Результатом исследования явилась разработка организационных мероприятий и медицинских технологий по совершенствованию лечебно-профилактической помощи детям с признаками дисплазии соединительной ткани с учетом вероятности риска развития неблагоприятного течения хирургической патологии;

Разработана новая методика прогнозирования риска развития осложненного течения хирургической патологии у детей с признаками дисплазии соединительной ткани (патент).

Созданы алгоритмы лечения и предупреждения риска развития неблагоприятного течения хирургической патологии у детей с признаками дисплазии соединительной ткани.

По теме диссертации получены патент РФ на изобретение № 2632534 "Способ диагностики дисплазии соединительной ткани у детей", патент РФ на изобретение № 2637401 "Способ профилактики отдаленных послеоперационных осложнений у больных с дисплазией соединительной ткани", патента РФ на полезную модель № 168636 "Устройство для артроскопического рассечения передней крестообразной связки у больных с дисплазией соединительной ткани"

Получена золотая медаль на XX Московском международном Салоне изобретений и инновационных технологий "Архимед-2017" за разработку "Устройства для артроскопического рассечения передней крестообразной связки у больных с дисплазией соединительной ткани".

Министерством здравоохранения Тверской области утверждены и разосланы в хирургические стационары Тверского региона методические ре-

комендации по врожденной косолапости и тактике ведения подростков с заболеваниями и травмами коленного сустава на фоне дисплазии соединительной ткани.

Получено свидетельство о государственной регистрации базы данных №2016620431 от 8 апреля 2016г., свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ №2016613498 от 28 марта 2016 г. Разработано НОУ-ХАУ «Алгоритм диагностики и этапного наблюдения детей раннего возраста с признаками недифференцированной дисплазии соединительной ткани» и представлено в Депозитарий ФГБОУ ВО Тверского ГМУ МЗ РФ (приказ №664 от 30 ноября 2015г.)

Личный вклад автора.

Автором проведено планирование и организация научного исследования, клиническое обследование, диагностика и комплексное консервативное и хирургическое лечение пациентов с врожденными и приобретенными заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани, статистическая обработка полученных данных, анализ и обобщение результатов исследования, разработка и внедрение предложенных практических рекомендаций.

Положения, выносимые на защиту

1. У больных с заболеваниями опорно-двигательного аппарата имеются фенотипические, висцеральные и метаболические признаки дисплазии соединительной ткани, определяющие особенности течения хирургической патологии.
2. Отягощенный генеалогический и биологический анамнез у детей с диспластическими нарушениями костно-мышечной системы позволяет прогнозировать развитие осложнений.
3. Наличие патологии соединительной ткани у ортопедических больных определяет особенности течения предоперационного и послеоперационного периода и требует выбора алгоритмов оптимальной лечебной тактики.

4. Предложенный алгоритм позволяет выделить больных с высоким риском развития осложнений при хирургической патологии позвоночника, коленного сустава и стоп в ближайшем послеоперационном периоде, на этапах диспансерного наблюдения для проведения расширенного объема коррекционных мероприятий.
5. Прогрессирующий характер патологии соединительной ткани у детей с заболеваниями опорно-двигательного аппарата определяет необходимость комплексного междисциплинарного подхода в хирургическом лечении и последующей реабилитации на всех этапах постнатального онтогенеза.

Структура и объем диссертации

Диссертационная работа состоит из введения, 7 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы. Текстовая часть изложена на 271 страница, иллюстрирована -45 таблицами и -68 рисунками.

Библиографический список литературы включает 376 источников, из них 121 зарубежный.

ГЛАВА I ФОРМИРОВАНИЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ ПРИ НАРУШЕНИЯХ РАЗВИТИЯ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

1.1. Современные проблемы хирургической патологии детского возраста

В последние годы отмечается тенденция ухудшения состояния здоровья подрастающего поколения, что подтверждается снижением доли здоровых детей и увеличением заболеваемости детей по всем классам болезней и прежде всего костно-мышечной системы [14, 16, 84, 94, 97, 236].

В структуре заболеваемости ведущие позиции остаются за болезнями костно-мышечной системы (17,9%). В настоящее время у детей школьного возраста болезни опорно-двигательного аппарата в структуре заболеваний занимают 3 место после нервно-психических расстройств и заболеваний желудочно-кишечного тракта, а среди функциональных нарушений ортопедическая патология вышла на первое место [82, 106, 122, 126, 149, 163, 198, 203, 233,242, 256, 252, 266,267].

В работах ведущих детских хирургов Г.Н.Румянцевой (2016), Крестьяшина В.М. (2016), В.Ф.Бландинского (2015), Д.А.Морозова (2006) показано, что формирование многих хирургических заболеваний детского возраста связано с мезенхимальными нарушениями, патология при которых нередко выходит на первый план и определяет прогноз основного заболевания.

Не вызывает сомнений многоуровневые поражения организма при мезенхимальных дефектах. Системный дефект определяет нарушения структуры и функции не только на уровне ткани, 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) [11,12,30,64,70,71,72,74,87,88,98,101,140,150,154,155, 156,185,186,239261]. При этом, остаются во многом нерешенными вопросы хирургической тактики при диспластических процессах костно-мышечной системы [1,2,7,10,17,19,39,42,55,56,123,127,145,175,193,215,217,277].

На протяжении многих лет проблема дегенеративно-дистрофических заболеваний позвоночного столба у детей изучалась многими авторами [3,4,5,8,164,228,229,235,243,271,307,310,314,334]. Найдены доказательства несостоятельности взглядов на остеохондроз позвоночника как на заболевание, возникающее только в зрелом и пожилом возрасте. Исследования последних лет показали, что в основе патогенеза заболеваний позвоночного столба, крупных суставов, стоп лежит нарушение клеточного состава соединительно-тканых образований. В работах Спивак Е.М. (2011), Лагуновой И.Г. (1989), Жаркова П.Л. (2012), Зарецкова В.В. (2003) и др. указывается на поражение шейного отдела позвоночника при несостоятельности соединительной ткани, описаны дисфункции крупных суставов на фоне синдрома гипермобильности, различные деформации нижних конечностей.

Ряд авторов отмечают, что наряду с формированием хронической патологии костей и суставов при мезенхимальных нарушениях, часто возникают неотложные состояния, требующие госпитализации и длительного лечения. Это определяет необходимость дальнейшего совершенствования оказания медицинской помощи пациентам с ортопедической патологией при дисплазиях развития [31, 34, 36, 51, 75, 77, 103, 105, 107, 118, 124, 162, 190, 211, 212].

По данным ЦИТО им. Н.Н. Приорова патология позвоночного столба, особенно поражение шейного отдела приводит к развитию краниовертебральной дисплазии, вызывающей стойкую утрату здоровья [103]. Нередкой причиной патологии верхне-шейного отдела позвоночника являются системные заболевания, при которых нарушен обмен соединительной ткани. При этой патологии за счет нарушения синтеза коллагена изменен обмен соединительной ткани, который приводит к нестабильности суставов, в частности и верхне-шейного отдела позвоночника [117, 119, 122, 129, 176, 177, 178, 181, 192, 224, 227, 234, 256, 269, 280, 288].

Занятия спортом определяют высокий уровень формирования структуры заинтересованных органов и систем, в том числе позвоночника и

суставов конечностей. Неадекватные спортивные нагрузки, неправильно выбранный режим тренировок при несовершенстве стромы создает проблемы в последовательном формировании скелета и возникновении различных отклонений и заболеваний дегенеративно-диспластического генеза. Диспластические изменения костно-мышечной системы негативно влияют на нервно-психическую деятельность подростков, сопровождаются быстрой утомляемостью, эмоциональной лабильностью и нарушением когнитивных функций [12, 70, 114, 217, 128, 209].

Спортсмены с диспластическими нарушениями развития дольше восстанавливаются даже при незначительных травмах, при плановой диспансеризации особое внимание следует уделять спортсменам, занимающихся единоборствами. Необходимо более тщательно выявлять проявления вегетативных дисфункций, синдром гипермобильности суставов, вестибулярные расстройства и патологию сердечно-сосудистой системы [76,78, 112, 138, 247, 248, 258, 259,287,].

Изучение влияния дисплазии костной системы на спортивные нагрузки показало, что рациональное дозирование физических нагрузок в ходе тренировочного процесса, с учетом индивидуальных особенностей организма, у молодых спортсменов с дисплазией соединительной ткани позволяет улучшить адаптацию к физическим нагрузкам [38, 96]. Кроме того, это способствует снижению риска развития тяжелых осложнений дисплазии соединительной ткани, в том числе внезапной сердечной смерти [131,132, 182].

Состояние соединительно-тканых структур организма является определяющим фактором в способности костно-мышечной системы переносить сверхнагрузки в армейской службе и последующей трудовой деятельности. По мнению Т.И.Кадуриной, в армию не должны призываться молодые люди с нарушением развития костно-мышечной системы в стадии декомпенсации, т.к. они ограничивают физические возможности военнослужащих, снижают возможности боевой подготовки [99]. В список противопоказаний к призыву на военную службу, по данным 2017 года включены, хирургические болезни

и поражения крупных суставов, хрящей, остеопатии и хондропатии, болезни позвоночника и их последствия. Все эти заболевания относятся к фенотипическим проявлениям дисплазии соединительной ткани.

В подростковом возрасте часто возникают физические нагрузки, требующие предельного напряжения сил и возможностей молодого организма, связанные с выполнением освоения трудовых навыков в школе или самостоятельной трудовой деятельности. У детей и подростков с кранио-verteбральной дисплазией отмечается нарушение центральной гемодинамики, признаки венозной гипертензии, что значительно ограничивает физические нагрузки и повышает риск получения различных травм с началом трудовой деятельности [110].

Развитию заболеваний костно-мышечной системы у детей способствуют наследственные и социальные факторы [6, 62, 84, 115, 116, 194, 233, 242, 288, 301, 327, 375], врожденные аномалии развития позвоночного столба [28, 162, 163, 164, 201, 267, 319, 321, 322], изменения конфигурации позвоночника с локальной перегрузкой его сегментов, нарушения соотношений сегментов конечностей [8, 39, 47, 210, 268, 283, 298, 305, 322], интенсивный рост скелета [193, 194, 308, 325], неблагоприятный экологический фон [124, 125]. Имеющаяся информация представляется разрозненной и имеет часто противоречивый характер. Дальнейшие исследования смогут помочь более полному пониманию механизма развития патологического процесса костно-мышечной системы у детей и подростков. Изучение данных литературы свидетельствует о недостаточной изученности патогенетических механизмов дегенеративно-дистрофических заболеваний костной системы в детском возрасте, что является причиной их запоздалой диагностики. Кроме того, определенную роль играет и то обстоятельство, что клиническая симптоматика у детей в силу больших компенсаторных возможностей организма нередко может появляться значительно позже возникновения анатомических изменений.

Поэтому, в современные алгоритмы диагностики необходимо включать дополнительные методы исследования. В частности, в литературе встречаются единичные работы, свидетельствующие о перспективности исследования сердечно-сосудистой, нервно-мышечной систем детей с ортопедической патологией [67, 127, 128, 162, 331, 352, 363], либо изучения биохимических показателей сыворотки крови и мочи, характеризующих нарушения обменных процессов при мезенхимальных нарушениях [102, 113, 230, 232, 242, 243, 290].

Тем самым, указанные проблемы формирования патологии опорно-двигательного аппарата в детском возрасте нуждаются в целенаправленном исследовании влияния дисплазии соединительной ткани на все структуры организма. Это позволит получить более полную картину об особенностях развития заболеваний костной системы, даст возможность применять современные, наиболее информативные клинические, функциональные, морфологические, лучевые и лабораторные методы в качестве диагностических и прогностических критериев развития ортопедических заболеваний у детей и подростков.

Следовательно, на основании выше изложенного, становится понятна важная роль изучения состояния костно-мышечной системы при диспластических нарушениях. Сложность патогенетических механизмов при дисплазии соединительной ткани, нарушающих нормальную жизнедеятельность подростков, снижающих качество жизни и ограничивающих трудовую активность во взрослой жизни, 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 дисплазии соединительной ткани у молодых людей требует длительного наблюдения и превентивного лечения во взрослой жизни.

Раздел знаний о патогенетических механизмах стромальных нарушений постепенно входит в повседневную работу ортопедов, поскольку без этого невозможно понять патогенез и течение многих диспластических заболеваний костей.

1.2. История вопроса изучения патологии соединительной ткани

Вопросы аномалий развития, несостоятельности тканей организма интересовали исследователей с давних времен. Первые упоминания о гиперэластичности кожи относят к 1657г. по описанию амстердамского хирурга V. Meekeren [292].

Изучение диспластических процессов в развитии организма в историческом аспекте позволило нам выделить основные этапы проведенных ранее исследований. На первом этапе (в период 1765- 1920гг.) проводилось накопление знаний по проблеме дисплазии соединительной ткани. Это ранний этап начала исследований можно назвать описательным. Кожные стрии клинически описаны еще немецким врачом J.G.Roederer профессором клиники акушерства Геттингенского университета и почетным членом Санкт-Петербургской академии наук в 1765г. Патогистологическое описание указанных стрий сделано французскими гинекологами Э.Труассье и П.Менетриее в 1889г.[197].

Накапливались и анализировались наблюдения ученых по неправильному формированию органов и тканей. Первые упоминания о соединительнотканной дисплазии встречаются в работах А.Marfan (1896 г.), E. Ehlers (1901 г.), F.Danlos (1908г.) [95, 195].

Второй этап сформировался после 20-х годов XIX столетия, который можно назвать этапом систематизации знаний по изучению диспластических процессов в организме. Исследователями предпринимались попытки объединить накопленные наблюдения в синдромы, описывая изменения на уровне систем организма. Тем самым, начиная с 20-х годов XIX в. начался этап системного подхода в изучении дисплазии соединительной ткани.

В нашей стране основы учения о конституционально-генетических аномалиях первоначально заложены А.А.Богомольцем в патофизиологии и М.С.Масловым в педиатрии. По мнению М.С.Маслова (1925), под конституцией понималась совокупность наследственных и приобретенных свойств, определяющих, как именно организм реагирует на действие среды. Развитие второго этапа привело к формированию новых воззрений на данную проблему, ставших началом следующего этапа в развитии знаний. Третий этап ознаменован выделением М.С.Масловым *status degenerativus*, когда впервые был описан диспластический фенотип. В хирургии и ортопедии диспластический статус нашел отражение в исследованиях на современном этапе.

В работах А.А.Богомольца (1928) базой конституции организма считалась физиологическая система мезенхимы, подчеркивалось ее значение в образовании конституциональных различий и формировании здоровья или болезни, выделялись типы конституции и упоминалось о формировании диспластического типа.

Проявления диспластического статуса наиболее наглядно отмечены со стороны костной системы. Хирурги и ортопеды, начиная с 50-х гг. прошлого столетия, кроме дисрафического статуса при диспластическом типе развития, стали отмечать изменения на уровне костной системы, позвоночника [108, 116, 239].

Середина прошлого столетия отмечена фундаментальными исследованиями метаболических нарушений, поиском ключевых патогенетических механизмов, объясняющих формирование патологии мезенхимальной ткани [42, 44].

В детской хирургии интерес к этой проблеме диспластических нарушений формирования органов и тканей возник давно. Основоположник детской хирургии Станислав Яковлевич Долецкий отмечал, что фиброзные и склеротические процессы в перинатальный период и период раннего детства приводят к порокам развития, в том числе костно-мышечной системы [73-75].

В последующем сформировался этап создания клинорентгенологических критериев, классификаций в оценке состояния пациентов с диспластическими изменениями организма. В отечественной литературе проблеме дисплазий скелета были посвящены труды ортопедов Т.П.Виноградовой, С.А. Рейнберга, В.А.Штурма, О.М.Юхновой (1982). Проводились попытки систематизации полученных знаний в понимании диспластических процессов, описывались клинические случаи. Основатель нейроортопедии в педиатрической практике А.Ю.Ратнер (1983) утверждал, что многие заболевания детей старшего возраста и даже взрослых являются поздней расплатой за нераспознанные беды периода новорожденности.

Позже, из-за отсутствия данных о первичных биохимических дефектах при большинстве дисплазий скелета, создаваемые ортопедами классификации, в том числе Н.С.Косинской и Д.Г.Рохлиной, И.Г.Лагуновой, М.В.Волковым (1989), базировались, в основном, на клинорентгенологических критериях, далее к ним добавились генеалогические. На наш взгляд, такой подход остается актуальным и сегодня в силу особой важности генетических и биохимических исследований.

Следующим важным этапом в изучении дисморфогенеза явилось синтезированное на основе фундаментальных исследований тех лет определение понятия дисплазии соединительной ткани. В 1983г. Питером Бейтоном (Beighton P.) [261] предложено первое определение дисплазии соединительной ткани (ДСТ) – как самостоятельного состояния, связанного с нарушением синтеза и функции производных коллагеновых и эластичных белков.

На современном этапе был сформирован программный подход в изучении структуры и функции соединительной ткани. Координирующим научным звеном в вопросах систематизации данных по проблеме ДСТ в нашей стране стала научно-исследовательская лаборатория соединительнотканых дисплазий Федерального центра сердца, крови и эндокринологии им. В.А.Алмазова во главе с профессором Э.В.Земцовским. По его инициативе в

2007 году были созданы комитет экспертов и рабочая группа по формированию согласительного документа на данную тему. Российские рекомендации "Наследственные нарушения соединительной ткани" утверждены и изданы в 2009г. В 2012г. утверждена новая редакция российских рекомендаций.

В последнее десятилетие центральными базами по проведению исследований ДСТ и научных мероприятий среди педиатров и детских хирургов являются крупные научные медицинские центры. Итогом современного этапа изучения соединительной ткани в детской практике стала разработка и издание в 2014г. проекта Российских рекомендаций "Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики, тактика ведения", в которых изложены педиатрические и хирургические аспекты патологии соединительной ткани, обобщен опыт отечественных специалистов.

Тем самым, проведенный анализ истории изучения костной патологии при дисплазиях соединительной ткани позволил нам создать классификацию этапности в развитии учения о соединительной ткани в хирургии и ортопедии-травматологии. Изучение полученных данных убедительно показывает заинтересованность патофизиологов, неврологов, неонатологов, хирургов, ортопедов-травматологов и педиатров в решении непростых задач комплексного взаимодействия и позволяет сформулировать современное понимание патогенетических механизмов в формировании диспластических нарушений костно-мышечной системы.

1.3. Патогенетические механизмы формирования патологии костной системы.

Изучение наследственных, врожденных и некоторых приобретенных заболеваний костной системы показало, что в основе многих из них лежат нарушения молекулярного строения ряда органических веществ, входящих в состав соединительной ткани. Вот почему такое большое внимание ученые уделяют биохимическим исследованиям коллагеновых и эластических волокон, протеогликановых комплексов, структурных гликопротеидов и т.п., со-

ставляющих до 80 % всех органических веществ человеческого тела [97, 98, 99].

Составляя около 50% массы тела, соединительная ткань является одним из четырех основных типов ткани. Хрящ и кость являются разновидностями соединительной ткани, и патология ее синтеза вызывает живой интерес у хирургов и ортопедов [44, 56, 57].

Развитие изменений соединительной ткани связано с концепцией 3-х фазового процесса: генетическая предрасположенность, влияние биологических факторов и факторов окружающей среды.

В понимании патогенеза диспластических процессов большую роль имеет наследственный фактор [196]. По мнению Ю.И.Строева, наследственность отдельных моногенных форм дисплазии чаще всего может быть связана с рецессивным геном, а признаки многофакторных нарушений развития передаются по доминантному типу и имеют склонность к кумулятивному (накопительному) эффекту в ряду поколений. Влияние стрессов во время беременности, воздействия ионизирующих излучений, интоксикации, гипоксические состояния плода, гестозы первой половины беременности играют ключевую роль в нарушениях гистогенеза.

При выяснении механизмов развития патологии костно-мышечной системы у детей важным этапом является дородовой (биологический) анамнез. Известно, что подавляющее большинство врожденных пороков осевого скелета относится к эмбриопатиям, т.е. к тем аномалиям, которые возникли в сроки от 16-го дня до конца 8 недели после оплодотворения [128, 129], когда происходит формирование не только позвоночника, но и основных внутренних органов.

Изменения биохимических и ферментативных реакций составляют основу нарушений структурности и клеточного состава костной структуры и мягко-тканного компонента организма, приводящих к нарушению функции скелета с самых ранних этапов развития [12, 236]. Биохимические методы, используемые у пациентов с костно-мышечной патологией, характеризуются

большим разнообразием приемов и подходов. Наиболее перспективными являются определение специфических метаболитов (оксипролина, пептидных фрагментов) белков соединительной ткани в крови, моче, биопсийном материале с тестированием активности различных ферментов (коллагеназы, гиалуронидазы и др.) в суставах и других биологических жидкостях [297, 317, 324].

Широкое применение нашли иммунохимические, цитохимические, электронно-микроскопические методы изучения биосинтеза и структуры биополимеров [146, 328, 333, 336].

А.И. Казьмин (1973) и ряд других специалистов показали, что лизосомальные ферменты и структурные биополимеры лежат в основе регуляции ремоделирования и развития деформаций костей и суставов, других образований скелета из соединительной ткани. Для характеристики биохимических процессов углеводного обмена, происходящих в соединительной ткани, важна оценка процесса распада протеогликанов [196].

О катаболизме межклеточного вещества соединительной ткани судят по величине экскреции гликозаминогликанов (ГАГ) в суточной моче. ГАГ определяют методом Д. П. Косягина [98, 99].

У пациентов с различными клиническими вариантами дисплазии соединительной ткани наблюдалось, как правило, повышенное выведение ГАГ с мочой. Интенсивность костеобразования оценивали по уровню активности щелочной фосфатазы, по содержанию остеокальцина и общего аминотерминального пропептида проколлагена типа 1.

Наиболее глобально процесс перехода химических нарушений в патологические состояния органов и систем организма, в частности позвоночника, крупных суставов и конечностей отражен в работах проф. А.Ф. Виноградова [112, 113]. По мнению автора, при врожденных, генетически обусловленных нарушениях синтеза коллагена формируется незрелая соединительная ткань, определяющая дальнейшие изменения всех структур организма. Последовательность развития патологии можно представить схе-

мой взаимосвязанных и последовательно развивающихся изменений на уровне: ГОРМОН- ГЕН- ФЕРМЕНТ- БЕЛОК- -ФУНКЦИЯ -КЛИНИКА.

Следует согласиться, что именно такой схемой последовательных переходов количественных изменений биохимических процессов можно объяснить переход в качественные патологические преобразования в костно-мышечной системе, что нашло отражение в проводимых исследованиях.

Говоря о проблемах патологии костной ткани, нельзя не отметить их ассоциаций с гормональными нарушениями. В работах A.Zankl (2005) отмечено, что ключевую роль в процессах костного ремоделирования помимо глюкокортикоидов играет паратиреоидный гормон, оказывающий обратный эффект по сравнению с кальцитонином на фосфорно-кальциевый гомеостаз кости [196].

Этот гормон может стимулировать образование новой костной ткани, но может также замедлять синтез коллагена, минерализацию кости и тем самым индуцировать патологический процесс в виде остеолита. В.Г.Арсентьев (2015) не исключает участие этого гормона в регуляции экспрессии матричных металлопротеиназ.

Формирование и регуляция минерального обмена костной ткани основывается на воздействии биологически активных веществ на клетки костной ткани и клетки органов-мишеней, ответственных за поступление и выведение кальция и фосфора (эпителий желудочно-кишечного тракта и эпителий канальцев почек). Биологически активные вещества, ответственные за метаболизм костной ткани, можно разделить на несколько подгрупп [33, 37, 40].

1. Гормоны, регулирующие фосфорно-кальциевый гомеостаз (паратиреоидный гормон, тиреокальцитонин, активные формы витамина Д3).

2. Другие гормоны, оказывающие влияние на регуляцию обмена веществ (соматотропный гормон, половые гормоны, инсулин, глюкокортикоиды, гормоны щитовидной железы).

3. Местные регуляторы роста, локальные факторы, синтезируемые клетками костной ткани –простогландины, цитокины.

В настоящее время большой комплекс исследований направлен на поиск генетических факторов риска, предрасполагающих к развитию патологии костной ткани. В настоящее время во многих генах найдены полиморфные аллели, ассоциированные со структурностью костной ткани. Прежде всего, это Sp1- полиморфизм в промоторной области гена COL1A1, не затрагивающий структуру α -цепи, но снижающий скорость ее синтеза [376, 377]. Представленные данные можно рассматривать как определенный этап в понимании патогенетических механизмов выраженной костной патологии [12].

Генетические нарушения в работе транскрипционных факторов могут приводить к широкому спектру деформаций костей и стоп, включая брахидактилию, синдактилию, полидактилию и клинодактилию [95, 96, 97, 98]. Для болезней, обусловленных дефектами хрящевых коллагенов, характерно генерализованное поражение костно-суставной системы, включающее деформацию конечностей, позвоночника, грудины, ребер, суставов, органов зрения и слуха, лицевые аномалии, паховые грыжи [187, 188].

С другой стороны, врожденные дефекты кистей и стоп, различные варианты краниосиностозов, поражение внутренних органов чаще сопровождают варианты остеохондродисплазий, обусловленных мутациями в генах морфогенетических белков [12].

Нарушения соединительно-тканых структур скелета начинаются с внутриутробного периода и определяют механизмы формирования родовой травмы позвоночного столба и центральной нервной системы. Нестабильность связочного аппарата, изменения структурности костей обуславливают риск возникновения натальных повреждений позвоночного столба при нормально протекающих родах. Так, в работах уже с 90гг. рассматриваются возможные нарушения в родах при кесаревом сечении [104, 109, 262, 354, 362]. По нашему мнению, подобные нарушения механизма родов на фоне измененной синтеза соединительной ткани является пусковым механизмом, отправной точкой формирования костной патологии в постнатальном периоде.

Нарушения клеточной энергетики при воздействии нутрициальных факторов приводят к полисистемным поражениям. В первую очередь, страдают наиболее энергозависимые органы и ткани: нервная, мышечная системы, эндокринные органы [261]. К настоящему времени установлена связь наследственной и врожденной патологии с гипоксическим синдромом, определяющим несостоятельность тканей организма с периода закладки и нарушение синтеза структур костно-мышечной системы в постнатальном периоде [114, 115, 143].

Завершающее влияние на запущенные механизмы оказывают факторы внешней среды, нерациональное питание, обуславливающие дальнейшее неправильное формирование соединительной ткани [68, 69, 70]. Список факторов внешней среды, приводящих к ДСТ, достаточно велик. Среди них нужно особо выделить стресс, физические нагрузки, тяжелые инфекционные заболевания, недостаток магния [20, 21, 76, 365,]. Отдельно стоит отметить беременность, при которой манифестируют или прогрессируют диспластические нарушения [279, 373].

Теория мезенхимальной недостаточности, гипоксические процессы наиболее полно объясняют возможные изменения в структуре соединительной ткани во внутриутробном периоде, определяя при этом клинико-метаболические и анатомические нарушения [12, 112, 113, 197, 200, 222, 225, 257]. Однако, в литературе отсутствуют работы, посвященные анализу морфологических и биохимических изменений соединительной ткани при патологии костной системы у детей.

До настоящего времени без патогенетического обоснования остаются вопросы формирования малых аномалий развития (МАР) при дисплазии соединительной ткани. Предприняты попытки объяснить образование таких нарушений в сердечно-сосудистой системе, ЦНС, желудочно-кишечном тракте, мочевыделительной системе [99, 100, 101]. В работах остается без объяснения феномен исчезновения части МАР с возрастом и их нарастаю-

щее прогрессивное формирование, приводящее к развитию анатомо-функциональных нарушений организма [238, 251, 253, 254].

Тем самым, современные представления о патогенетических нарушениях соединительной ткани сводятся к последовательно протекающим 3 фазам: фаза генетических и гормональных нарушений, фаза влияния биологических и биохимических факторов, фаза формирования нарушений под влиянием социально-средовых факторов. Указанные три фазы патогенеза соединительнотканых нарушений костно-мышечной системы включают шесть позиций патологических процессов нарушения формирования органов и тканей – гормон, ген, фермент, белок, функция, клиника.

Следовательно, патогенез дисплазии костно-мышечной системы определяется мутацией генов, кодирующих синтез и пространственную организацию коллагена, а также многочисленных ферментов, принимающих участие во внутри- и внеклеточном созревании коллагена и процессах фибрилlogenеза.

Соединительная ткань является уникальным субстратом, который в силу своей вездесущности и полифункциональности интегрирует все процессы в организме. Неполноценность структуры соединительной ткани приводит к анатомо-функциональным нарушениям на всех уровнях у пациентов с хирургической патологией, определяя особенности клиники, и представляется перспективной для дальнейшего изучения.

1.4. Особенности диспластических проявлений патологии костной системы у детей

Костная патология - один из малоизученных разделов науки о заболеваниях детского возраста. Многие патологические процессы врожденного, воспалительного, обменного, эндокринного, дистрофического, травматического и опухолевого происхождения развиваются в скелете растущего организма. На долю этих процессов приходится почти половина всех случаев хирургических заболеваний [39, 40].

Особое место занимают нарушения развития костно-мышечной системы или дисплазии. По мнению А. В. Русакова (2011), под дисплазией скелета понимают болезненный процесс, ведущий к отсутствию или уродливому развитию органов. Для скрининг-диагностики нарушений при ДСТ ряд авторов чаще использовали критерии Т. Милковска-Димитровой и А. Каркашева (1987) в модификации Р.Р. Шиляева и С.Н. Шальной (2003), которые выделяют главные и второстепенные фенотипические признаки ДСТ [195]. Главные признаки ДСТ: плоскостопие, расширение вен, высокое готическое небо, гипермобильность суставов, нарушение органов зрения, деформация грудной клетки и позвоночника, патология кожи, патология кистей и стоп. Второстепенные признаки: аномалии ушных раковин, аномалии зубов, вывихи и подвывихи суставов [98-100].

Характеристика нарушений соединительной ткани включает оценку степени тяжести развивающегося процесса. Легкая (I степень) ДСТ определяется при наличии двух главных признаков, встречается у 58-66% детей с дисплазией и не влияет на функцию пораженных систем. Средняя (II степень) ДСТ определяется по наличию трех главных и двух-трех второстепенных или трех-четырех главных и одного-двух второстепенных, отмечена в 19-25% наблюдений и вызывает нарушение функции. Тяжелая (III степень) ДСТ определяется при наличии пяти главных признаков и трех второстепенных и чаще всего отражает хроническое состояние (заболевание) у 6-11% детей с диспластическими нарушениями костной системы [169].

Особенности проявлений патологии скелета в детском возрасте связаны с реактивностью растущей кости, вследствие которой чаще наступают дистрофические и атрофические расстройства при недостатках кровоснабжения скелета. Тем самым, начало заболевания при заболеваниях костей, как правило, бессимптомное, и проходит определенное время, прежде чем болезнь становится явной. Именно постепенность нарастания клинических проявлений с возрастом и последовательность перехода в более тяжелые формы на этапах онтогенеза выявлена нами у детей с дисплазией костной си-

стемы по имеющимся публикациям. Скудная клиническая симптоматика в младшей возрастной группе приводит к запоздалой диагностике, позднему поступлению больных в стационары, что значительно затрудняет лечение и вынуждает прибегать к радикальным хирургическим вмешательствам [118, 119, 120].

М.В.Волков (1982) указывал, что проблема заболеваний скелета представляет многосторонний интерес, выходя за пределы компетенции классической ортопедии и затрагивая ряд теоретических и клинических разделов медицины [40]. В 80-е годы прошлого столетия усматривалась связь костной патологии с генерализованными заболеваниями соединительной ткани, для которых характерны как поражения скелета, так и внескелетные изменения. Тем самым, определена ведущая роль патологии соединительной ткани в формировании заболеваний скелета.

Согласно Российским рекомендациям по ДСТ (2016), все признаки патологии костно-мышечной системы условно разделены на три группы: костно-скелетные, эктодермальные и мышечные

Фенотипические и органные проявления зависят от того, какая соединительная ткань поражена больше - плотная или рыхлая. Плотная соединительная ткань определяет изменения в костной ткани, рыхлая ответственна за формирование связочного аппарата, хрящевой ткани мягко-тканых компонентов костно-мышечной системы.

Костно-скелетные признаки выявляются в виде астенического конституционального типа, который проявляется увеличением продольных размеров тела, что чаще происходит при поражении плотной оформленной соединительной ткани. Деформации скелета сопровождаются нарушениями строения хряща, задержкой созревания эпифизарной зоны роста, что проявляется удлинением трубчатых костей, развитием деформаций грудной клетки и позвоночного столба и формированием морфаноподобного морфотипа [85, 86].

Поражение плотной соединительной ткани способствует формированию дорсалгии. Являясь частой патологией подросткового возраста, струк-

турные нарушения позвоночного столба обусловлены диспластическим сколиозом [36, 37, 38, 39, 40, 136, 272, 303, 304]. Остеохондропатия – асептический некроз апофизов тел позвонков по данным Simpson M.R.(2006) встречается в два раза чаще в группе пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани и гипермобильностью. Отмечено, что клинические проявления остеохондропатии носят более стойкий характер и сохраняются пожизненно с формированием остеохондроза.

В работах О.П.Шармазанова (2004), Рассказова Л.В.(2010, 2017) изучены вертебральные проявления диспластического синдрома на уровне шейного отдела позвоночника у подростков по клиническим и рентгенологическим данным (локальные и системные аномалии, спондилоартроз, начальные признаки остеохондроза).

Изменения позвоночника при поражении плотной соединительной ткани приводят к развитию родовой травмы и лежат в основе формирования дегенеративно-дистрофических процессов на последующих этапах онтогенеза. Михайлов М.К. (2001), Ратнер А.Ю. (1995) определили основные клинические синдромы родовой травмы позвоночника, рентгенологические и морфологические особенности родовых травм спинного мозга и позвоночных артерий. Однако, несмотря на вовлечение в процесс опорно-двигательного аппарата (в частности шейного отдела позвоночника), последствия родовых травм и их взаимосвязь с дисплазией соединительной ткани изучают единичные исследователи, чаще неврологи [165, 179, 180].

Эктодермальные проявления характеризуются гиперрастяжимостью кожи, формированием стрий, келлоидных рубцов. Формирование рубцовой ткани при патологии рыхлой соединительной ткани приводит к развитию осложненного течения костно-мышечной патологии и рецидивам при хирургическом лечении [30].

Патология рыхлой соединительной ткани определяет нестабильность суставов и сопровождается гиперрастяжимостью тканей, приводящей к подвывихам и микротравматизации суставного аппарата, позвоночного столба

[170]. В зависимости от выраженности локальных проявлений, перераспределения нагрузок, спортивных занятий, признаки нестабильности манифестируют различные клинические симптомы, в числе которых воспалительные поражения суставов и околоуставных тканей [214].

В группе детей с гипермобильностью и дисплазией костной системы при клинико-инструментальном исследовании чаще выявляются характерные изменения во всех органах и системах. Снижение минеральной плотности костной ткани до 34% в виде остеопении, до 6% в виде остеопороза [12, 170, 202,203].

Остеопения и остеопороз являются ведущими проявлениями костной патологии у взрослых, формирование которой начинается в детском возрасте [18, 33, 120]. Частота остеопороза у детей 11-16 лет по данным денситометрии составляет от 29 до 59.2% [12, 252, 255]. Среди факторов риска снижения минеральной плотности костной ткани, выявляемого при проведении денситометрии, отмечается дисплазия соединительной ткани, отягощенный наследственный анамнез, низкая двигательная активность [35].

Мышечные изменения при поражении рыхлой соединительной ткани приводят к снижению тонуса скелетных мышц, нарушению осанки, формированию гипермобильности и гиперэкстензии суставов конечностей [206, 207]. Установлено, что в основе сколиоза, врожденной косолапости, заболеваний коленного сустава в детском возрасте лежит, так называемый диспластический синдром [70, 124, 293,294].

Нарушения осанки при диспластическом синдроме встречаются в виде сутулости (усиление грудного кифоза), плоской спины, плоско-вогнутой деформации [173, 175]. Изменение физиологических изгибов влечет изменения постурального мышечного баланса с включением дегенеративно-дистрофических процессов в позвоночнике и костной системе в целом [52, 53]. Клинические проявления диспластического синдрома крайне многочисленны и разнообразны и проявляются сочетанным поражением органов и тканей [236, 237, 315, 316].

Диспластический синдром может приводить к структурно-функциональным нарушениям как в одном, так и в нескольких органах или системах [12, 240, 241, 231,284, 285, 291, 302, 306]. Клинические проявления при этом настолько разнообразны, что врач нередко затрудняется интегрировать множество отдельных симптомов и не может увидеть за ними единую системную патологию соединительной ткани [170, 289, 295, 296].

Важными в научно-практическом понимании хирургической и ортопедической патологии при диспластическом синдроме являются работы А.В.Федосеева (2014). Автор утверждает, что частым признаком является диастаз мышц передней брюшной стенки, формирование паховых грыж. Рябых С.О. (2015) описывает гипоплазию поперечно-полосатой мускулатуры, которая способствует развитию тяжелых форм сколиотической болезни, определяет ее агрессивный характер быстрого нарастания деформаций позвоночника. В детской хирургии установлено влияние патологии соединительной ткани в развитии крипторхизма и кишечной инвагинации [185, 186].

Периартикулярные поражения (тендиниты, эпикондилиты, бурситы, туннельные синдромы) у пациентов с дисплазией развития костной системы и нестабильностью суставов возникают вследствие избыточной нагрузки и травматизации на фоне несостоятельности соединительнотканых образований суставов [371, 377, 380, 381, 382]. Нередко молодых людей с диспластическим синдромом беспокоят "щелчки" при движении суставов, которые не сопровождаются болью и возникают в отдельных суставах, мышечная утомляемость [299, 300, 311, 329, 349, 350, 351].

Следовательно, в основе патологии костной системы лежат нарушения в развитии и функционировании плотной и рыхлой соединительной ткани [330, 331, 335, 336, 345, 346]. Генерализованные изменения соединительной ткани определяют многочисленные и разноплановые клинические проявления нарушений развития костной системы [353, 356-358]. Имеющийся у нас опыт и анализ литературных данных позволяет предположить, что определенные генетически изменения синтеза соединительной ткани получают

дополнительные деструктивные стимулы со стороны биологических и социально-средовых факторов после рождения [359-361, 363, 367, 368, 376, 377]. Мы считаем, что несостоятельность развития рыхлой соединительной ткани превалирующей на ранних этапах развития приводит к нестабильному соотношению позвоночно-двигательных сегментов и децентрации крупных суставов, формируя дегенеративно-дистрофические процессы плотной соединительной ткани во всех сегментах костной системы в последующие периоды онтогенеза.

Дальнейшее изучение клинико-патогенетических взаимосвязей позволит глубже понять сложные механизмы диспластических нарушений и выбрать оптимальные дифференцированные подходы в лечении.

1.5. Клиническо-морфологические характеристики патологии костно-мышечной системы при нарушениях соединительной ткани

В последние годы врожденная ортопедическая патология все больше находит взаимосвязь с синдромом соединительно-тканной дисплазии организма в целом, что влечет за собой полиморфизм клинической картины и создает трудности на этапах диагностики и оперативного лечения пациентов [184, 187, 188, 207, 208, 276, 312, 314, 340].

Полиморфность поражения, сочетанные диспластические изменения костной системы, сердечно-сосудистой и нервной систем прослежены в многочисленных публикациях [15, 22, 48, 52, 59, 80, 121, 151, 157, 158]. При обследовании большой группы детей С.Петербурга с функциональными заболеваниями сердца и перинатальным поражением ЦНС в анамнезе выявлены сочетанные нейроортопедические нарушения: нестабильность шейного отдела позвоночника (64.7%), остеохондроз шейного отдела (26.8%), anomalies развития позвоночника (8.0%) [211, 216].

Нарушение структуры и функции соединительной ткани формирует патологию всех жизненно-важных органов и систем организма, прежде всего сердечно-сосудистой, нервной и дыхательной систем. Выявление 3-х и более внешних фенотипических признаков дисморфогенеза дает основание пред-

полагать наличие отклонений структуры и функции центральной и вегетативной нервной систем, а также внутренних органов [84, 87, 88, 93, 95, 281, 282]. Так, при наличии 3-х внешних фенотипических признаков соединительнотканые дисфункции со стороны сердца выявлялись в 71 % случаев, а 4-х и более – в 89% [196].

Кардиологическое обследование и проведение ЭКГ у пациентов с дисплазиями костной системы выявляет многочисленную группу аномалий каркаса сердца и заслуживает особого внимания ввиду его большой распространенности клиничко-функциональных проявлений и тяжести осложнений. Количество кардиальных дисфункций было достоверно большим у больных в возрасте 16-25 лет (по сравнению с больными в возрасте 26-37 лет). У больных с патологией соединительной ткани выше активность парасимпатического отдела вегетативной нервной системы. У 67.1% с ПМК и 43% с эктопией крепления хорды выявлен гиперкинетический тип гемодинамики [213, 226, 232, 341, 342].

У детей с ДСТ наиболее часто выявляются признаки малых аномалий сердца (55.2%): эктопия хорды левого желудочка (77.7%), ПМК (46.7%). У всех детей с малыми аномалиями сердца на спондилорентгенограммах выявлены признаки сколиоза -51%, нестабильность ШОП-53%, малые аномалии ШОП-13%, сочетание нарушений ШОП со сколиотической деформацией - 67%. Малые аномалии развития (МАР) являются основными клиническими проявлениями диспластического синдрома [49, 52, 169].

МАР разделяют на внешние и висцеральные. Среднее количество МАР у детей с соединительноткаными заболеваниями достоверно выше, чем в популяции, что лишь подтверждает их диагностическую роль в распознавании данной патологии. Значимые МАР для диагностики дисплазии у детей обнаруживаются при рождении или в раннем детстве. Некоторые из них подвергаются обратному развитию (например, открытое овальное окно, увеличенный евстахиев клапан). Другие сохраняются в течение жизни и становятся фактором риска формирования кардиальной патологии [13, 152, 153, 369,

370], являются определяющим фактором в развитии синдрома внезапной смерти [1690] и значимы в случаях хирургического лечения сопутствующей патологии [24, 25, 41, 68, 69, 133, 141, 144].

Выявлены ЭКГ–изменения, ассоциированные с дисплазиями сердца: синдром преждевременного возбуждения желудочков, синдром ранней реполяризации желудочков (у детей с эктопически крепящимися хордами 72%, у взрослых 19%), преждевременные желудочковые комплексы, нестабильность конечной части желудочкового комплекса в задне-нижних отведениях [63, 64]. У детей с ДСТ с нарушениями ритма и проводимости, синдром вегетативной дисфункции чаще протекает по ваготоническому типу, в виде пресинкопальных, синкопальных и астенических состояний, кардиалгии, головных болей напряжения и часто сопровождается психопатологическими расстройствами. По данным кардиоинтервалографии, практически все дети с ДСТ имеют проявления вегетативной дисфункции [110].

Аритмический синдром входит в группу синдромов, определяющих танатогенез у лиц с патологией соединительной ткани [86, 87, 88, 157, 158]. Некоторые авторы [85, 95, 148, 270, 343] относят синдром ранней реполяризации желудочков к одному из кардиальных признаков диспластического синдрома, так как он часто сочетается с пролапсом митрального клапана и аномалиями расположения хорды левого желудочка.

Клинические проявления диспластического синдрома со стороны нервной системы определяются развитием церебральной ангиодистонии, вертебробазилярной недостаточности, дорсалгиями, синкопе, синдромом вегето-сосудистой дистонии, ранним остеохондрозом, мышечной гипотонией [170].

Ряд авторов [12, 23, 160, 197, 198, 218, 237, 272, 337, 344] указывает на клиническую значимость патологии соединительной ткани в формировании высокой частоты нейровегетативных расстройств, изменений ЦНС (энурез, дефекты речи, вегетососудистая дисфункция, логоневрозы) и психики у лиц с этими заболеваниями, протекающими на фоне миелодисплазии. Имеются

психологические особенности пациентов (снижение самооценки, эмоциональной устойчивости, повышенный уровень тревожности, аутизация). В 8,9 % случаев акцентуация личности встречается по шизоидному типу. Лица с диспластическим синдромом определяют как пациентов с высокой ситуационной тревожностью, низкой эмоциональной устойчивостью [50, 51, 52].

У детей с патологией опорно-двигательного аппарата наблюдается снижение резистентности и иммунитета, обусловленное влиянием эндогенных и экзогенных факторов внешней среды [9, 29, 137, 165, 167, 172, 309, 326, 347].

Рецидивирующий и перемежающийся первичный спонтанный пневмоторакс у пациентов с патологией соединительной ткани выводит проблему диагностики и лечения за рамки педиатрии, делая необходимым вмешательство хирурга. Пациенты с признаками диспластического синдрома имеют повышенный риск возникновения рецидива спонтанного пневмоторакса как на стороне поражения, так и с контрлатеральной стороны [71, 167, 169].

Изменения бронхолегочной системы при диспластическом синдроме выявляются при проведении рентгенологических и бронхоскопических методов. З.В.Нестеренко (2013) описала трахеобронхиальные дискинезии – сужение просвета трахеи и крупных бронхов на выдохе из-за пролабирования стенок у пациентов с признаками соединительнотканной дисплазии. Морфологические изменения приводят к нарушению функции мышечно-хрящевого каркаса трахеобронхиального дерева и альвеолярной ткани, делая их повышенно эластичными. В результате формируется трахеобронхомегалия, трахеобронхомалия, бронхоэктазии и др.

У детей с дисплазиями костной системы на УЗИ брюшной полости чаще выявлялись случаи гепатоспленомегалии, деформации желчного пузыря (стойкие 17.6%, нестойкие 6.3%), избыточная подвижность печени при дыхании. При ФГДС самыми частыми изменениями были поверхностные изменения в антральном отделе желудка, дискинезии билиарного тракта, дуоденогастральный рефлюкс и недостаточность кардии [12, 169].

В ряде работ показан существенный вклад средней и тяжелой степени дисплазии соединительной ткани в развитии хирургической патологии мочевыделительной системы у детей [140, 165, 169]. Авторами выявлена высокая частота врожденных пороков развития органов мочевой системы, наиболее тяжелые варианты дисплазии встречались при гидронефрозе и пузырно-мочеточниковом рефлюксе, осложненном рефлюкс-нефропатией.

Гематологические проявления дисплазии определяют легкое образование экхимозов, петехий и гематом при незначительных ударах, носовые, маточные кровотечения, доброкачественная микрогематурия, нарушения агрегационной функции тромбоцитов, дисфибриногенемии, ассоциированные тромбофилии. Эти изменения требуют особого подхода к больным с диспластическим синдромом на всех этапах хирургического лечения [49, 142, 323, 378, 379].

Наряду с этим отмечается рост количества сопутствующих заболеваний (нозологических единиц) на одного ребёнка, что в современной медицинской литературе описывается как полиморбидность или коморбидность [278, 286, 295]. Однако нет сведений о том, как влияет коморбидная отягощенность пациентов с заболеваниями опорно-двигательного (ОДА) на длительность госпитализации, число осложнений после оперативных вмешательств, эффективность хирургического лечения и т.д.

Оперативное вмешательство вызывает усиление иммуносупрессии, что определяет сложность послеоперационной реабилитации [35, 53, 159, 161, 166, 169, 222, 223, 372, 380]. Исследованиями доказано, что оперативные вмешательства и анестезия у детей раннего возраста в 76% случаев приводят к угнетению клеточного звена иммунитета [169, 257].

Снижение возрастных границ для оперативных вмешательств в ряде случаев до 3-6 месяцев при наличии сопутствующих соматических заболеваний резко увеличивает операционный риск у этой группы больных. Влияние вышеуказанных негативных факторов приводит к затруднениям при оперативном лечении врожденной патологии костно-мышечной системы у детей

раннего возраста. Основные проблемы, с которыми сталкиваются хирурги: обострение фоновой патологии и развитие интеркуррентных заболеваний при возникновении или активизации оппортунистической инфекции в раннем послеоперационном периоде [75,76,77].

Патофизиологические сдвиги в организме ребенка, наблюдающиеся в ближайшем послеоперационном и посленаркозном периодах, изучаются на протяжении ряда лет и остаются актуальными проблемами детской хирургии и анестезиологии [77]. Установление определенных закономерных изменений различных функций организма ребенка на дооперационном этапе и после операций, по мнению Ю.Ф.Исакова (1970), позволяет выделить понятие послеоперационной болезни и прогнозировать не только развитие осложнений, но и полностью предупреждать или значительно уменьшать возможные сдвиги жизненно важных функций.

Состояние ребенка в периоперационном периоде определяется специфическими (зависят от характера вмешательства и состояния ребенка) и неспецифическими реакциями. Они вместе с осложнениями предопределяют течение послеоперационной болезни, как определенного симптомокомплекса с этиологическим моментом в виде операционной травмы и исходного состояния ребенка.

Следовательно, многочисленные изменения в органах и системах организма при диспластическом синдроме определяют особый тип течения операционной болезни и послеоперационного периода у детей, что важно учитывать при планировании операции, проведении хирургического вмешательства и выборе схемы послеоперационного периода. Своевременное выявление сочетанной патологии у ортопедических больных позволит снизить риск развития осложнений и будет способствовать улучшению результативности лечения.

Особое место в диагностике изменений при диспластическом синдроме занимает рентгенография. Рентгенологические изменения костной системы при ДСТ в литературе освещены единичными работами. Имеется ряд работ

[2, 42, 130, 134, 139, 147], отражающих вертеброгенные проявления дисплазии на уровне шейного отдела позвоночника у подростков по клиническим и рентгенологическим данным. Анализ стандартных рентгенограмм шейного отдела позвоночника показал, что у всех обследуемых имеются изменения: локальные и системные аномалии (42%), нестабильность (68%), спондилоартроз (68%), начальные признаки остеохондроза (39%). Подобные изменения позвоночника при мезенхимальной недостаточности отмечались в исследованиях Л.В.Кузнецовой (2014) [169].

Подробное изложение рентгенологической картины при скелетных (системных) дисплазиях в онтогенетическом аспекте представлены в работах И.Г.Лагуновой (1983,1989), В.И.Садофьевой (1990) [127, 189,190, 191]. Ценность указанных работ представляет сравнение патологических изменений с нормальной возрастной картиной. Авторами подчеркивается мысль, что дисплазии скелета независимо от времени возникновения клинических проявлений, течения и локализации в одной или многих костях являются следствием возникновения дефекта в системе первичной мезенхимы (сочетанное поражение систем), поэтому их относят к системным заболеваниям.

По мнению И.Г.Лагуновой (1989) дезонтогенетические нарушения скелета весьма разнообразны, что значительно затрудняет нозологическую дифференциацию форм со сходными клиническими и рентгенологическими проявлениями, но различным морфогенезом и разным типом наследования [127].

Следовательно, клинические проявления диспластических нарушений костно-мышечной системы многочисленны и многообразны, связаны с сочетанной патологией жизненно важных органов и систем. Наличие дисплазии соединительной ткани, системное поражение всех органов определяет необходимость использования комплексного междисциплинарного подхода к этой группе пациентов.

Сочетанность патологии при дисплазии соединительной ткани, малых аномалий развития и висцеральных нарушений определяет выраженность клинических изменений, их тяжесть, что в итоге оказывается значимым для

привлечения различных специалистов на этапах диагностики и последующего выбора хирургической или консервативной тактики лечения.

1.6 Возможности консервативных и хирургических методов лечения пациентов с дисплазиями костно-мышечной системы

Лечение врожденных заболеваний опорно-двигательного аппарата (ОДА) у детей является одной из важных проблем ортопедии в связи со значительным ростом их распространенности в популяции и высоким уровнем инвалидности [14, 16, 98, 357, 374].

Одним из принципов современной детской ортопедии является максимально раннее устранение имеющихся дефектов ОДА оперативным путем [10, 14, 43, 77, 110]. Это обусловлено рядом специфических особенностей организма ребенка, которые создают благоприятную основу для рационального управления процессом созревания пораженных сегментов костно-мышечной системы.

Успехи в лечении пациентов с заболеваниями костно-мышечной системы на современном этапе неразрывно связаны с внедрением новых знаний и прогрессивных технологий, основанных на достижениях в понимании вопросов этиологии и патогенеза.

Лечение заболеваний костей и суставов у детей с соединительно-тканной патологией представляет собой сложную и мало разработанную задачу. Особенностью проводимой коррекции является невозможность радикального воздействия на причину возникновения дисплазии костно-мышечной системы. Накопленный опыт специалистов позволяет утверждать, что курсы патогенетической терапии достаточно длительны, а эффект – далеко небыстрый [169].

Современное отражение взглядов исследователей на тактику лечения пациентов с нарушениями развития скелета отражено в проекте Российских рекомендаций (2014-2016гг.). По мнению ведущих специалистов, требуется разработка индивидуального комплексного подхода к каждому ребенку с учетом выявленных клинико-инструментальных и лабораторных нарушений.

Важно добиться активного участия самого пациента и семьи ребенка в процессе лечения и полного понимания поставленных задач.

Общие принципы ведения пациентов с нарушениями развития включают нехирургические методы лечения и направлены на стабилизацию состояния, компенсацию дисфункций на уровне жизненно важных органов и стимулирование процессов коллагенообразования [173, 184, 213]. Оперативное лечение показано в случаях развития осложнений и при прогрессировании деформаций [118, 121, 122].

Согласно Российским рекомендациям (2014), программу профилактики осложнений и лечения следует начинать с определения режимных моментов. Важным является режим двигательной активности. Необходимо правильно выбирать вид двигательной активности, адекватную нагрузку, темп тренировки. Питание играет немаловажную роль в формировании мышечной и костной ткани. Показаны продукты, обогащенные витаминами группы В – В1, В2, В3, В6; С, Р и Е. Рекомендуются пища с повышенным содержанием макро- (кальций, фосфор, магний, калий) и микроэлементов (медь, цинк, селен, марганец, кремний, сера, фтор, ванадий, бор), являющихся кофакторами ферментов, активирующих синтез коллагена и минерализацию костной ткани [70, 170].

Симптоматическая немедикаментозная терапия включает лечебный массаж, физиотерапевтическое, бальнеологическое, санаторно-курортное лечение и психотерапию, которые требуют повторения на этапах развития ребенка для предотвращения возможных осложнений и хронизации функциональных нарушений [12, 169].

В симптоматической медикаментозной терапии используют назначения нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП) с селективным действием на циклооксигеназу 2-го типа (найз, нимесил, месулид). Неселективные НПВП (диклофенак, кетонал, напроксен) назначаются в комбинации с гастропротекторами. Коррекция нейровегетативных нарушений про-

водится с помощью ноотропных (пирацетам, пиридитол) и ноотропоподобных (пантогам, аминалон, фенибут) препаратов.

Патогенетическая терапия носит заместительный характер и направлена на стимуляцию коллагенообразования, коррекцию метаболизма гликозаминогликанов, стабилизацию минерального обмена, биоэнергетического состояния организма и процессов перекисного окисления. В зависимости от степени тяжести клинического состояния больного и выраженности нарушений метаболизма СТ проводят 1–2 курса терапии в год, продолжительностью по 2–4 месяца [70,71,169]:

При суставных болях у детей назначают хондропротекторы местного действия (хондроксид мазь, хондроитин-АКОС мазь, алфлутоп – крем) либо противовоспалительного лекарственного средства диметилсульфоксида, эффективность которого подтверждена результатами двойного слепого контролируемого исследования.

Стабилизация минерального обмена проводится с помощью препаратов, нормализующих фосфорно-кальциевый обмен: эргокальциферол, витамин D3Бон и препаратов кальция: кальций D3 Никомед3; натекаль D34; витрум кальциум с витамином D4; оссеин-гидроксиапатитные комплексы (остеокеа3). По показаниям назначают Магне В6, цинкит и витаминно-минеральные комплексы (юникап, супрадин, дуовит, олиговит, компливит).

Коррекция биоэнергетического состояния организма осуществляется путем назначения препаратов, стимулирующих выработку АТФ (фосфаден6, Кудевита4, кудесан для детей1, коэнзим Q104; Элькар, эликсир янтарный3 и др.).

Эффективность ведения детей с нарушениями развития костно-мышечной системы во многом определяется их ранней диагностикой, что позволит начать своевременную профилактику развития возможных осложнений и замедлить прогрессивность течения данной патологии. Залогом успеха является преемственность ведения пациента на этапах онтогенеза, мультидисциплинарный подход: своевременная помощь специалистов (кар-

диолог, офтальмолог, ортопед, гастроэнтеролог, невролог, гематолог, эндокринолог и врачи других специальностей), работающих единой командой и знающих проблему ДСТ [169].

В последние годы многочисленными работами доказана необходимость комплексного ведения детей с патологией костно-мышечной системы, важность оценки периоперационного риска для улучшения результатов оперативной коррекции изменений организма при диспластических изменениях [124, 169, 186, 188].

Современная тенденция детской хирургии, направленная на раннюю коррекцию врожденных пороков развития, в достаточной степени подходит и к группе детей с дисплазиями костно-мышечной системы. Степанова Ю.В и соавт. (институт Г.И.Турнера 2015), в исследованиях патологии челюстно-лицевой области с сопутствующей ортопедической патологией указывают, что комплексное лечение следует рассматривать как единый слаженный многозвеньевой механизм, который объединяет высококвалифицированных специалистов, работающих долговременно от самого рождения ребенка и до окончания роста. Выпадение одного из звеньев этого огромного механизма приводит к неудовлетворительным результатам лечения. По мнению авторов, главным в системе комплексного лечения является выявление причин и прогнозирование развития послеоперационных деформаций, поиск оптимальных путей их устранения [204, 205].

Причиной развития многочисленных послеоперационных осложнений, снижающих результативность хирургического лечения пациентов с дисплазиями скелета, является отсутствие у хирургов четкой системы дифференцированного подхода к этой сложнейшей категории больных. Недостаточный объем знаний хирургических аспектов развития мезенхимальной недостаточности не позволяет определить рациональные подходы в анестезиологическом обеспечении, предоперационной подготовке, послеоперационного ведения и восстановительной терапии [93, 95].

Попытки ортопедов выполнить операцию у детей с диспластическими изменениями костной системы часто не только не облегчают их страдания, но ко всему добавляют ряд осложнений ятрогенного характера, т.к. не учитывают роль запрограммированного течения патологии в онтогенезе [203].

Самым тяжелым послеоперационным осложнением является синдром внезапной смерти, который наблюдается у хирургических больных с кардиологическим синдромом при патологии соединительной ткани и зачастую остается нераспознанным, что еще раз указывает на высокую актуальность этой проблемы в клинической практике [79, 81, 83, 205, 206, 208].

Отсутствие на современном этапе патогенетически обоснованных подходов в лечении дисплазий и низкий уровень социальной защищенности пациентов оставляют практическим врачам возможность оказания им лишь симптоматической помощи, обуславливая задачу поиска адекватных методов лечения, в комплексе которых хирургические вмешательства, порой, имеют приоритетное значение.

Хирургическая тактика у пациентов с нарушениями развития костно-мышечной системы направлена на коррекцию (профилактическую или радикальную) формирующихся изменений на уровне различных систем организма. Системные поражения при дисплазиях, грубые функциональные отклонения на уровне всех жизненно важных органов и систем организма определяют сложность и опасность оперативного вмешательства, что неизбежно влечет возрастание анестезиологического риска при хирургическом лечении .

Имеющиеся работы по хирургической тактике лечения пациентов с диспластическим синдромом отражают особенности лечения различной патологии. Так, Марьиной А.И. (2012) указывается на возможность коррекции цеко-илиального рефлюкса у детей с ДСТ. Возможность и объемы хирургической тактики лечения аномалий челюстно-лицевой области у детей с дисплазиями определены в исследованиях Ю.В.Степановой (2013).

Хирургическая коррекция скелетных аномалий у детей с нарушениями развития отражена в работах В.Ф.Бландинского (2016), Трисветовой Е.Л.

(2010), Косовой И.А. (2006). Особенности течения паховых грыж, объемы предоперационного обследования у пациентов с дисплазиями обсуждаются в исследованиях А.В.Федосеева (2014). В диссертационной работе Никитиной А.С. (2007) приводятся алгоритмы диагностики и хирургического лечения крипторхизма у детей с патологией соединительной ткани.

Показаниями для хирургической коррекции структурно-функциональных изменений организма при дисплазии являются хронизация процесса или возникновение острых хирургических заболеваний -грыжи наружные и внутренние, варикозная болезнь и др. [208, 273, 274, 275].

Имеются работы, указывающие на возможность развития хирургических осложнений при буллезной эмфиземе у пациентов с ДСТ [155, 156]. Авторы отмечают, что рецидивирующее течение пневмоторакса при сопоставимых методах хирургического лечения встречалось у пациентов с дисплазией соединительной ткани в 2-4 раза чаще, чем в группе сравнения. Тем самым, наличие у торакальных больных с сопутствующей мезенхимальной недостаточностью требует осторожности в выборе хирургической тактики и лечения в условиях специализированного стационара.

Тем самым, в настоящее время остаются недостаточно разработанными междисциплинарные подходы по комплексной коррекции различной патологии на фоне патологии соединительной ткани, в том числе ортопедической.

Широкое распространение и большое количество врожденных и приобретенных аномалий, больших и малых требует уточнения их влияния на качество жизни. Требуется уточнения вопрос значимости каждого фенотипического признака на формирование здоровья пациента и его роли в прогнозе течения основного заболевания.

Можно констатировать значительный интерес клиницистов к вопросам диагностики и лечения хирургических заболеваний костной системы, протекающих на фоне дисплазии соединительной ткани. Проведенные в последние годы исследования расширили и углубили знания об этиологии и патогенезе дисплазии соединительной ткани, ее хирургических аспектах. Современ-

ные технологии, которые стали использоваться при обследовании больных позволили объективизировать показания к выбору хирургической тактики лечения и критерии ее эффективности.

В последние годы расширены возможности диагностики и лечения нарушений опорно-двигательного аппарата при несостоятельности соединительной ткани. Так, в литературе последних лет появились работы об успешном лечении диспластических изменений коленного сустава с помощью артроскопии [93]. Положительные результаты лечения сколиозов и остеохондропатий позвоночника у детей с мезенхимальными нарушениями отмечены в исследованиях, проводимых в институте им.Г.И.Турнера [14].

В тоже время, остаются нерешенными проблемы выбора объема хирургических вмешательств, программ реабилитации у большой группы детей с деформациями опорно-двигательного аппарата, имеющих дисплазию соединительной ткани. Отсутствие патогенетических подходов в диагностике и выборе способов коррекции дают большой процент осложнений у больных с косолапостью [121, 122], с деформациями нижних конечностей различной этиологии.

Анализ публикаций по лечению хирургической патологии у детей с нарушениями соединительной ткани выявил отсутствие работ по прогнозированию осложненного течения и анализу особенностей периоперационного периода, что в конечном итоге является залогом эффективного лечения.

1.7 Диспансерное наблюдение детей с патологией костно-мышечной системы

Важность проведения пожизненной реабилитации детей с диспластическими заболеваниями костно-мышечной системы на всех этапах диспансерного наблюдения отмечена в Российских рекомендациях по наследственным и много факторным нарушениям соединительной ткани у детей (2014) под ред.проф. Т.И.Кадуриной.

По мнению экспертного комитета, характер диспансерного наблюдения и проводимых клинико-инструментальных обследований пациентов с ДСТ определяется тяжестью течения заболевания. На поликлиническом этапе реабилитации осуществляется оценка физического развития ребенка, уровня артериального давления, состояния гемограммы и анализов мочи. Особый акцент делается на оценку состояния опорно-двигательного аппарата.

Дети с заболеваниями костно-мышечной системы нуждаются в регулярном лечении в профильных специализированных санаториях. Пациенты с тяжелым течением заболевания нуждаются в пожизненном медицинском наблюдении, постоянном проведении немедикаментозной терапии, а при выявлении биохимических нарушений – в систематических курсах заместительной метаболической терапии [26, 32, 44, 45, 61, 91, 92, 96, 135, 171, 197, 220, 216, 244-246, 260].

Особое место в реабилитации пациентов с дисплазиями скелета занимают вопросы годности к военной службе. Положение о Военно-врачебной экспертизе, утвержденное Постановлением Правительства РФ «Об утверждении Положения о Военно-врачебной экспертизе» № 565 от 4 июля 2013 г. содержит категории годности к военной службе в зависимости от характера и тяжести заболевания, но не имеет отдельной статьи, посвященной патологии соединительной ткани.

Призывники с дисплазией скелета могут быть признаны негодными по наследственному соматическому заболеванию, ограниченно годными к военной службе при наличии органических изменений, например, со стороны сердечнососудистой системы (аритмии, нейроциркуляторная дисфункция с тяжелыми проявлениями), органов зрения (миопия в высокой степени, болезни хрусталика, сосудистой оболочки, сетчатки), опорно-двигательного аппарата (сколиоз, плоскостопие, артроз, остеопороз).

Медико-социальная экспертиза (МСЭ) у пациентов с патологией соединительной ткани проводится на основании выявленных при клинико-

инструментальном обследовании нарушений. Основанием для признания лица в возрасте до 18 лет категории «ребенок-инвалид» является: значительное ограничение жизнедеятельности, приводящее к социальной дезадаптации вследствие нарушения развития, роста, способностей к самообслуживанию, передвижению, ориентации, контроля поведения, обучения, общения и трудовой деятельности в будущем (приложение).

Критериями эффективности диспансеризации следует считать улучшение общего состояния ребенка (повышение толерантности к физической нагрузке, уменьшение частоты и интенсивности болевого синдрома, увеличение мышечной силы и тонуса, нормализация эмоционального состояния). Благоприятным признаком являются прекращение прогрессирования сколиоза, кифоза, замедление темпов чрезмерного роста, уменьшение степени деформации грудной клетки, прекращение или уменьшение частоты спонтанных вывихов в суставах, уменьшение степени миопии, геморрагического синдрома, рецидивов спонтанного пневмоторакса, улучшение состояния полости рта, стойкая ремиссия хронических заболеваний, ассоциированных с патологией соединительной ткани.

Согласно Российским рекомендациям, объективным подтверждением эффективности диспансерного наблюдения являются результаты лабораторных и инструментальных методов исследования. Важно добиться стабилизации показателей метаболизма соединительной ткани, минерального обмена, микроэлементов в сыворотке крови, а также улучшения инструментальных параметров (уменьшение степени пролабирования клапанов сердца, отсутствие прогрессирования диаметра корня аорты, увеличение сократительной способности миокарда, регрессирование признаков остеопороза по данным денситометрии, улучшение состояния интра- и экстракраниального кровотока по данным УЗДГ и др.) [174, 181, 183].

Тем самым по мнению большинства исследователей, системный междисциплинарный подход в проведении диспансерного наблюдения за пациентами с заболеваниями костно-мышечной системы на фоне дисплазии со-

единительной ткани позволяет получить хорошие и удовлетворительные результаты в коррекции возникающих нарушений, снизить число послеоперационных осложнений и значительно улучшить качество жизни этой группы больных.

Следовательно, отсутствие единых подходов в консервативной и хирургической тактике лечения пациентов с нарушениями развития костно-мышечной системы, дискуссионность в вопросах правомерности использования тех или иных методов лечения у этих больных, объемы и сроки восстановительного периода определяют необходимость дальнейшей систематизации знаний по данной проблеме и составляют актуальность выбранной нами темы. Данная работа является попыткой систематизации имеющихся достижений в диагностике и лечении костно-мышечной патологии у детей на фоне дисплазии соединительной ткани для определения наиболее эффективной тактики ведения таких детей на этапах постнатального развития и разработки оптимальных алгоритмов для практического здравоохранения.

ГЛАВА II МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика обследованных детей

Исследования проводились на базе Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Тверской государственной медицинской академии» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ректор д.м.н., профессор М.Н.Калинкин), на кафедре детской хирургии (зав. кафедрой д.м.н., проф. Г.Н. Румянцева) и на кафедре детских болезней (под руководством д.м.н., профессора А.Ф.Виноградова) и лабораторий Научно-исследовательского центра Тверского ГМУ (заведующая лабораторией подросткового возраста – д.м.н., профессор Ю.А. Алексеева, заведующая лабораторией психодиагностики – д.п.н., профессор С.И. Филиппченкова, заведующий клинико-диагностической лабораторией д.м.н., проф. Д.А. Миллер).

Фактический набор материала осуществлялся в Государственном бюджетном учреждении здравоохранения Тверской области "Детская областная клиническая больница" г.Тверь (гл. врач А.В.Зайцева) в ортопедо-травматологическом отделении (зав. отделением к.м.н. Л.В.Рассказов).

Методы исследования, анкетно-опросный материал и протокол проведения обследования ребенка были одобрены и утверждены на заседании Этического комитета ФГБОУ ВО Тверского ГМУ МЗ РФ – протокол № 12 от 01.12.2012.

Организация научно–исследовательской работы основывалась на современных принципах доказательной медицины и учитывала методологические подходы, основанные на современных представлениях о формировании здоровья детей и подростков.

В основу диссертационной работы положены результаты научной, клинической, организационно-методической деятельности кафедры детской хирургии по улучшению оказания медицинской помощи детям с патологией костной системы и дисплазией соединительной ткани с 2002 по 2017 гг., полученные при непосредственном участии автора.

Результаты работы вошли в Проект Российских рекомендаций «Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения», разработанный комитетом экспертов педиатрической группы (Медицинский вестник Северного Кавказа 2015, т.10, №1, С. 5-36).

Основной документацией для получения данных анамнеза, клинικο-метаболических, инструментальных, лабораторных и функциональных исследований были истории болезни, разработанная карта наблюдения за больными, амбулаторные карты, обменные карты родильных домов, данные скрининговых исследований, компьютерные базы данных на детей с ДСТ.

Анамнестические сведения получали в результате анализа специальных анкет, заполняемых родителями ребенка, а также путем выкопировки данных из истории развития ребёнка форма №112 у. Все сведения заносились в специально разработанные карты наблюдения (приложение).

В соответствии с целью исследования были обследованы все дети, с хирургическими заболеваниями, проходивших лечение в ДОКБ г.Твери и мед.центрах г.Твери в период с 2002 по 2017 гг. – 5924 ребенка. (рис. 2.1.). Из них 3905 детей были отобраны для дальнейшего обследования, а 2019 детей были исключены из обследования в соответствии с нижеприведенными критериями:

- отказ родителей от обследования или отсутствие возможности получения согласия или несогласие родителей ребенка на обследование;
- переезд ребенка на новое место жительства затрудняющий дальнейшее наблюдение;
- наличие у ребенка значительной психологической травмы, возникшей после начала обследования и меняющей качество жизни ребенка или состояние его социальной адаптации;
- выявление у ребенка факта употребления психоактивных веществ, наркотиков, алкоголя;

- невозможность достоверно оценить наличие или отсутствие у ребенка признаков дисплазии соединительной ткани в связи с особенностями заполнения медицинской документации, качеством клинического осмотра или небольшой длительностью нахождения ребенка под наблюдением;
- наличие летального исхода заболевания или гибель ребенка после выписки из стационара, обусловленная несчастным случаем или противоправным действием, совершенным в отношении ребенка.

Из отобранных для обследования 3905 детей были сформированы две группы:

- **основная группа** (дети, имеющие признаки дисплазии соединительной ткани) – в нее вошли **2078 детей**. Основная группа была сформирована для определения влияния дисплазии соединительной ткани на формирование клинических проявлений заболеваний костно-мышечной системы у детей на различных этапах онтогенеза, выявления наиболее рациональных методов ранней диагностики и обоснования выбора эффективных методов коррекции по результатам анализа лечения в двух подгруппах (по предложенной нами схеме – 531 ребенок, по общепринятой методике – 698 детей). Этапная диспансеризация проводилась соответственно в этих двух подгруппах с изучением качества жизни пациентов в отдаленном катамнезе (через 1 год, 5 лет, 10 лет).
- **контрольная группа** (дети с аналогичной патологией костно-мышечной системы, не имеющие признаков дисплазии соединительной ткани) – в нее вошли 1827 детей. Критерием включения детей в контрольную группу были заболевания костно-мышечной системы в соответствии с нозологической структурой патологии основной группы. По тем же принципам проводился возрастной отбор. Анализ эффективности диагностики и лечения данной группы был аналогичным основной группы.

Алгоритм формирования основной и контрольной групп пациентов по клинко-анамнестическим, морфо-функциональным и метаболическим критериям представлен на рис. 2.1.

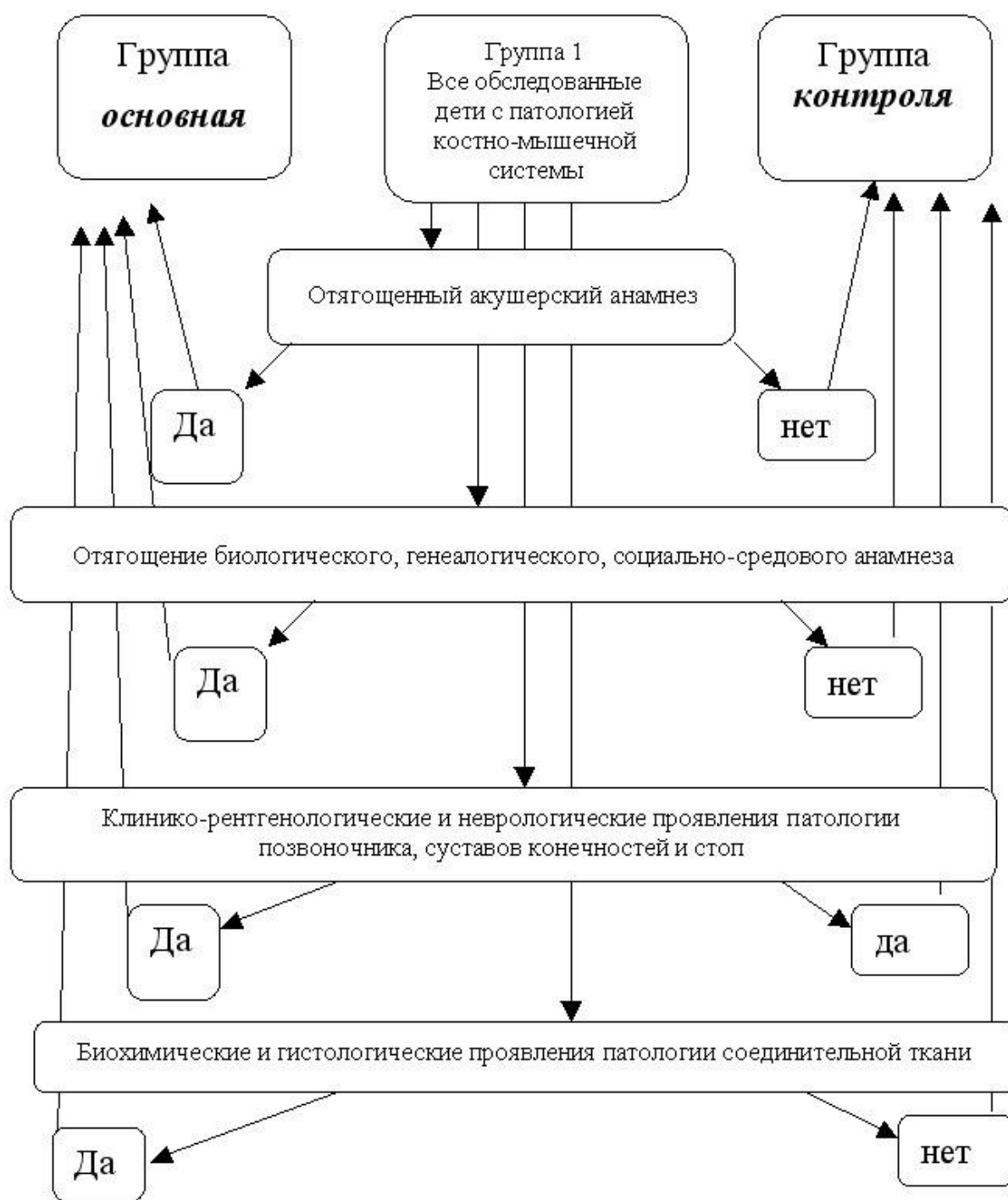


Рис. 2.1. Алгоритм формирования групп исследования.

Структура обследованных детей и распределение по группам представлены на рис.2.2.

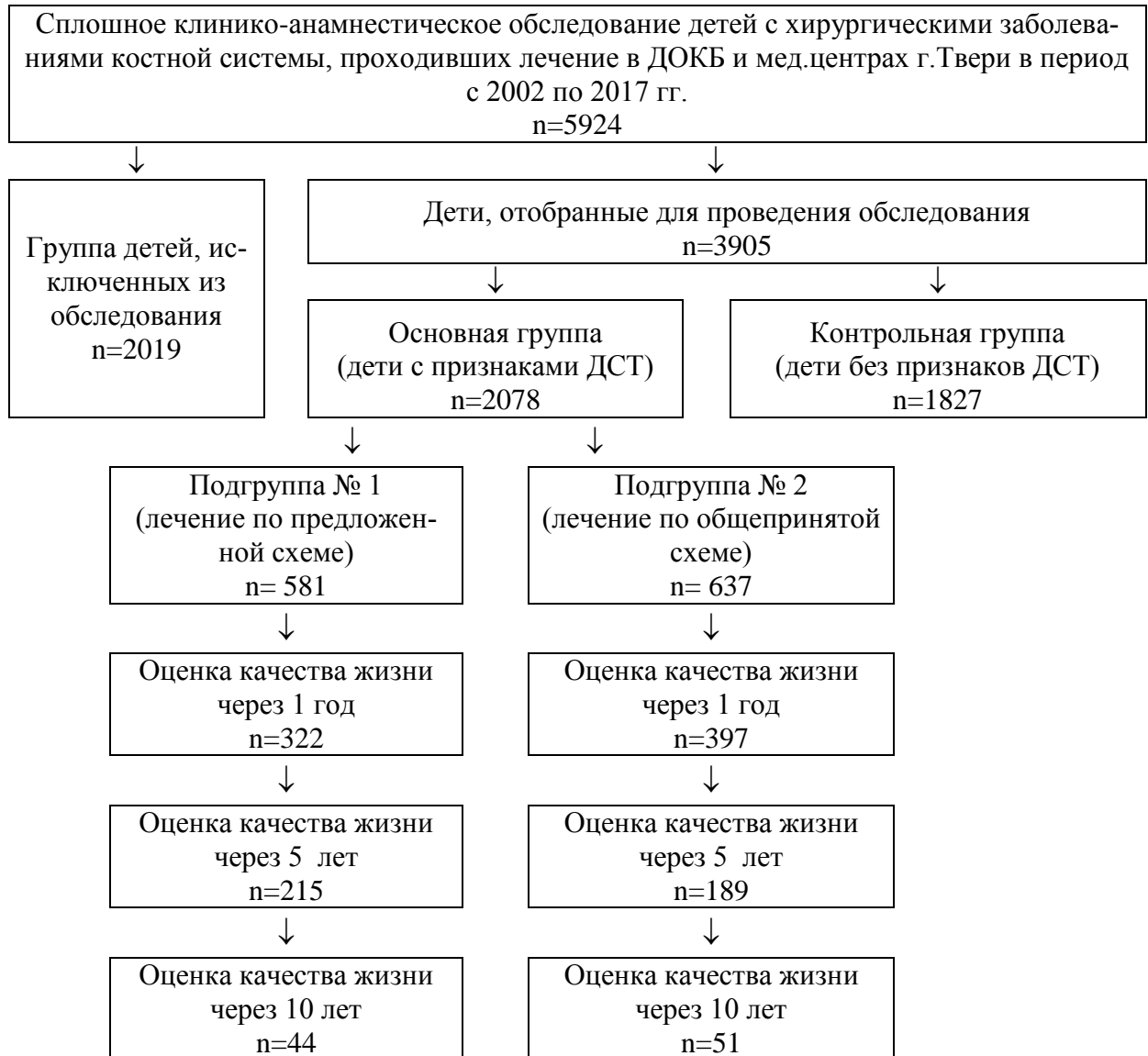


Рис. 2.2. Структура обследованных групп детей.

Возрастно-половая структура обследованных детей основной и контрольной групп не имела существенных различий и представлена в табл. 2.1.

В основной группе отмечено небольшое преобладание девочек (50,57% и 49,43% соответственно). В контрольной группе выявлен незначительный перевес мальчиков (50,3% мальчики, 49,6% девочки). Небольшое количество детей с ДСТ младшей возрастной группы (9,18%) определяется слабыми проявлениями внешних и висцеральных признаков дисплазии в этом возрастном периоде. В старшем возрасте число детей с ДСТ пропорционально

возрастает (от 17,86% до 25.56%), что обусловлено прогрессивным характером патологии соединительной ткани и согласуется с данными В.Г.Арсентьева (2013), Т.И.Кадуриной (2009).

Таблица 2.1.

Распределение обследованных детей по полу и возрасту (абс., %)

Возраст ребенка	Основная группа n=2078				Контрольная группа n=1827			
	мальчики		девочки		мальчики		девочки	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
до 1 года	96	9,41	98	9,16	92	10,05	71	7,8
от 1 до 3 лет	95	9,35	93	8,85	79	8,61	87	9,63
от 4 до 7 лет	152	15,07	156	14,64	141	15,31	146	16,06
от 8 до 10 лет	170	16,78	202	18,94	163	17,7	162	17,89
от 11 до 13 лет	231	22,82	255	23,86	202	22,01	208	22,94
Старше 14 лет	268	26,57	262	24,55	242	26,32	233	25,69
Всего	1012	100	1066	100	919	100	908	100

На диаграммах (рис.2.3. и рис.2.4) представлено распределение детей основной и контрольной групп в зависимости от возраста. Возрастное соотношение числа пациентов в основной и контрольной группах примерно одинаково.

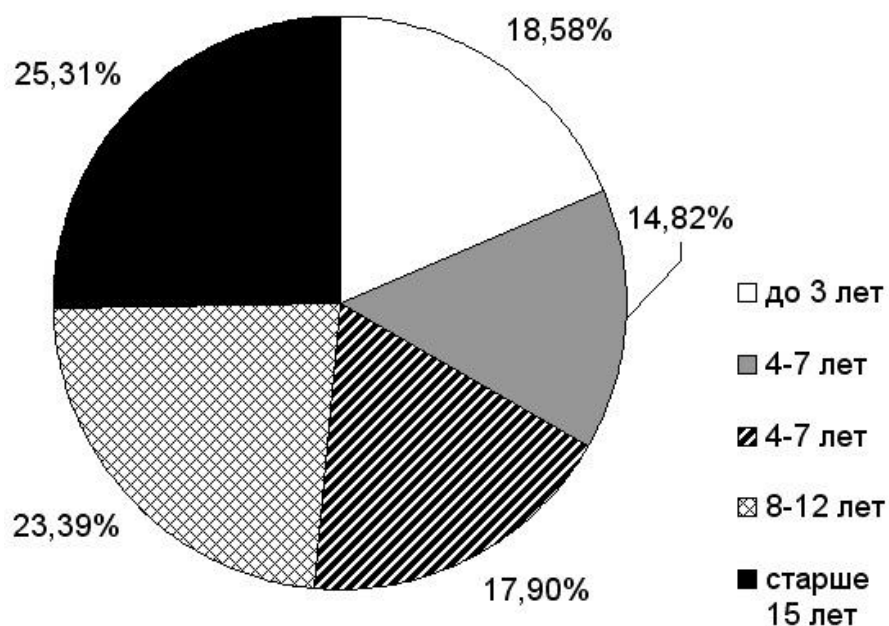


Рис. 2.3. Распределение детей по возрасту в основной группе

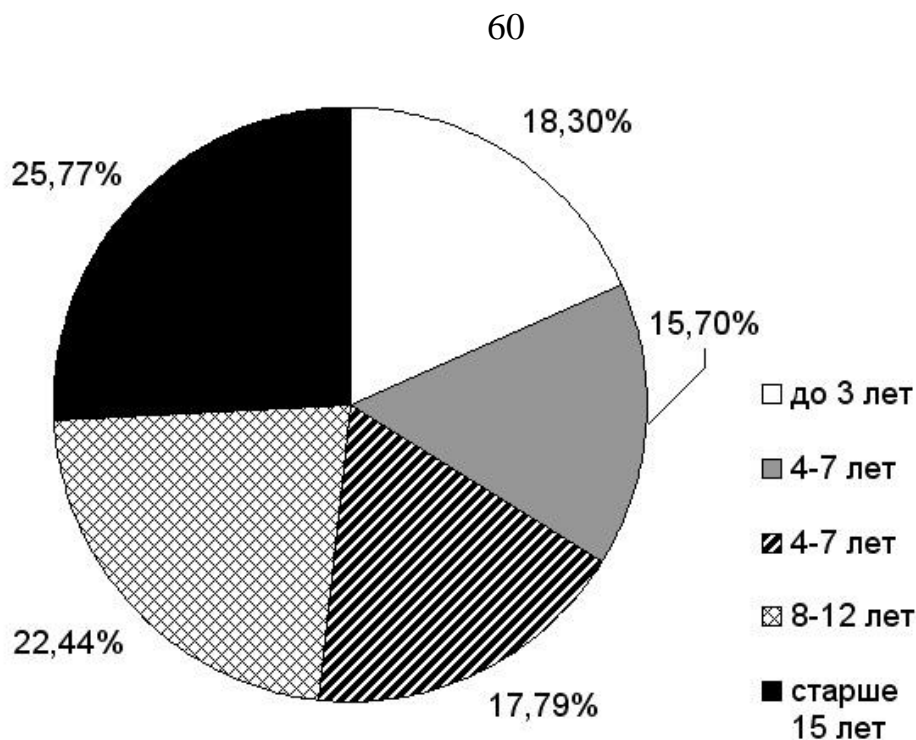


Рис. 2.4. Распределение детей по возрасту в контрольной группе

Для диагностики ДСТ у детей с патологией костно-мышечной системы использовали Российские рекомендации "Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики, тактика ведения" (проект от 2014 г., приняты на конгрессе педиатров в феврале 2017г. Москва). До 2014г. для диагностики ДСТ, определения степени тяжести на этапе клинико-anamnestического обследования применялись критерии Т. Милковска-Димитровой и А. Каркашева (1987) в модификации Р.Р. Шиляева и С.Н. Шальной (2003) в редакции Т.И. Кадуриной (2009), с выделением главных и второстепенных фенотипических признаков ДСТ (табл. 2.2).

Таблица 2.2.

Распределение главных и второстепенных признаков ДСТ
(Кадурина Т.И., 2009)

Главные признаки	Второстепенные признаки
- расширение вен	- аномалии ушных раковин
- гипермобильность суставов	- аномалии зубов
- нарушения зрения	
- деформация грудной клетки	
- деформация позвоночника	
- патология кожи	

Дети основной группы были разделены в зависимости от выраженности тяжести патологии соединительной ткани:

1 степень ДСТ (легкая) – диагностировали при наличии двух основных признаков (n=1371 пациент).

2 степень ДСТ (средней тяжести) диагностировали при наличии 3 основных и 2-3 второстепенных (n=520 детей).

3 степень ДСТ (тяжелая) определялась при наличии 5 основных и 3 второстепенных (n=187 детей).

На рис.2.5. представлено распределение детей основной группы в зависимости от выраженности дисплазии.

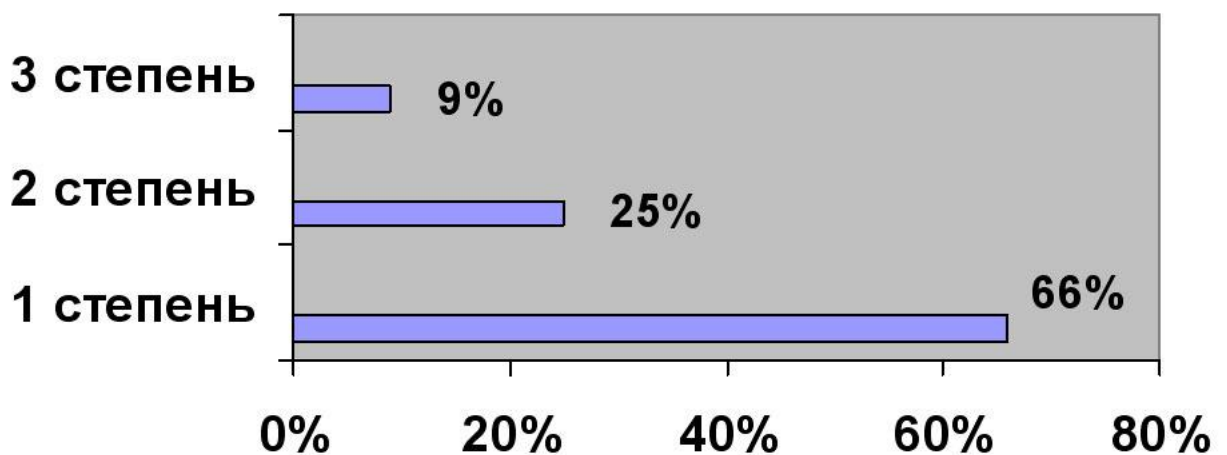


Рис.2.5. Распределение детей основной группы в зависимости от выраженности дисплазии.

Нами была предложена хирургическая классификация проявлений дисплазии соединительной ткани у детей, по которой мы формировали основные группы исследования заболеваний костно-мышечной системы. В хирургическом аспекте определяющими проявлениями ДСТ, по нашему мнению, могут быть патология скелета, хирургические заболевания грудной клетки, брюшной полости, уро-андрологические заболевания у детей и подростков.

У всех детей основной группы выявлены малые аномалии развития. Под микроаномалиями (синонимы: малые пороки развития, врожденные морфогенетические варианты, стигмы дизэмбриогенеза, дизрафия и др.) мы

понимали незначительные морфологические дефекты, которые не сопровождались функциональными нарушениями со стороны органов и систем организма.

В ходе исследования были уточнены главные и второстепенные признаки дисплазии у детей с хирургическими заболеваниями костно-мышечной системы, с разработкой хирургических критериев оценки маркеров соединительной ткани. Была предложена следующая градация главных и второстепенных признаков ДСТ у детей с патологией костно-мышечной системы (табл. 2.3).

Таблица 2.3.

Хирургическая классификация главных и второстепенных признаков ДСТ

Главные признаки	Второстепенные признаки
- деформации позвоночника	- аномалии ушных раковин
- деформации грудной клетки	- гипертелоризм
- деформации стоп	- широкая переносица
- гипермобильность суставов	- удлинение 2 пальца стоп
- патологии развития кистей и стоп	- истончение кожи
- патология кожи	- кожные стрии
- сандалевидная щель 2 –го пальца стоп	-
- нарушение зрения	-
- хирургическая патология гр.клетки, органов бр.полости, уро-андрологические заболевания	-
- патология кожи	-
- висцеральная патология (пмк, джвп и др.)	-

Отбор детей осуществлялся по следующим нозологическим группам: М35.9 системные поражения соединительной ткани неуточненные, М22.1 привычный подвывих надколенника, М25.3 другая нестабильность сустава, М91.1 болезнь Легга-Кальве-Пертеса, М41.1 Юношеский идиопатический сколиоз, М42.0 юношеский остеохондроз позвоночника, М43.4 другие привычные атланта-аксиальные подвывихи, Р15.8 другие уточненные родовые травмы, Q65 Врожденный вывих бедра, Q 66.8 врожденная косолапость, Q67 деформация грудной клетки, Q69 полидактилия, Q70 синдактилия, Q74 ано-

малии конечностей врожденные, Q76.4 другие врожденные аномалии позвоночника.

В табл. 2.4. представлено распределение пациентов по нозологическим формам. Диспластические изменения костно-мышечной системы наиболее часто отмечены в группе детей с патологией позвоночника и деформацией стоп, достаточно большая группа наблюдалась с травмами костной системы.

Таблица 2.4.

Распределение пациентов по нозологическим формам (абс.,%)

	Основная группа n=2078		Контрольная группа n=1827	
	абс	%	абс	%
Патология костно-мышечной системы				
травматические переломы, вывихи костей	167	8.04	568	32.07
Ушибы разл.локализации (стац.)	86	4.1	326	17.84
деформация стоп (плоско-вальгусная стопа, продольно-поперечное плоскостопие, вальгусная деформация I пальцев)	349	16.79	196	8.54
заболевания коленного сустава	211	10.15	186	10.18
заболевания позвоночника	467	22.47	310	16.97
заболевания тазобедренного сустава	178	8.57		2.5
кривошея	22	1.06	2	0.1
врожденная косолапость	92	4.43	39	2.13
Полидактилия	97	4.67	28	1.53
Полифалангия	19	0.9	12	0.66
Клинодактилия	21	1.01	16	0.87
Костные кисты различной локализации	33	1.59	21	1.15
Укорочение конечности	8	0.38	0	0
Экзостоз	78	3.75	26	1.42
Аномалии конечностей	39	1.88	6	0.32
Гигромы	114	5.49	55	3.01
Стенозирующий лигаментит	67	3.2	29	1.59
Варусная деформация конечностей	18	0.87	2	0.11
Юношеский эпифизеолиз	12	0.58	5	0.27
Итого	2078	100	1827	100

Проведенный анализ частоты нозологических форм в основной группе выявил высокий процент фенотипических и висцеральных проявлений дисплазии соединительной ткани у детей с патологией позвоночника (22,57%), заболеваниями коленных суставов (10,15%) и с деформациями стоп (16,79%). У детей контрольной группы, не имевших признаков дисплазии соедини-

тельной ткани, наиболее частой патологией были повреждения конечностей (переломы и вывихи 32,07% и ушибы различной локализации (17,84%).

Основным критерием отбора детей в группу наблюдения для исследования клинических и биохимических показателей было отсутствие острых заболеваний в течение последних 3 недель перед обследованием. Расчет объема выборки (необходимого числа наблюдений) производился по формуле для нормального распределения (2.1) (А.М.Мерков, Л.Е.Поляков, 1974).

$$n = \frac{p \times q \times t^2 \times N}{N \times \Delta^2 + p \times q \times t^2}, \quad (2.1)$$

где n - объем выборки;
 p - показатель распространенности явления;
 q - величина равная 100- p ;
 t - доверительный коэффициент, для $p < 0,05$ он составляет 1,96;
 N - объем генеральной совокупности;
 Δ - доверительный коэффициент.

2.2. Методы исследования

В ходе исследования 3905 детей с патологией костно-мышечной системы применялись метод анкетирования, клинический метод, различные методы лучевой диагностики (УЗИ, МРТ, КТ), а так же биохимический, инструментальный, аналитический, статистический, прогностический и экспертный методы исследования.

В архиве ГБУЗ ДОКБ г. Твери проведен отбор медицинских карт стационарного больного форма № 003/у детей, находившихся на лечении по поводу различных заболеваний костно-мышечной системы различной локализации в ортопедо-травматологическом отделении в период с 2002 по 2017 гг. Выполнен ретроспективный анализ первичной медицинской документации.

Данные, полученные путем выкопировки из медицинской документации, вносились в разработанные карты обследования пациентов и электронную базу данных программного пакета IBM SPSS Statistics 19.0 Получено свидетельство о государственной регистрации базы данных №2016620431 от 8.04.2016 "Клинико-функциональная характеристика детей с хирургической

патологией костно-мышечной системы при соединительно-тканной дисплазии.

По данным архивного материала, всем детям (после добровольного информированного согласия родителей) проводилось лабораторное обследование, включающее в себя клинический анализ крови, время свертывания и кровотечения, исследование крови на RW, определение группы крови и резус фактора. При проведении биохимических исследований крови были определены следующие показатели: общий белок, белковые фракции, фибриноген, протромбиновый индекс, С-реактивный белок, мочевины, креатинин, уровень аминотрансфераз, щелочной фосфатазы, электролитов, тимоловой пробы. Стандартно при госпитализации в хирургический стационар проведены серологические исследования крови на маркеры вирусных гепатитов HbsAg, антиHCVAg, на ВИЧ инфекцию, общий анализ мочи. Выполнялись методики гистологического исследования резецируемых структур суставов конечностей. Помимо лабораторного обследования, выполнялись методы лучевой диагностики: рентгенография пораженного сегмента в двух проекциях (прямая и боковая), функциональные пробы (1364 исследования). Помимо рентгенологического исследования в период с 2010 по 2017 гг. всем больным с патологией коленного, тазобедренного суставов выполнено ультразвуковое исследование (3712 исследований).

Проведено анкетирование детей. «Анкета изучения медико-социальных причин формирования отклонений в здоровье и заболеваний у детей» (61 учетный признак), «Опросник социально-психологической адаптации у детей» (101 учетный признак) и «Анкета для оценки социально-психологической адаптации у детей», включающая паспортные данные и шкалу ответов.

Оценка уровня психосоциальной адаптации проводилась с использованием методики диагностики социально-психологической адаптации К. Rogers and P. Diamond (1997). Качество жизни пациентов в катамнезе оценивалось с помощью опросника MUS SF-36.

Методы исследования назначались с учетом возраста пациента, формы заболевания, способа предстоящего хирургического вмешательства, наличия сопутствующей патологии. Учитывая поставленные задачи исследования, для каждой из изучаемых групп больных был разработан стандартный диагностический комплекс. Для оценки физического развития детей использован метод центильных рядов. По наиболее стабильному антропометрическому показателю - длине тела определялся уровень физического развития. Характеристика соматотипа проводилась по сумме номеров "коридоров" центильной шкалы (по трем измерениям).

Дети основной и контрольной групп обследовались по единой программе. Основным объемом общеклинических, функциональных, инструментальных и лабораторных исследований осуществлен всем детям. В случае необходимости проводились обследования по показаниям (суммарные показатели проведенных исследований представлены в итоговой таблице в конце главы):

1. **Общеклинические:** сбор индивидуального и семейного анамнеза, результаты объективного осмотра с оценкой проявлений ДСТ по единой таблице признаков, оценка физического развития (100%).
2. **ССС:** ЭКГ, эхокардиография (ЭхоКГ), кардиоинтервало-графия (КИГ), консультация кардиолога (1790 детей -45,83%).
3. **Органов дыхания:** функция внешнего дыхания (ФВД) по показаниям.
4. **ЖКТ:** УЗИ органов брюшной полости; фиброгастродуоденоскопия (ФГДС), суточное мониторирование желудочной кислотности по показаниям (573 исследования).
5. **Мочевыделительной системы:** УЗИ органов мочевыделительной системы (911 исследований);
6. **Органов опоры и движения:** рентгенография и УЗИ исследования шейного отдела позвоночника (ШОП), спондилография отделов позвоночника (3712 детей -95,06%).

7. **ЦНС:** неврологический осмотр, нейросонография (НСГ), электроэнцефалография (ЭЭГ), ультразвуковая доплерография (УЗДГ) магистральных сосудов головы (3217 детей – 82,38%).

При клиническом осмотре детей применялись общепринятые методы физикального обследования с учетом жалоб пациентов. Комплексная оценка состояния здоровья выполнена с помощью общепринятых критериев согласно приказа МЗ РФ №60 от 14.03.95 и на основании первичной медицинской документации (ф112/у и ф026/у) с выкопировкой сведений о наличии морфо-функциональных отклонений и хронических заболеваний в различные периоды жизни ребенка и результатов клинико-функционального обследования.

Изучение состояния позвоночника, шейного отдела осуществлялось по анализу стандартных рентгенограмм, выполненных в двух стандартных проекциях и при проведении функциональных проб (Wight's).

Рентгенологическое обследование коленного сустава проводили на рентгенодиагностическом стационарном комплексе "Медикс-Р-Амико" (Страна-производитель Россия). Рентгенологическое обследование назначалось при подозрении на травматическое вывихи надколенника, повреждения либо менисков, переломы костных структур коленного сустава, вывихи либо подвывихи в области колена, травмы по типу трещины кости, нарушение функциональности связочного аппарата, мышечковые переломы.

Компьютерно-томографическое (КТ) Использовался 128-срезовой компьютерный томограф GE OPTIMA CT660 (Производитель General Electric Company). Метод использовался для уточнения контуров суставных поверхностей, выявления структуры костной ткани и характера ее изменений. С целью определения характера взаимоотношения суставных поверхностей и состояния параартикулярных мягких тканей метод компьютерной томографии позволяет провести мультипланарную и объемную реконструкцию полученных аксиальных изображений.

Учитывая высокую стоимость исследований, наличие лучевой нагрузки и невозможность обследования и динамического наблюдения детей ран-

него возраста, компьютерная томография в этой возрастной группе применялась избирательно, по строгим показаниям (например при дифференциальной диагностике агрессивных форм эпифизарных дисплазий, болезни Пертеса и др.).

Магнитно-резонансная томография (МРТ). Использовался низкопольный томограф 0,36ТI-Open (Страна-производитель Китай). Показанием к обследованию: травмы и заболевания позвоночного столба, подозрение на аномалии строения шейного отдела позвоночника, любые аномалии развития сустава, заболевания соединительной ткани с поражением суставов, повреждения коленного сустава, остеохондропатии, вывихи, гонартроз, хроническая боль в области коленного сустава, нестабильность сустава. Метод являлся определяющим в оценке степени нарушений в развитии костной системы. Металлоконструкции не были ограничением для применения метода за счет использования специальных режимов сканирования.

Ультразвуковое исследование шейного отдела позвоночника выполнено всем пациентам с заболеваниями и травмами коленного сустава, дисплазией тазобедренного сустава, натальной травмой шейного отдела позвоночника. Перед данным исследованием ставились следующие задачи: уточнение диагноза заболевания, определение анатомических взаимоотношений, выраженность патологических изменений, динамика проводимого лечения.

С 2014 года нами впервые внедрена в практическую работу отделения лучевой диагностики ГБУЗ ДОКБ г.Твери новая методика ультразвуковой оценки анатомо- топографической структуры шейного отдела позвоночника у детей с клинико-рентгенологической картиной натальной травмы, мягкотканной травмы шейного отдела позвоночника (автор Л.В.Кузнецова, С.Петербург. 2014).

Исследование проводили на ультразвуковой системе Mindray DC-8 с модулем трехмерной реконструкции и датчиком L12-3E (Страна-производитель Китай). Показаниями к ультразвуковому исследованию шейного отдела позвоночника были клинические проявления дисплазии позво-

ночного столба, вегетативные нарушения. Показаниями к ультразвуковому исследованию коленных суставов были травма или наличие травмы в анамнезе, системные и аутоиммунные заболевания, воспалительные, острые и хронические заболевания коленного сустава, остеохондропатия, боли в области сустава, ограничение движений в области сустава, увеличение в объеме сустава, припухлость, мышечные боли, пальпируемые объемные образования в области мягких тканей, динамическое наблюдение в ходе лечения при воспалительных заболеваниях суставов, сухожилий, динамическое наблюдение при бурсите, подозрение на кисту Беккера, динамическое наблюдение в ходе проводимой терапии травматического повреждения мышц, сухожилий, связок.

Ультразвуковое исследование сосудов шейного отдела позвоночника использовалось у больных с симптомами нарушения кровообращения в вертебральном бассейне и у всех детей с пороками как скрининговый метод.

Нейрофизиологические методы исследования использовались у детей с пороками развития шейного отдела позвоночника с целью: определения сопутствующей патологии, нарушений развития на уровне ЦНС, ССС, дыхательной и др. систем.

Биохимическое исследование крови было проведено у 257 детей на базе Клинико-диагностической лаборатории Клиника и поликлиника ГБОУ ВПО Тверского ГМУ Минздрава России г.Тверь (лицензия № ФС-69-01-000780 от 23.04.2015). Был определен уровень щелочной фосфатазы, сиаловых кислот, фибриногена, магния эритроцитов, С-терминального конечного телопептида коллагена 1 типа (Cross Laps), матриксной металлопротеиназы I, матриксной металлопротеиназы IX в сыворотке крови.

Пациентам обеих групп в отдаленном периоде проведено комплексное обследование, включавшее клинико-anamnestическое обследование с оценкой вегетативного статуса, психологического статуса, а также клинический анализ крови с оценкой лейкоцитарной формулы и биохимический анализы венозной крови с определением уровня следующих показателей: щелочная

фосфатаза, сиаловые кислоты, фибриноген, растворимые фибриномерные комплексы, агрегация тромбоцитов с АДФ, спонтанная агрегация тромбоцитов, агрегация тромбоцитов с ристомидином, агрегация тромбоцитов с коллагеном, осмотическая резистентность 0,9% NaCl, осмотическая резистентность 0,45% NaCl, магний эритроцитов, С-терминальный телопептид коллагена 1 типа (Cross Laps), матриксная металлопротеиназа-9, матриксная металлопротеиназа-1. для выявления уровня деградации соединительной ткани..

Лабораторные методы исследования включали в себя, наряду с общеклиническими анализами крови и мочи, определение уровня маркеров соединительной ткани. Уровень гормонов определялся методом иммунофлюоресцентного анализа с использованием установки DRG ELIZA.MAT с компьютерным обеспечением DRG Regression Program.

Патоморфологические методы исследования проведены у 26 детей основной группы с синдактилией кистей и стоп, дисплазией тазобедренного сустава и нарушениями развития структур коленного сустава. Все дети имели признаки ДСТ. Всего изучено 57 микропрепаратов. Из них при ткани при разделении синдактилии (12), собственной связки головки бедренной кости (5), структур коленного сустава (40). Препарат фиксировали в 10% растворе формалина и заливали в парафин. Среды окрашивали гематоксилином и эозином, пикрофуксином по Ван Гизону. Основным методом морфологической диагностики являлась световая микроскопия. Исследования проводились в лаборатории патологоанатомического отделения ДОКБ (зав. отделением - к.м.н., доцент А.А. Иванов).

Дети пролечены по разработанной нами программе с учетом выраженности диспластических процессов и возраста пациентов. Бальная система определения риска развития осложнений позволила дифференцированно выбирать консервативную или хирургическую тактику лечения.

Хирургические вмешательства осуществлялись в ортопедо-травматологическом отделении ДОКБ г.Твери по стандартным методикам с

учетом особенностей периоперационного периода хирургических больных с дисплазией соединительной ткани, профилактики осложнений (свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ №2016613498 от 28.03.2016г. "Программа для оценки риска осложнений при хирургическом лечении детей с признаками соединительно-тканной дисплазии").

На рис. 2.6 представлено распределение детей по группам операционного и анестезиологического риска.

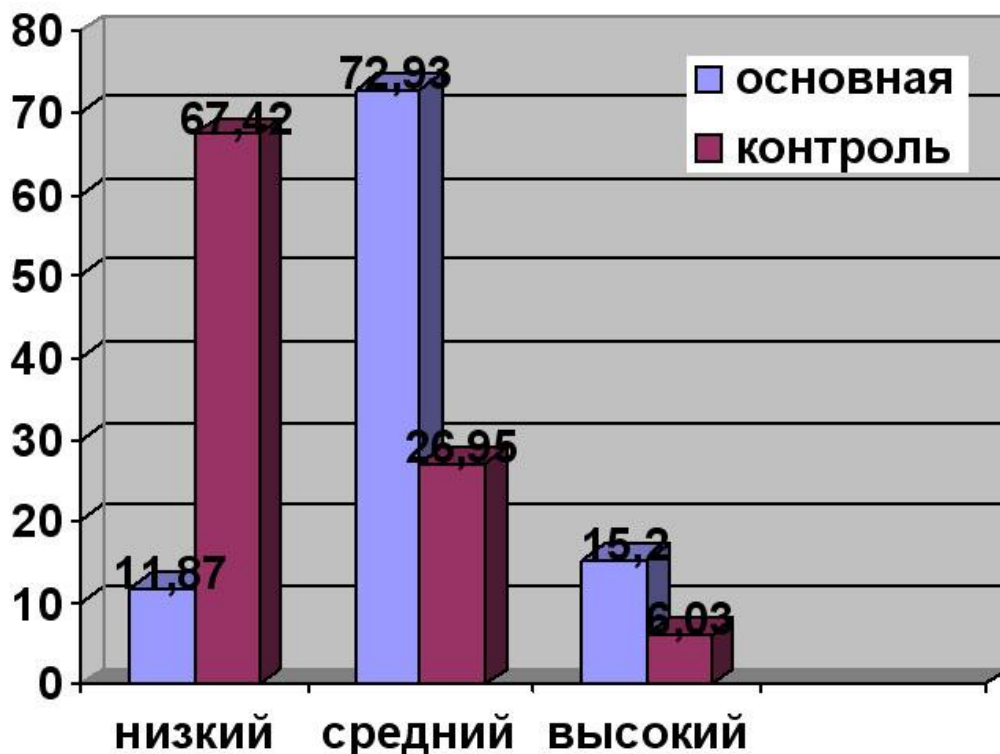


Рис.2.6 Распределение детей по группам операционного и анестезиологического риска.

Низкий уровень риска развития осложнений отмечен у детей с хирургической патологией коленного сустава - 63 вмешательства (9,12%) и полифалангиями - 19 детей (2,75%). Средний уровень риска развития осложнений выявлен у детей с врожденной косолапостью -134 ребенка (19,39%), гигромами различной локализации -114 детей (16,5%), полидактилией - 97 детей (14,04%), стенозирующим лигаментитом - 67 случаев (9,7%), клинодактилией - 41 ребенок (5,93%) и вальгусными деформациями 1 пальцев стоп -10 детей (1,45%). Высокий риск развития осложнений был выявлен у детей с врож-

денным вывихом бедра -18 детей (2,6%), аномалиями развития конечностей - 39 наблюдений (5,64%), укорочением конечности -8 детей (1,16%), болезнью Блаунта -18 случаев (2,6%) и врожденной мышечной кривошеей - 22 ребенка (3,18%).

Распределение детей по видам оперативных вмешательств представлено в таблице 2.5.

Таблица 2.5.

Распределение детей по видам оперативных вмешательств

диагноз	операция	возраст	всего	мальчики	девочки
кривошея	Микулича	3-6 лет	22	14	8
косоплоскость	аппаратная коррекция	4-5 лет	50	20	30
	периталарная репозиция		3	2	1
	остеотомия голени	4-6 лет	8	7	1
	пластика ахилла	1-2 года	5	5	0
	Понсетти	2-6 мес	60	36	24
Полидактилия	удаление доб.пальца	3 мес- 1.5 года	97	48	49
Полифалангия	удаление фаланги		19	8	11
Клинодактилия	пластика ахилла		21	9	12
Кисты	пункция+пластика	4-9 лет	33	25	8
Укорочение конечности	Аппаратная коррекция	старше 12лет	8	8	0
Вальг.деформация 1 пальца стоп	остеотомия 1 пл.	старше 14	10	2	8
Экзостоз	Удаление образования	7-16 лет	78	43	35
Аномалии конечностей	Эт.коррекция		39	21	18
ВВБ	кор.остеотомия	1-3 года	13	2	11
	откр.вправление	1-1,5 года	5	2	3
Гигромы	удаление		114	60	54
Пертеса	остеотомия	5-12 лет	9	8	1
Стенозирующий лигаментит	Иссечение колц.связки		67	31	36
Варусная деформация конечностей	Аппаратная корр.		14	5	9
	Остеотомия спицы		4	2	2
Юношеский эпифизиолиз	Остеотомия		5	4	1
	Тунеллизация		3	3	0
	Остеосинтез спицами ЭОП		4	4	0
Патология коленного сустава	Артроскопия	старше 11 лет	84	39	45
ВСЕГО			775	408	367

Возрастные группы были разделены на ранний возраст (до 3 лет), дошкольный и школьный (4-10 лет) и подростковый возраст (после 11 лет). По возрастным характеристикам выявлены следующие различия. В младшей возрастной группе оперативные вмешательства выполнялись при врожденной косоплоскости (116), врожденном вывихе бедра (18), полидактилии (97), полифалангии (19), проводилась оперативная коррекция врожденных пороков развития конечностей.

Необходимость выполнения хирургической коррекции определялась выраженными клиничко-функциональными изменениями. Хирургические вмешательства в более поздние сроки мы считали нецелесообразными по причине нарушенной психо-социальной адаптации таких пациентов в детских коллективах и формированию не только физических страданий, но угнетению психо-эмоциональной сферы ребенка.

Реконструктивные вмешательства на конечностях при пороках развития выполняли в возрасте от 3 месяцев до 3 лет, т.к. объем оперативного лечения в более поздние сроки расширялся из-за формирующихся вторичных деформаций костной системы ребенка. Виды оперативных вмешательств на костно-мышечной системе у детей в возрасте до 3 лет представлены на рис. 2.7.

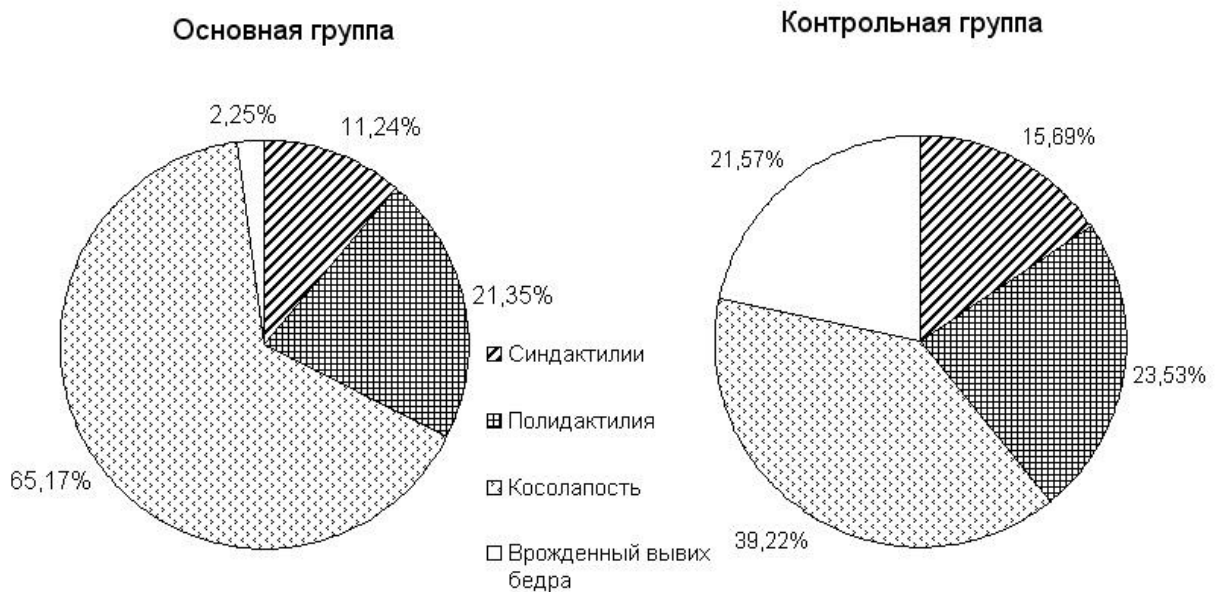


Рис. 2.7. Структура оперативных вмешательств на костно-мышечной системе у детей в возрасте до 3 лет

Несколько чаще оперативные вмешательства выполнялись мальчикам при поражении кистей и стоп, у девочек операции чаще выполнялись при врожденном вывихе бедра (рис. 2.7)..

Тем самым, в младшей возрастной группе оперативно лечились преимущественно мальчики с пороками развития кистей, стоп и девочки с врож-

денной децентрацией тазобедренных суставов, что можно отнести к выраженной патологии костной системы.

В возрасте от 4 до 10 лет основными оперативными вмешательствами были устранение клинодактилии (10), аномалий развития конечностей (15), врожденной мышечной кривошее (13), операции при болезни Пертеса (7), гигром различной локализации (126).

На рис. 2.8. представлено распределение основных видов оперативных вмешательств у детей в возрасте от 4 до 10 лет.

По нашим данным преобладали оперативные вмешательства на мягкотканном компоненте. В данной возрастной группе гигромы локализовались чаще в подколенной ямке (36), чаще у мальчиков в возрасте от 5 до 8 лет (24- 66,7%). Гигромы в других сегментах формировались в возрасте старше 10 лет. Аномалии конечностей оперированы у мальчиков и девочек в равных соотношениях чаще на уровне нижних конечностей и кисти. Реже патология отмечена в сегментах плечевой кости, стоп и предплечья.

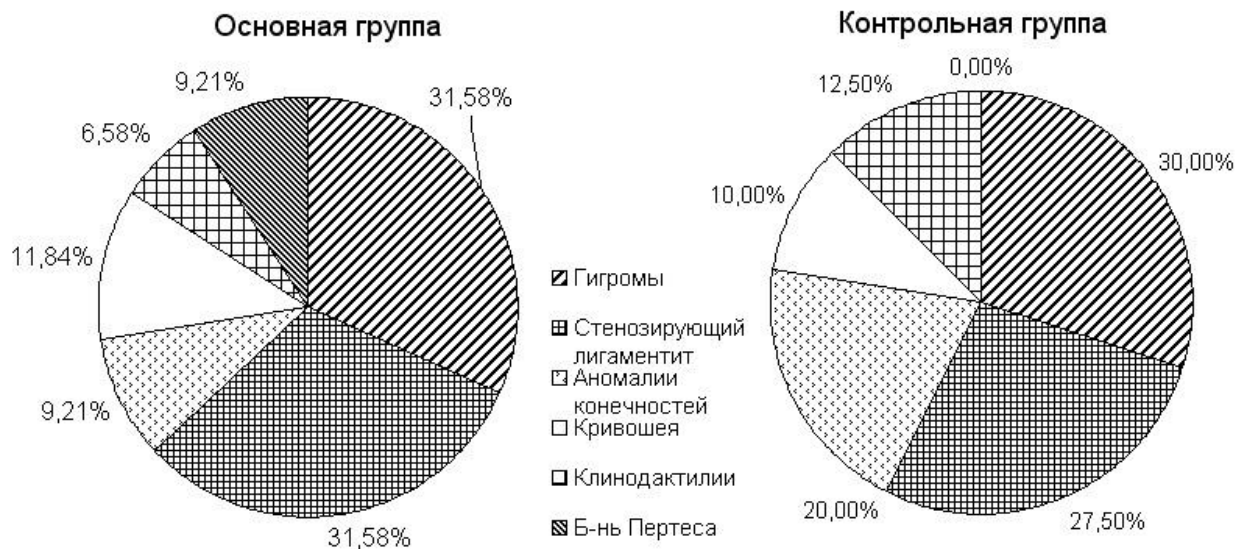


Рис. 2.8. Структура оперативных вмешательств на костно-мышечной системе у детей в возрасте от 4 до 10 лет

Средний возраст оперированных детей с врожденной мышечной кривошеей составил у мальчиков 7.8 лет (мин. 3 г. мах. 17 лет). У девочек средний возраст составил 7.7 лет (мин. 4 года мах 13 лет). Всем детям с кривошеей выполнена операция Микулича.

Клинодактилии оперированы в равных соотношениях у девочек и мальчиков. Средний возраст мальчиков составил 3.2 года, у девочек 7.2 лет. Болезнь Пертеса встречалась только у мальчиков (7), им выполнялись корректирующие остеотомии бедренной кости с фиксацией пластиной Блаунта в возрасте от 6 до 9 лет (ср.7,2).

Тем самым, в возрастном периоде от 4 до 10 лет преобладали оперативные вмешательства на мягких тканях (гигромы, кривошея, пластика суставных образований), что связано с устранением формирующихся деформаций за счет мышц и связок на фоне интенсивного роста костей в первый этап физиологического вытяжения.

В старшем возрасте оперативное лечение было показано подросткам при нарастающих остаточных деформациях нижних конечностей (рецидивах косолапости, приведения переднего отдела стоп, наружной торсии костей голени, болезни Блаунта и др.). На рис. 2.9 представлены основные оперативные вмешательства у детей с костно-мышечной патологией в возрасте от 11 до 17 лет.



Рис. 2.9. Структура оперативных вмешательств на костно-мышечной системе у детей в возрасте от 11 до 17 лет

В старшем возрасте из 252 операций 162 выполнены на костях и коленном суставе. 90 детей оперированы по поводу гигром различной локали-

зации, что составило 35,7%. Костные кисты преобладали у мальчиков, в остальных случаях соотношения были приблизительно одинаковые.

Различия по полу у детей с заболеваниями костно-мышечной системы представлены на рис. 2.10.

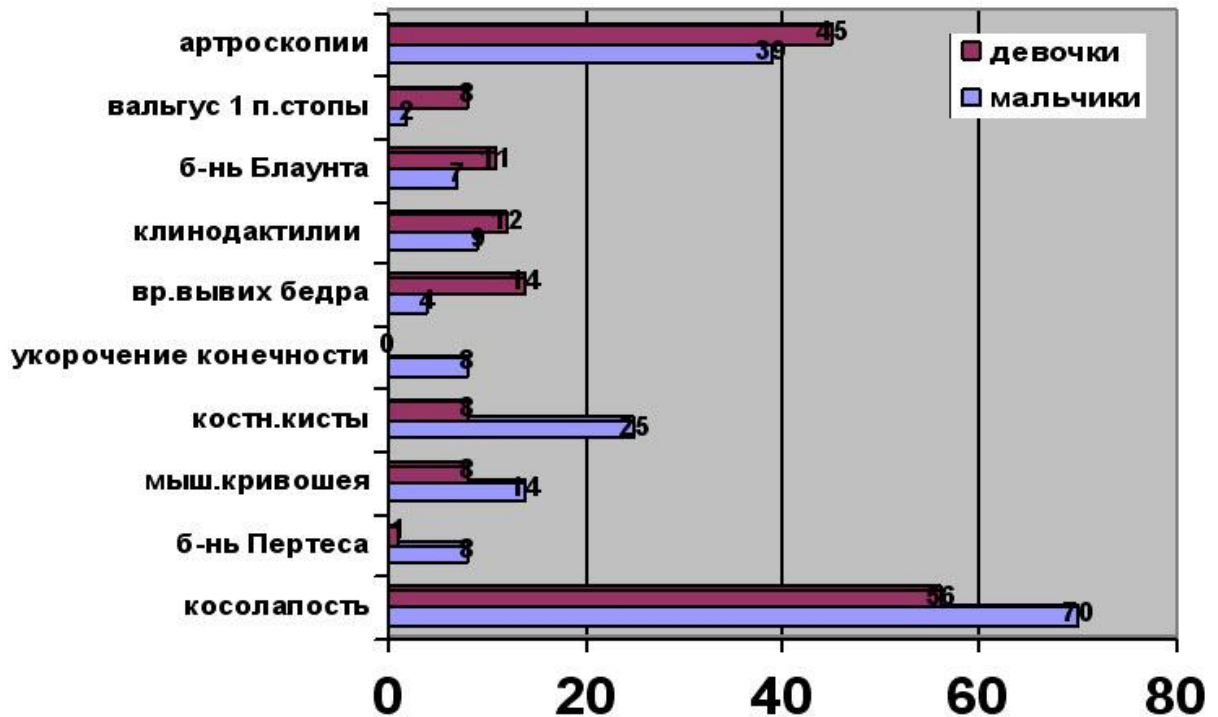


Рис.2.10. Гендерное распределение оперативных вмешательств.

Диаграмма показывает имеющиеся различия хирургических вмешательств у мальчиков и девочек. У мальчиков оперативные вмешательства выполнялись чаще при врожденной косолапости, болезни Пертеса, врожденной мышечной кривошеи, костных кистах, укорочениях конечности. У девочек же большее число операций отмечено при врожденном вывихе бедра, клинодактилии, варусной деформации конечностей, вальгусной деформации 1 пальцев стоп.

Артроскопию коленного сустава проводили на оборудовании "Карл Шторц" (Karl Storz GmbH&CO.KG) (Страна-производитель Германия) 30° и 70° оптика. Показаниями к артроскопическому исследованию являлось наличие у ребенка следующих состояний: повреждения коленных суставов, менисков, повреждения и патологические изменения в суставных хрящах, изменения синовиальных оболочек, повреждение и патологические процессы в

жировом теле коленного сустава, повреждения крестообразных связок коленного сустава, гемартроз, наличие в суставе свободных хондромных тел.

Артроскопия позволяет уточнить характер имеющихся повреждений, выявить скрытые повреждения, которые не были обнаружены ранее, спланировать вид и объем хирургического вмешательства, восстановительное лечение, уточнить прогноз заболевания. Показаниями к проведению оперативной артроскопии являются: повреждения менисков, разрывы крестообразных связок, повреждения и заболевания синовиальной оболочки, повреждения и заболевания суставных хрящей, деформирующий артроз, ревматоидный артрит сопровождается хроническим воспалением синовиальной оболочки, травмы надколенника.

Было разработано и использовано устройство для артроскопического рассечения структур коленного сустава у детей с дисплазией соединительной ткани (гос.регистрация патента на полезную модель №168636 от 13.02.2017).

Группировка полученных данных и табличная сводка проводилась в соответствии с основными требованиями, предъявляемыми к выполнению клинико-социальных исследований, при этом использовались групповые статистические таблицы.

Получено документально подтвержденное добровольное информированное согласие родителей на включение их детей в исследование. Протокол обследования детей соответствовал этическим принципам и был разрешен локальным этическим комитетом Тверского ГМУ. При сборе, обработке и хранении информации на всех этапах работы соблюдались принципы конфиденциальности.

Результаты диспансерного наблюдения оценивались по разработанной схеме. Критериями контроля являлись медицинская карта больного, включающая обменную карту, информацию об особенностях развития ребенка и др., клинические данные объективного, инструментального и лабораторного обследования, заключения специалистов, назначения и индивидуальный план диспансерного наблюдения. Диспансерная карта определяла кратность про-

ведения периодических осмотров ребенка (1 раз в год, 2-3 раза в год), объем помощи с учетом степени выраженности диспластического процесса и тяжести основного заболевания. Мероприятия различались по объемы лечебно-профилактических мероприятий с учетом этапности наблюдения – поликлинический, стационарный предоперационный этап, послеоперационный этап в стационаре и последующий поликлинический этап.

Оценка результатов диспансеризации, ее эффективности проводилась с учетом динамики включения пациентов в группы здоровья. Так, наблюдался переход из 2 группы в первую, из 3 во 2-ю группу здоровья или сохранение в группе здоровья при отсутствии отрицательной динамики. В сравнении с контрольной группой.

2.4. Статистическая обработка полученных результатов

Достоверность полученных результатов определялась с помощью непараметрического критерия (метод углового преобразования Фишера), позволяющего оценить достоверность различий при виде распределения отличным от нормального. Этот метод не имеет ограничений по численности выборок. Итоговая формула для оценки достоверности приведена ниже (2.3).

$$u_p = (2ar \sin \sqrt{P_1} - 2ar \sin \sqrt{P_2}) \sqrt{\frac{n_1 n_2}{n_1 + n_2}} \quad (2.3)$$

где u_p - аргумент нормального распределения, соответствующий достоверности различий в двух выборках (определяются по таблицам),
 P - процент, выраженный в долях единицы,
 n - число наблюдений в каждой выборке.

Корреляционный анализ проводился с использованием коэффициента взаимной сопряженности А.А.Чупрова, позволяющего анализировать качественные признаки и коэффициента корреляции Пирсона для количественных признаков. Ниже представлен вариант расчета индекса А.А.Чупрова при определении показателя взаимной сопряженности через χ^2

$$r = \sqrt{\frac{\chi^2}{n \times \sqrt{(m_1 - 1) \times (m_2 - 1)}}} \quad (2.4)$$

где m_1 и m_2 – число градаций по каждому признаку;

В диагностике уровня микросоциального и психологического компонентов здоровья был использован вероятностный подход. Наиболее распространенным и эффективным применением вероятностного подхода в клинической практике может служить построение системы распознавания образов без обучения. Он основан на теореме гипотез Т.Байеса:

$$P(A_k / x_{ij}) = \frac{P(A_k) \cdot P(x_{ij} / A_k)}{\sum_k P(A_k) \cdot P(x_{ij} / A_k)}, \quad (2.5)$$

где $P(A_k/x_{ij})$ - вероятность состояния A_k ,

$P(A_k)$ - априорная вероятность состояния A_k ,

$P(x_{ij}/A_k)$ - априорная вероятность признака (симптома),

j - номер диапазона признака x_i .

В связи со значительным числом классифицируемых состояний, был использован вариант процедуры распознавания образов А.Вальда (1947, 1960) – неоднородная последовательная статистическая процедура распознавания, предложенная А.А.Генкиным (1962) и Е.В.Гублером (1964). В отличие от классической процедуры А.Вальда при неоднородной последовательной статистической процедуре распознавания используется ранжирование признаков по их дифференциальной информативности на основании информационной меры С. Кульбака (1967). При использовании данного показателя в неоднородной последовательной статистической процедуре распознавания при дискретном распределении эта мера выражается формулой:

$$J(x_i / A_1, x_i / A_2) = \sum_j 10 \cdot \lg \frac{P(x_{ij} / A_1)}{P(x_{ij} / A_2)} \cdot 0,5 \cdot [P(x_{ij} / A_1) - P(x_{ij} / A_2)] \quad (2.6)$$

где $J(x_i/A_1, x_i/A_2)$ - информационная мера Кульбака,

$P(x_{ij}/A_1)$ - априорная вероятность признака (симптома) A_1 ,

$P(x_{ij}/A_2)$ - априорная вероятность признака (симптома) A_2 .

Из формулы 2.6 вытекает значение диагностического коэффициента:

$$ДК(x_{ij}) = 10 \cdot \lg \frac{P(x_{ij} / A_1)}{P(x_{ij} / A_2)}, \quad (2.7)$$

ДК(x_{ij}) - диагностический коэффициент (усл.ед.).

Для удобства изложения здесь и далее громоздкое обозначение $J(x_i/A_1, x_i/A_2)$ заменено на более краткое $J(x_i)$.

По мнению большинства авторов, в клинической практике уровень диагностической ошибки считается достаточным, если он не превышает 5%, и только в диагностике ургентных состояний он должен составлять не более 1%. В связи с этим мы сочли возможным считать достаточным для обеспечения достоверности полученных результатов уровень диагностической ошибки не превышающий 5% (т.е. $p < 0,05$).

На основании корреляционного анализа из всех изученных социально-средовых и психологических факторов были отобраны только те, у которых коэффициент корреляционной связи был не ниже 0,25 усл.ед. и достоверность различий соответствовала $p < 0,05$. Для каждого выделенного признака была рассчитана информационная мера (2.6) и диагностический коэффициент (2.7), а затем на основании диагностического коэффициента был рассчитан балл (округленное до целого значение диагностического коэффициента). Сумма баллов, полученная ребенком, составила диагностическое число. Данная процедура была проведена на каждом этапе реализации цели исследования.

Статистическая обработка материала проводилась на персональном компьютере Intel Pentium IV с использованием лицензионного статистического пакета Statistica 6.0 (производство компании StatSoft Inc.).

Объем и структура выполненных исследований представлены в табл. 2.6

Структура и объем выполненных исследований

Методы исследования	Кол-во обследованных детей	
	абс	%
1. Клинико-anamнестическое обследование	3905	100
2. Клинические методы исследования: клинический осмотр, комплексная оценка состояния здоровья детей с выделением групп здоровья, оценка физического развития, оценка полового развития, оценка нервно-психического развития, оценка уровня резистентности	3905	100
3. Инструментальные и функциональные методы:		
- артроскопия	84	21,72
- ультразвуковое исследование	3712	95,06
- рентгенологическое обследование	1364	34,92
- магнитно-резонансная томография	1023	26,19
- компьютерная томография	738	18,89
4. Биохимическое исследование крови: определение уровня щелочной фосфатазы, сиаловых кислот, фибриногена, магния эритроцитов, С-терминального концевого телопептида коллагена 1 типа (Cross Laps), матриксной металлопротеиназы I, матриксной металлопротеиназы IX в сыворотке крови	257	6,58
5. Консультации узких специалистов:		
- консультация педиатра	3345	85,66
- консультация невролога	1258	32,21
- консультация кардиолога	1790	45,83
- консультация врача функциональной диагностики	3431	87,85
- консультация генетика,	575	14,73
- консультация физиотерапевта,	3793	97,14
- консультация врача восстановительной медицины	3111	79,67
6. Оценка качества жизни пациентов с помощью опросника MUS SF-36	175	4,49
7. Статистические методы исследования: многофакторный анализ и кластеризация по А.Вальду в модификации А.А.Генкина и Е.В.Гублера; определение информативности признака по С.Кульбаку; определение силы корреляционных взаимодействий с использованием коэффициента взаимной сопряженности А.А.Чупрова; оценка достоверности с использованием непараметрического метода угловых отклонений Фишера.	3905	100

Таким образом, при выполнении диссертационной работы в практику ДОКБ г.Твери, хирургических стационаров ЦРБ Тверской области и ортопедических консультационных центров Тверского региона были внедрены новые методики диагностики дисплазии соединительной ткани у детей с заболеваниями костно-мышечной системы, раннего выявления диспластических нарушений в шейном отделе позвоночника у детей с родовой травмой, способы профилактики риска развития осложнений у детей с костно-мышечной патологией и дисплазией соединительной ткани, новые способы лечения ортопедических больных с сопутствующей ДСТ.

Создан банк данных клинико-anamнестичекого, инструментального, лабораторного и морфологического обследования детей с хирургической патологией костно-мышечной системы при дисплазии соединительной ткани, позволяющий проводить динамическое наблюдение за развитием детей на этапах онтогенеза с учетом результативности консервативного и хирургического лечения детей с костно-мышечной патологией. Определена очередность выполнения различных методов обследования на этапах предоперационной подготовки, в ранние и отдаленные сроки послеоперационного периода (1год, 5 лет и 10 лет после операции).

ГЛАВА III. КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ КОСТНО- МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С ПРИЗНАКАМИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

3.1. Факторы, определяющие здоровье детей с патологией костно- мышечной системы и дисплазией соединительной ткани

В сравнительном аспекте исследованы факторы, определяющие здоровье (генеалогические, биологические и социально-средовые), определено влияние диспластических процессов на формирование патологии костно-мышечной системы у 2078 детей основной группы и 1827 пациентов контрольной группы. Основные компоненты отягощения генеалогического анамнеза представлены в таблице 3.1.

Таблица 3.1

Ведущие факторы риска генеалогического анамнеза у обследованных групп детей (абс., %) ¹

Фактор риска	Основная группа n=2078		Контрольная группа n=1827		Отношение шансов	95%ДИ для ОШ	Уровень статистической значимости
	абс	%	абс	%			
наследственная отягощенность по линии матери	467	22,47	129	7,06	3,81	3,19-4,56	<0,001
наследственная отягощенность по линии отца	297	14,29	86	4,71	2,95	2,39-3,65	<0,001

Как видно из таблицы 3.1., наиболее значимыми факторами риска генеалогического анамнеза у обследованных групп детей являлась наследственная отягощенность по линии матери (22,47% и 7,06%, $p<0,001$), наследственная отягощенность по линии отца (14,29% и 2,95%, $p<0,001$).

¹ Здесь и далее в табл. 3.1-3.13 Примечания: 95% ДИ для ОШ – 95% доверительный интервал для отношения шансов; использован расчёт ДИ точным методом Фишера; оценка доверительной вероятности Р осуществлена методом «хи-квадрат «N-1» Кэмпбелла, эквивалентным для данной таблицы методу хи-квадрат Мантеля-Хансела

Среди факторов биологического анамнеза значимыми оказались раннее искусственное вскармливание (69,39% и 55,%, $p < 0,001$) и отягощенный акушерский анамнез (27,53% и 15,3%, $p < 0,001$). Незначительное влияние (менее 5%) отмечено при антенатальной отягощенности по анемии и порокам развития. Достоверно значимым определено влияние антенатальной отягощенности по трофическим и эндокринным нарушениям (12,22% и 3,5%, $p < 0,001$) и наследственная отягощенность по линии отца (14,29% и 4,71%, $p < 0,001$).

Таблица 3.2.

Данные биологического анамнеза у обследованных групп детей

Фактор риска	Основная группа n=2078		Контрольная группа n=1827		Отношение шансов	95%ДИ для ОШ		Уровень статистической значимости
	абс	%	абс	%		абс	%	
отягощенный акушерский анамнез	572	27,53	279	15,3	2,11	1,79-2,48	<0,001	
антенатальная отягощенность по трофическим и эндокринным нарушениям	254	12,22	64	3,5	3,84	2,88-5,17	<0,001	
антенатальная отягощенность по порокам развития	85	4,09	22	1,2	3,50	2,16-5,90	<0,001	
антенатальная отягощенность по анемии	106	5,1	172	9,41	0,52	0,40-0,67	<0,001	
перинатальная энцефалопатия	170	8,18	193	10,6	0,75	0,60-0,94	0,01	
масса тела при рождении меньше 3 кг или больше 4 кг	254	12,22	279	15,3	0,77	0,64-0,93	0,006	
раннее искусственное вскармливание.	1442	69,39	1010	55,3	1,83	1,61-2,10	<0,001	

Как видно из таблицы 3.2., различия биологического анамнеза были представлены рядом показателей: отягощенный акушерский анамнез (27,53% и 15,3%, $p < 0,001$), антенатальная отягощенность по трофическим и эндокринным нарушениям (12,22% и 3,5%, $p < 0,001$), антенатальная отягощенность по порокам развития (4,09% и 1,2%, $p < 0,001$), антенатальная отягощенность по анемии (5,1% и 9,41%, $p < 0,001$), раннее искусственное вскармливание (69,39% и 55,3%, $p < 0,001$).

Итоговые закономерности влияния факторов риска генеалогического анамнеза у обследованных групп детей представлены на рис. 3.2.

Как видно из диаграммы 3.1., существенную закономерность представляют увеличение показателей отягощенного акушерского анамнеза и раннее искусственное вскармливание в группе детей с проявлениями дисплазии соединительной ткани.



Рис.3.1. Данные генеалогического и биологического анамнеза у обследованных групп детей, %.

У детей, имеющих патологию костно-мышечной системы и диспластические стигмы эмбриогенеза, отмечены изменения в генеалогическом, биологическом и социально-средовом анамнезе, особенно их сопряженности. Анализ сопряженности факторов, определяющих здоровье у детей с различной степенью выраженности дисплазии, представлен в табл. 3.3. В основной группе наибольшее значение имели по биологическому и генеалогическому анамнезам (12,22% и 5,35%, $p < 0,01$), отягощение по генеалогическому и социально-средовому анамнезу (8,18% и 4,71%, $p < 0,001$), а так же отягощение по всем трем анамнезам (11,21% 3,5%, $p < 0,001$).

Таблица 3.3

Особенности онтогенеза у обследованных групп детей (абс., %)

Признак и его градации	Основная группа n=2078		Контрольная группа n=1827		отношение шансов	95%ДИ для ОШ	Уровень статистической значимости
	абс	%	абс	%			
отягощен только биологический анамнез	361	17,37	430	23,5	0,68	0,58-0,80	0,01
отягощен только генеалогический анамнез	106	5,1	22	1,2	4,41	2,75-7,36	<0,001
отягощен только социально-средовой анамнез	318	15,3	795	43,5	0,23	0,20-0,27	<0,001
отягощенные биологический и генеалогический анамнезы	254	12,22	22	1,2	5,35	4,19-6,84	<0,001
отягощенные биологический и социально-средовой анамнезы	657	31,62	430	23,5	1,50	1,30-1,74	0,01
отягощенный генеалогический и социально-средовой анамнезы	170	8,18	86	4,71	1,80	1,37-2,39	<0,001
отягощенные генеалогический, социально-средовой и биологический анамнезы	233	11,21	64	3,5	3,48	2,61-4,70	<0,001

Уровень физического развития является наиболее важным критерием оценки уровня здоровья ребенка. Распределение детей по уровню физического развития представлено в табл. 3.4.

Таблица 3.4

Распределение обследованных детей по уровню физического развития (абс., %)

Уровень физического развития	Основная группа n=2078		Контрольная группа n=1827		отношение шансов	95%ДИ для ОШ	Уровень статистической значимости
	абс	%	абс	%			
низкий, ниже среднего	467	22,47	129	7,06	3,82	3,09-4,73	<0,001
средний уровень	1506	72,47	1526	83,5	0,52	0,44-0,61	<0,001
высокий, выше среднего	127	6,11	172	9,41	0,63	0,49-0,80	<0,001
Итого	2078	100	1827	100			

Как видно из таблицы 3.4., особенностью физического развития детей хирургической патологией на фоне дисплазии соединительной ткани является снижение доли среднего уровня развития, а так же высокого и выше среднего ($p < 0,001$), с увеличением числа детей с низким и ниже среднего уровнями физического развития ($p < 0,001$).

Особенности распределения обследованных детей по соматотипу представлены в табл. 3.5. В группе детей с диспластическим типом развития преобладал (60,2%) мезосоматический соматотип. Макросоматический соматотип определялся в 27,53% наблюдений.

Таблица 3.5

Распределение обследованных детей по соматотипу (абс., %)

Соматотип	Основная группа n=2078		Контроль- ная группа n=1827		Отношение шансов	95%ДИ для ОШ	Уровень стати- стиче- ской значи- мости
	абс	%	абс	%			
микросоматический	254	12,22	129	7,06	1,83	1,46-2,31	<0,001
мезосоматический	1251	60,2	1462	80	0,38	0,33-0,44	<0,001
макросоматический	572	27,53	236	12,9	2,56	2,16-3,04	<0,001
итого	2078	100	1827	100			

Оценка нервно-психического здоровья является важным элементом комплексной диагностики уровня здоровья ребенка. В ходе исследования были изучены отклонения в нервно-психическом развитии ребенка с выделением нарушений в эмоционально-вегетативной сфере, в психо-моторной сфере и поведении, в интеллектуальном развитии (табл. 3.6).

Отклонения в эмоционально-вегетативной сфере нервно-психического развития у хирургических больных, имевших признаки дисплазии соединительной ткани, отмечены чаще, чем у детей контрольной группы (57,12% и 42,36%, $p < 0,001$). В то же время, для детей контрольной группы были характерны отклонения в психомоторной сфере и поведении, что было чаще, чем в основной группе (38,79% и 56,44%, $p < 0,001$). Необходимо отметить, что до-

ля детей с отклонениями в интеллектуальном развитии в обеих группах была не существенной (менее 5%).

Таблица 3.6

Распределение обследованных детей по ведущим отклонениям в нервно-психическом развитии (абс., %)

Ведущее отклонение в нервно-психическом развитии	Основная группа n=2078		Контрольная группа n=1827		Отношение шансов	95%ДИ для ОШ	Уровень статистической значимости
	абс	%	абс	%			
в эмоционально-вегетативной сфере	1187	57,12	774	42,4	1,81	1,59-2,06	<0,001
в психомоторной сфере и поведении	806	38,79	1032	56,5	0,49	0,43-0,56	<0,001
в интеллектуальном развитии	85	4,09	22	1,2	3,50	2,16-5,90	<0,001
итого	2078	100	1827	100			

Оценить состояние защитных сил организма, особенности его иммунной системы можно по уровню резистентности ребенка (по индексу острой заболеваемости – Иоз). Распределение обследованных детей по уровню резистентности представлено в таблице 3.7.

Таблица 3.7

Распределение обследованных детей по уровню резистентности по Иоз (абс., %)

Уровень резистентности	Основная группа n=2078		Контрольная группа n=1827		Отношение шансов	95%ДИ для ОШ	Уровень статистической значимости
	абс	%	абс	%			
высокий	21	1,01	193	10,6	0,09	0,05-0,14	<0,001
средний	1293	62,22	1247	68,3	0,77	0,67-0,88	<0,001
низкий	657	31,62	322	17,6	2,16	1,85-2,52	<0,001
очень низкий	106	5,1	64	3,5	1,48	1,07-2,07	0,015
итого	2078	100	1827	100			

В группе детей с хирургической патологией и проявлениями дисплазии соединительной ткани чаще выявлялись показатели среднего и низкого уровня резистентности (62,2% и 31,62% соответственно, $p < 0,001$), значительно

меньше пациентов с высоким уровнем резистентности отмечено в основной группе наблюдений (1% и 10,6%, $p < 0,001$).

Были изучены показатели функциональных отклонений и заболеваний у хирургических больных с патологией костно-мышечной системы, в зависимости от наличия признаков дисплазии соединительной ткани (рис. 3.2).

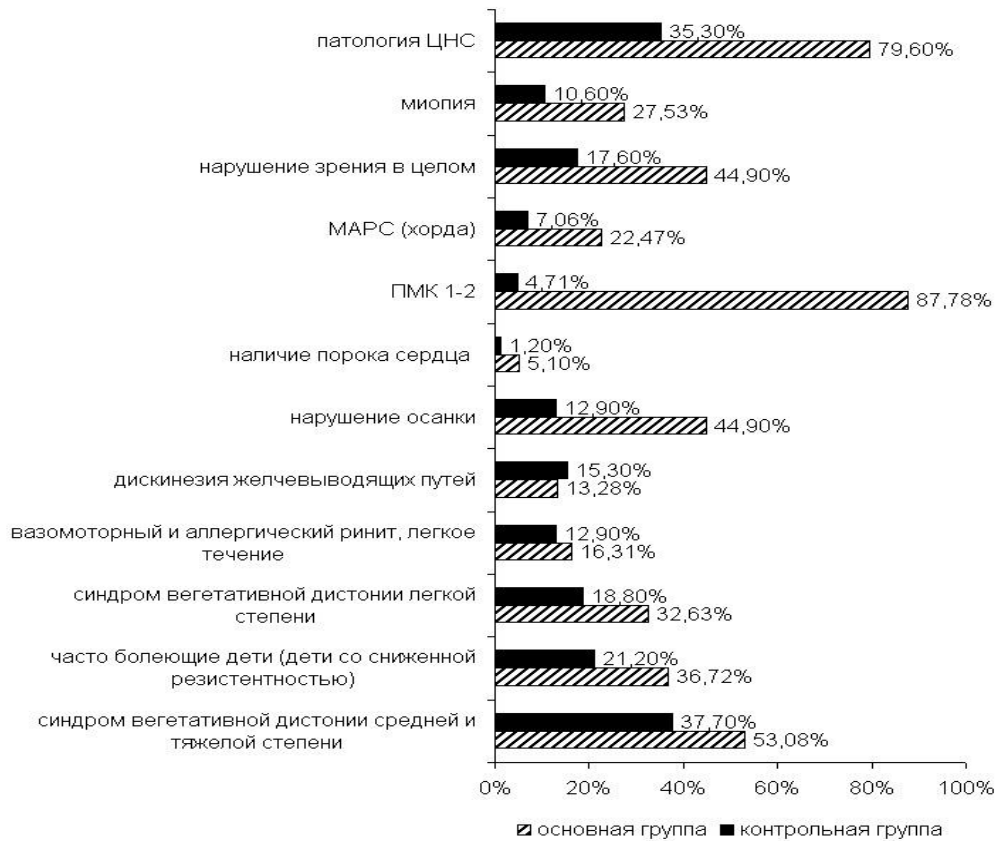


Рис.3.2. Функциональные отклонения и заболевания обследованных детей.

Исходя из данных диаграммы рис.3.2, особое беспокойство вызывает рост частоты сопутствующих заболеваний и функциональных отклонений, обусловленных синдромом соединительно-тканной дисплазии. Нарушение осанки у хирургических больных, имевших признаки дисплазии соединительной ткани, было выявлено чаще, чем в контрольной группе ($p < 0,001$). Для детей основной группы так же было характерно увеличение общей частоты пороков развития сердца, частоты пролапса митрального клапана I-II степени и малых аномалий развития сердца – таких, как хорда. Нарушение зрения у детей с осложненным течением хирургической патологии коленного сустава встречалось чаще, чем в контрольной группе. Синдром вегетативной

дистонии средней и тяжелой степени чаще встречался у детей основной группы, чем контрольной. Обращает на себя внимание почти двукратное увеличение доли часто болеющих детей и детей с синдромом вегетативной дистонии легкой степени.

Основываясь на полученных данных можно сделать вывод о наличии у хирургических больных, имевших признаки дисплазии соединительной ткани, ряда анамнестических и клинических особенностей, выделяющих их из общей массы детей. Все выявленные нами клиничко-анамнестические и функциональные изменения, так или иначе, связаны с синдромом соединительно-тканной дисплазии, и являются либо диагностическими критериями, либо проявлениями этого состояния. А значит, при локальном осмотре хирургических больных с патологией костно-мышечной системы, имевших признаки дисплазии соединительной ткани, мы сможем выявить и другие признаки этого синдрома.

Диаграмма рис.3.3 показывает, что у подавляющего большинства детей основной группы чаще выявлялась патология позвоночника (95,91% - $p < 0,001$). Деформации конечностей у детей с диспластическим типом развития встречались чаще, чем в группе контроля (85,71% - 16,5%, $p < 0,001$). Доля детей с деформацией грудной клетки в основной группе превышала значение контрольной ($p < 0,001$). Для детей основной группы характерно астеническое телосложение, которое встречалось чаще, чем в группе контроля ($p < 0,001$). Более половины больных из основной группы имели гипермобильность суставов.

У большинства детей основной группы было выявлено комбинированное плоскостопие, в 4,39 раза больше, чем в контрольной группе. Более половины детей основной группы имели вальгусную деформацию 1 пальцев, в контрольной группе таких детей было меньше (57,12% - 7,39%, $p < 0,001$). Полая стопа была выявлена у каждого десятого ребенка основной группы, в то время как в контрольной группе таких детей было в 8,64 раза меньше.

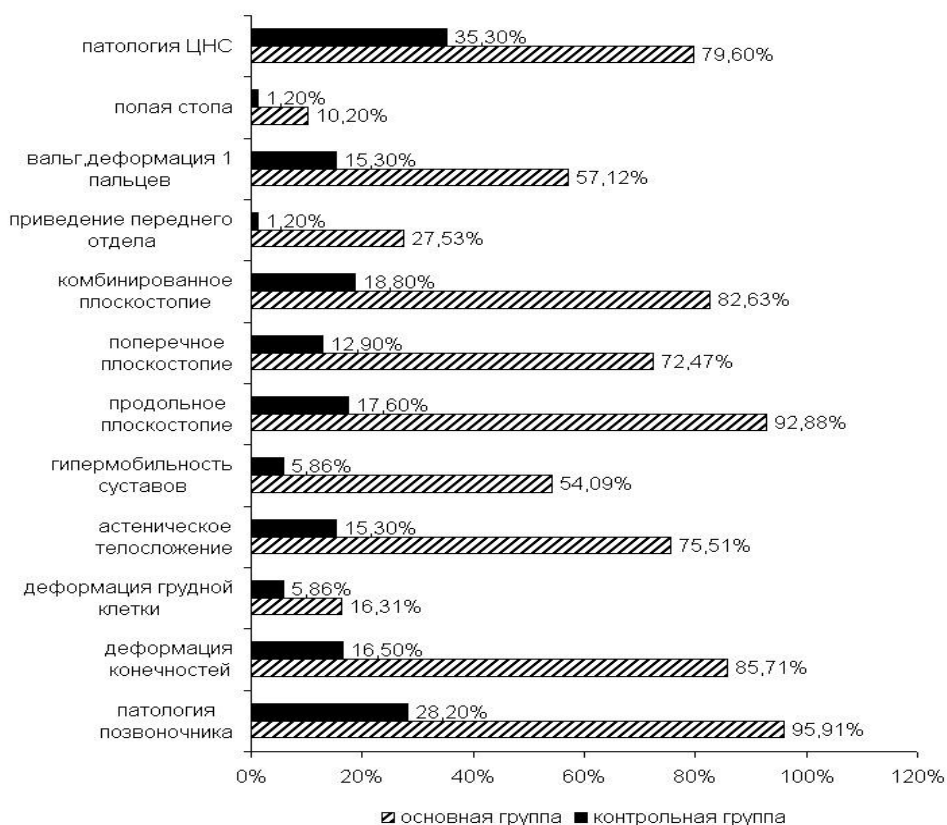


Рис.3.3. Данные клинического осмотра обследованных детей.

Анализируя вышесказанное можно утверждать, что изменения генеалогического, биологического и социально-средового анамнеза у детей с проявлениями дисплазии соединительной ткани являются важными предрасполагающими факторами для нарушения развития ребенка в постнатальном периоде. По нашему мнению, возникновение таких нарушений под влиянием генеалогического и биологического анамнеза формируется в перинатальном периоде и способствует формированию гипоксических и метаболических нарушений в ближайшем послеродовом периоде под действием социально-средовых факторов риска, что и было прослежено нами в группе детей в периоде новорожденности.

3.2. Мягкотканые родовые повреждения позвоночника, как пусковой фактор в развитии диспластических процессов костно-мышечной системы.

Значительные изменения в структуре генеалогического, биологического и социально-средового анамнеза у детей основной группы являлись этиологическими и патогенетическими факторами, определявшими нарушения

течения беременности и механизмов родов. Отягощенный акушерский анамнез отмечен нами у каждого третьего ребенка основной группы (27,53%), что было в два раза чаще в сравнении с детьми группы контроля.

Были изучены особенности формирования мягкотканой травмы шейного отдела позвоночника у 82 новорожденных с осложненным течением беременности и родов, с изменениями генеалогического анамнеза и наличием признаков соединительнотканной дисплазии у родителей.

Мягкотканное сегментарное поражение на шейном уровне диагностировалось при наличии клинических признаков родовой травмы у новорожденных детей, однако, при проведении рентгенологического исследования шейного отдела позвоночника структурных изменений не зафиксировано. Проведенное нами комплексное клиническое и инструментальное (нейросонография в режиме реального времени, доплерометрия мозгового кровотока - СМА, IR) обследование 82 новорожденных с проявлениями мягкотканых сегментарных поражений на шейном уровне выявило изменения неврологического статуса с выраженными гипоксическими изменениями ЦНС.

Дебютом исследования послужило клинико-функциональное обследование новорожденных детей, наблюдавшихся в течение неонатального периода и позволивших выявить ряд существенных закономерностей.

При изучении антенатального анамнеза у детей основной группы обследования выявлены значимые пренатальные факторы риска (таблица 3.8).

Как видно из таблицы 3.8., в основной группе ведущими пренатальными факторами риска являлись фетоплацентарная недостаточность (81,71% и 11,11%, $p < 0,001$), синдром задержки развития плода (36,59% и 1,23%, $p < 0,001$) и медикаментозное сопровождение во время беременности (81,71% и 41,98%, $p < 0,001$). У обследованных детей отмечено наличие гестоза (86,59%), угроза прерывания в различные сроки беременности (41,46%), а также инфекционная патология во время беременности (25,61%).

Патологическое течение родового акта было отмечено у 100% детей основной группы. Более половины детей основной группы были рождены

путем оперативных родов (кесарево сечение), что в 11 раз чаще чем в группе контроля ($p < 0,05$).

Таблица 3.8

Ведущие пренатальные факторы риска у новорожденных в зависимости от наличия признаков дисплазии соединительной ткани (абс. %)

Признак	Основная группа n=82		Контрольная группа n=81		Отношение шансов	95%ДИ для ОШ	Уровень статистической значимости
	абс	%	абс	%			
фетоплацентарная недостаточность	67	81,71	9	11,11	35,73	14,66-87,09	<0,001
синдром задержки развития плода	30	36,59	1	1,23	46,15	6,11 - 34,88	<0,001
медикаментозное сопровождение во время беременности	67	81,71	34	41,98	6,18	3,03 - 12,59	<0,001
гестоз	71	86,59	15	18,52	28,40	12,17 - 66,26	<0,001
угроза прерывания в различные сроки беременности	34	41,46	11	13,58	4,51	2,08 - 9,76	<0,001
инфекционная патология во время беременности	21	25,61	5	6,17	5,23	1,87 - 14,69	<0,001

По мнению Н.Л.Степановой (1991), оперативные роды несут в себе элемент травмы, т.к. распространенное кесарево сечение в нижнем сегменте матки вынуждает акушеров применять силу для извлечения ребенка. Тракция плода обычно проводится за его голову и шею, что является травмирующим фактором для мышечно-связочного каркаса шейного отдела позвоночника. У 52,3% детей основной группы в течение интранатального периода отмечена стимуляция родовой деятельности и оказано ручное пособие в родах, что оказывает чрезмерное травмирующее воздействие на все структуры позвоночного столба, особенно шейного отдела.

В то же время, исследованиями Л.А.Плеханова (2003) доказано наличие у детей с родовыми травмами структурного дефекта соединительной ткани, что способствует патологической реализации любого, даже физиоло-

гического механического воздействия на плод в родах вследствие гипермобильности диско-связочных структур позвонков и других суставов.

Важным критерием оценки ранней послеродовой адаптации у новорожденных детей является оценка по шкале Apgar. Все дети основной группы родились с признаками асфиксии легкой (55,3%), средней степени (41,0%). У всех новорожденных с травмой шейного отдела позвоночника отмечался пролонгированный период восстановления массы тела, составлявшей в среднем $11,2 \pm 1,24$ суток. У всех новорожденных основной группы отмечались признаки перинатального поражения ЦНС, симптомы которого доминировали в клинической картине раннего неонатального периода. Структура церебральных нарушений была представлена, в основном, гипоксически-ишемическим поражением ЦНС (92,1%), в то время как проявления гипоксически-геморрагического поражения ЦНС отмечались существенно реже - 7,9% (табл. 3.9).

Таблица 3.9

Структура церебральных нарушений у новорожденных в зависимости от наличия признаков дисплазии соединительной ткани (абс. %)

Признак	Основная группа n=82		Контрольная группа n=81		Отношение шансов	95%ДИ для ОШ	Уровень статистической значимости
	абс	%	абс	%			
асимметрия головы	51	62,20	6	7,41	20,57	8,00 - 52,85	<0,001
укорочение шеи	21	25,61	5	6,17	5,23	1,87 - 14,69	<0,001
плаггиоцефалия	11	13,41	1	1,23	12,39	1,56 - 98,42	<0,001
запрокидывание головы	60	73,17	31	38,27	4,40	2,27 - 8,54	<0,001
локальное напряжение подзатылочных мышц	66	80,49	24	29,63	9,80	4,74 - 20,23	<0,001

Клинические данные свидетельствовали о различной тяжести течения церебральной ишемии у обследованных новорожденных. Определялись признаки асимметрии мышечного тонуса, напряжение подзатылочных мышц. У детей с мягкоткаными сегментарными поражениями на шейном уровне наиболее часто (55,3%) диагностировалась средняя степень тяжести перина-

тального поражения ЦНС, тяжелое течение отмечено у 5,3% новорожденных, у 39,4% детей выявлена легкая степень поражения ЦНС.

Следует отметить, что в период ранней адаптации (до 7 дня жизни) у обследованных детей в клинической картине доминировали симптомы перинатального поражения ЦНС, «маскируя» тем самым травматическое поражение шейного отдела позвоночника. При проведении комплексной оценки состояния новорожденных и динамики восстановления неврологических нарушений на первом месяце жизни были выявлены следующие закономерности (рис.3.4). На момент рождения состояние большинства детей основной группы расценивалось как средне-тяжелое и тяжелое. По завершению неонатального периода удовлетворительное состояние отмечено у 26,3% детей, так же увеличилось количество детей с состоянием средней степени тяжести за счет отсутствия группы с тяжелым течением.



Рис.3.4. Динамика общего состояния новорожденных детей основной группы в течение первого месяца жизни (3.6 °-1%).

Динамика неврологического статуса детей с мягкотканной травмой шейного отдела позвоночника представлена на рис.3.5. Оценка динамики мышечного тонуса детей с мягкотканной травмой шейного отдела позвоночника позволила выявить следующие существенные закономерности. Позитивным являлось уменьшение числа детей с диффузной мышечной гипотонией с 79,0% до 38,4%, а также полная ликвидация проявлений мышечного

гипертонуса. Более того, у каждого третьего ребенка отмечено восстановление мышечного тонуса до физиологического состояния (30,78%).

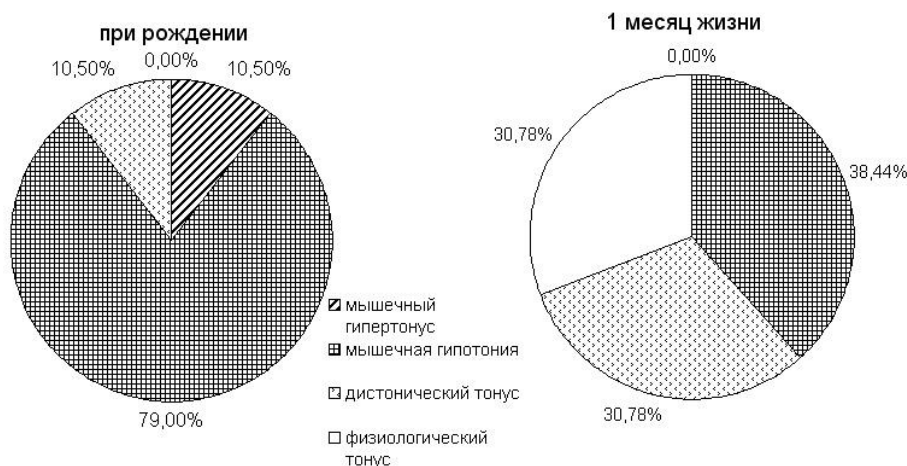


Рис.3.5. Динамика мышечного тонуса у детей основной группы в течение неонатального периода (3.6 °-1%).

Несмотря на большую долю детей с мышечной гипотонией в основной группе обследования (52,6%), к концу неонатального периода у новорожденных с мягкотканым сегментарным поражением шейного отдела значительно увеличился объем активных движений.

Следует отметить, что у 56 детей (68,4%) к концу неонатального периода было зарегистрировано заметное напряжение паравертебральных мышц, вследствие чего у детей данной группы отмечено четкое запрокидывание головы кзади с ротацией затылочной кости и дислокацией ее по отношению к задней дуге атланта. Изменения были выявлены по данным боковых спондилограмм шейного отдела позвоночника, выполненных в первые недели жизни ребенка.

При обследовании новорожденных на $3,26 \pm 0,52$ сутки методом нейросонографии, частота и характер структурных изменений головного мозга зависели от степени перинатального поражения ЦНС. У детей с мягкоткаными поражениями шейного отдела ишемические изменения были выявлены у большинства детей (86,8%). Изменения смешанного характера (гипоксически-геморрагические) определены в 7,9% наблюдений. Выявленная высокая частота структурных изменений у детей основной группы может свидетель-

ствовать об ухудшении кровотока в травмированной зоне и, по мнению М.К.Михайлова (2001), может приводить к расстройству церебральной гемодинамики.

При изучении мозгового кровотока у детей с мягкотканной травмой шейного отдела выявлена тенденция к его нормализации в течение первого месяца жизни. Характер изменений представлен на рис.3.6

Так, у детей с мягкотканной травмой шейного отдела скорость кровотока в средней мозговой артерии (СМА) постоянно изменялась в течение раннего неонатального периода (1 неделя жизни), что нашло свое отражение в индексе резистентности (IR), который на 12-е сутки наблюдения оказался существенно ниже значений в других группах. К концу неонатального периода средние показатели индекса резистентности не имели статистически значимых различий, что свидетельствовало об отсутствии оптимального восстановления мозгового кровотока.

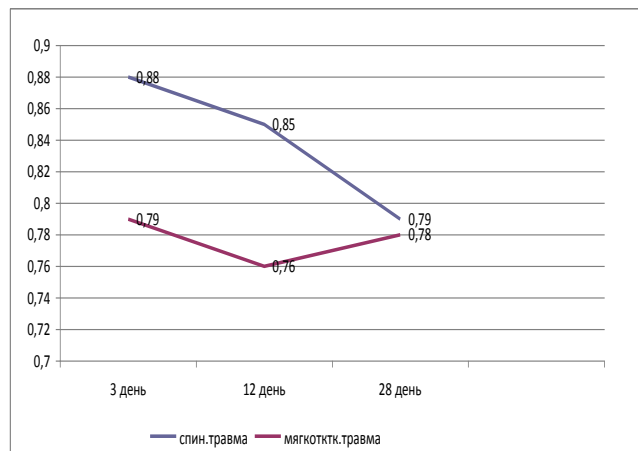


Рис.3.6. Характеристика IR у обследованных детей в течение неонатального периода.

Тем самым, проведенное клинико-функциональное исследование детей основной группы с мягкотканой травмой шейного отдела показало, что к неблагоприятным факторам, действующим на плод во время родов, относятся механические повреждения. На возникновение родовой травмы большое влияние оказывает перинатальная гипоксия в период беременности и родов, которая запускает метаболические изменения в структурах сумочно-связочного аппарата позвоночника и определяет их несостоятельность

(Е.Е.Яцкевич, 2011). Пособия в родах только повышают возможность механической родовой травмы и отрицательно влияют на процессы адаптации плода, приводят к снижению толерантности к травме. По нашему мнению, механический патологический фактор следует рассматривать как результирующий этиологический неблагоприятный фактор осложненного генеалогического и биологического анамнеза у детей основной группы, который определяет возникновение сосудистых и функциональных полисистемных нарушений в развитии ребенка на последующих этапах онтогенеза.

Проведенное исследование показало, что клинико-функциональные особенности травматических поражений шейного отдела позвоночника отличаются выраженным полиморфизмом и требуют дополнительного изучения в различных возрастных группах. Дифференциальный анализ подтвердил наличие различных механизмов, лежащих в основе сегментарных поражений шейного отдела, требующих дифференцированных подходов не только к диагностике, но к определению тактики ведения детей.

3.3. Клинико-рентгенологическая характеристика и динамика диспластических изменений костной системы в процессе онтогенеза.

В ходе исследования были изучены особенности клинических данных и рентгенологических изменений костно-суставной системы 2078 детей, отнесенных нами в основную группу в различные возрастные периоды от 7 суток до 18 лет. Оценивались изменения в позвоночнике, суставах нижних конечностей и длинных трубчатых костях. Рентгенограммы выполнялись в стандартных проекциях. МРТ и КТ исследования были выполнены 415 детям для уточнения морфологических изменений в позвоночнике и коленных суставах.

По рентгенологическим характеристикам и в зависимости от возраста, соответственно классификации этапов постнатального формирования костно-суставной системы В.И.Садофьевой (1990), полученные данные были разделены на 5 групп (таблица 3.10).

Распределение детей по возрасту, полу и рентгенологическим признакам функциональных и структурных нарушений (N 2078)

Этап	Возраст	Характеристика	мальчики		девочки		всего	
			абсолютное	процентное	абсолютное	процентное	абсолютное	процентное
1	7 сут.- 10 мес.	Первоначальные рентгенологические и функциональные характеристики диспластического развития позвоночного столба	96	4,6	108	5,2	204	9,8
2	11 мес.- 4 г.	рентгенологические проявления асимметрии сочленения С1-С2, формирование кифоза среднего отдела позвоночника	112	5,4	126	6	238	11,4
3	5 -8 лет	Начальные признаки дегенеративно-дистрофических изменений шейного и поясничного отделов позвоночника	231	11,1	223	10,7	454	21,8
4	9-14 лет	Развитие структурных нарушений позвоночного столба и начальные функциональные изменения в коленных суставах	277	13,3	320	15,4	597	28,7
5	15-18 лет	Формирование закрепленных деформаций костно-суставной системы	223	10,7	362	17,4	585	28,1
Итого			939	45,2	1139	54,8	2078	100

Как видно из таблицы 3.10, выделение пяти возрастных этапов постнатального формирования костно-суставной системы позволило выявить характерные морфо-функциональные изменения с учетом возраста. **Первую** группу составили 204 ребенка в возрасте от 7 суток до 10 месяцев; **вторую** группу - 238 пациентов от 11 месяцев до 4 лет; **третью** - 454 ребенка в возрасте от 5 лет до 8 лет; **четвертую** - 597 подростков в возрасте 9-14 лет; **пятую** группу - 585 пациентов в возрасте 15-18 лет.

Для облегчения восприятия клинической картины заболеваний у 2078 пациентов с костно-мышечной патологией, сочетанной с дисплазией соединительной ткани, были изучены возрастные особенности симптоматики на примере трех укрупненных групп: заболевания позвоночника (959 детей-33,4%), заболевания коленных суставов (356 детей-12,4%) и заболевания стоп (763 ребенка – 26,6%). Клиническая картина заболеваний позвоночника, коленных суставов и стоп у детей основной группы определялась по результатам комплексного исследования, включающего клинико-генеалогическое

обследование семьи больного, выявление особенностей анамнеза болезни и жизни пациента, клинико-рентгенологическое, инструментальное обследование больного и членов его семьи, диагностику основных биохимических маркеров соединительно-тканной дисплазии, медико-генетические консультации.

Жалобы пациентов с костно-мышечной патологией представлены на рис. 3.7. Наиболее частыми жалобами в группе детей с патологией позвоночника были: ограничение объема движений в пораженном сегменте (96%) и болевой синдром (86%) и головная боль (91%), связанная с нарушением венозной гемодинамики по данным дуплексного сканирования сосудов шеи. Характер патологии позвоночного столба зависел от возраста пациента, что отражено в соответствующем разделе.

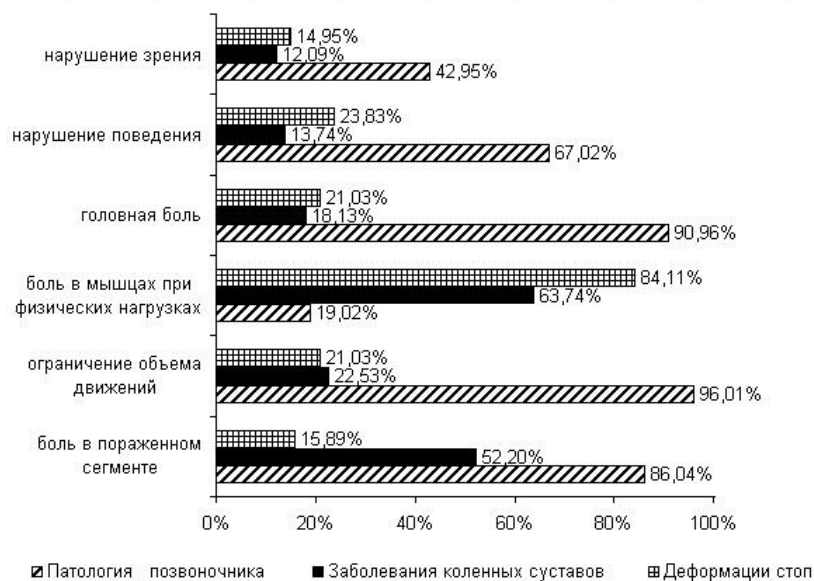


Рис. 3.7. Жалобы пациентов с костно-мышечной патологией (%).

При заболеваниях коленного сустава на фоне дисплазии соединительной ткани дети чаще жаловались на боли в мышцах при физических нагрузках (64%) и функциональные боли в коленном суставе (52%). Как правило, боли в коленном суставе были следствием выраженных структурных изменений на уровне хрящей и связочного аппарата. Провоцирующим фактором выраженных болей у этой группы детей были деформации стоп и внутренняя ротация голеней.

Жалобами детей с деформациями стоп чаще были боли в мышцах голени (84%) и стоп после длительной ходьбы, занятий спортом, длительного статического напряжения. В младшей возрастной группе болевой синдром был минимальным и определялся повышенной утомляемостью детей со сниженными физическими возможностями. У подростков старшего возраста боль носила интенсивный характер, что значительно снижала качество жизни пациентов.

3.3.1. Первый этап формирования костно-суставной системы.

Обследование новорожденных в возрасте 7 сут.-10 мес. показало, что выявленные у подавляющего большинства пациентов асимметрия положения головы и беспокойство ребенка являлись поводом обращения к ортопеду. Из 204 обследованных детей у 176 (86,3%) были выявлены следующие клинические симптомы, свидетельствующие о патологии верхнего уровня шейного отдела позвоночника. Определялись асимметрия положения головы, чаще с наклоном вправо и поворотом влево, напряжение паравертебральных мышц шейного отдела позвоночника (больше справа), болезненная реакция при пальпации, тенденция к запрокидыванию головы и низкий тонус мышц верхних и нижних конечностей.

Отсутствие структурных повреждений костных образований и сопутствующие неврологические симптомы гипоксического поражения ЦНС с кардиальной стигматизацией позволили отнести этих пациентов в группу патологии соединительной ткани. Основные клинические проявления мягкой родовой травмы определялись асимметрией мышечного тонуса (рис.3.8а) и повышенным тонусом затылочных мышц (рис.3.8б). Повышенный тонус затылочных мышц с подтвержденными на доплеровском исследовании сосудистыми нарушениями способствовали раннему формированию кранио-вертебральной дисплазии в виде мышечной гипотонии, нарушению сна, частых срыгиваний, возникновению гипертензионного синдрома. Мышечная асимметрия формировала ложную клиническую картину дисплазии тазобедренных суставов, кривошеи (чаще установочной).



Рис.3.8 Клинические проявления мягкой родовой травмы: а - асимметрия мышечного тонуса, б -повышенный тонус затылочных мышц.

При рентгенологическом обследовании было отмечено отсутствие структурных нарушений, функциональные изменения в связи с асимметрией мышечного тонуса шейного отдела позвоночника –уменьшение заднего кранио-вертебрального расстояния в связи с ротацией (гиперэкстензией) затылочной кости, латерализация (расхождение) боковых масс атланта (рис.3.9)

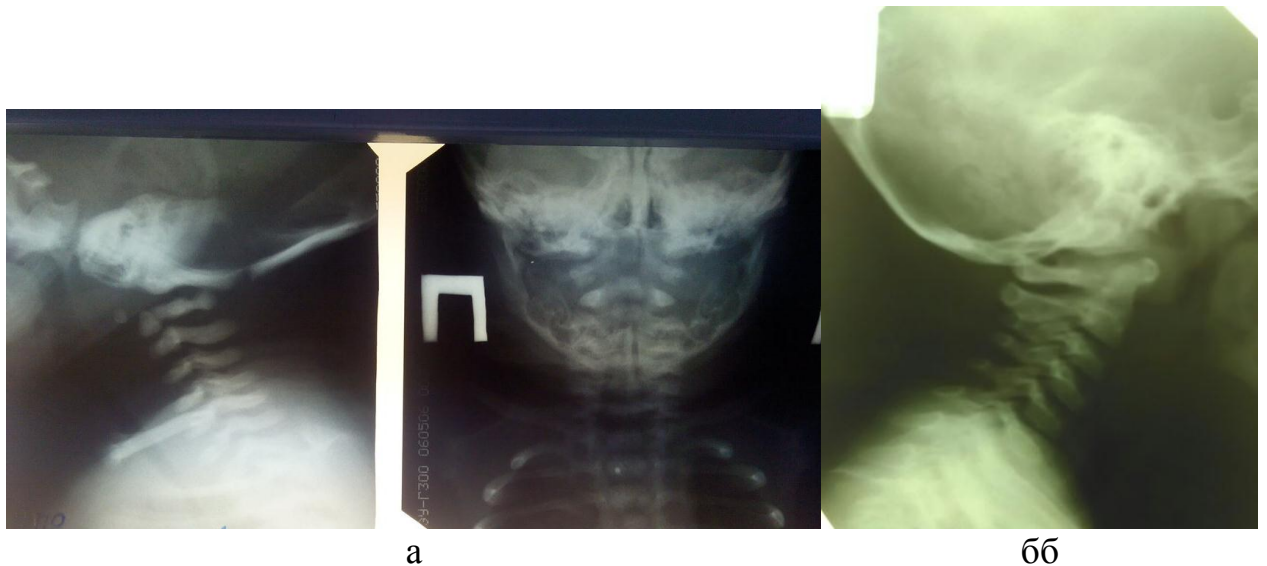


Рис.3.9 Рентгенограмма ШОП: а - у ребенка 8 суток подвывих С1-С2 и расхождение боковых масс атланта, б – у ребенка 3 мес изменение заднего краниовертебрального расстояния.

3.3.2. Второй этап формирования диспластических изменений костно-суставной системы.

Были изучены особенности рентгенологических изменений у 238 детей в возрасте от 11 мес. до 4 лет. Соотношение мальчиков и девочек было одинаковым. Анализ рентгенограмм шейного отдела позвоночника у 164 детей позволил выявить определенные патологические изменения: сглаженность шейного лордоза, кифозирование в среднем отделе (109 детей, 67%), асимметрию боковых масс атланта (18 детей, 11%), инконгруэнтность сочленения на уровне С0-С1-С2 (116 детей, 71%), начальные признаки гипермобильности средне-нижнего отдела (рис.3) в виде переднего смещения тел С4,С5 или С6.

Клинически это определяло гипотонию мышц нижних конечностей, тенденцию к вальгусу коленных суставов, плоско-вальгусные стопы. У 74 (31%) детей отмечен гипертонус икроножных мышц, ограничено разгибание стоп и имелась тенденция ходить на носках. В шейном отделе нарушение ротации, сутулость, поясничный гиперлордоз.

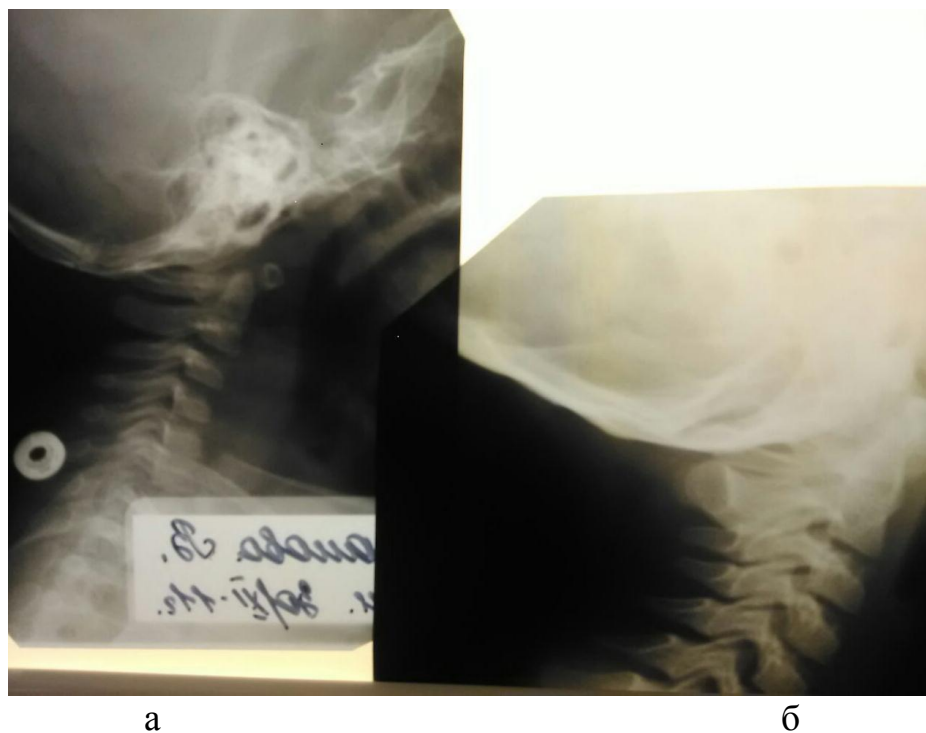


Рис.3.10. Рентгенограмма (боковая) шейного отдела позвоночника с диспластическими изменениями девочки М. а) в возрасте 10 мес. б) в 10 лет (б).

Рентгенограммы тазобедренных суставов, выполненные у 74 детей с диспластическими нарушениями выявили замедление оссификации ядер окостенения головок бедренных костей у 69 детей (93,2%), латеропозицию проксимальных отделов бедра 61 (82,4%), гипоплазию проксимальных эпифизов бедренных костей- 49 (66,2%), подвывих или вывих бедра, чаще слева – 13(17,6%). Изменения в тазобедренном суставе у детей этой группы отмечались в 2.5 раза чаще, чем в контрольной группе (таблица 3.11.).

Таблица 3.11

Рентгенологические изменения в тазобедренных суставах у детей от 1 года до 4 лет в основной и контрольной группах.

Признак	Основная группа n 74		Контрольная группа n 58		p
	абс.	%	абс.	%	
замедление формирования ядер окостенения головок бедренных костей	69	93,2	19	32,8	0,001
латеропозиция проксимальных отделов бедра	61	82,4	28	48,3	0,001
гипоплазия проксимального эпифиза бедренной кости	49	66,2	16	27,6	0,001
вывих бедра	13	17,6	5	8,6	-

Как видно из таблицы, признаки нарушения развития тазобедренного сустава отмечались и в группе детей без патологии соединительной ткани, но их количество значительно меньше.

3.3.3. Третий этап формирования диспластических нарушений костно-суставной системы.

Под нашим наблюдением находились 454 ребенка в возрасте от 5 до 8 лет с диспластическими изменениями костно-мышечной системы. Характерными проявлениями патологии в этом возрасте были нарушения осанки (рис. 3.11 а), появление вегетативных и функциональных нарушений, нарастание клиники вегето-сосудистых нарушений при патологии шейного отдела позвоночника, изменения в тазобедренных суставах у мальчиков и функциональные нарушения в коленных суставах чаще у девочек.

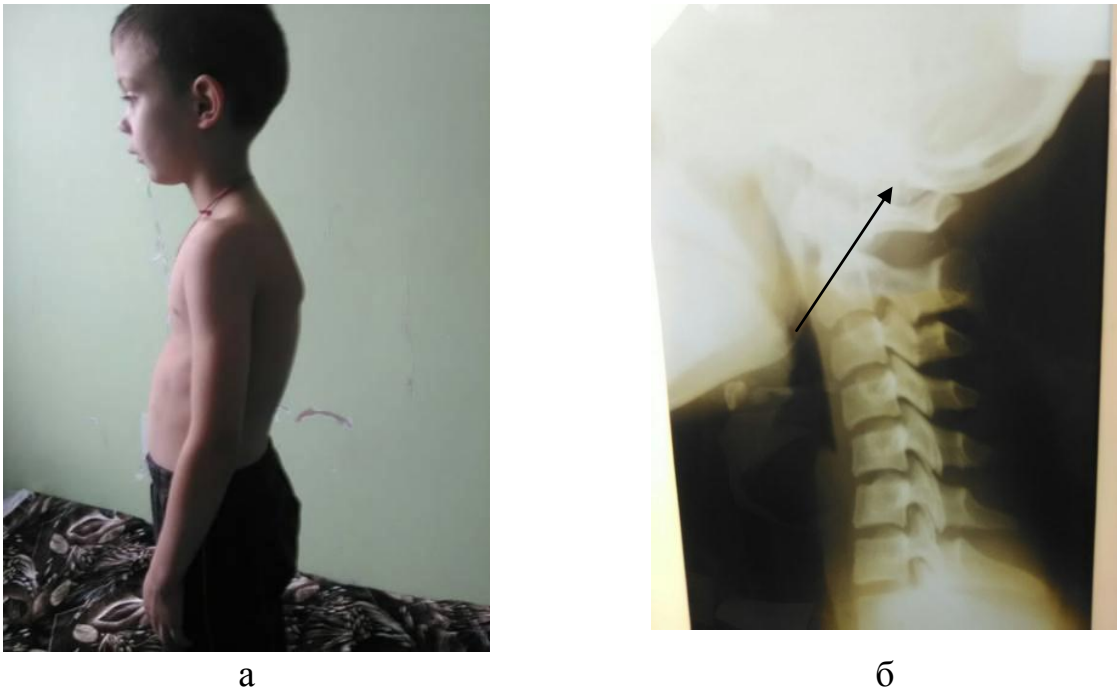


Рис.3.10 Диспластические изменения у детей 5 лет: а - нарушение осанки, усиление поясничного лордоза; б - диспластическими изменениями шейного отдела позвоночника, кифозирование среднего отдела стрелкой указано примыкание задней дуги атланта к затылочной кости.

Анализ рентгенограмм шейного отдела позвоночника 326 детей в возрасте от 5 до 8 лет основной группы выявил появление дегенеративно-дистрофических изменений (рис.3.11б).

Таблица 3.12.

Рентгенологические изменения в шейном отделе позвоночника на втором и третьем этапе постнатального формирования диспластических нарушений

Признак	Возраст до 4 лет		Возраст до 8 лет		p
	n 164		n 326		
	абс.	%	абс.	%	
сглаженность лордоза кифозирование	110	67	241	73,9	-
аномалия развития (нарушение слияния, деформации)	18	10,9	78	23,9	0,001
Ротационная асимметрия сочленения C1-C2	116	70,7	283	86,8	0,001
нестабильность C2-C4 (гипермобильность)	62	37,8	176	53,9	0,001
Аномалия Киммерли	9	5,48	26	7,98	-

Как показывают данные таблицы 3.12, с возрастом нарастают количественные и качественные показатели изменений в шейном отделе позвоночника. Усиливается кифозирование в средних отделах шейного отдела позвоночника, в два раза увеличивается число детей с деформациями боковых масс атланта, отчетливо проявляются признаки некорректного развития (рис.3.11).



Рис.3.11 Рентгенограммы шейного отдела позвоночника девочки 8 лет с деформацией боковых масс атланта и задних полудуг, левосторонней ротацией С2.

Лучевые методы диагностики у 97 (29,75%) мальчиков основной группы в возрасте от 5 до 8 лет выявили остеохондропатию головок бедренных костей. У 37 детей (38,1%) процесс был двухсторонним, в остальных случаях отмечено одностороннее поражение. В наших наблюдениях в большинстве случаев (63%) отмечены начальные формы болезни Легга-Кальве-Пертеса. Ранняя клиничко-рентгенологическая диагностика позволила сократить число оперативных вмешательств до 9 (9,3%) случаев. В большинстве наблюдений успешным было консервативное лечение.

3.3.4. Четвертый этап формирования диспластических нарушений костно-суставной системы.

Основной характеристикой этого периода было отчетливое появление дегенеративно-дистрофических изменений, приводящее к стойким функциональным и структурным перестройкам.

Были изучены данные рентгенограмм костно-суставной системы у 597

подростков в возрасте от 9 до 14 лет. Как и предшествующие периоды, основными сегментами поражения были различные отделы позвоночного столба, коленные суставы.

Объективно отмечалось астеническое телосложение, снижение мышечного тонуса верхних и нижних конечностей, вальгусное отклонение (10-15°) и внутренняя ротация голеней (до 20°), плоско-вальгусная установка стоп, гипермобильность периферических суставов. Осанка была нарушена за счет усиленного грудного кифоза и поясничного лордоза. Движения в шейном отделе позвоночника были ограничены за счет ротации в обе стороны (до 20-30 % от нормального объема движения).

На рентгенограммах в шейном отделе позвоночника выявлялась асимметрия сочленения C1-C2, аномалия Киммерли, седловидная деформация боковых масс атланта, кифозирование среднего отдела, платиспондилия (рис.3.12); в грудном отделе: кифозирование, сколиозирование, клиновидная деформация тел D 6-9, сужение межпозвонковых промежутков, субхондральное склерозирование; в поясничном отделе - незаращение задних дуг L5иS1 (рис.3.13), аномалии тропизма, гиперэкстензия крестца (рис.3.13).

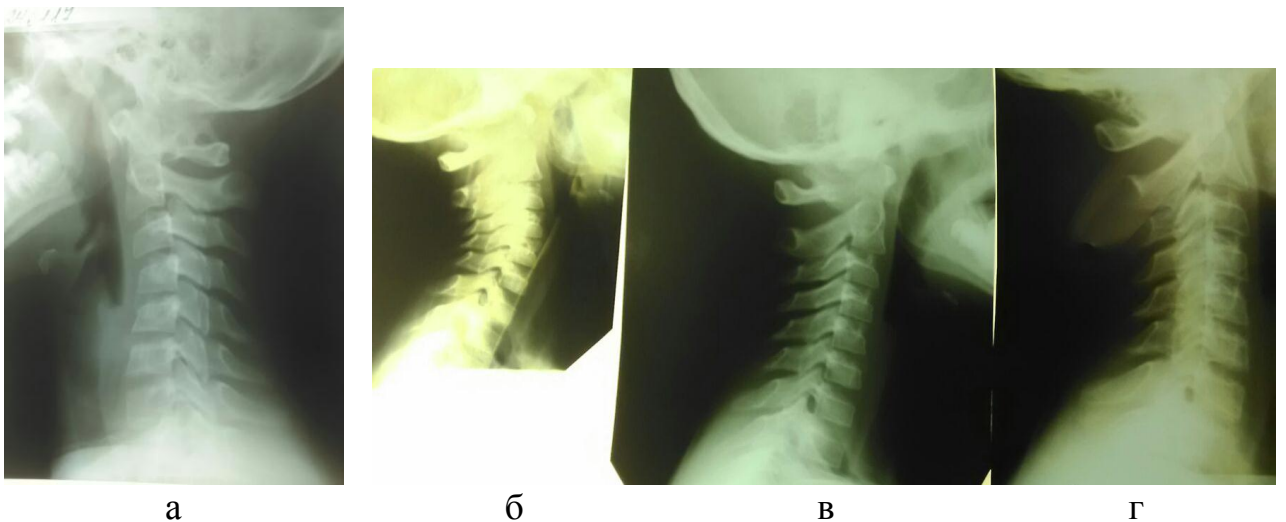


Рис. 3.12. Рентгенограмма шейного отдела позвоночника: а - кифозирование среднего отдела, аномалия Кюммерли у ребенка 12 лет; динамика развития диспластических изменений в шейном отделе позвоночника у ребенка К. б), в возрасте 4 лет, в) 8 лет, г) 14 лет.

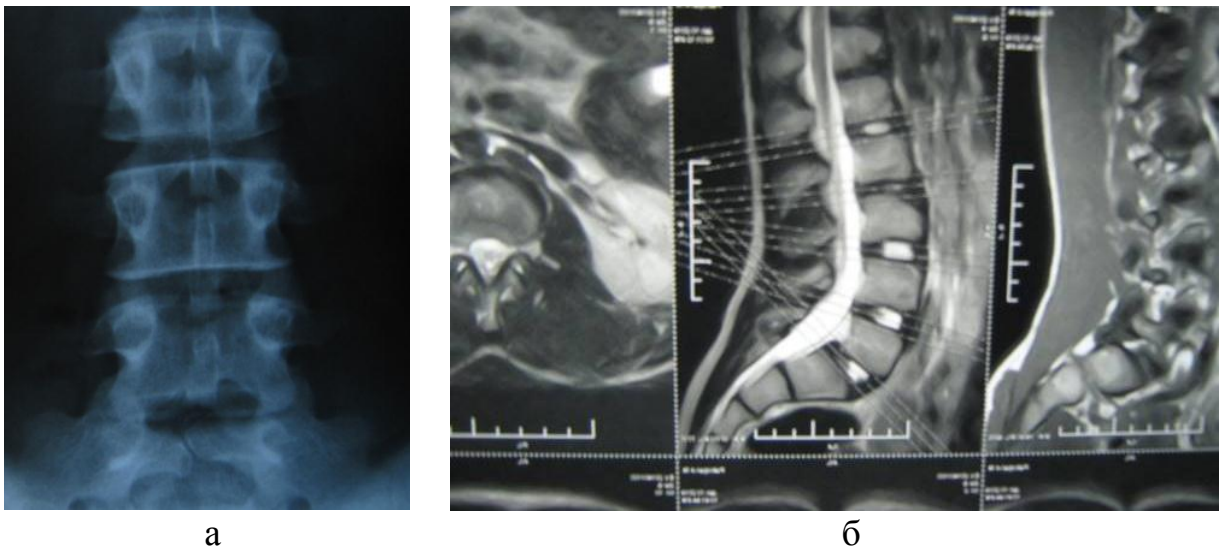


Рис.3.13 Изменение пояснично-крестцового отдела позвоночника: а - незаращение задней дуги L5 у ребенка 13 лет с диспластическими изменениями; б - гиперэкстензия крестца у ребенка 12 лет.

Особенности диспластических изменений коленных суставов у подростков были изучены в соавторстве с Л.В.Рассказовым, Ю.Н.Ивановым (2015). При лучевых исследованиях коленных суставов определялась инконгруэнтность сочленений бедренной и большеберцовых костей (рис.3.14), усиливающаяся под нагрузкой, нестабильность надколенников (рис.3.15). По данным МРТ выявлялись дегенеративно-дистрофические изменения менисков и крестообразных связок.

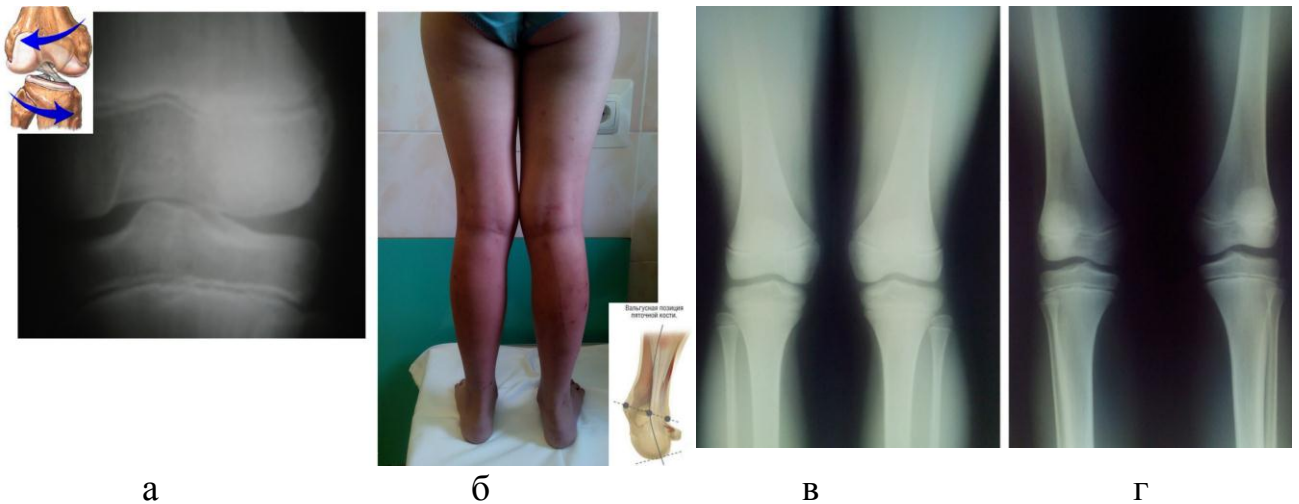


Рис. 3.14 Клиническая и рентгенологическая картина патологических изменений коленного сустава у детей в возрасте 14 лет. а - ротационная инконгруэнтность суставных поверхностей, б - вальгусная девиация голеней и стоп; в - вальгусной деформации голени с инконгруэнтным положением суставных поверхностей; г - норма



Рис.3.15 Диспластическая нестабильность надколенника ребенка К.10 лет.

В возрастном периоде 9-14 лет у детей с диспластическими нарушениями отчетливо выявляется патология во всех отделах позвоночного столба (преимущественно дегенеративно-дистрофического характера) и диспластическая нестабильность структур коленного сустава на фоне ротационной инконгруэнтности суставных образований.



Рис. 3.16 Внешние изменения у ребенка 10 лет с дисплазией соединительной ткани: а - диспластический тип развития, нарушение осанки; б - сандалевидная щель, плоско-вальгусные стопы

3.3.5. Пятый этап постнатального формирования костно-суставной системы у детей с диспластическими нарушениями.

В возрасте старше 15 лет основными клиническими проявлениями диспластических нарушений костно-суставной системы были функциональные

боли в шейном, грудном и поясничном отделах позвоночного столба, усиливающиеся при физических нагрузках и занятиях спортом. Остеохондропатии позвоночного столба (852 ребенка -41%) сопровождались выраженным ограничением объема движений в шейном отделе позвоночника, сосудистыми дистониями (748 подростков- 36%), частыми головными болями. В грудном отделе позвоночника был резко усилен грудной кифоз, отмечалось болезненное напряжение паравертебральных мышц, у девочек основной группы достоверно чаще диагностировали сколиоз (228 детей). Дегенеративно-дистрофические поражения поясничного отдела позвоночника приводили к формированию усиленного лордоза (рис.3.17), ограничению объема движений, дети не доставали пола руками при наклоне вперед. Дополнительно отмечена нестабильность структур коленных суставов, заболевания и деформации стоп



Рис.3.17. Подросток К. 17 лет (чемпион Европы по борьбе) с деформацией позвоночника, стоп.

Показаниями к рентгенологическому обследованию у детей этой группы служили длительный болевой синдром, отсутствие положительной консервативной тактики лечения, наличие деформации в указанных сегментах.

В ходе исследования были изучены рентгенологические особенности патологии костно-суставной системы у 585 подростков в возрасте от 15 до 18

лет. Основными проявлениями патологии были остеохондропатии позвоночного столба, дегенеративно-дистрофические поражения шейного отдела позвоночника, нестабильность структур коленных суставов, заболевания и деформации стоп.

При выполнении рентгенограмм шейного отдела позвоночника у детей основной группы найдены асимметрия сочленения С1-С2, кифозирование, начальные проявления дегенеративного антелистеа в позвоночно-двигательных сегментах на уровне С2-С4 и С4-С6, деформация тел позвонков (рис.3.18 а).

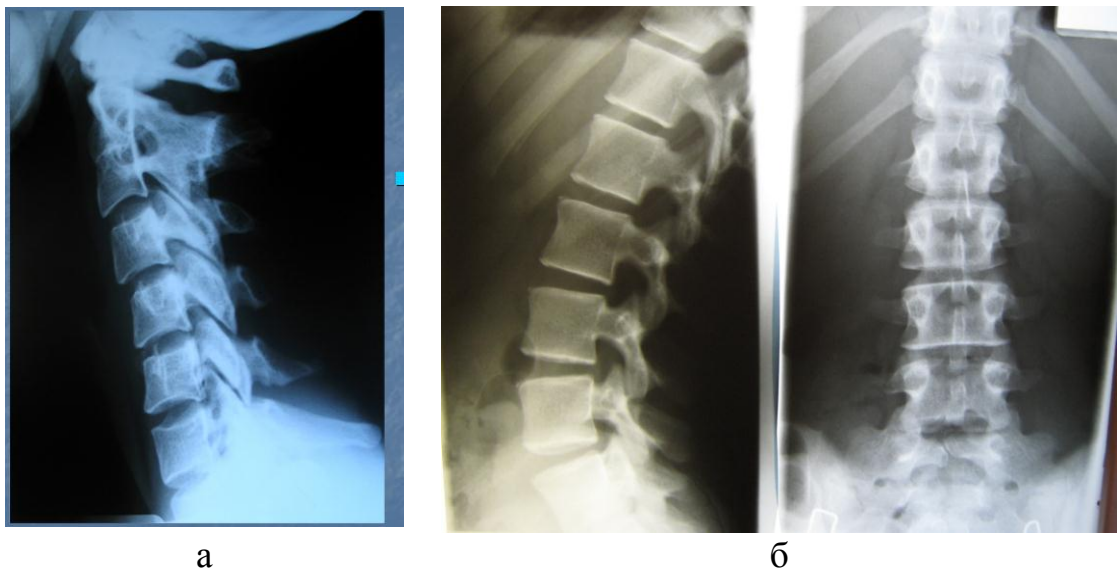


Рис. 3.18 Диспластические изменения у детей в возрасте 15-16 лет: а - диспластические изменения шейного отдела позвоночника ребенка 15 лет; б - Spina bifida у ребенка 16 лет

Указанные изменения носили массовый характер и вызывали клинические проявления вертебро-базиллярной недостаточности, что заставляло обращаться этих пациентов за медицинской помощью.

В грудном отделе позвоночника выявлены признаки остеохондропатии (болезнь Шейрман-Мау) у мальчиков. Нами отмечено, что выраженные изменения чаще сочетались с наличием клинико-функциональных проявлений. Боли в грудном отделе позвоночника снижали физическую активность подростков и ухудшали показатели качества жизни.

В поясничном отделе позвоночника на рентгенограммах и по данным КТ

были выявлены различные заболевания и аномалии в виде незаращения задней дуги L5, сколиоза, остеохондропатии (рис.3.18 б).

Приведенные данные свидетельствуют о нарастании патологических структурных изменений в костной ткани в процессе онтогенеза, усилении функциональных нарушений и их выраженности. Как правило, они не имеют тенденции к самокоррекции, способствуя раннему развитию дегенеративно-дистрофических процессов. С возрастом отмечено нарастание структурных и функциональных нарушений опорно-двигательного аппарата на фоне морфологических и метаболических изменений.

3.4. Изменение биохимических показателей у больных с костно-мышечной патологией при ДСТ.

Полученные данные позволяют заподозрить наличие у хирургических больных, имевших признаки дисплазии соединительной ткани, изменений на метаболическом уровне, существенно нарушающих послеоперационное восстановление. В связи с вышеизложенным нами проведено биохимическое исследование сыворотки крови у 56 пациентов основной группы и у 35 пациентов контрольной группы. Изучена концентрация щелочной фосфатазы сыворотки крови, концентрация в сыворотке крови сиаловых кислот, концентрация магния в эритроцитах, концентрация в сыворотке крови С-терминального концевого телопептида коллагена I типа и матриксной металлопротеиназы IX, а так же фибриноген сыворотки крови.

Как видно из данных, представленных в табл. 3.13 применение рутинной статистической обработки материала не позволяет выявить достоверных различий между основной и контрольной группами. В связи с малым объемом групп наблюдения для оценки достоверности различий полученных результатов был использован критерий Розенбаума.

В структуре отклонений уровня **щелочной фосфатазы** относительно должествующих значений у пациентов основной и контрольной группы имеются достоверные различия. Так, доля значений, превышающих на 50% и более должествующее значение у пациентов с признаками дисплазии со-

единительной ткани в 2,43 раза больше, чем в контрольной группе ($p < 0,001$). Уровень щелочной фосфатазы, не превышающий 50% от долженствующего значения у пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани, встречался в 4,11 раза чаще, чем в контрольной группе ($p < 0,001$). Разброс значений, имевших менее 50% различий, не имел достоверных различий.

Таблица 3.13.

Биохимические показатели у пациентов с хирургической патологией ($M \pm \sigma$)

Показатель	Группа обследования	
	Основная группа n=156	Контрольная группа n=101
уровень щелочной фосфатазы (Е/л)	544,51 ± 192,71	505,56 ± 205,32
уровень сиаловых кислот (ммоль/л)	3,46 ± 0,80	3,09 ± 0,12
уровень фибриногена (г/л)	2,66 ± 1,21	2,40 ± 0,25
уровень магния эритроцитов (ммоль/л)	7,25 ± 1,85	5,59 ± 0,81
уровень С-терминального концевое телопептида коллагена 1 типа (ммоль/л)	1,92 ± 1,09	2,17 ± 0,43
уровень матриксной металлопротеиназы IX (нг/мл)	436,97 ± 339,61	572,04 ± 181,49
уровень матриксной металлопротеиназы I (нг/мл)	10,43 ± 7,01	20,36 ± 19,92

Значительный разброс значений уровня **сиаловых кислот** в сыворотке крови был характерен для больных основной группы. В отличие от контрольной группы у пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани встречались значения уровня сиаловых кислот, отличающиеся более, чем на 50% от долженствующего значения. Кроме того, в основной группе доля пациентов, имеющих незначительные (менее 20%) отклонения уровня сиаловых кислот, была достоверно ниже, чем в контрольной группе: в 2,44 раза меньше для превышающих значений и в 2,2 раза меньше для значений не превышающих долженствующее ($p < 0,001$).

Аналогичная тенденция сохраняется и в отношении **уровня фибриногена** в сыворотке крови. Доля пациентов, имевших уровень фибриногена, превышающий на 20-50% долженствующее значение была в 8,75 раз больше в основной группе, чем в контрольной ($p < 0,001$).

В то же время доля пациентов из основной группы, у которых уровень фибриногена отличался от долженствующего значения менее, чем на 20% был в 1,71 раза меньше, чем в контрольной ($p < 0,05$). Для хирургических больных с признаками дисплазии соединительной ткани было характерно

наличие пациентов с высокими (более 50%) разнонаправленными отклонениями уровня фибриногена от должествующего значения.

Уровень **магния эритроцитов** у хирургических больных основной группы чаще превышал аналогичный показатель в группе контроля. Доля пациентов, имевших значения превышающие должествующее на 20-50% в основной группе была в 2,59 раза больше, чем в контрольной группе ($p < 0,001$). Доля пациентов, имевших значения, превышающие должествующее менее чем на 20% в основной группе была меньше 1,22 раза, чем в контрольной ($p < 0,05$). В основной группе, в отличие от контрольной, в 2,64 раза реже встречались пациенты, у которых уровень магния эритроцитов был меньше должествующего значения на 20% ($p < 0,05$).

Относительное увеличение разброса значений уровня С-терминального концевого телопептида коллагена 1 типа в сыворотке крови было выявлено в

Доля пациентов, у которых было выявлено превышение уровня **С-терминального концевого телопептида коллагена 1 типа** в сыворотке крови более чем на 50% от должествующего значения среди лиц, имевших признаки дисплазии соединительной ткани была в 2,43 раза больше, чем в контрольной группе ($p < 0,001$). Аналогичная ситуация выявлена и в отношении доли пациентов, у которых уровень С-терминального концевого телопептида коллагена 1 типа в сыворотке крови превышал должествующее значение на 20-50% ($p < 0,001$). В то же время близкие к должествующим значения исследуемого показателя встречались в 13,37 раз реже, чем в гркппе контроля ($p < 0,001$). Обращает на себя внимание тот факт, что в основной группе в 6,81 раза чаще встречались пациенты, имевшие снижение уровня С-терминального концевого телопептида коллагена 1 типа в сыворотке крови более, чем на 50% от должествующего значения ($p < 0,001$).

Более чем у половины пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани выявлено снижение уровня матриксной металлопротеиназы IX в сыворотке крови на 50% от должествующего значения, что в 21,39 раза больше, чем в контрольной группе ($p < 0,001$).

Тем самым, на метаболическом уровне у детей с патологией костно-мышечной системы выявлялись изменения концентрации щелочной фосфатазы сыворотки крови, концентрация в сыворотки крови сиаловых кислот, концентрация магния в эритроцитах, концентрация в сыворотки крови С-терминального концевое телопептида коллагена I типа и матриксной металлопротеиназы IX, а так же фибриноген сыворотки крови, что влияло на течение основного заболевания и определяло развитие осложнений в периоперационном периоде.

4.5. Оценка фетоплацентарного комплекса у детей с дисплазией соединительной ткани.

Проведен анализ макро- и микроструктурных особенностей плаценты у матерей с фенотипическими признаками дисплазии соединительной ткани. Были изучены 83 биопсийные карты матерей с целью изучения макроскопической и гистологической структуры плаценты. Как указывалось в главе 3, в группе детей с признаками дисплазии соединительной ткани достоверно чаще имелись изменения генеалогического и биологического анамнеза, что приводило к патологическому течению беременности и рождению детей с низкой массой тела.

В зависимости от степени недоношенности в плаценте преобладали различные гистологические изменения. Для большинства недоношенных детей, родившихся от матерей с фенотипическими признаками дисплазии соединительной ткани, были характерны дистрофические изменения, зоны некроза, нарушение созревания ворсинчатого дерева и признаки воспаления (рис.3.19).

Следовательно, морфологическое исследование плаценты недоношенных детей на тканевом уровне позволило выявить нарушения созревания ворсинчатого дерева, характерное для хронической плацентарной недостаточности, что позволяет предположить предрасположенность таких детей к развитию гипоксии за счет снижения активности обменных процессов и наличия энергетического дефицита тканей плаценты.

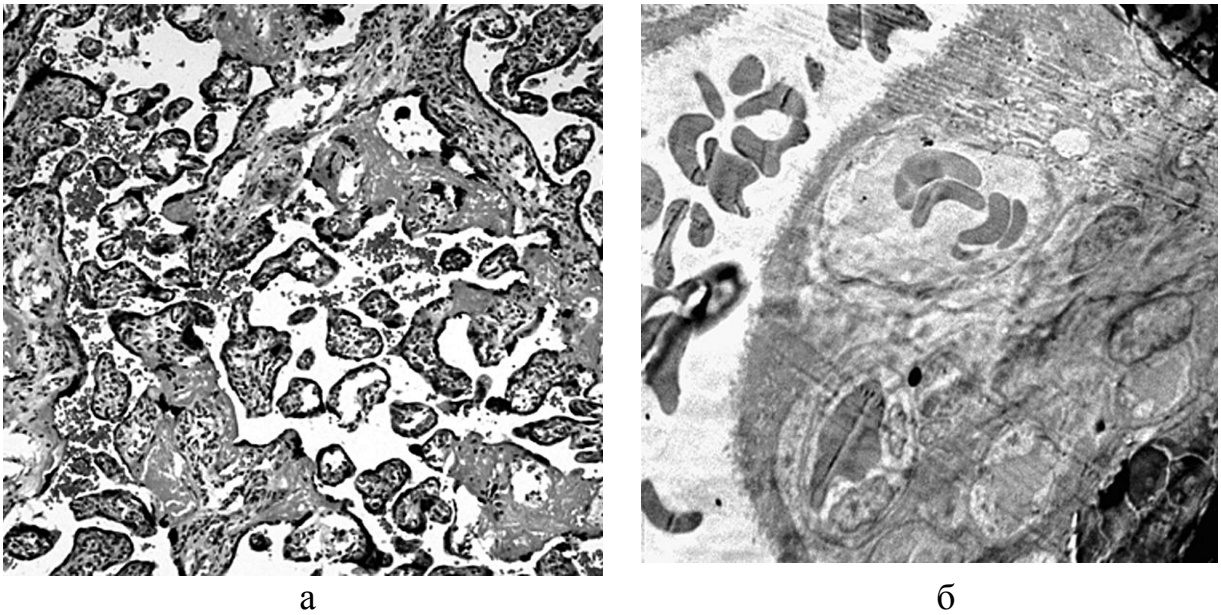


Рис.3.19. Дистрофические изменения у недоношенных детей, родившихся от матерей с фенотипическими признаками дисплазии соединительной ткани: а - зрелая соединительная ткань, ворсины хориона с выраженными некротическими изменениями (окраска гематоксилин-эозином, $\times 100$); б - Структурная организация плацентарного аппарата (СЭМ, позитив, $\times 5400$).

Выявленные патоморфологические изменения нашли свое подтверждение при изучении клеток ворсин плодовой части плаценты, причем в большинстве случаев (87%) они затрагивали ядерный аппарат. Среди многообразия клеточного материала наиболее реактивными оказались клетки фибробластического ряда: молодые, активно функционирующие и фиброциты, причем последние преобладали. Ядра этих клеток содержали конденсированный хроматин с преимущественным расположением маргинально около кариолеммы в виде отдельных глыбок.

В работах А.А.Миронова (1994) доказано, что скопление неактивного хроматина может свидетельствовать о снижении синтетической активности клетки. Кроме того, в этих клетках выявлялось расширение перинуклеарного пространства вследствие отслоения наружной ядерной мембраны (рис.3.20а).

В ядрах наблюдались признаки функционального угнетения, что проявлялось в уплотнении и уменьшении их объема. Выявленные особенности строения ядер, по мнению Ю.И. Афанасьева и соавт. (2004), являются пока-

зателями необратимых структурно-функциональных изменений, которые приводят к незапрограммированной гибели всей клетки.

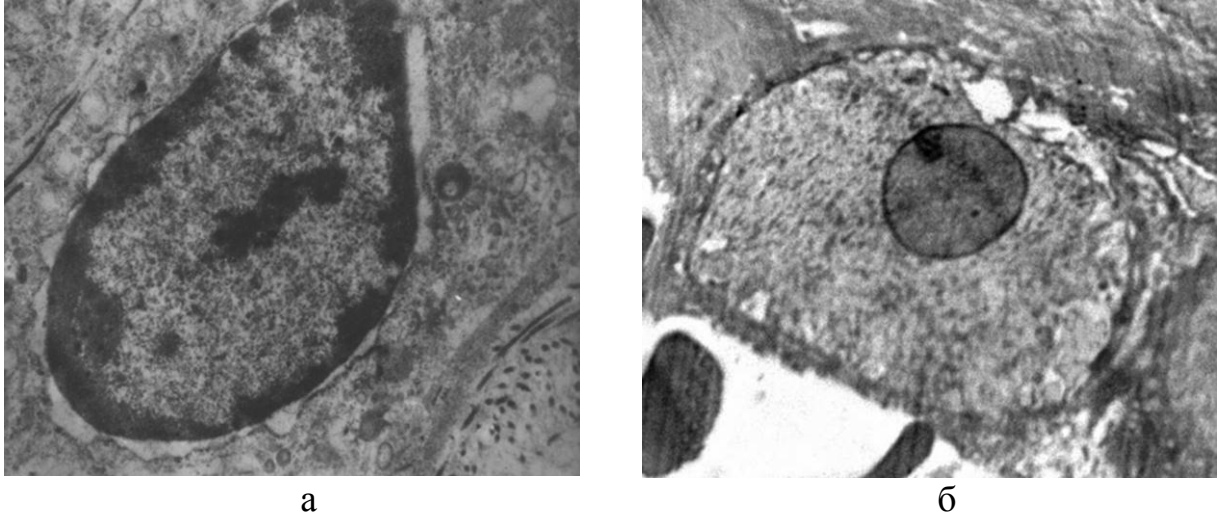


Рис.3.20 Изменения в клетке при дисплазии соединительной ткани: а - фиброцит стромы ворсин плодовой части плаценты недоношенных детей (ТЭМ., x9600); б - вакуолизация цитоплазмы клеток плодовой части плаценты недоношенных детей (СЭМ, позитив, x8500).

У большинства (более 85%) недоношенных детей с малой массой выявлена повышенная вакуолизация цитоплазмы клеток плодовой части плаценты (рис.3.20 б), что наряду с выше перечисленными изменениями, по мнению А.П. Милованова и С.В. Савельева (2006), может быть признаком нарушения белково-водно-электролитного обмена клетки и предвестником грубой клеточной дистрофии с резким снижением функциональной активности клетки.

4.6. Гистологические изменения структур костно-суставной системы детей с диспластическими нарушениями.

Подтверждением структурных нарушений соединительно-тканых образований у детей с диспластическими нарушениями костно-мышечной системы явились гистологические изменения, выявленные в связочном аппарате тазобедренного сустава (12 препаратов) и структурах коленного сустава (42 препарата). Забор материала проводился интраоперационно в резецируемых тканях после получения информированного согласия родителей. Возраст детей составил от 3 до 16 лет. Соотношение по полу было равным. Исследование выполнялось в патолого-анатомическом отделении ГБУЗ ДОКБ г.Твери (зав. отделением к.м.н. А.А.Иванов).

Проведенный анализ тканей суставов у детей с диспластическими нарушениями костно-мышечной системы выявил несостоятельность соединительно-тканых образований, которая определялась по ангиоматозу с периваскулярной инфильтрацией, очаговому лизису коллагеновых волокон, повышенной извитости коллагеновых волокон, атрофии синовиальных клеток, пролиферации соединительно-тканых клеток (рис.3.21 а, б).

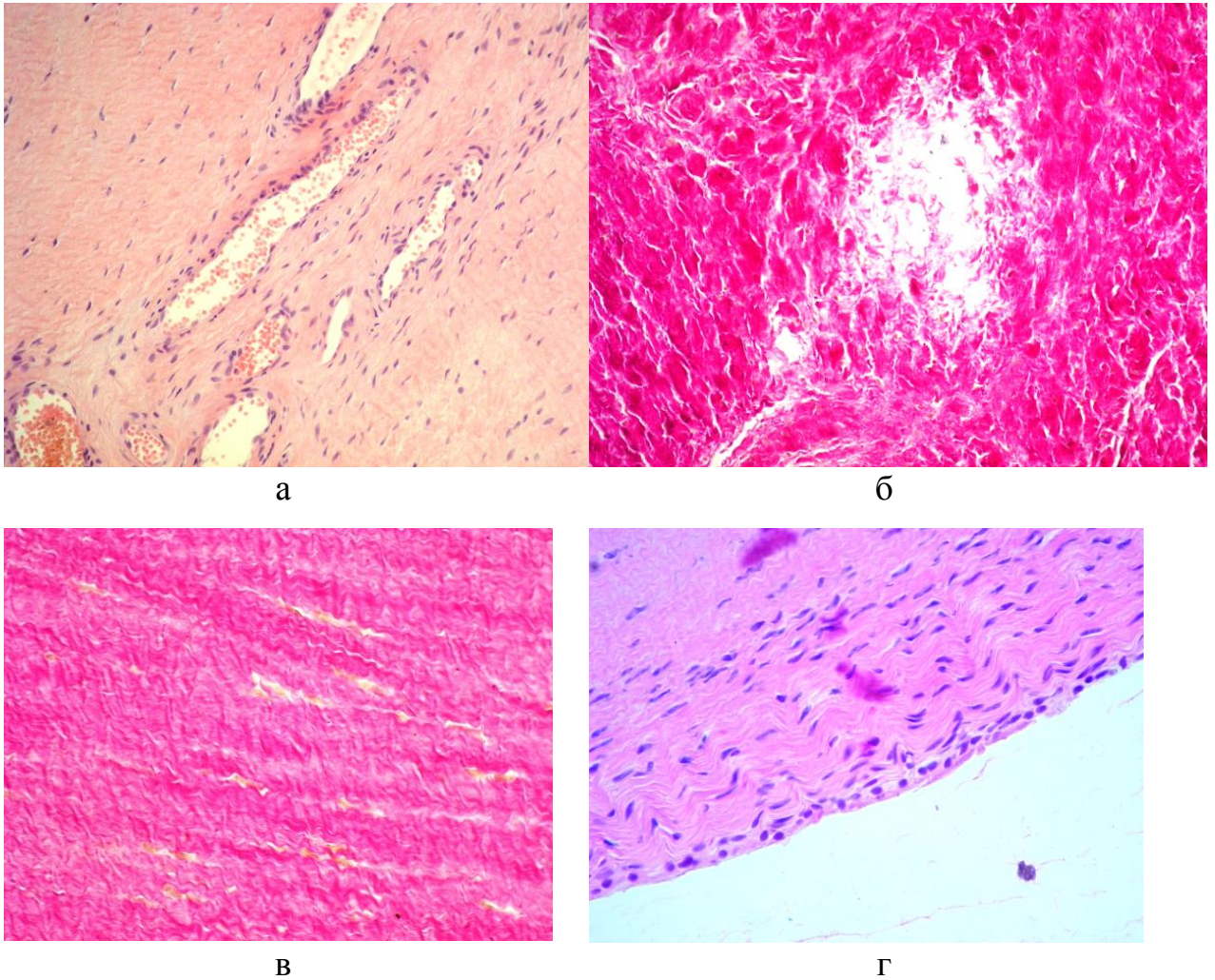


Рис. 3.21. Изменения со стороны коллагеновых волокон при дисплазии соединительной ткани: а - соединительная ткань круглой связки головки бедренной кости, ангиоматоз с периваскулярной инфильтрацией (x200, окраска гематоксилином и эозином); б - очаговый лизис коллагеновых волокон (окраска пикрофуксином по Ван Гизону, x400); в - повышенная извитость коллагеновых волокон, отек межуточной ткани (окраска по Ван Гизону, x400); г - атрофия синовиальных клеток, пролиферация соединительнотканых элементов (x200, окраска гематоксилином и эозином).

Ангиоматоз с периваскулярной инфильтрацией является отражением

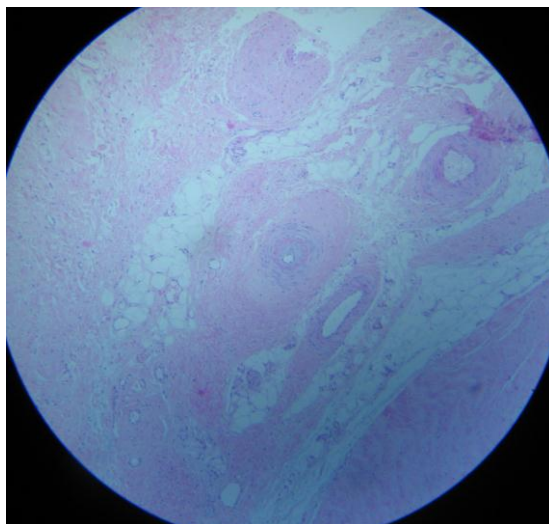
финального состояния, исхода сложных процессов перестройки соединительной ткани.

Исследованием связочного аппарата суставов нижних конечностей у детей основной группы выявлены очаговый лизис и повышенная извитость коллагеновых волокон (рис.3.21 в,г)

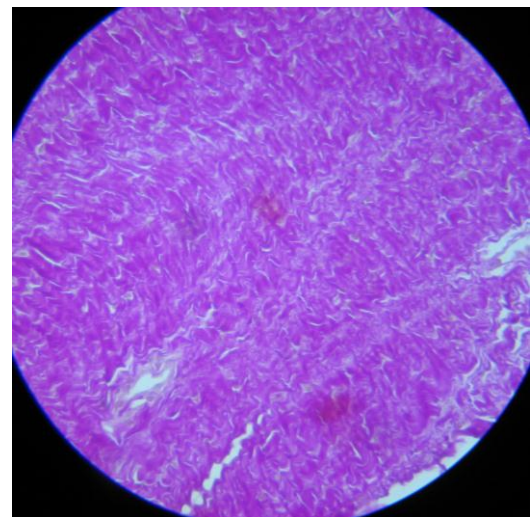
На рис.3.22б представлена зрелая ткань гиалинового хряща неоднозначного вида. Определяется дистрофия с очаговыми некрозами, разволокнение и фрагментация поверхностных слоев синовии, очаговые полисадообразные скопления клеток. Имеются безядерные зоны хряща, что свидетельствует о гибели клеток.

Указанные находки совпадают с данными С.В.Минаева (2016), Ухова Ю.И.(2014), исследовавшими апоневроз передней брюшной стенки у детей и взрослых с ДСТ, оперированных по поводу паховых грыж.

Тем самым, по данным проведенных гистологических исследований в постнатальном периоде, у детей с дисплазией соединительной ткани имеются выраженные морфологические изменения структур соединительной ткани.



а



б

Рис. 3.22 Изменения, наблюдаемые при дисплазии соединительной ткани : а - нарушение структуры соединительной ткани (окраска гематоксилином и эозином, x200); б - повышенная извитость коллагеновых волокон, очаговый лизис (x400, окраска гематоксилином и эозином).

Несостоятельность на клеточном и тканевом уровнях определяют развитие структурных и функциональных нарушений в костно-мышечной системе, что может вызывать осложненное течение хирургической патологии костно-мышечной системы у детей и подростков.

Таким образом, сопряженность мезенхимальной несостоятельности и морфофункциональной незрелости новорожденного четко прослеживается в системе мать-плацента-плод-новорожденный. Проведенная оценка несостоятельности плаценты у матерей с признаками мезенхимальной недостаточности на макро-, микро- и ультрамикроскопическом уровне показала существенный вклад мезенхимальной несостоятельности плаценты в формирование хронической плацентарной недостаточности с последующим развитием гипоксии тканей плода и формированием в послеродовом периоде сложных механизмов дисплазии соединительной ткани. Выявление изменений генеалогического и биологического анамнеза, патологическое течение беременности, рождение детей с низкой массой тела являются прогностическими моментами для установления мезенхимальной недостаточности и морфофункциональной незрелости новорожденных.

ГЛАВА IV ОСОБЕННОСТИ ПЕРИОПЕРАЦИОННОЙ БОЛЕЗНИ У ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ И ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Изучение клинико-функциональных показателей у 775 детей с костно-мышечной патологией, перенесших оперативные вмешательства, позволило выявить патофизиологические изменения, определяющие особенности предоперационной подготовки, наркоза и оперативного вмешательства, а так же ближайшего и отдаленного послеоперационного периодов. Совокупность клинико-функциональных изменений организма под воздействием операционной травмы и специфических реакций организма, обусловленных мезенхимальными нарушениями, по нашему мнению, определяют понятие **периоперационной болезни**.

Были изучены особенности клинической симптоматики послеоперационной болезни на этапах подготовки к операции и в ходе выполнения хирургических вмешательств. Виды оперативных вмешательств были различными по объему, характеру патологии, имели гендерные различия. Из 775 оперированных детей признаки дисплазии соединительной ткани выявлены у 523 (67,48%) пациентов, в 252 (32, 52%) случаях мезенхимальных нарушений не выявлено. Возраст детей составил от 2 месяцев до 17 лет, мальчиков было 408 (52,65%), девочек 367 (47,35%).

Несмотря на различия в объеме и характере хирургической патологии, клинические проявления операционной болезни на этапе подготовки к операции, в ходе выполнения вмешательства укладывались в **4 периода**: дооперационный, операционный, репарации и выхода из операционной болезни. В каждом периоде определены характерные особенности клинической картины, обусловленные дисплазией соединительной ткани.

Дооперационный период (с момента поступления в хирургический стационар до начала оперативного вмешательства) являлся важным этапом подготовки к оперативному вмешательству на костно-мышечной системе у детей при сопутствующих диспластических нарушениях развития.

В ходе подготовки к операции детям с признаками дисплазии соединительной ткани на поликлиническом этапе проводилось обследование специалистов: консультация кардиолога, ультразвуковое исследование сердца, консультация невролога, аллерголога, генетика. В контрольной группе требовалась только консультация педиатра для плановой госпитализации в хирургический стационар. Характеристика детей в дооперационном периоде представлена в таблице 4.1.

Таблица 4.1.

Характеристика детей в дооперационном периоде.

Признак	Основная группа n 523		Контрольная группа n252		p
	абс.	%	абс.	%	
Отягощение генеалогического, биологического и соц.средового анамнеза	144	27,53	38	15,3	<0,05
Коморбидные состояния	497	95,02	32	12,69	<0,001
Проведение комплексной междисциплинарной диагностики	485	92,73	44	17,46	<0,01
Поражение более одного сегмента КМС	372	71,12	76	30,15	<0,05

Как видно из таблицы 4.1, была выявлена отягощенность по всем видам анамнеза, которая встречалась чаще у детей с мезенхимальными нарушениями развития (27,53% и 15,3%, $p < 0,05$). Коморбидность отмечена у большинства детей с ДСТ, при незначительных показателях в контрольной группе (95,02% и 12,69%, $p < 0,001$). Наличие сопутствующей патологии являлось показанием к проведению дополнительных обследований и консультаций смежных специалистов в дооперационном периоде для уточнения клинико-функциональной картины детей перед оперативным вмешательством.

Так, у детей младшего возраста в основной группе чаще выявлялись малые аномалии развития сердца - МАРС (58,3% и 12,8%, $p < 0,01$), последствия гипертензионно-гидроцефального синдрома (42,17% и 8,1%, $p < 0,001$).

Кроме общих клинико-анамнестических изменений у оперированных нами детей в дооперационном периоде выявлены локальные особенности в клинической картине заболеваний костно-мышечной системы. В изучаемых группах определялись различия по выраженности и локализации болевого

синдрома, температурной реакции, проявлений локального отека и др.

Так, длительность болевого синдрома у детей с повреждением коленного сустава в основной группе превышала показатели контрольной (14,24% и 7,23%, $p < 0,05$). Его интенсивность была выраженной у детей после незначительных спортивных или бытовых травм. Среди симптомов преобладали боль в пораженном сегменте (60,1% и 23,5%, $p < 0,05$), отек мягких тканей (48,2% и 19,7%, $p < 0,05$), блокады сустава (12,4% и 3,2%, $p < 0,01$). Клиническая картина острой травмы, ее выраженность затрудняли постановку диагноза в ходе осмотра на амбулаторном приеме и требовали госпитализации для наблюдения и проведения дообследования с помощью МРТ, КТ, рентгенографии.

Были выявлены различия по иррадиации болей. Установлено, что не характерная область иррадиации боли при осмотре на момент поступления чаще встречалась у хирургических больных с признаками дисплазии соединительной ткани (17,32% и 10,94%, $p < 0,05$).

Следовательно, различия клинической картины дооперационного периода определяло необходимость комплексной диагностики и объективной оценки возможных рисков на последующих этапах оперативного вмешательства и в послеоперационном периоде. В дооперационном периоде выявление уровней риска развития осложнений с использованием разработанной нами "Программы для оценки риска осложнений при хирургическом лечении детей с признаками дисплазии соединительной ткани" (№2016613498 от 28 марта 2016г.-приложение) позволило определить оптимальные подходы в планировании хирургических и лечебных мероприятий.

В таблице 4.2 представлены характерные клинико-функциональные различия обеих групп в дооперационном периоде. Особенности клинической картины дооперационного периода в дальнейшем определяли различные подходы в выборе объемов обследования, сроков проведения хирургического лечения и прогнозировании возможных осложнений в результате оперативных вмешательств.

**Особенности клинических проявлений у детей в дооперационном периоде
периоперационной болезни**

Признак	Характеристика	Основная группа	Контрольная группа
Отягощенные генеалогический, биологический и соц.средовой анамнезы	Являются факторами риска развития осложненного течения операционной болезни	Имеет место отягощение по одному и более видам анамнеза	У всех детей без отягощения
Наличие сопутствующей патологии других органов и систем	Удлиняет сроки предоперационного обследования, расширяет круг специалистов для комплексного лечения	Встречается у всех детей	Нет сопутствующей патологии
Основное заболевание	Поражение на уровне одного или нескольких сегментов	Множественная патология опорно-двигательного аппарата	Изолированное поражение на уровне одного сегмента
Средние сроки дооперационного периода	Проведение необходимого обследования перед операцией	до 1 месяца и более при коррекции коморбидных состояний	7-10 дней

В клинической картине **операционного периода** выявлена отчетливая фазность. Были определены три основные фазы – острая фаза, фаза стабилизации и фаза нивелирования.

Острая фаза определялась в ходе операции с момента начала вмешательства до момента выведения всех функциональных параметров на стабильные показатели и отличалась манифестацией клинических проявлений операционного периода. Она включала 2 стадии – стадию напряжения и стадию угнетения. Первая реакция организма на операционную травму и анестезиологическое пособие проявлялась напряжением всех жизненно важных функций организма (подъем АД до 140/90 мм рт.ст., учащение пульса до 110 в мин., тоническое напряжение мышц). В основной группе такие изменения выявлялись чаще (38,3% и 11,7%, $p<0,01$). Психо-эмоциональные реакции детей основной группы осложняли вводный наркоз, приводя в некоторых случаях к бронхоспазму. Как правило, стадия напряжения совпадала с торможением центров головного мозга, при этом сохранялось двигательное возбуждение и проводить хирургическое вмешательство в этой стадии не представлялось возможным. У большинства детей с проявлениями дисплазии этот период был более выраженным и длительным (68,07% и 12,2%, $p<0,05$). С наступлением стабилизации клинико-функциональных показателей мы

наблюдали вторую стадию острой фазы.

Клинической характеристикой стадии угнетения острой фазы операционного периода являлись стабилизация функциональных изменений состояния ребенка для адекватного выполнения хирургического вмешательства в последующую фазу стабилизации. Это достигалось проведением седатации, глубокой анальгезии, контролем показателей функционирования систем. Критериями второй фазы были ровное дыхание, стабильные показатели АД (в возрастных границах), частота сердечных сокращений (65-85 в мин.), суженный зрачок и сохранение его реакции на свет. В большинстве случаев предоперационная подготовка и учет особенностей клинической картины в острой фазе периоперационной болезни позволили снизить и контролировать риски осложненного течения (нарушения ритма, аллергические реакции, судорожный синдром, подъемы артериального давления с последующим кровотечением в операционной ране). Выявленные особенности второй стадии острой фазы операционного периода у детей с дисплазией соединительной ткани представлены в таблице 4.3.

Таблица 4.3.

Осложнения острой фазы операционного периода

Вид осложнений	Основная группа n =165		Контрольная группа n=112		p
	абс.	%	абс.	%	
Брадикардия	35	21,21%	2	1,2%	<0,001
Аллергические реакции	25	15,2%	0	0	<0,01
Повышение давления, кровотечения	21	12,7%	8	4,84%	0,05
Нарушения дыхания	7	4,2%	1	0,6%	<0,05
Судороги	3	1,8%	0	0	0,05

Как видно из таблицы 4.3, интраоперационные осложнения в виде аллергических реакций (15,2% и 0%, $p < 0,01$), нарушений дыхания (4,2 и 0,6%, $p < 0,05$), изменений показателей сердечно-сосудистой системы (21,2% и 1,2%, $p < 0,001$) чаще отмечались в группе детей с дисплазией соединительной ткани.

Осложненное течение наркоза в основной группе детей наблюдалось в 8,3 раза чаще, в сравнении с группой контроля. Это послужило основой разработки специальных мер профилактики осложнений и использование алго-

ритма, представленного в таблице 4.4.

Таблица 4.4

Алгоритм анестезиологического пособия у детей с ДСТ.

Алгоритм анестезиологического пособия у детей основной группы	Алгоритм анестезиологического пособия у детей без ДСТ
Премедикация	
<i>Младшая группа</i>	
<p style="text-align: center;">Обязательная премедикация!</p> <p>промедол (для анальгезии и седатации) Детям с момента рождения вводят подкожно, внутримышечно и внутривенно в дозе 0,05-0,25 мг/кг. Детям старше 2 лет вводят подкожно, внутримышечно и внутривенно в дозе 0,1-0,5 мг/кг. Для обезболивания повторное введение промедола рекомендуется использовать через 4-6 часов. В качестве компонента общей анестезии вводят внутривенно 0,5-2,0 мг/кг/час. Суммарная доза во время операции не должна превышать 2 мг/кг/час. (Министерство здравоохранения Российской Федерации, ФАРМАКОЛОГИЧЕСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ КОМИТЕТ. Выписка из протокола №8 от 09.07.98)</p> <p>Мидазолам - седация с сохранением пациента в сознании перед (или во время) лечебными или диагностическими процедурами, проводимыми под местным обезболиванием анестезией или без него; медикаментозная подготовка ко вводимому наркозу; продолжительная у пациентов, находящихся на интенсивной терапии.</p>	<p style="text-align: center;">Премедикация по показаниям в минимальном объеме</p> <p>промедол (для анальгезии и седатации) Детям с момента рождения вводят подкожно, внутримышечно и внутривенно в дозе 0,05-0,25 мг/кг. Детям старше 2 лет вводят подкожно, внутримышечно и внутривенно в дозе 0,1-0,5 мг/кг. Для обезболивания повторное введение промедола рекомендуется использовать через 4-6 часов.</p>
<i>Старший возраст</i>	
<p>реланиум – старше 5 лет вводят в/в медленно в дозе 1 мг; дроперидол - вводится 2,5 мг лекарства на 5 кг массы тела пациента.</p>	не нужно
Интраоперационно	
<p style="text-align: center;">до 1 года комбинация препаратов</p> <p>при длительном наркозе промедол для седатации и адекватного обезболивания побочное действие – угнетение дыхания</p> <p>ведут наркоз на ингаляционной анестезии с использованием севофлурана или использование внутривенной анестезии с использованием пропофола</p>	стандартно ведут наркоз на ингаляционной анестезии с использованием севофлурана или использование внутривенной анестезии с использованием пропофола
старший возраст	
ведут наркоз на ингаляционной анестезии с использованием севофлурана или использование внутривенной анестезии с использованием пропофола	ведут наркоз на ингаляционной анестезии с использованием севофлурана или использование внутривенной анестезии с использованием пропофола
Выход из наркоза	
<p><i>младшая группа</i> инфузионная поддержка после длительного перерыва в кормлении перед наркозом адекватное продленное обезболивание</p> <p><i>у старшей группы</i> адекватное продленное обезболивание</p>	не нужно дополнительно

Выполнение оперативного вмешательства в фазе стабилизации при использовании указанного алгоритма не вызывало технических сложностей у хирургов. У 20 (12,1%) подростков основной группы наблюдалась повышенная кровоточивость в ране при подъемах артериального давления, что затрудняло обзор, усложняло выполнение оперативного вмешательства и увеличивало длительность операции (12,3% и 2,67%, $p < 0,001$). Хирурги были вынуждены накладывать кровоостанавливающие жгуты для устранения интраоперационных осложнений. Создаваемый венозный стаз и ишемия тканей повышали риск развития осложнений в послеоперационном периоде.

Наложение кровоостанавливающих жгутов в ходе операции определяло расстройства микроциркуляции мягких тканей на уровне хирургического вмешательства. При этом, развивались выраженные локальные отеки (46,2% и 11,09%, $p < 0,01$), затрудняющие ушивание раны и чаще наблюдалось прорезывание швов (10,1% и 0,5%, $p < 0,001$). Натяжение швов при выраженных отеках мягких тканей усложняло заживление раны и определяло показания к постановке дренажных систем (31,4% и 12,6%, $p < 0,05$).

Выход из наркоза завершал операционный период и был различным по своим проявлениям. У детей с дисплазией соединительной ткани чаще наблюдались двигательные возбуждения (30,2% и 9,08%, $p < 0,01$), затруднявшие ушивание раны (24,1 и 5,3%, $p < 0,05$), наложение повязок и выполнение гипсования. Тем самым, в острой фазе основные клинические проявления периоперационной болезни определялись реакцией организма ребенка на операционную травму, анестезиологическое пособие и зависели от выраженности сопутствующих клинико-функциональных нарушений.

После прекращения наркоза и завершения воздействия операционного фактора наступала **фаза стабилизации** операционного периода. Она характеризовалась началом выхода из острого состояния. В зависимости от тяжести оперативного вмешательства она длилась в среднем от 1 до 3 суток. У детей основной группы после пробуждения длительной была спутанность сознания (17,5% и 4,21, $p < 0,05$), тошнота и многократная рвота (11,8% и

1,6%, $p < 0,01$), вегетативные нарушения (15,7% и 9,12%, $p < 0,05$), подъемы температуры (26,1% и 10,7%, $p < 0,05$). В основной группе указанные изменения встречались чаще и являлись показанием для проведения интенсивных коррекционных мероприятий в условиях отделения реанимации.

В ходе динамического наблюдения мы выявили две группы детей в зависимости от характера течения периоперационной болезни. В первую группу вошли 107 (64,8%) детей, у которых в фазе стабилизации мы определяли клиничко-функциональные нарушения после оперативных вмешательств. Для восстановления состояния они наблюдались в отделении реанимации, где проводились инфузионная терапия, введение анальгетиков, контроль диуреза, артериального давления, купирование кровопотери. Вторую группу составили 58 (35,2%) детей без клиничко-функциональных изменений в фазе стабилизации. Из операционной они переводились в палату травматолого-ортопедического отделения. В контрольной группе эти соотношения были в пользу неосложненного течения фазы стабилизации (11,4% и 88,6% соответственно).

Дети с диспластическими нарушениями развития в фазу стабилизации имели выраженные отличия от контрольной группы по длительности интенсивной терапии, купированию клиничко-функциональных нарушений, температурной реакции и болевого синдрома (таблица 4.5).

Таблица 4.5.

Характеристика фазы стабилизации операционного периода

Признак	Основная группа	Контрольная группа
длительность нахождения в отделении реанимации	$\leq 2,5$ суток	0,5-1 сутки
время восстановления функциональных расстройств	2-3 суток	1-1,5 суток
Длительность температурной реакции	$5 \pm 2,0$ суток	$3 \pm 1,5$ суток
Длительность болевого синдрома	≤ 7 суток	1-3 суток
Тошнота, рвота	Да	Нет
Нарушение поведения	Да	Нет

Как видно из таблицы 4.5, продолжительность сроков подъемов температуры была значительно больше ($5 \pm 2,0$ суток и $3 \pm 1,5$ суток, соответствен-

но), восстановление активности у этой группы было длительным, а проявления болевого синдрома более продолжительными (1-3 суток и 7 суток соответственно).

Для коррекции осложнений в фазу стабилизации (согласно представленному алгоритму) в младшей возрастной группе была показана инфузионная терапия (в объеме физиологической потребности), продленная аналгезия, использовали щадящие методики выполнения перевязок и сокращалась кратность манипуляций.

Детям старшего возраста требовалось продленное обезболивание для стабилизации состояния в ближайшем послеоперационном периоде (кеторолак 0,5-1,0 мл в/м, артрум 1-2 мл в/м). Для купирования болевого синдрома и стимуляции репаративных процессов им накладывали фиксирующие гипсовые повязки на сегменты оперированных конечностей. Критерием завершения фазы стабилизации являлось уменьшение интенсивности болевого синдрома, отсутствие подъемов температуры выше фебрильных значений, нормализация вегетативного статуса. По этим показателям мы определяли переход в следующую фазу нивелирования операционного периода.

Начиная с 3-7 суток после оперативного вмешательства клиническая картина периоперационной болезни переходила в **фазу нивелирования функциональных нарушений** и возврат показателей жизнедеятельности к дооперационному уровню. После вертикализации пациенты возвращались к обычному режиму, отмечалась нормализация диуреза, показатели температуры приходили в норму. Однако в основной группе процесс был более затяжным.

При этом колебания длительности температурной реакции носили разнонаправленный характер (рис. 4.1). Наблюдалось увеличение длительности температурной реакции у детей с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани, что, по нашему мнению, обусловлено метаболическими и иммунными дисфункциями. В фазе нивелирования у детей основной группы для предупреждения осложненного течения фазы ни-

велирования назначались антибиотики (цефтазидим 0,5г.-1,0 г. 2 раза в сутки в/м, у детей старше 12 лет цефтриаксон 1,0 г. в/м 1 раз в сутки). В группе контроля показаний к антибиотикотерапии не было

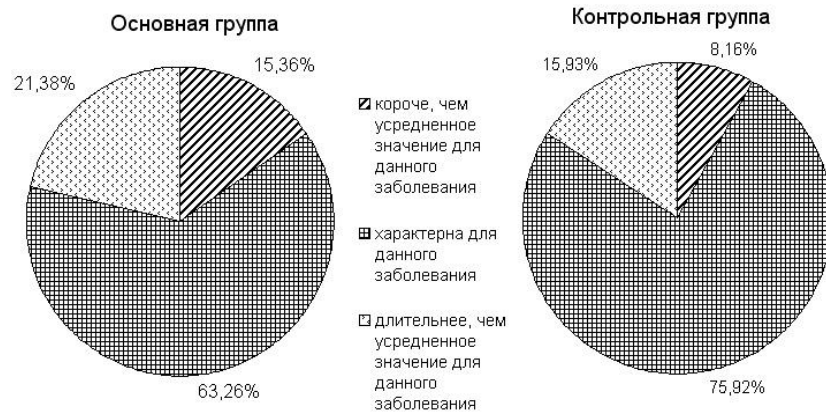


Рис. 4.1. Особенности длительности температурной реакции у пациентов с хирургической патологией костно-мышечной системы, в зависимости от наличия у них признаков дисплазии соединительной ткани (1%=3,6°)

Общими проявлениями периоперационной болезни в фазу нивелирования у детей основной группы были отсутствие аппетита (16,2% и 1,7%, $p < 0,001$), снижение активности (26,5% и 11,8%, $p < 0,05$), выраженный болевой синдром (37,3% и 9,1%, $p < 0,05$). Выполнение разработанного нами алгоритма лечения (Патент № 2637401 «Способ профилактики отдаленных послеоперационных осложнений у больных с дисплазией соединительной ткани») позволило купировать указанные нарушения на 4-5 сутки с момента оперативного вмешательства.

Локальные изменения в области оперативной агрессии чаще встречались у детей основной группы. Мы наблюдали длительный отек в области операционной раны (14,3% и 4,6%, $p < 0,05$), формирование сером и гематом (17,2% и 5,2%, $p < 0,05$), удлинения сроков заживления раны (23,4% и 3,1%, $p < 0,01$). В группе детей (84 наблюдения) после артроскопии коленного сустава лечение выполнялось согласно разработанному нами и утвержденному Министерством здравоохранения Тверской области (письмо от 12 мая 2016г. №4041- приложение) методическому пособию «Комплексная система

прогнозирования и профилактики развития осложнений при хирургическом лечении патологии коленного сустава у детей». Внедрение новых технологий, включая коллагеностимулирующие методики, раннее начало комплекса физиолечения и активизацию пациента, позволило снизить показатель ранних послеоперационных осложнений в этой группе с 32% до 19,6%.

К концу первой недели у всех оперированных пациентов отсутствовали активные жалобы, состояние было удовлетворительным, не было воспалительных изменений в области операционной раны. Главной задачей для хирурга являлось заживление раны и восстановление клинико-функциональных показателей. Мы определили этот период как период репарации.

Период репарации (от 7 до 21 суток)- для него характерным было стабилизация общего состояния, отсутствие подъемов температуры, активизация пациента и заживление операционной раны (таблица 4.6).

Таблица 4.6.

Характеристика периода репарации

Признак	Общая характеристика	Основная группа	Контрольная группа
Заживление раны	Формирование рубца в периоде заживления	Осложненное течение	Без осложнений
Восстановление функциональных показателей органов и систем	Вертикализация больного, возвращение к активным движениям	Затягивание сроков восстановления активности органов и систем	В плановые сроки
Активизация пациента	Возврат к состоянию дооперационного периода	Длительно	Обычные сроки

В зависимости от объема вмешательства и возраста пациента при выполнении перевязок в режиме 1 раз в 2 дня заживление раны наступало от 8 до 14 суток. При обычном течении репарации швы снимали на 10 сутки. Рана заживала первичным натяжением и не требовала дополнительных манипуляций в дальнейшем. Такой вариант неосложненного течения репарации отмечен у большинства детей с заболеваниями костно-мышечной системы (420 детей-80,4%).

Группу детей с осложненным течением периода репарации составили

103 (19,6%) подростка из 523 наблюдений. Среди осложнений в периоде репарации у детей основной группы в сравнении с группой контроля чаще наблюдались отеки мягких тканей (23,1% и 9,04%, $p < 0,05$), синовиты (37,21% и 5,6%, $p < 0,01$), гемартрозы (18,2% и 3,17%, $p < 0,05$). Указанные осложнения были выявлены в сроки до 10 суток после хирургического вмешательства в виде экссудативных осложнений со стороны раны, что увеличивало длительность пребывания в стационаре и снятие швов в более поздние сроки (14-21 сутки).

Следует отметить, что исходом периода репарации было два варианта: у 454 (86,8%) детей выписка из стационара осуществлялась с выздоровлением по основному заболеванию, в 69 (13,2%) случаях выписка состоялась с улучшением по основному заболеванию с наличием остаточных проявлений периоперационной болезни и основного заболевания. Такой исход требовал продолжения лечения в следующий период завершения периоперационной болезни.

Период завершения периоперационной болезни (реконвалесценции) у детей с заболеваниями костно-мышечной системы и мезенхимальными дисплазиями наблюдался в сроки после 1 месяца с момента выполнения оперативного вмешательства. В группе детей, у которых отмечены остаточные изменения на уровне оперированного сегмента в виде мышечной гипотрофии (43,2% и 17,4%, $p < 0,05$), контрактур суставов (28,1% и 5,8%, $p < 0,05$), ограничение функциональности (20,6% и 7,1%, $p < 0,05$) и другие осложнения, увеличивались сроки восстановительного лечения и расширялся комплекс активных мер профилактики в ходе диспансерного наблюдения.

Следует отметить, что в этот период у детей основной группы купировались проявления операционной болезни. По нашим данным, у 367 (70,17%) детей основной группы удалось устранить все негативные проявления операционной болезни. У 156 (29,83%) детей наблюдались осложнения в виде мышечной гипотонии, нарушении сна, функциональных болей на уровне оперированного сегмента, что определяло невозможность активных

физических нагрузок, занятий спортом и снижало качества жизни.

После выписки ребенка из стационара в периоде завершения периоперационной болезни детям требовалось купирование остаточных деформаций (рис.4.2), восстановление функции оперированных сегментов. В основной группе длительные сроки коррекционных мероприятий были обусловлены нарушением двигательной активности, сочетанным поражением центральной нервной системы, психо-эмоциональным угнетением и сниженной мотивацией ребенка на выздоровление.



Рис.4.2 Этапное восстановление деформации нижних конечностей у девочки П.5 лет по методике Г.А.Илизарова.

В группе 69 детей с остаточными нарушениями, кроме указанных осложнений, в периоде завершения операционной болезни отмечалось нарастание деформаций (12 детей - 17,39%), нарушение биомеханики нижних конечностей и позвоночного столба в возрастные периоды физиологического вытяжения (17 подростков - 24,6%).

Основными задачами периода завершения операционной болезни были профилактика осложнений вышеназванных периодов и восстановление качества жизни оперированных пациентов. Вопросы профилактики осложнений имеют исключительное значение для повышения эффективности оперативного лечения детей с костно-мышечной патологией. Профилактика строилась на основе этапности и фазности послеоперационной болезни с проведением комплекса мероприятий, направленных на предупреждение осложнений в дооперационном, операционном, периоде репарации и периоде завершения

периоперационной болезни.

В дооперационном периоде проводилась комплексная междисциплинарная диагностика клинико-функциональных нарушений с коррекцией коморбидных состояний и превентивный курс коллагеностимуляции. Профилактика осложнений в операционном периоде выполнялась по указанному выше разработанному нами фазовому алгоритму. В послеоперационном периоде комплекс лечебно-профилактических мероприятий был направлен на стабилизацию общего состояния ребенка, предупреждение осложнений на уровне оперированного сегмента и восстановление функции опорно-двигательного аппарата.

Это достигалось укреплением мышечного корсета (ЛФК, курсы массажа и различные методики физиотерапии), восстановлением объема движений, купированием болевого синдрома. Нами разработан "Способ профилактики послеоперационных осложнений у детей с заболеваниями костно-мышечной системы" (патент № 2016131830, от 4.12.2017), позволяющий сократить число послеоперационных осложнений 23,3% до 17,5%. Использование внутрикожного шва снизило число перевязок с 5 до 3, что позволило уменьшить среднюю продолжительность нахождения ребенка в хирургическом стационаре с 11 до 7 суток.

Учитывая сложный патогенез поражения костно-суставной системы с наличием сопутствующих полисистемных дисфункций у детей основной группы, был использован мультидисциплинарный принцип наблюдения. Продолжительность этого периода составляла от 1 месяца до нескольких лет и зависела от тяжести патологического процесса.

Был разработан фазовый алгоритм ведения детей с ортопедической патологией в периоды послеоперационной болезни. Каждому периоду определен свой объем лечебно-профилактических мероприятий с учетом фазового течения ПОБ. Проводимая коррекция направлена на купирование проявлений сочетанной системной патологии для снижения риска развития анестезиологических и хирургических осложнений, вызванных метаболическими и

функциональными нарушениями при дисплазии соединительной ткани. Алгоритм ведения детей в периоды послеоперационной болезни представлен в таблице 4.7.

Таблица 4.7

Алгоритм ведения детей с послеоперационной болезнью.

Период		Симптомы	Тактика
1. Дооперационный		-нарушение функции -ограничение физ.нагрузок -боль при нагрузках -наличие деформации	-комплексное обследование -инструм.диагностика -определение сроков и объема вмешательства -определение риска хир. и анест. осложнений
2. Оперативный			
Острая фаза	<i>стадия напряжения</i>	-реакция всех систем организма на операционную травму и наркоз (угнетение дыхания, брадикардия и др.)	-контроль и коррекции реакции организма на операционную травму и наркоз
	<i>стадия угнетения</i>	-мышечная гипотония, ослабление дыхание, снижение диуреза	-адекватное анестезиолог.пособие и аналгезия
<i>Фаза стабилизации</i>		-начало сбалансированного гомеостаза	-контроль и коррекция в отделении реанимации или наблюдение в палате -динамическое наблюдение
<i>Фаза нивелирования</i>		-улучшение функциональных показателей	-анальгетики -антибактер.терапия -контроль заживления раны
3. Период репарации			-наблюдение в динамике -осмотр кардиолога, невролога -контроль заживления раны -начало восстановительного лечения
	-полное восстановление -неполное восстановление	-восстановление функц. и лаб. показателей	
4. Период завершения			-комплексное междисциплинарное наблюдение
	полное восстановление неполное восстановление	- улучшение показателей качества жизни -отсутствие функц. нарушений	

Следовательно, изучение особенностей операционного периода и послеоперационной болезни у детей с костно-мышечной патологией позволило выделить периоды послеоперационной болезни и фазы, определяющие особенности клинической картины. У детей с мезенхимальными нарушениями были выявлены повышенная и генерализованная реакция на воздействие операционной травмы, анестезиологического пособия. Отмечалась быстрая

истощаемость компенсаторных реакций, после операции возникала опасность нарушения основных констант организма, выявленные нами в основной группе.

Проведение хирургического лечения повышает риск осложненного течения основного заболевания и требует комплекса лечебно-профилактических мероприятий на всех этапах периоперационной болезни.

Итогом комплексного подхода к коррекционным мероприятиям в раннем возрасте стало создание «Алгоритма диагностики и этапного наблюдения детей раннего возраста с признаками недифференцированной дисплазии соединительной ткани» и получено свидетельство на НОУ-ХАУ от 30.11.2015 №664 (приложение). При поступлении в стационар у ребенка с признаками хирургической патологии костно-мышечной системы проводилась оценка риска развития осложненного течения послеоперационной болезни. Для этого была разработана "Программа для оценки риска осложнений при хирургическом лечении детей с признаками соединительно-тканной дисплазии" (свидетельство государственной регистрации программы № 2016613498 от 20.04.2016).

По данным анамнеза, клинического и инструментального обследования использование программы позволяло спрогнозировать риск развития послеоперационных осложнений. У детей основной группы чаще отмечались высокий (15,2%) и средний (72,93%) операционный и анестезиологический риски. В контрольной группе преобладали (67,42%) показатели низкого риска развития осложнений послеоперационной болезни.

Оценка результатов использования разработанного комплекса лечебно-профилактических мероприятий учитывала клинико-функциональные показатели, наличие осложнений и оценку качества лечения родителями и пациентами. Оценивали результаты лечения по трем позициям: **хорошим** считался результат при отсутствии жалоб, остаточных деформаций и полном восстановлении функции пораженного сегмента. **Удовлетворительным** считали результат при остаточных деформациях без нарушения функции пора-

женного сегмента. **Неудовлетворительными** были результаты с нарушением функции, периодическими болями и остаточной деформацией на уровне пораженного сегмента при неудовлетворенности пациента.

Были изучены результаты лечения в раннем и позднем катамнезе у 84 детей, которым выполнена артроскопия коленного сустава, 126 детей с косолапостью и 18 детей с врожденным вывихом бедра.

Распределение результатов оперативного лечения у детей с патологией коленного сустава представлено в таблице 4.8.

Таблица 4.8
Результаты лечения детей с патологией коленного сустава в раннем периоде

Результат	Основная группа n=58		Сравнения группа n =26	
	Абс.	%	Абс.	%
Хороший	30	51,72%	6	23,08%
Удовлетворительный	26	44,83%	17	65,38%
Неудовлетворительный	2	3,45%	3	11,54%

Примечание. Различия статистически значимы: тест Кокрана-Эрмитажа для тенденций ($p=0,009$).

Как видно из таблицы 4.8, в основной группе было больше хороших результатов (51,72%), при низких показателях неудовлетворительных (3,45%). В группе сравнения эти показатели отражали уменьшение процента положительных исходов (23,08%), при возрастании неудовлетворительных результатов лечения (11,54%). Сравнительная характеристика результатов лечения патологии коленного сустава в ранние сроки представлена на рис. 4.3.

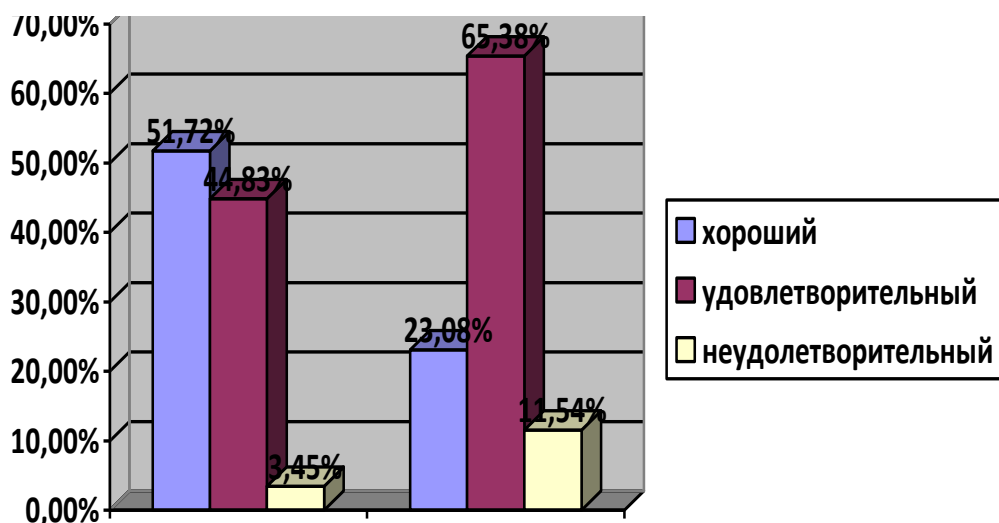


Рис. 4.3. Результаты лечения патологии коленного сустава в раннем катамнезе ($p=0,009$).

В раннем катамнезе отмечены положительные результаты лечения патологии коленного сустава у детей основной группы (51,72% и 23,08%, $p=0,009$) и более низкие показатели неудовлетворительных результатов лечения (3,45% и 11,54%, $p=0,009$).

В поздние сроки наблюдения в основной группе детей с патологией коленного сустава значительно преобладали хорошие результаты (табл. 4.9).

Таблица 4.9

Результаты лечения патологии коленного сустава в позднем катамнезе

Результат	Основная группа n =58		Сравнения группа n =26	
	Абс.	%	Абс.	%
Хороший	39	67,24%	4	15,38%
Удовлетворительный	18	31,03%	19	73,08%
Неудовлетворительный	1	1,72%	3	11,54%

Примечание. Различия статистически значимы: тест Кокрана-Эрмитажа для тенденций ($p<0,001$).

Как видно из таблицы 4.9, в основной группе преобладали хорошие результаты - 67,24%, неудовлетворительных результатов лечения было 1,72%. В группе сравнения у большинства пациентов отмечались удовлетворительные показатели - 73,08%.

Сравнительная картина результатов лечения патологии коленного сустава в поздние сроки представлена на рис. 4.4.

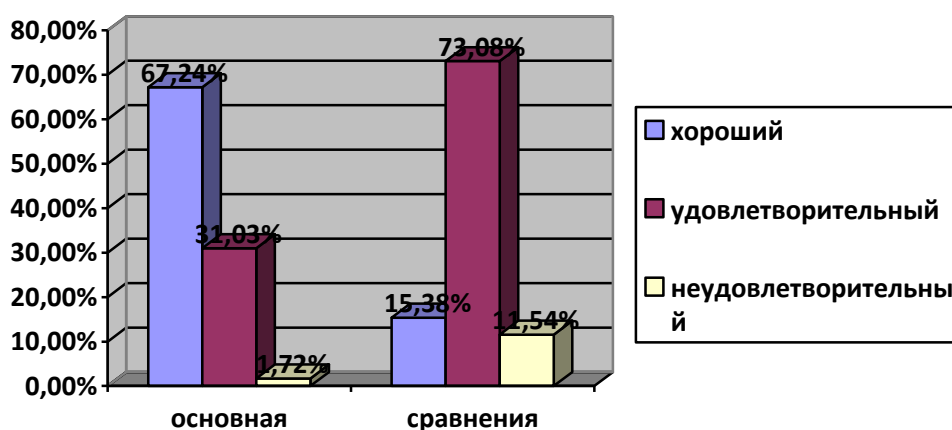


Рис. 4.4. Результаты лечения патологии коленного сустава в позднем катамнезе ($p<0,001$).

Как показывает диаграмма 4.4, динамика результатов катамнеза у детей с патологией коленного сустава, использование алгоритма комплексного ве-

дения в периоды послеоперационной болезни и в диспансерном наблюдении позволило получить больше хороших результатов (67,24% и 15,38%, $p < 0,001$) при снижении неудовлетворительных показателей (1,72% и 11,54%, $p < 0,001$).

Лечение врожденной косолапости в ранние и поздние сроки наблюдения было изучены у 126 детей. Основную группу составили 87 пациентов, у которых был использован предложенный нами алгоритм ведения на ранних и поздних сроках после оперативных вмешательств. В группу сравнения вошли 39 детей, получавших лечение по раннее принятым схемам. Показатели результативности лечения врожденной косолапости в раннем послеоперационном периоде представлены в таблице 4.10.

Таблица 4.10

Результаты лечение косолапости (Ранний катамнез).

Результат	Основная группа n = 87		Сравнения группа n = 39	
	Абс.	%	Абс.	%
Хороший	59	67,82%	20	51,28%
Удовлетворительный	28	32,18%	14	35,9%
Неудовлетворительный	0	0	5	12,82%

Примечание. Различия статистически значимы: тест Кокрана-Эрмитажа для тенденций ($p = 0,007$).

Как видно из таблицы 4.10, использование алгоритмов ведения детей с врожденной косолапостью на этапах послеоперационной болезни в основной группе позволило получить больше хороших результатов (67,82% и 51,28% соответственно), при отсутствии неудовлетворительных, что отражено на рис. 4.5.

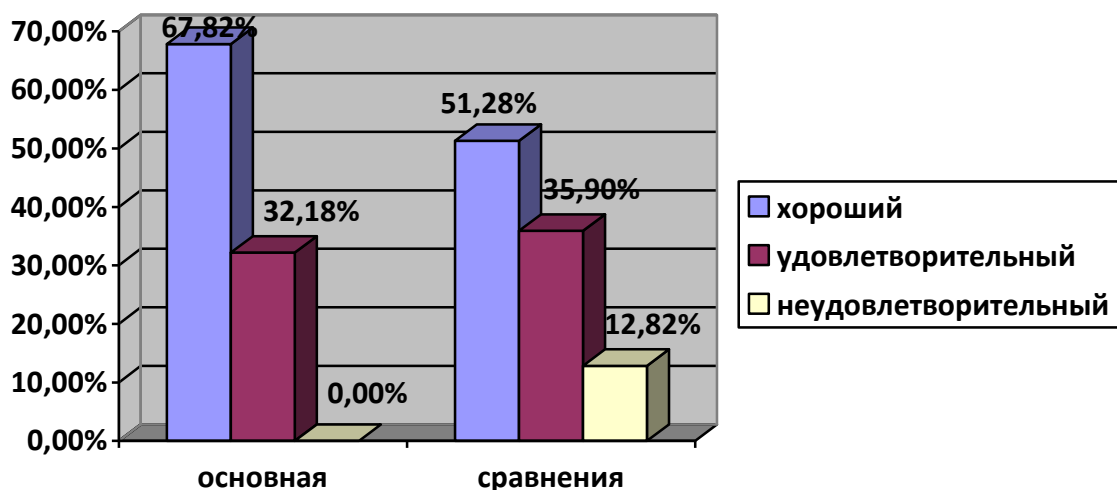


Рис. 4.5. Результаты лечения врожденной косолапости в раннем катамнезе

Аналогичные показатели были получены при изучении отдаленных результатов в лечении детей с врожденной косолапостью (таблица 4.11).

Таблица 4.11
Результаты лечения врожденной косолапости (поздний катамнез)

Результат	Основная группа n =87		Сравнения группа n =39	
	Абс.	%	Абс.	%
Хороший	67	77,01%	24	61,54%
Удовлетворительный	18	20,69%	6	15,38%
Неудовлетворительный	2	2,3%	9	23,08%

Примечание. Различия статистически значимы: тест Кокрана-Эрмитажа для тенденций ($p=0,003$).

Как видно из таблицы 11, и в отдаленные сроки лечения детей с врожденной косолапостью использование предложенных алгоритмов позволило получить большее число положительных исходов. Сравнительная картина результатов отдаленного катамнеза у детей с врожденной косолапостью представлена на рис. 4.6.

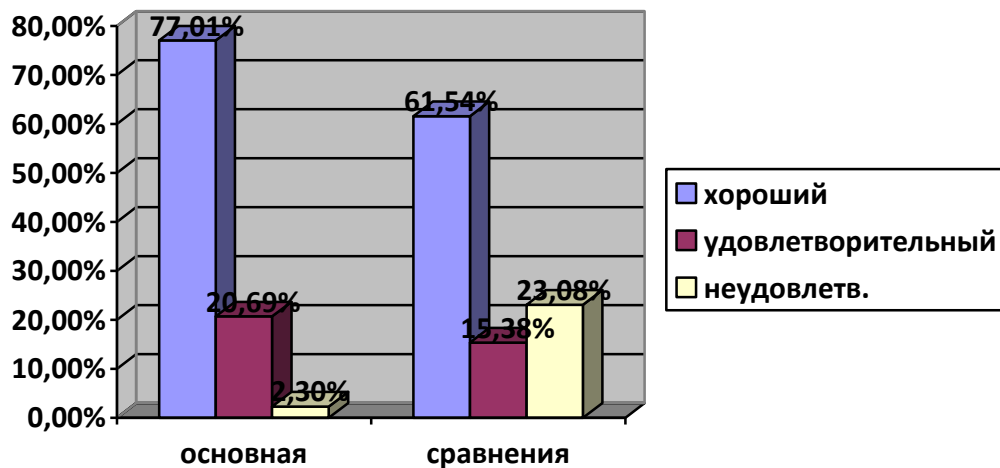


Рис. 4.6. Результаты лечения врожденной косолапости в позднем катамнезе ($p=0,003$).

Диаграмма 6 показывает увеличение положительных результатов лечения врожденной косолапости у детей основной группы (77,01% и 61,54%, $p=0,003$), при значительном снижении показателей неудовлетворительных исходов (2,3% и 23,08%).

У детей с врожденным вывихом бедра результаты лечения имели те же тенденции, однако статистической значимости в этой группе не получено.

Сравнительная оценка результатов раннего и позднего катамнеза у детей с врожденным вывихом бедра представлена на рис. 4.7 и 4.8.

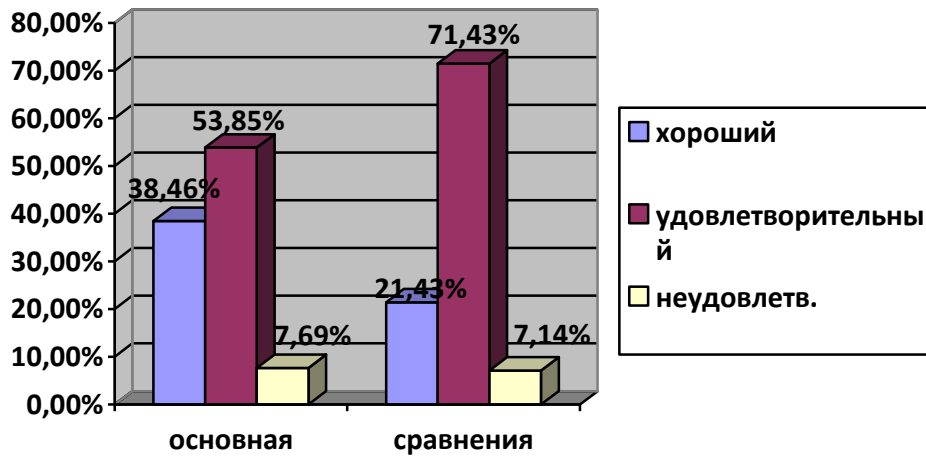


Рис. 4.7. Результаты лечения врожденного вывиха бедра у детей в раннем катамнезе.

Диаграмма 7 показывает преобладание хороших результатов при сниженных показателях удовлетворительных результатов лечения вывиха бедра в раннем катамнезе.

Такая же тенденция прослежена у детей с врожденным вывихом бедра в позднем катамнезе (рис. 4.8).

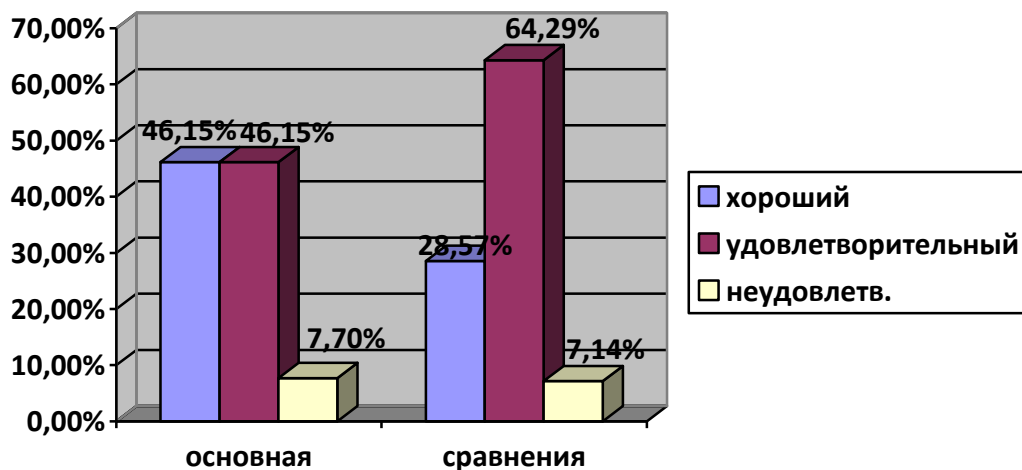


Рис. 4.8. Результаты лечения врожденного вывиха бедра у детей в позднем катамнезе.

Данные диаграмм в раннем и позднем катамнезе у детей с врожденным вывихом бедра показывают рост хороших результатов в основной группе

(45,8% и 37,8%) и незначительное изменение соотношений в группе контроля.

Тем самым, в ходе выполнения диссертационного исследования впервые предложена **особая нозологическая форма – периоперационная болезнь**. Патогенетические механизмы ее развития и особые клинические проявления на дооперационном, интраоперационном и послеоперационном этапах хирургического лечения костно-мышечной патологии определяются мезенхимальными нарушениями.

Были выделены периоды и фазы периоперационной болезни. Дооперационный период характеризовался выявлением клинико-функциональных нарушений у детей с костно-мышечной патологией и проведением комплексной диагностики для определения имеющейся сопутствующей патологии. Полная картина состояния здоровья пациента позволяла эффективно выполнить оперативное вмешательство с возможностью контроля клинической картины в острую фазу, фазу стабилизации состояния пациента и фазу нивелирования клинико-функциональных нарушений. Период репарации включал ранние сроки после вмешательства и заключался в проведении комплекса лечебно-профилактических мероприятий для восстановления гомеостаза и создания оптимальных условий для заживления послеоперационной раны.

Обоснована необходимость интраоперационной профилактики осложнений с учетом этапности и фазности течения, длительной и комплексной системы восстановительного лечения и диспансерного наблюдения.

Впервые разработаны и научно обоснованы принципы прогнозирования и профилактики послеоперационных осложнений у детей с костно-мышечной патологией. Выделяя группу риска по развитию осложнений, удалось выбрать наиболее эффективные алгоритмы ведения пациентов для улучшения результатов оперативного лечения.

Принципиально новым явилось, представленное в виде комплекса лечебно-диагностических мероприятий, ведение пациентов на всех этапах периоперационной болезни и изучение исходов диспансерного наблюдения.

Результатом комплексной реабилитации стали две модели исходов в виде полной компенсации имеющихся нарушений костно-мышечной системы и с клинической картиной остаточных явлений, требующих дальнейшего наблюдения и лечения.

На основании изучения особенностей послеоперационной болезни у детей с костно-мышечной патологией впервые комплекс лечебно-профилактических мероприятий диспансерного периода сформирован не по нозологическим единицам, а по общему патогенетическому механизму формирования патологии опорно-двигательного аппарата на фоне дисплазии соединительной ткани.

Преимуществами такого подхода в хирургическом лечении и диспансерном наблюдении детей с костно-мышечной патологией явились возможности управления клинической симптоматикой и контроля состояния пациента на каждом этапе периоперационной болезни, в ближайшем и отделенном анамнезе.

ГЛАВА V ПРОГНОЗИРОВАНИЕ РИСКА РАЗВИТИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ У ПАЦИЕНТОВ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Оценка риска развития возможных осложнений при выборе тактики лечения является одной из основных задач современной медицины. Необходимость выбора между несколькими вариантам лечения одной и той же патологии усложняет работу специалиста. Поэтому очень важным является разработка системы оценки риска и прогнозирования неблагоприятного исхода при лечении хирургической патологии. До настоящего времени нет универсальной методики оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани. Единственной попыткой создать систему прогнозирования риска развития осложнений у пациентов с дисплазией соединительной ткани является исследование Ю.Н.Иванова (2015). Однако, экспертная система, созданная автором, может быть использована только для оценки риска развития осложнений при хирургическом лечении детей.

В связи с вышеизложенным, нами была собственная модель диагностического процесса для прогнозирования риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани с учетом возраста пациента.

Мы остановились на создании вероятностной модели диагностического процесса, для ее построения была использована процедура А.Вальда (1947, 1960) в модификации А.А. Генкина (1962) и Гублера (1964), а именно – неоднородная последовательная статистическая процедура распознавания образов [1].

На первом этапе построения диагностической модели мы оценили напряженность и направленность корреляционной связи между изучаемым признаком и наличием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани. В связи с тем, что для анали-

зы мы используем относительные величины, выраженные в процентах был использован коэффициент корреляции для относительных значений по А.А.Чупрову, а направленность корреляционной связи оценивалась с помощью коэффициента Пирсона.

Все анализируемые признаки были объединены в три таблицы:

- анамнестические данные (могут быть изучены дистанционно, путем самоанкетирования или путем опроса специалистом);
- данные осмотра (могут быть изучены только специалистом);
- данные наблюдения за пациентом в ходе лечения (могут быть изучены только специалистом).

В результате мы можем заранее вычленить данные для применения обезличенных телекоммуникационных технологий. Для облегчения анализа закономерностей коэффициент корреляции Чупрова был рассчитан на усредненную по возрасту группу.

В приложении 5 (табл. 1) представлена напряженность и направление корреляционных связей между анамнестическими данными и развитием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани в долях единицы. Прямая корреляционная связь была выявлена в отношении 20 анамнестических признаков. Наибольшая корреляционная связь была характерна для сочетанного отягощения биологического и генеалогического анамнеза ($r= 0,2$ усл.ед.) и для наличия наследственной отягощенности по материнской линии ($r= 0,19$ усл.ед.). Слабая напряженность прямой корреляционной связи была характерна для таких признаков как: отягощенные генеалогический, социально-средовой и биологический анамнезы, антенатальная отягощенность по порокам развития, наличие асоциальных форм поведения у родителей пациента, наследственная отягощенность по линии отца, антенатальная отягощенность по трофическим и эндокринным нарушениям, отягощен только генеалогический анамнез, неблагоприятные экологические условия проживания семьи, отсутствие у пациента отдельной комнаты, отягощенные биологический и социально-средовой

анамнезы, отягощенный генеалогический и социально-средовой анамнезы, отягощенный аллергологический анамнез, антенатальная отягощенность по анемии, наличие детей в семье старше респондента ($r < 0,1$ усл.ед.)

Обратная корреляционная связь с развитием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани была характерна для 13 факторов (прил. 5, табл. 1). Наиболее значимым было наличие у пациента изолированного отягощения социально-средового анамнеза ($r = 0,26$ усл.ед.). Слабая напряженность обратной корреляционной связи была характерна для таких признаков как: неудовлетворительные санитарно-гигиенические условия воспитания пациента, перинатальная энцефалопатия, отягощен только биологический анамнез, неудовлетворительный психологический микроклимат в семье, масса тела при рождении меньше 3 кг или больше 4 кг, наличие детей в семье младше респондента ($r < 0,1$ усл.ед.).

Достоверное отсутствие корреляционной связи с развитием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани было выявлено в отношении 10 анамнестических признаков, а именно: низкая материальная обеспеченность семьи, отягощенный акушерский анамнез, семья полная, отсутствует мать, раннее искусственное вскармливание, неполная семья, отсутствие высшего образования у родителей пациента, отсутствует отец, наличие вредных привычек у родителей пациента, нет братьев и сестер ($r = 0,01$ усл.ед.).

Рассмотрим напряженность и направление корреляционных связей между данными объективного осмотра и развитием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани (прил. 5, табл.2). Прямая корреляционная связь была выявлена в отношении 39 признаков, выявляемых при объективном осмотре. Наибольшая корреляционная связь была характерна для таких признаков, как пролапс митрального клапана 1-2 степени ($r = 0,51$ усл.ед.) и клинодактилия ($r = 0,47$ усл.ед.). Умеренная выраженность корреляционной связи с развитием осложнений

при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани была характерна для наличия таких признаков, как продольное плоскостопие ($r= 0,44$ усл.ед.), деформация конечностей ($r= 0,43$ усл.ед.), изменения кожи (пигментные пятна, очаги депигментации) ($r= 0,41$ усл.ед.), поперечное плоскостопие и комбинированное плоскостопие ($r= 0,40$ усл.ед.), астеническое телосложение, или гипермобильность суставов, или патология позвоночника ($r= 0,39$ усл.ед.), приведение переднего отдела или вальгусная деформация 1 пальцев ($r= 0,32$ усл.ед.), а так же "сандалевидная щель" ($r= 0,30$ усл.ед.).

Слабая напряженность прямой корреляционной связи была характерна для таких признаков как: нарушение осанки ($r= 0,29$ усл.ед.), патология ЦНС ($r= 0,27$ усл.ед.), нарушение зрения в целом ($r= 0,23$ усл.ед.), а так же при наличии оттопыренных ушей, или нарушения прикуса, или иной аномалии зубов ($r= 0,21$ усл.ед.), гипертелоризма глаз ($r= 0,20$ усл.ед.), низкого уровня физического развития, или малых аномалий развития сердца, или миопии ($r= 0,19$ усл.ед.), или наличия полой стопы ($r= 0,18$ усл.ед.), дисгармоничного физического развития, макросоматического соматотипа, обнаружения у пациента стрий на коже ($r= 0,17$ усл.ед.), деформации грудной клетки, или низкая линия роста волос на лбу и шее ($r= 0,16$ усл.ед.), и ряда других признаков (прил. 5, табл.2).

Обратная корреляционная связь с развитием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани была характерна для 5 факторов (прил. 5, табл.2). Наиболее значимым было наличие у пациента гармоничного физического развития ($r= 0,21$ усл.ед.). Слабая напряженность обратной корреляционной связи была характерна для наличия отклонения в нервно-психическом развитии в психомоторной сфере и поведении ($r= 0,13$ усл.ед.), мезосоматического соматотипа ($r= 0,12$ усл.ед.), среднего уровня физического развития ($r= 0,05$ усл.ед.) и дискинезии желчевыводящих путей ($r= 0,03$ усл.ед.).

Слабая корреляционная связь с развитием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани была характерна для клинических проявлений основного заболевания (прил. 5, табл. 3). Прямая корреляционная связь была выявлена в отношении 16 клинических признаков. Наибольшая интенсивность корреляционной связи была характерна для наличия после начала лечения иррадиации боли в не характерную для данного заболевания область ($r= 0,21$ усл.ед.) и для длительного болевого синдрома в анамнезе ($r= 0,17$ усл.ед). Обратная корреляционная связь с развитием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани была выявлена в отношении 16 клинических признаков, из которых наиболее значимыми является значительно выраженный болевой синдром до начала лечения ($r= 0,10$ усл.ед) и наличие типичной для данного заболевания температурной реакции ($r= 0,09$ усл.ед).

Для каждого изученного признака (прил. 5, табл. 1-3) была рассчитана информативность и диагностическая ценность. Однако было выявлено, что информативность каждого отдельного признака меняет свое значение в зависимости от возраста пациента. В связи с этим нами была рассчитана усредненная информативность на усредненный возраст пациента. Так как, наибольшее число обследованных пациентов в обеих группах пришлось на возрастную группу 13-15 лет (табл. 2.1) все показатели информативности были приведены к усредненному значению для данной возрастной группы (прил. 5, табл. 4-6)

Среди рассматриваемых признаков (прил. 5, табл. 4) наибольшую информативность имеют три признака: сочетанное отягощение по биологическому и генеалогическому анамнезу $J(x_i)= 56,18$ усл.ед., изолированное отягощение по социально-средовому анамнезу $J(x_i)= 64,06$ усл.ед. и наличие наследственной отягощенности по линии матери $J(x_i)= 38,63$ усл.ед. ($p<0,001$). На втором месте по информативности стоят следующие четыре анамнестических признака: наличие асоциальных форм поведения у родите-

лей ребенка $J(x_i) = 23,52$ усл.ед., антенатальная отягощенность по трофическим и эндокринным нарушениям $J(x_i) = 23,52$ усл.ед., наследственная отягощенность по линии отца $J(x_i) = 23,09$ усл.ед., а также сочетанное отягощения по трем видам анамнеза $J(x_i) = 19,3$ усл.ед. ($p < 0,05$). Достоверными, но наименее информативными признаками являются отягощенный акушерский анамнез $J(x_i) = 15,69$ усл.ед. и раннее искусственное вскармливание $J(x_i) = 6,98$ усл.ед. ($p < 0,05$).

Обращает на себя внимание тот факт, что информативность данных объективного осмотра в разы выше, чем данных анамнеза (прил. 5, табл. 5). Наибольшую информативность имеет наличие у пациента ПМК I – II степени ($J(x_i) = 527,37$ усл.ед.), или клинодактилии ($J(x_i) = 402,04$ усл.ед.). Почти все признаки, полученные в ходе объективного обследования пациента имеют высокую и очень высокую информативность: продольное плоскостопие ($J(x_i) = 271,13$ усл.ед.), деформация конечностей ($J(x_i) = 247,88$ усл.ед.), гипермобильность суставов ($J(x_i) = 232,32$ усл.ед.), поперечное плоскостопие ($J(x_i) = 222,57$ усл.ед.), астеническое телосложение ($J(x_i) = 208,96$ усл.ед.), комбинированное плоскостопие ($J(x_i) = 205,21$ усл.ед.), наличие пигментных пятен или очагов депигментации на коже ($J(x_i) = 203,7$ усл.ед.), приведение переднего отдела ($J(x_i) = 180,37$ усл.ед.), патология позвоночника ($J(x_i) = 179,69$ усл.ед.). Меньшая информативность характерна для локальных проявлений соединительно-тканной дисплазии, а именно для вальгусной деформация 1 пальцев ($J(x_i) = 119,9$ усл.ед.) и наличия "санделивидной щели" ($J(x_i) = 97,94$ усл.ед.), наличие у пациента нарушение осанки ($J(x_i) = 86,29$ усл.ед.) и патология ЦНС ($J(x_i) = 78,19$ усл.ед.).

Как видно из данных, представленных в приложении 5 (табл. 5) остальные признаки, выявленные в ходе объективного обследования ребенка, могут быть использованы только в составе общей прогностической таблицы. К ним относятся гипертелоризм глаз ($J(x_i) = 56,18$ усл.ед.), наличие нарушения зрения в целом ($J(x_i) = 55,32$ усл.ед.), наличие оттопыренных ушей ($J(x_i) = 44,15$ усл.ед.), нарушение прикуса ($J(x_i) = 42,37$ усл.ед.), аномалии зубов

($J(x_i)= 42,37$ усл.ед.), наличие полой стопы ($J(x_i)= 42,26$ усл.ед.), МАРС (хорда) ($J(x_i)= 38,63$ усл.ед.) и миопия ($J(x_i)= 35,19$ усл.ед.), низкая линия роста волос на лбу и шее ($J(x_i)= 30,91$ усл.ед.), стрии на коже ($J(x_i)= 27,14$ усл.ед.) и деформация грудной клетки ($J(x_i)= 23,2$ усл.ед.), отклонений в психомоторной сфере и поведении ($J(x_i)= 14,42$ усл.ед.).

В приложении 5 (табл. 6) представлена информативность клинической картины основного заболевания для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани, приведенная к усредненному значению возрастной группы 13-15 лет. Обращает на себя внимание диссонанс между высокой достоверностью ($p<0,001$) и низкой информативностью большинства приведенных клинических признаков. Наибольшая информативность была характерна для появления после начала лечения болевого синдрома с атипичной иррадиацией ($J(x_i)= 48,44$ усл.ед.). На втором месте по информативности были три клинических признака: длительность болевого синдрома после начала лечения больше, чем среднее значение для данного заболевания ($J(x_i)= 28,52$ усл.ед.), температурная реакция имеет не характерные для данного заболевания колебания ($J(x_i)= 18,01$ усл.ед.) и значительно выраженный болевой синдром после начала лечения ($J(x_i)= 16,71$ усл.ед.). На третьем месте по информативности находились четыре клинических признака – это локальная симптоматика менее выражена, чем усредненное значение для данного заболевания ($J(x_i)= 10,79$ усл.ед.), длительность болевого синдрома до поступления больше, чем среднее значение для данного заболевания ($J(x_i)= 10,26$ усл.ед.), длительность температурной реакции короче, чем усредненное значение для данного заболевания ($J(x_i)= 9,96$ усл.ед.) и значительно выраженный болевой синдром до начала лечения ($J(x_i)= 8,38$ усл.ед.). Для остальных клинических признаков при высоком уровне достоверности влияния на диагностический процесс была характерна низкая (менее 7 усл.ед. информативность).

На основании полученных данных можно сделать вывод о возможности создания диагностической системы, позволяющей выявить пациентов с

дисплазией соединительной ткани, имеющих высокую вероятностью возникновения осложнений при лечении хирургической патологии. Анализ корреляционных связей и информативности данных клинико-anamnestического и объективного обследования позволяет выделить три группы диагностических факторов, из которых мы в дальнейшем сформируем диагностические таблицы:

- определяющие факторы – позволяют с высокой вероятностью заподозрить наличие или отсутствие риска развития осложненного течения хирургической патологии при ДСТ – критерии отнесения в данную группу – $p < 0,001$, $|r| > 0,3$ усл.ед, $J(x_i) > 90$ усл.ед.;
- характеризующие факторы – позволяют выявить у ребенка изменения состояния здоровья, способствующие реализации определяющих факторов развития осложненного течения хирургической патологии при ДСТ – критерии отнесения в данную группу – $0,001 < p < 0,05$, $|r| > 0,3$ усл.ед, $25 \text{ усл.ед} \leq J(x_i) \leq 90 \text{ усл.ед.}$;
- уточняющие факторы – позволяют выявить фоновые состояния или условия окружающей среды, способные при наличии объективной предрасположенности повысить риск осложненного течения хирургической патологии при ДСТ – критерии отнесения в данную группу $p > 0,05$, $|r| < 0,15$ усл.ед, $J(x_i) < 25$ усл.ед

На основании предложенной группировки диагностических признаков попробуем сформировать диагностические таблицы и разработать алгоритм оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани.

Как уже говорилось особенностью разрабатываемой диагностической модели является влияние возраста пациента на диагностическую ценность и информативность каждого анализируемого признака. В качестве примера рассмотрим изменения диагностической ценности анамнестических данных, отобранных для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани (табл. 5.1).

Таблица 5.1

Значения диагностической ценности анамнестических данных для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани, в укрупненных возрастных интервалах (усл.ед.)

Признак	Укрупненный возрастной интервал				
	1 год	5 лет	10 лет	13 лет	15 лет
отягощен только биологический анамнез	2,47	1,34	0,47	0,47	0
отягощен только генеалогический анамнез	8,08	2,62	1,53	0,08	0
отягощен только социально-средовой анамнез	6,06	2,16	0,81	0,06	0
отягощенные биологический и генеалогический анамнезы	12,32	3,59	3,04	0,32	0
отягощенные биологический и социально-средовой анамнезы	2,43	1,33	0,49	0,43	0
отягощенный генеалогический и социально-средовой анамнезы	3,66	1,61	0,05	0,02	0
отягощенные генеалогический, социально-средовой и биологический анамнезы	6,59	2,28	1	0,59	0
наследственная отягощенность по линии матери	6,59	2,28	1	0,59	0
наследственная отягощенность по линии отца:	6,37	2,23	0,92	0,37	0
отягощенный акушерский анамнез	3,85	1,65	0,02	0,02	0
антенатальная отягощенность по трофическим и эндокринным нарушениям	7,02	2,38	1,15	0,02	0
антенатальная отягощенность по порокам развития	7	2,38	1,14	0,03	0
антенатальная отягощенность по анемии	3,96	1,68	0,06	0,02	0
перинатальная энцефалопатия	2,26	1,29	0,55	0,26	0
масса тела при рождении меньше 3 кг или больше 4 кг	2,08	1,25	0,61	0,08	0
раннее искусственное вскармливание.	2,1	1,25	0,61	0,10	0
отягощенный аллергологический анамнез	1,52	1,12	0,81	0,48	0
неполная семья	2,11	1,26	0,6	0,11	0
отсутствие высшего образования у родителей ребенка	1,42	1,1	0,85	0,58	0
неудовлетворительный психологический микроклимат в семье	2,72	1,39	0,39	0,72	0
наличие вредных привычек у родителей ребенка	1,27	1,06	0,9	0,73	0
наличие асоциальных форм поведения у родителей ребенка	7,02	2,38	1,15	0,02	0
неудовлетворительные жилищно-бытовые условия	1,94	1,21	0,67	0,06	0
низкая материальная обеспеченность семьи	1,7	1,16	0,75	0,30	0
неудовлетворительные санитарно-гигиенические условия воспитания ребенка	4,4	1,78	0,21	0,02	0
неблагоприятные экологические условия проживания	3,24	1,51	0,2	0,04	0
семья полная	1,16	1,04	0,94	0,84	0
отсутствует отец	2,15	1,26	0,59	0,15	0
отсутствует мать	1,7	1,16	0,75	0,30	0
наличие детей в семье старше респондента	2,5	1,34	0,46	0,05	0
наличие детей в семье младше респондента	2,26	1,29	0,55	0,26	0
нет братьев и сестер	1,17	1,04	0,94	0,83	0
отсутствие у ребенка отдельной комнаты	2,08	1,25	0,61	0,08	0

Как видно из представленных данных диагностическая ценность анализируемых признаков значительно изменяется с возрастом. Однако в таблице можно проследить закономерность возрастных изменений диагностической ценности анамнестических признаков, следовательно, имеется возможность рассчитать поправку на возраст. Для нивелирования погрешностей при расчете поправки на возраст мы свели все значения диагностической ценности признаков у каждого обследуемого к трем усредненным значениям информативности в соответствии с предложенной вначале группировкой таблиц. Полученные данные были обработаны с помощью пакета SPSS 11.

На рис 5.1 представлена усредненная функция зависимости усредненной диагностической ценности анамнестических данных в зависимости от возраста обследуемого пациента. Обращает на себя внимание значительное снижение значения усредненной диагностической ценности анамнестических признаков с возрастом пациента. В точке, соответствующей возрасту 7 лет усредненная диагностическая ценность равняется 1,0 и далее снижается. В возрасте 12,5 лет усредненная диагностическая ценность становится равной нулю. Данная закономерность была описана математически с помощью функции (формула 5.1):

$$ДК_t = \log_{10} \frac{14-t}{t} + 1 \quad (5.1)$$

ДК- диагностический коэффициент для признака у пациента в возрасте t ;
 t – возраст пациента (полных лет).

Данная функция может быть использована для расчета коэффициента для поправки значения диагностической ценности у пациента известного возраста. Следовательно, можно отказаться от создания нескольких диагностических таблиц для каждой возрастной группы, а использовать универсальную диагностическую таблицу для анамнестических данных, в которую вносится поправка на возраст с помощью предложенной формулы.

Аналогичные расчеты были проведены в отношении данных объективного осмотра.

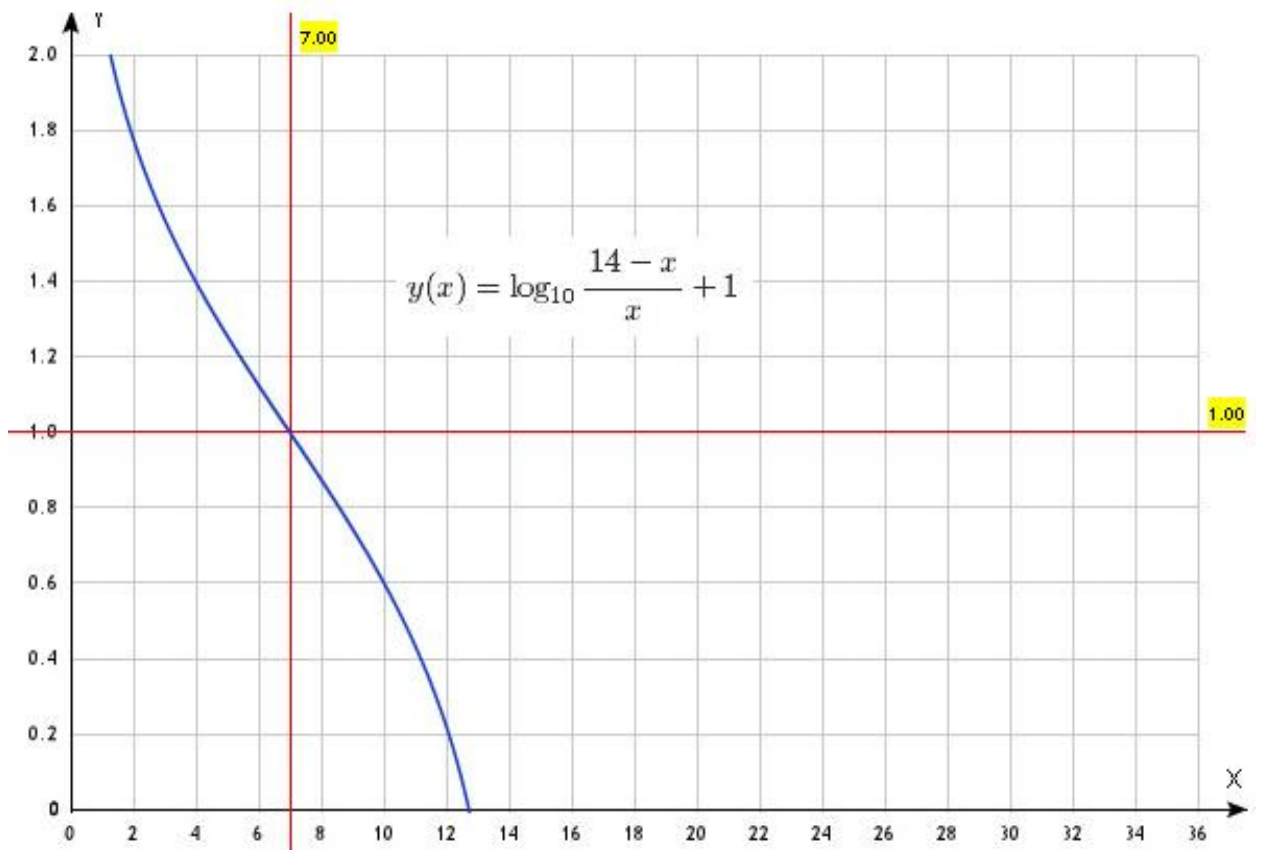


Рис. 5.1. Усредненная функция зависимости диагностической ценности анамнестических данных от возраста обследуемого пациента.

Была выявлена закономерность изменения усредненной диагностической ценности с возрастом пациента. Анализируя график зависимости усредненной диагностической ценности данных объективного осмотра от возраста обследуемого пациента следует отметить, что в возрасте 13 лет усредненная диагностическая ценность данных объективного осмотра приближается к значению 1,0 и в дальнейшем неуклонно падает (рис. 5.2)). В возрасте 23,5 лет усредненная диагностическая ценность данных объективного осмотра становится равной нулю. Данную закономерность можно описать с помощью формулы с использованием функции десятичного логарифма (формула 5.2):

$$ДК_t = \log_{10} \frac{26-t}{t} + 1 \quad (5.2)$$

ДК- диагностический коэффициент для признака у пациента в возрасте t ;
 t – возраст пациента (полных лет).

Данная функция может быть использована для расчета коэффициент для поправки значения диагностической ценности данных объективного осмотра у пациента известного возраста.

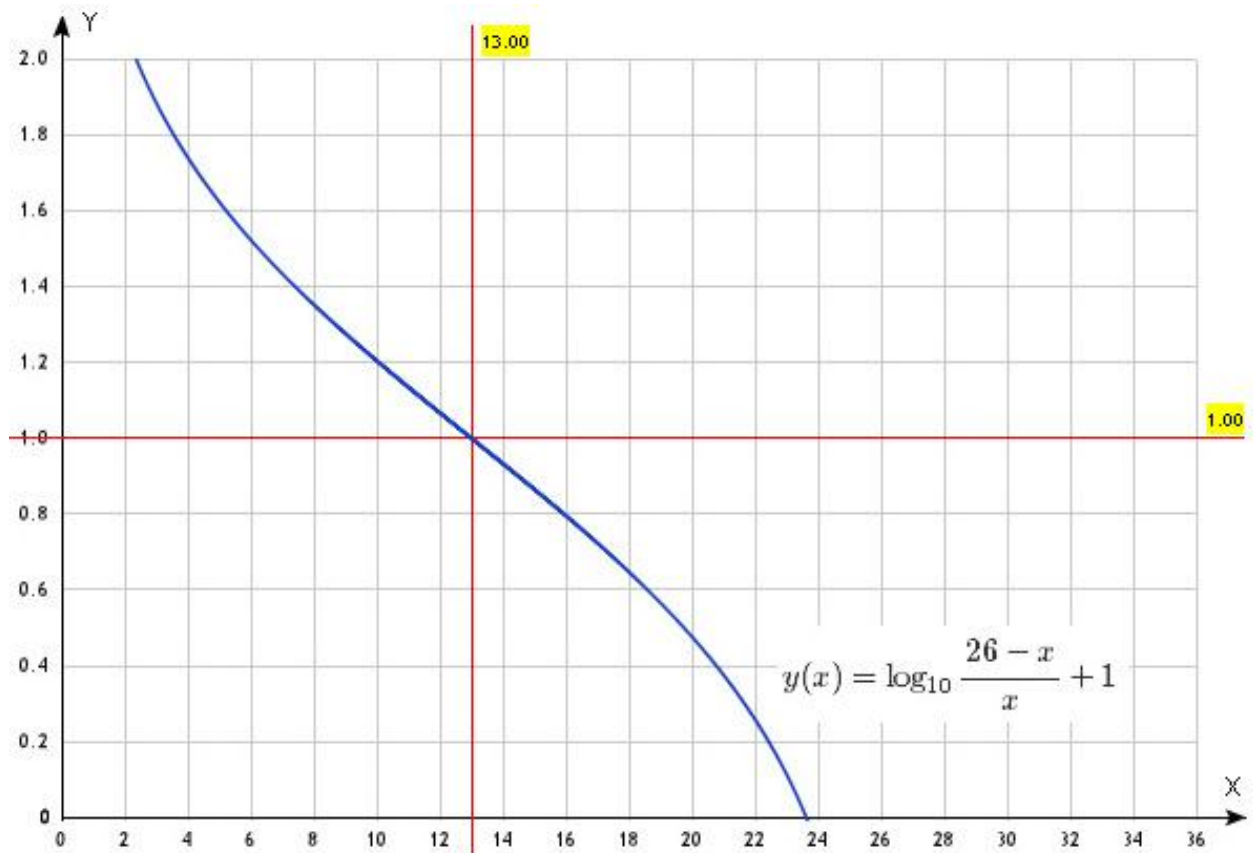


Рис. 5.2. Усредненная функция зависимости диагностической ценности данных объективного осмотра от возраста обследуемого пациента.

При анализе зависимости усредненного значения диагностического коэффициента клинической картины основного заболевания от возраста обследуемого пациента была выявлен иная зависимость (рис. 5.3). У пациентов младше 8,5 лет усредненная диагностическая ценность клинической картины основного заболевания равна нулю. Однако у пациентов старше 8,5 лет происходит постепенное нарастание усредненной диагностической ценности клинической картины основного заболевания. В возрасте 13 лет усредненная диагностическая ценность становится равна 1 и продолжает неуклонно возрастать.

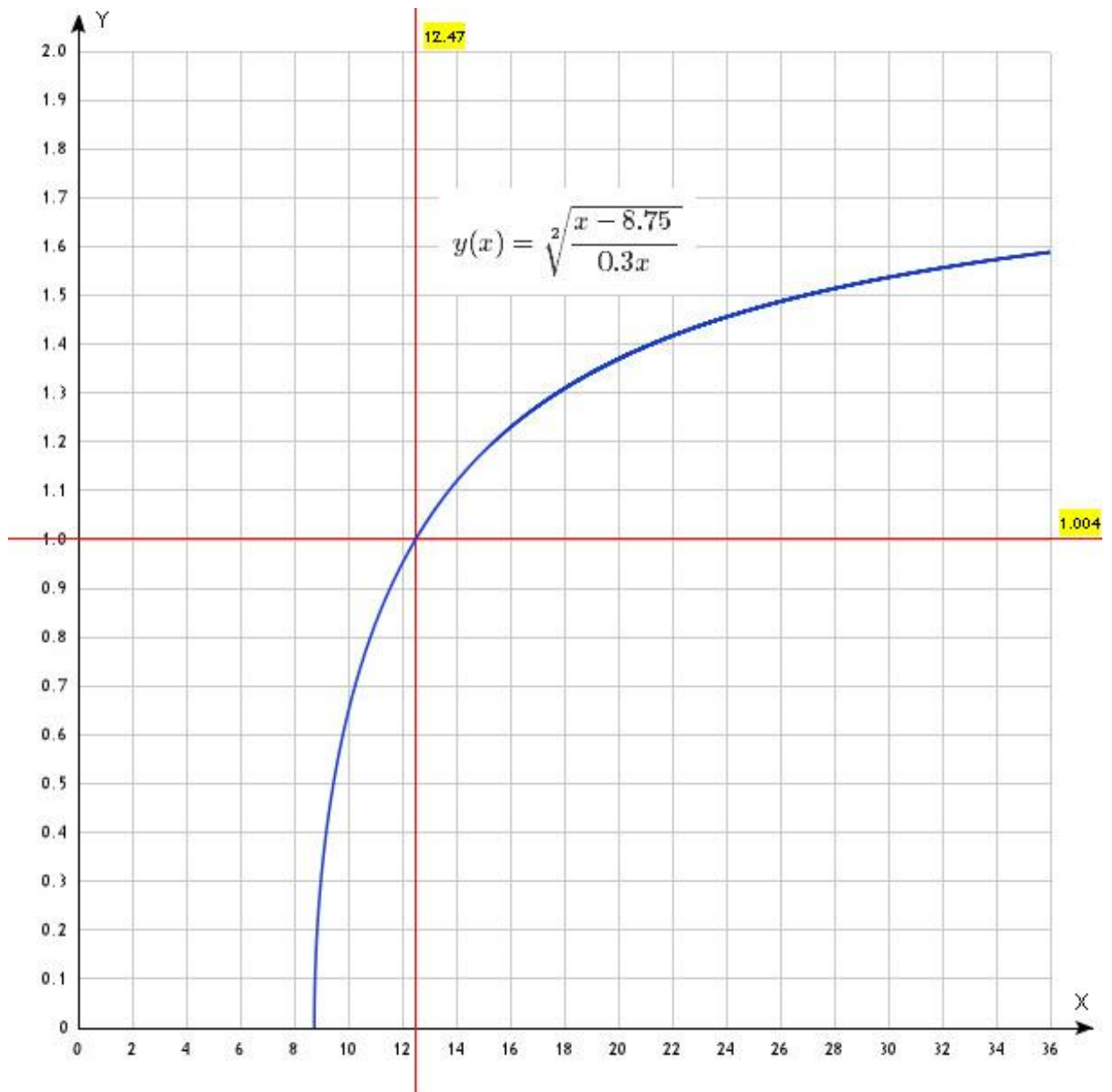


Рис. 5.3. Усредненная функция зависимости диагностической ценности данных клинической картины основного заболевания от возраста обследуемого пациента.

Данное явление можно описать функцией (формула 5.3)

$$DK_t = \sqrt{\frac{t - 8,75}{0,3t}} \quad (5.3)$$

DK- диагностический коэффициент для признака у пациента в возрасте t ;
 t – возраст пациента (полных лет).

Таким образом, для построения каждой диагностической таблицы следует использовать тот возрастной период, в который значение функции зави-

симости усредненного значения диагностического коэффициента от возраста приближается к значению 1,0.

Для диагностической таблицы А, использующей анамнестические данные таким значением t является возраст 7 лет (табл. 5.2)

Таблица 5.2

Диагностическая таблица А (анамнестические данные для пациентов в возрасте 7 лет) для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани

Признак	Диagn. число
отягощен только генеалогический анамнез	6
наличие порока сердца в целом	6
антенатальная отягощенность по порокам развития	5
отклонения в нервно-психическом развитии в интеллектуальной и когнитивной сфере	5
низкая линия роста волос на лбу и шее	4
уровень физического развития высокий,	3
отягощенный генеалогический и социально-средовой анамнезы	2
неблагоприятные экологические условия проживания семьи	2
микросоматический соматотип	2
отягощенные биологический и социально-средовой анамнезы	1
неудовлетворительные жилищно-бытовые условия	1
низкая материальная обеспеченность семьи	1
наличие детей в семье старше респондента	1
отсутствие у ребенка отдельной комнаты	1
вазомоторный и аллергический ринит, легкое течение	1
перинатальная энцефалопатия	-1
масса тела при рождении меньше 3 кг или больше 4 кг	-1
отягощен только биологический анамнез	-1
неполная семья	-1
отсутствует отец	-1
отсутствует мать	-1
наличие детей в семье младше респондента	-1
дискинезия желчевыводящего пузыря	-1
неудовлетворительный психологический микроклимат в семье	-2
антенатальная отягощенность по анемии	-3
неудовлетворительные санитарно-гигиенические условия воспитания ребенка	-3

На основании полученной диагностической таблицы нами было построено одномерное распределение признаков для дихотомической классификации (рис. 5.3).

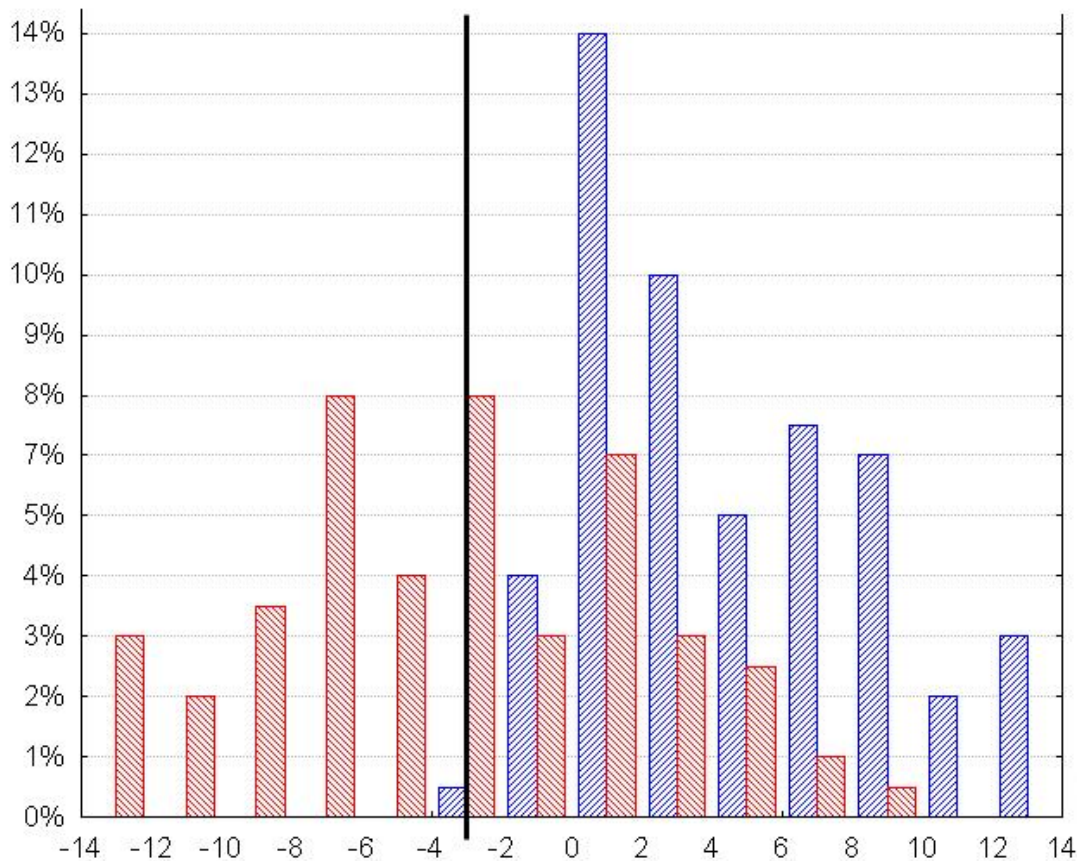


Рис. 5.4. Распределение обследованных пациентов в зависимости от полученного ими диагностического числа на этапе использования диагностической таблицы А: ■ - пациенты с низким риском развития осложнений, ■ - пациенты с высоким риском развития осложнений (%).

Как видно из данных представленных на рис. 5.4 имеются три интервала значений диагностического числа по таблице А:

- $ДЧ < -2$ – класс А – пациенты с дисплазией соединительной ткани, имеющие низкий риск развития осложнений при лечении хирургической патологии;
- $ДЧ > 9$ – класс В – пациенты с дисплазией соединительной ткани, имеющие высокий риск развития осложнений при лечении хирургической патологии;
- $-2 \leq ДЧ \leq 9$ – класс А + В – пациенты с дисплазией соединительной ткани, имеющие или низкий, или высокий риск развития осложнений при лечении хирургической патологии.

Исходя из принципа гипердиагностики при построении экспертных диагностических систем линейный дискриминатор был проведен в точке "-2".

Рассмотрим диагностическую таблицу В - данные объективного осмотра (табл. 5.3). Для диагностической таблицы В, использующей данные объективного осмотра, точкой максимального приближения усредненного значения диагностического коэффициента к значению 1,0 является возраст 13 лет.

Таблица 5.3

Диагностическая таблица В (данные объективного осмотра для пациентов в возрасте 13 лет) для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани

Признак	ДЧ
приведение переднего отдела	14
ПМК 1-2 степени	13
клинодактилия	12
гипермобильность суставов	10
гипертелоризм глаз	10
полая стопа	9
астеническое телосложение	7
деформация конечностей	7
продольное плоскостопие	7
поперечное плоскостопие	7
комбинированное плоскостопие	6
вальг, деформация 1 пальцев	6
"санделивидная щель"	6
изменения кожи (пигментные пятна, очаги депигментации)	6
наследственная отягощенность по линии матери	5
уровень физического развития низкий,	5
нарушение осанки	5
МАРС (хорда)	5
патология позвоночника	5
стрии на коже	5
физическое развитие резко дисгармоничное	4
деформация грудной клетки	4
нарушение зрения в целом	4
миопия	4
патология ЦНС	4
оттопыренные уши	4
нарушение прикуса	4
аномалии зубов	4
физическое развитие дисгармоничное	3
макросоматический соматотип	3
синдром вегетативной дистонии легкой степени	2
синдром вегетативной дистонии средней и тяжелой степени	1
мезосоматический соматотип	-1
физическое развитие гармоничное	-3

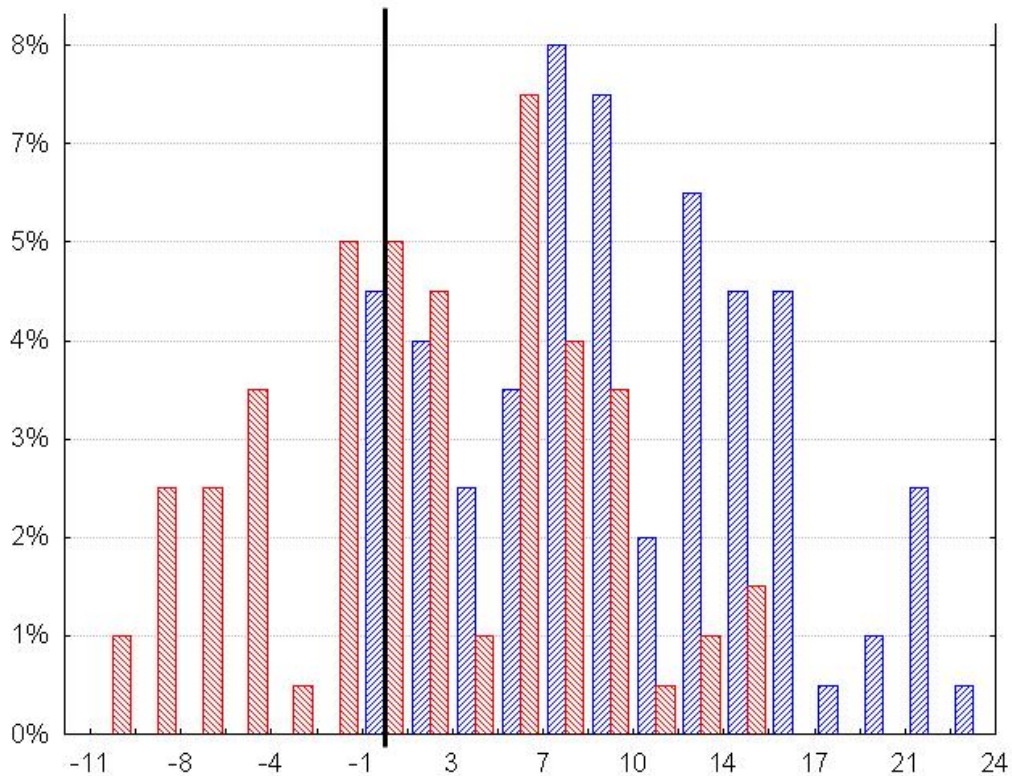


Рис. 5.5. Распределение обследованных пациентов в зависимости от полученного ими диагностического числа на этапе использования диагностической таблицы В: ■ - пациенты с низким риском развития осложнений, ■ - пациенты с высоким риском развития осложнений (%).

Как видно из данных представленных на рис. 5.5 имеются три интервала значений диагностического числа по таблице В:

- ДЧ < 0 – класс А – пациенты с дисплазией соединительной ткани, имеющие низкий риск развития осложнений при лечении хирургической патологии;
- ДЧ > 15 – класс В – пациенты с дисплазией соединительной ткани, имеющие высокий риск развития осложнений при лечении хирургической патологии;
- $0 \leq \text{ДЧ} \leq 15$ – класс А + В – пациенты с дисплазией соединительной ткани, имеющие или низкий, или высокий риск развития осложнений при лечении хирургической патологии.

Исходя из принципа гипердиагностики при построении экспертных диагностических систем линейный дискриминатор был проведен в точке "0".

Для диагностической таблицы С, использующей данные клинической картины основного заболевания, точкой максимального приближения усредненного значения диагностического коэффициента к значению 1,0 является возраст 12,5 лет (табл. 5.4).

Таблица 5.4

Диагностическая таблица В (данных клинической картины основного заболевания для пациентов в возрасте 12,5 лет) для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани

Признак	ДЧ
иррадиация боли после начала лечения имеется, область не характерна для данного заболевания	8
длительность болевого синдрома после начала лечения больше, чем среднее значение для данного заболевания	6
длительность болевого синдрома до поступления больше, чем среднее значение для данного заболевания	3
значительно выраженный болевой синдром после начала лечения	3
длительность температурной реакции короче, чем усредненное значение для заболевания	3
локальная симптоматика менее выражена, чем усредненное значение для данного заболевания	3
иррадиация боли до поступления имеется, область не характерна для данного заболевания	2
температурная реакция имеет не характерные для данного заболевания	2
слабовыраженный болевой синдром до начала лечения	1
длительность болевого синдрома после начала лечения меньше, чем среднее значение для данного заболевания	1
длительность температурной реакции длительнее, чем усредненное значение для данного заболевания	1
длительность нарушения общего самочувствия больше, чем среднее значение для данного заболевания	1
иррадиация боли до поступления имеется, область характерна для данного заболевания	-1
длительность болевого синдрома после начала лечения совпадает со средним значением для данного заболевания	-1
отсутствует иррадиация боли после начала лечения	-1
иррадиация боли после начала лечения имеется, область характерна для данного заболевания	-1
температурная реакция имеет характерные для данного заболевания колебания	-1
длительность температурной реакции характерная для данного заболевания	-1
длительность нарушения общего самочувствия меньше, чем среднее значение для данного заболевания	-1
интенсивность нарушения общего самочувствия больше, чем среднее значение для данного заболевания	-1
значительно выраженный болевой синдром до начала лечения	-2
длительность болевого синдрома до поступления меньше, чем среднее значение для данного заболевания	-2
слабовыраженный болевой синдром после начала лечения	-2
локальная симптоматика более выражена, чем усредненное значение для данного заболевания	-2

Как видно из данных представленных на рис. 5.6 имеются три интервала значений диагностического числа по таблице В:

- ДЧ < 0 – класс А – пациенты с дисплазией соединительной ткани, имеющие низкий риск развития осложнений при лечении хирургической патологии;
- ДЧ > 2 – класс В – пациенты с дисплазией соединительной ткани, имеющие высокий риск развития осложнений при лечении хирургической патологии;
- $0 \leq \text{ДЧ} \leq 2$ – класс А + В – пациенты с дисплазией соединительной ткани, имеющие или низкий, или высокий риск развития осложнений при лечении хирургической патологии.

Исходя из принципа гипердиагностики при построении экспертных диагностических систем линейный дискриминатор был проведен в точке "0".

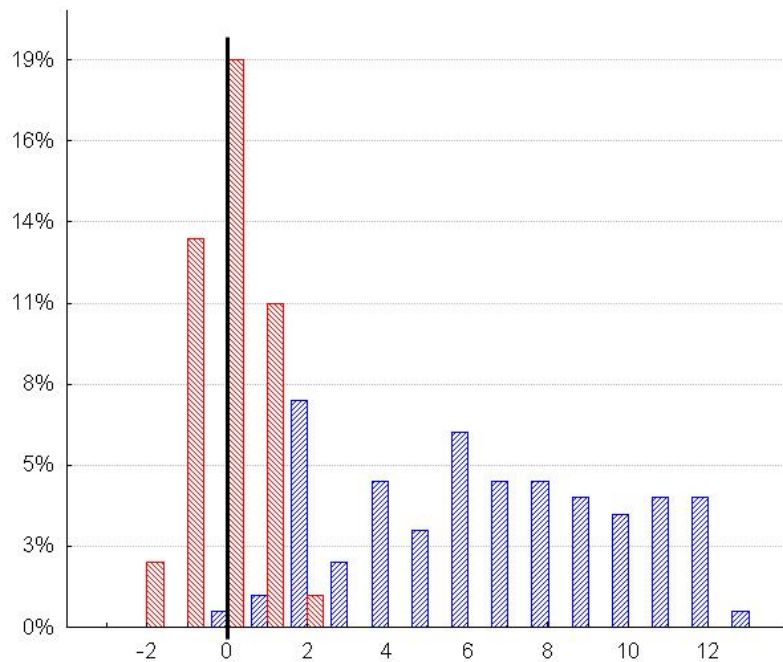


Рис. 5.5. Распределение обследованных пациентов в зависимости от полученного ими диагностического числа на этапе использования диагностической таблицы С: ■ - пациенты с низким риском развития осложнений, ■ - пациенты с высоким риском развития осложнений (%).

Таким образом, нами получены три диагностические таблицы с тремя пограничными значениями, однако использовать их можно только учитывая поправку на возраст, как для каждого диагностического коэффициента, так и

для каждого дискриминатора (формула 5.1-5.3). Следовательно, ручная обработка данных в ходе работы диагностической системы представляется затруднительной. Однако, при проведении машинной обработки данных результат должен быть хорошим.

Был разработан алгоритм оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани (рис. 5.7).

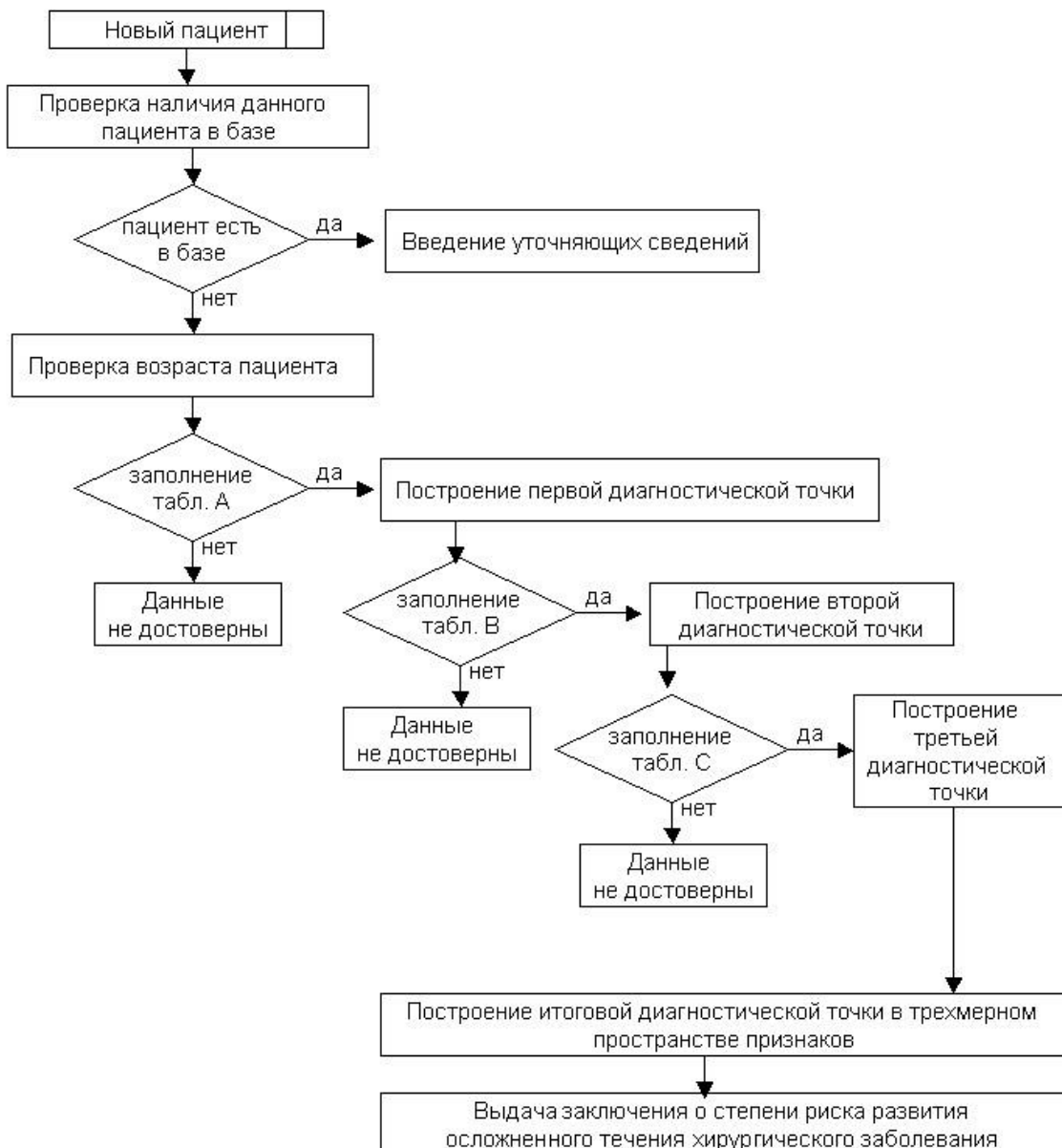


Рис. 5.7. Алгоритм оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани.

При использовании данного алгоритма нам удалось провести анализ вероятности риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани в трехмерном пространстве признаков (рис. 5.8).

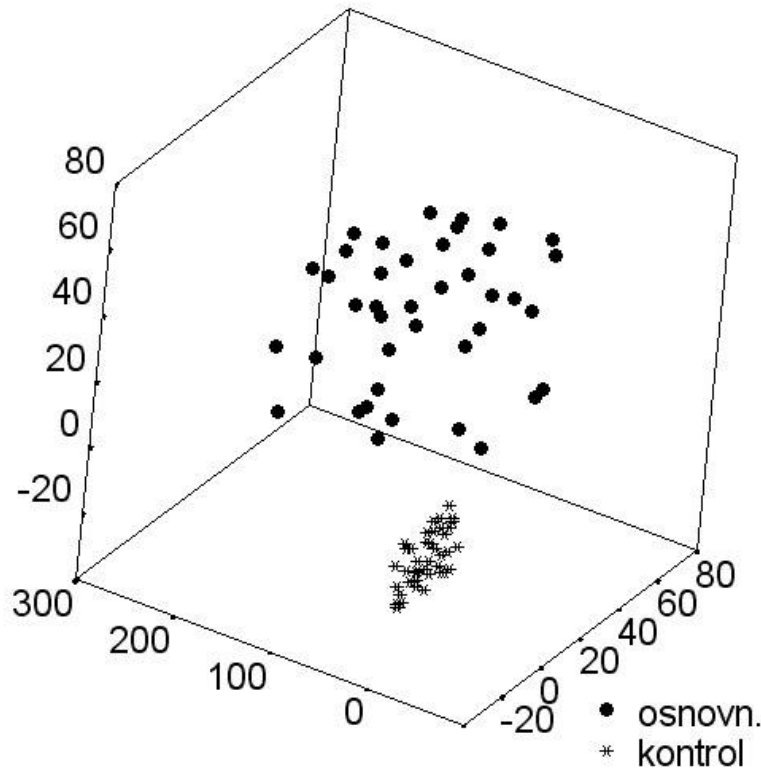


Рис. 5.8. Распределение обследованных пациентов в трехмерном пространстве признаков с использованием диагностических таблиц А, В, С (по оси X отложен результат полученный по таблице А, по оси Y отложен результат полученный по таблице В, по оси Z отложен результат полученный по таблице С, osnovn – пациенты с высоким риском развития осложнений, kontrol – пациенты с низким риском развития осложнений)

Данные представленные на рис. 5.8 позволяют утверждать, что разработанные диагностические таблицы после введения возрастной поправки дают устойчивый и достоверный результат классификации объектов. Наложения облаков класса osnovn (пациенты с высоким риском развития осложнений) и класса kontrol (пациенты с низким риском развития осложнений) нет.

Благодаря машинной обработке данных нам удалось воздать splash 3d models, наглядно иллюстрирующую процесс принятия решения при использовании алгоритма оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани (рис. 5.9))

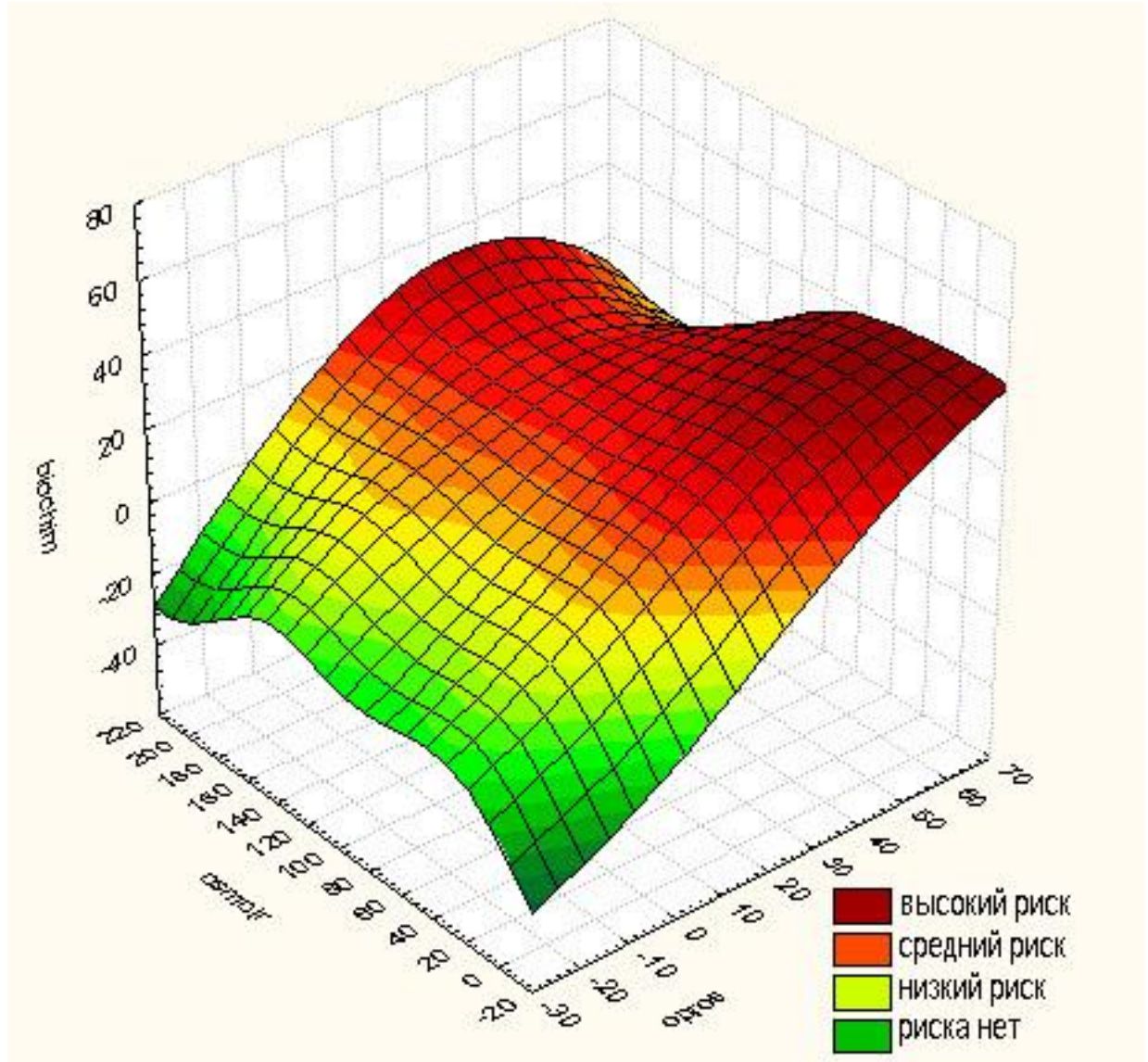


Рис. 5.9. Пространства принятия решения при использовании алгоритма оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани, в трехмерном пространстве признаков с использованием диагностических таблиц А, В, С (по оси X отложен результат полученный по таблице А, по оси Y отложен результат полученный по таблице В, по оси Z отложен результат полученный по таблице С).

Для реализации алгоритм оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани была разработана программа "Программа для оценки риска осложнений при хирургическом лечении детей с признаками соединительно-тканной дисплазии" (свидетельство государственной регистрации программы для ЭВМ № 2016613498 от 20.04.2016).

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Тверской государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Программа для оценки риска осложнений при хирургическом лечении детей с признаками соединительно-тканной дисплазии
свидетельство государственной регистрации программы для ЭВМ № 2016613498 от 20.04.2016

ФИО пациента

Возраст пациента

Рис. 5.10. Скрин рабочего окна при запуске программы "Программа для оценки риска осложнений при хирургическом лечении детей с признаками соединительно-тканной дисплазии".

Данная программа предназначена для формализованной оценки риска осложнений при хирургическом лечении детей с признаками соединительно-тканной дисплазии с учетом их возраста. Она позволяет выявить среди пациентов, поступающих в хирургический стационар, лиц с высоким риском развития осложнений при хирургическом лечении. Программа рекомендуется для использования при поступлении пациента с признаками соединительно-тканной дисплазии в приемное отделение или в стационар хирургического профиля. Область применения хирургия, детская хирургия, детская травматология. Программа обеспечивает выполнение следующих функций: ввод

имени и фамилии пациента, выбор возраста ребенка, вывод на экран вопросов и ответов, обработка полученных данных, вывод на экран результата. Тип ЭВМ: IBM PC –совместимый персональный компьютер, язык программирования: Flash ActionScript, операционная система Windows XP и выше, объём программы: 3855 Кб.

Таким образом, при оценке риска развития осложненного течения хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани следует учитывать возраст пациента. Диагностическая на диагностическую ценность и информативность каждого проанализированного признака зависит от возраста пациента. Введение коэффициента для поправки значения диагностической ценности данных анамнестических данных, объективного осмотра и клинической картины основного заболевания у пациента известного возраста нивелирует это явление. Разработанная и зарегистрированная программа для ЭВМ позволяет автоматизировать процесс принятия решения.

ГЛАВА VI КОРРЕКЦИЯ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

6.1. Общие принципы ведения детей с костной патологией на фоне дисплазии соединительной ткани

Под нашим наблюдением было 2078 детей с различными заболеваниями костно-мышечной системы, развившихся на фоне дисплазии соединительной ткани 1827 пациентов без диспластических нарушений скелета. Оперативное лечение выполнено 775 детям (19,8%). Остальные дети получали консервативное лечение, включавшее ортопедическое сопровождение ребенка на этапах онтогенеза, участие различных специалистов и превентивное лечение для предупреждения осложнений.

В ходе работы на основании данных компьютерного моделирования определены прогностические схемы, позволяющие выявить риск развития осложнений костно-мышечной системы при ДСТ. Разработан алгоритм ведения пациентов с ДСТ с учетом возраста и выраженности функциональных нарушений, включавший превентивные меры (низкий уровень риска развития осложнений), консервативная тактика ведения (средний уровень развития осложнений) и оперативная коррекция (при высоком риске развития осложнений).

Превентивные меры предусматривали выполнение программы профилактических мероприятий, направленных на предупреждение развития патологических изменений и функциональных нарушений со стороны костно-мышечной системы. Показанием к выбору превентивной тактики ведения пациентов с заболеваниями костно-мышечной системы был отягощенный генеалогический и биологический анамнезы, фенотипические и висцеральные проявления ДСТ в стадии компенсации и ранний возраст детей.

Комплекс консервативных методов лечения включал ортопедическое сопровождение ребенка на этапах онтогенеза, участие различных специалистов и профилактику осложнений. Показанием к консервативной тактике

ведения явились отягощенный генеалогический и биологический анамнезы, фенотипические и висцеральные проявления ДСТ в стадии субкомпенсации. Объемы проводимого лечения определялись возрастом пациентов и выраженностью диспластического процесса. Возрастные группы подразделялись на ранний возраст (1 год жизни), дети в возрасте 1-3 года, 4-7 лет, 8-11 лет, 12-14 лет и старше 15 лет.

Таблица 6.1

Алгоритм тактики ведения детей с патологией костно-мышечной системы и ДСТ.

Степень ДСТ	Уровень риска развития осложнений		
	Низкий	Средний	Высокий
Признаки	анамнезы фенотип.признаки	анамнезы фенотипические признаки функциональные нарушения	анамнезы фенотипические признаки функциональные нарушения структурные нарушения
Лечение	Превентивное	Консервативное	Хирургическое Восстановительное
	наблюдение ортопеда, кардиолога, невролога 1 раз в год массаж общий 2 раза в год витаминотерапия 2 раз в год сбалансированное питание режим физических и спортивных нагрузок	наблюдение ортопеда, кардиолога, невролога 1 раз в год массаж общий 2 раза в год инд.комплекс физиолечения витаминотерапия 2 раз в год сбалансированное питание режим физических и спортивных нагрузок стимуляция коллагенообразования использование ортопедических стелек, корсетов, бандажей	Паллиативное Радикальное (одноэтапное, многоэтапное) Восстановительное лечение (превентивное и консервативное).

Оперативные методы включали радикальные и многоэтапные хирургические вмешательства с учетом анатомо-физиологических особенностей костной системы. Хирургическое лечение было показано детям во всех возрастных группах при сочетании анамнестических, структурных и функциональных нарушений. Как правило, хирургическое лечение выполнялось детям со средне-тяжелым и тяжелым течением диспластического процесса. Для выбора паллиативных или радикальных вмешательств учитывали изменения генеалогического и биологического анамнеза, анатомические и функциональные нарушения (в стадии декомпенсации), изменения со стороны других органов и систем.

6.2. Превентивная тактика ведения детей с костной патологией на фоне дисплазии соединительной ткани

На основании полученных клинических нами была разработана комплексная система прогнозирования и профилактики риска развития осложнений при хирургической патологии косо-мышечной системы у детей. В ее основе лежит принцип превентивной диагностики и преемственности комплекса лечебно-профилактических мероприятий на всех уровнях оказания медицинской помощи детям и подросткам.

Схема работы комплексной системы прогнозирования и профилактики риска развития осложнений при хирургической патологии косо-мышечной системы у детей представлена на примере хирургической патологии коленного сустава (рис. 6.1).



Рис. 6.1. Схема работы комплексной системы прогнозирования и профилактики риска развития осложнений при хирургической патологии косо-мышечной системы у детей (на примере хирургической патологии коленного сустава прил. 6)

Амбулаторный медицинский осмотр проводится в рамках приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации № 1346н от 21 декабря 2012 г. «О порядке прохождения несовершеннолетними медицинских осмотров».

ров, в том числе при поступлении в образовательные учреждения и в период обучения в них». В детской поликлинике по месту жительства, в рамках профилактических медицинских осмотров, участковый педиатр определял наличие у ребенка риска осложненного течения хирургической патологии коленного сустава с помощью диагностической таблицы или с помощью разработанной нами и компьютерной программы.

Комплекс превентивного лечения включал ежегодный мониторинг узких специалистов. Обязательным был осмотр ортопеда, кардиолога, невролога 1 раз в год. В зависимости от возраста с профилактической целью назначался общий массаж, включающий тонизирующее и общеукрепляющее воздействие на мышцы спины, пояснично-крестцовой зоны, мышцы ног. Курс массажа состоял из 10 сеансов в весеннем и осеннем сезоне ежегодно. Важной особенностью нашей методики явилось полное исключение воздействия массажа на воротниковую зону и область шеи, т.к. доплерографические исследования выявляли нарушения кровотока в бассейне позвоночных сосудов у всех ортопедических больных с ДСТ.

Для нормализации кровотока в бассейне позвоночных сосудов дополнительно к курсу массажа назначали воздействие на воротниковую зону переменным магнитного поля в количестве 10 процедур 2 раза в год.

Важным в проведении превентивных мероприятий было назначение курсами витаминных комплексов (нейромультивит 1 т. 2 раза в день 1.5 месяца детям после 3 лет 2 раза в год), отслеживался режим питания (баланс углеводов, белков, жиров) и физических нагрузок. После 5 лет особое внимание уделяли спортивным нагрузкам. У детей с ДСТ 1 ст. рекомендовали спортивные нагрузки в режиме общефизической подготовки, исключались силовые виды спорта, борьба, акробатика и гимнастика.

Негативное влияние интенсивных физических и спортивных нагрузок приводило к развитию стойких функциональных болей в области позвоночного столба, коленных суставов, мышечные боли. Мы наблюдали группу детей (35 подростков) в возрасте 7-12 лет, у которых интенсивные занятия

спортом в режимах от 3 до 6 дней в неделю (бальные танцы, хоккей, борьба) вызывали срыв компенсации мышечного баланса, провоцировали развитие вегето-сосудистой дистонии, усиление головных болей при физических нагрузках. Тем самым, отмечалось прогрессирующее патологическое нарушение со стороны органов и систем, переход 1 степени компенсированного течения ДСТ во 2 –ю степень, когда наблюдался срыв компенсированного состояния и отрицательная динамика в состоянии ребенка.

6.3. Особенности консервативного лечения детей с костной патологией на фоне дисплазии соединительной ткани

Тактика консервативного лечения была направлена на купирование и предупреждение отрицательной динамики со стороны органов и систем у детей с патологией костно-мышечной системы и ДСТ 2 степени.

Отслежены результаты лечения 1303 детей, имеющих функциональные отклонения органов и систем, в большинстве случаев (96,8%) соответствующих 2 степени ДСТ.

Коррекционные мероприятия подразделялись на две большие группы в зависимости от особенностей клинического течения (компенсированное, декомпенсированное течение).

Группа компенсированного течения ДСТ у детей с патологией костно-мышечной системы включала обязательные осмотры узких специалистов (ортопед, невролог, кардиолог) 1 раз в год. Как правило, кроме рекомендаций ортопеда по превентивному лечению 2 раза в год, кардиологом назначались курсы Магне В6 в возрастных дозировках 2 раза в год, кудесан до 1.6. месяцев 2 раза в год, неврологи дополняли медикаментозное лечение курсами пантокальцина и нейромультивита.

Дополнением к медикаментозной терапии являлось назначение курсов физиолечения и общего массажа курсами 2 раза в год для предупреждения возможных функциональных нарушений со стороны костно-мышечной системы, ЦНС и других систем.

Так же, как и в группе с ДСТ 1 степени важным моментом лечения явля-

лось назначение сбалансированного питания (рационы богатые белками, молочные продукты), витаминотерапия, регуляция режима физических и спортивных нагрузок. Полностью исключали факторы травматизации (занятия спортом).

В расширении курса консервативного ортопедического лечения нуждались дети с ДСТ 2 степени с клиникой декомпенсации, когда функциональные нарушения сопровождались болями, блокадами суставов, перегрузкой позвоночного столба, что приводило к выраженному ограничению двигательных возможностей детей и подростков. Все это вынуждало пациентов обращаться за медицинской помощью.

В зависимости от возраста комплексы консервативного лечения включали различные методики. Так, детям раннего возраста с диспластическими нарушениями костно-мышечной системы и клиникой блокады в шейном отделе позвоночника назначалась разблокировка шейного отдела позвоночника мягкими методиками разгрузки в воротнике Шанца. Продолжительность курса ношения воротника напрямую зависела от выраженности клинической картины.

При остро развивающейся клинике перегрузки шейного отдела позвоночника режим ношения воротника был круглосуточным в течение 1.5- 2 месяцев. Лечение дополнялось назначениями невролога по стимуляции сосудистого тонуса, купирования явлений гипертензионного синдрома. Через 1.5. месяца при переходе клинической картины в подострую фазу режим ношения воротника менялся по схеме 4-6 часов (дробно) еще в течение 1 месяца, назначался курс магнитотерапии на воротниковую зону (10 сеансов). Далее при купировании острого болевого синдрома детям назначали общий массаж с элементами гимнастики (10 сеансов). Для отслеживания динамики лечения дети осматривались амбулаторно каждые 3 месяца. У всех получен положительный результат в процессе лечения. Хорошие и удовлетворительные результаты были получены у 85% детей раннего возраста. В 15% случаях динамика была слабopоложительная или отсутствовала по причинам не регу-

лярного, не последовательного выполнения программы лечения родителями или в случаях полного отказа от лечения (17 детей).

Мы наблюдали три случая острой блокады в шейном отделе позвоночника у детей в возрасте от 7 сут. до 1 месяца, определившей клинику остановки дыхания и поступления ребенка в реанимационное отделение. При проведении обследования выявлены признаки гипоксических изменений ЦНС, клиника гипотонуса, в анамнезе осложненное течение беременности и родов. Проведена фиксация шейного отдела позвоночника воротником Шанца. Купированы явления расстройства дыхания. Отмечена отчетливая положительная динамика состояния ребенка.

Тем самым, изменения в шейном отделе позвоночника, травматизация в родах могут стать причинами неотложных состояний, угрожающих жизни ребенка. Участие ортопеда-травматолога в комплексном ведении детей с патологией беременности и родов является обязательным с первых дней жизни ребенка.

В группе детей от 1 года до 3 лет консервативное лечение включало ежегодные осмотры невролога, ортопеда, кардиолога. Комплекс лечения выбирался по алгоритму в зависимости от степени выраженности диспластического процесса, объема деформаций и нарушения функции со стороны костно-мышечной системы.

Так, при компенсированном течении диспластических процессов назначались два курса в течение года, включавшие воздействие на шейный отдел позвоночника, укрепление мышечного корсета, воздействие на ослабленные мышцы медиальной группы голеней при формирующейся плоско-вальгусной стопе. Комплекс ортопедического лечения состоял из магнитотерапии на воротниковую зону №10, далее проводился общий массаж с элементами гимнастики, амплипульс по нашей методике из 3 полей (поясничная область, наружная верхняя треть голеней, внутренняя нижняя треть голеней) многоканальным аппаратом "Полнос 3" для стимуляции мышц свода стоп. Дополнением к лечению были назначения невролога и кардиолога. При благопри-

ятном течении дисплазии осмотры специалистов проводились 1 раз в год.

В клинике отработана методика комплексного воздействия низкочастотного лазера у детей младшей возрастной группы. Использование лазера через большой родничок в дозах от 0,16-2,55 мВт/см² курсом от 3 до 5 процедур способствовало устранению гемодинамических нарушений в системе вертебробазилярного бассейна по результатам УЗДГ. Было пролечено по данной методике 45 детей в возрасте от 2 недель до 3 лет. У всех получены хорошие и удовлетворительные результаты. При правильном и своевременном выполнении объема лечения отмечался стойкий положительный эффект, купировались функциональные болевые расстройства и вегето-сосудистые нарушения.

Детей в возрасте 1-3 года с ДСТ 2-3 степени осматривали специалисты с периодичностью 1 раз в месяц, 3 или 6 месяцев. Комплекс лечения расширялся и дополнительно включал ношение воротника Шанца от 1 часа в день до 6-8 часов в сутки, местно на мышцы воротниковой зоны назначался гелъ-траумель, родителей обучали приемам коррегирующей гимнастики, курсы магнитотерапии и массажа проводили каждые 3-4 месяца. Расширялся комплекс препаратов, назначаемых неврологом и кардиологом.

При тяжелом течении к ведению детей с ДСТ подключали аллерголога, уролога, гастроэнтеролога. У таких детей были частыми респираторные инфекции, обструктивные бронхиты (в 16 наблюдениях выставлен диагноз бронхиальной астмы), патология мочевыводящей системы (28 детей).

Дополнением к лечению при выраженном диспластическом процессе, ослаблении мышечного тонуса было обязательное ношение ортопедической обуви или коррегирующих стелек.

В возрасте 4-7 лет с началом подготовки к обучению в школе и занятиями спортом дополнительно к указанным изменениям присоединялись вегетативные нарушения. Мы выявили прямую зависимость прогрессирования нарушений со стороны органов и систем в период активного роста ребенка (1 физиологическое вытяжение). В сравнении с группой здоровых сверстников все дети с ДСТ отмечали головные боли, утомляемость. Частой причиной об-

ращения к неврологу были нарушения поведения, логоневрозы и ухудшение зрения.

Алгоритм лечения детей этой возрастной группы состоял из основных этапов указанных выше схем лечения, ограничивали спортивные нагрузки. Комплексно назначалось лечение невролога, кардиолога. Обязательным были курсы физиолечения и общего массажа 2 раза в год, ношение ортопедических стелек. Составлялись индивидуальные комплексы ЛФК.

В возрасте 8-11 лет основной характеристикой проводимого лечения было поддержание и закрепление достигнутого ранее результата. Как правило, отрицательной динамики в этот период не выявлялось по причине отсутствия скачков роста и физических перенагрузок. Дважды в год выполнялся комплекс восстановительного лечения. Дети осматривались ортопедом-травматологом 1 раз в году.

Важной особенностью возрастного периода 12-14 лет было формирование деформаций позвоночника и стоп во время второго скачка роста (2 физиологическое вытяжение). Мы наблюдали 5 подростков, у которых развилась отрицательная динамика в лечении на фоне активного роста (от 10 до 17 см в год).

У девочек чаще, чем в группе сравнения, наблюдалось формирование сколиозов грудного и поясничного отделов позвоночника в короткие сроки (рис. 6.2).

В связи с этим, наблюдение ортопеда в этой возрастной группе проводили каждые 6 месяцев. Комплекс лечения был направлен на профилактику формирования деформаций позвоночного столба: асимметричный массаж каждые 3 месяца, физиолечение с добавлением амплипульса на мышцы спины, ношение полужесткого ортопедического корсета. Обязательным было посещение бассейна, проведение лечебной физкультуры по индивидуальной программе. Для отслеживания деформации позвоночника выполнялись рентгенограммы (в двух проекциях) каждые 6 месяцев. Результаты лечения были у 92% детей положительными.



Рис. 6.2 Девочка 17 лет. ДСТ. Рентгенограмма 2014г. и 2016. Положительная динамика.

У семи подростков (6 девочек, один мальчик) с выраженными проявлениями ДСТ и нарастающей деформацией позвоночного столба было показано оперативное лечение в условиях НИИ ДОО им. Г.И.Турнера (С.Петербург).

В возрасте 12-16 лет у подростков с диспластическими изменениями костной системы отмечены частые функциональные расстройства коленных суставов при сопутствующей деформации стоп (рис. 6.3). Продольное плоскостопие и вальгусная деформация пяточных костей привели к развитию внутренней торсии костей голени и появлению болей в коленных суставах при физических нагрузках. Обследование на УЗИ и МРТ коленных суставов выявило повреждения крестообразных связок, медиальных менисков. Были поставлены показания к проведению артроскопии. В ходе осмотра структур коленных суставов повреждений не найдено.

Особое значение для профилактики осложненного течения хирургической патологии коленного сустава является ранняя коррекция инконгруэнтности суставных поверхностей коленного сустава за счет функциональной деформации стопы с помощью индивидуальной стельки по Крестьяшину В.М. Данный метод прост, дешев и не требует дорогостоящего специального оборудования. Сущность метода заключается в постепенном придании стопы со

стороны пораженного сустава физиологической деформации, компенсирующей имеющуюся у ребенка вальгусную деформацию (рис 6.3)

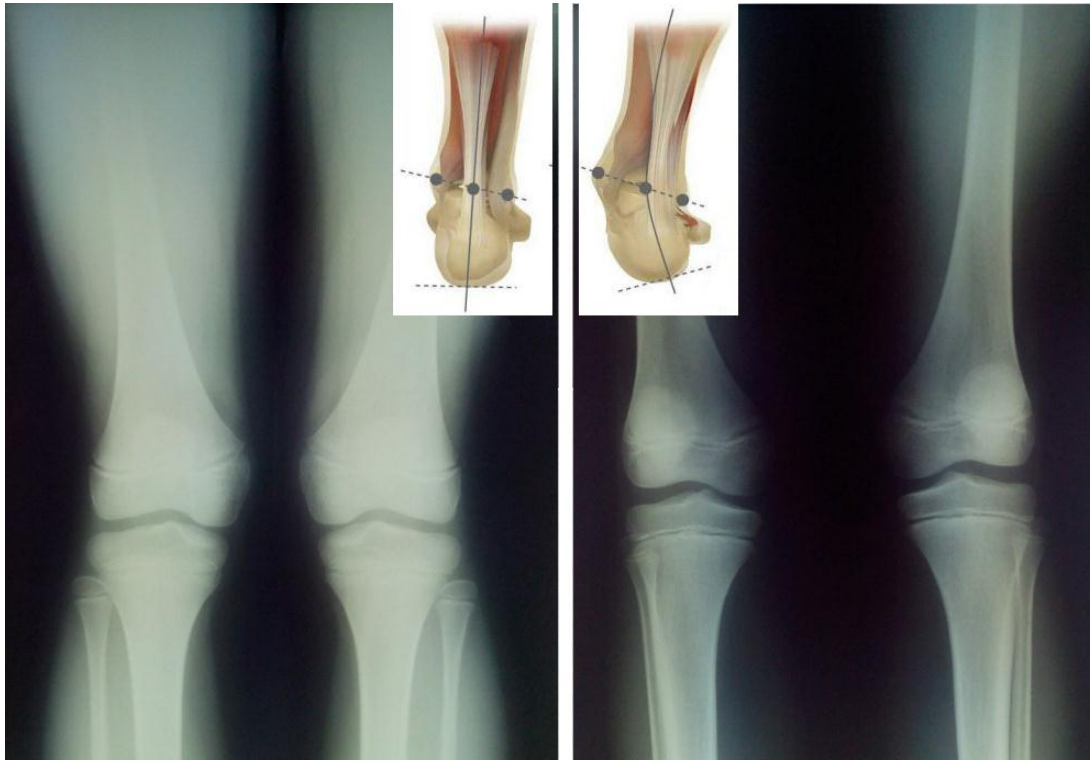


Рис. 6.3. Рентгенограмма и схема формирования инконгруэнтности суставных поверхностей коленного сустава за счет вальгусной деформации стопы ребенка (б) в сравнении с нормой (а).

Тем самым, функциональные нарушения при внутренней ротации голени на фоне продольного плоскостопия симулировали острую хирургическую патологию. Анализ тактики ведения таких пациентов позволил отказаться от выполнения операций. Назначение восстановительного лечения и ношение индивидуальных ортопедических стелек по методике отделения позволили получить хорошие и положительные результаты (табл. 6.2).

Через две недели после внедрения авторской методики лечения было отмечено достоверное улучшение состояния пациентов – отсутствовала боль в области сустава, не было пациентов, отмечавших ограничение движения в суставе. В пять раз сократилась доля детей, жаловавшихся на чувство дискомфорта в области сустава в покое и на чувство дискомфорта в области сустава в движении.

Таблица 6.2

Динамика функциональных нарушений при внутренней ротации голени на фоне продольного плоскостопия у пациентов в зависимости от схемы лечения

Показатель	Срок наблюдения							
	7 сутки				21 день			
	Авторская схема лечения (n=50)		Традиционная схема лечения (n=48)		Авторская схема лечения (n=50)		Традиционная схема лечения (n=48)	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
боль в области сустава сильная	14	28,00	44	91,67	-	-	13	27,08
боль в области сустава умеренная	26	52,00	4	8,33	-	-	22	45,83
боль в области сустава слабая	7	14,00	-	-	14	28,00	8	16,67
боли нет	3	6,00	-	-	36	72,00	5	10,42
движения значительно ограничены	17	34,00	42	87,50	-	-	14	29,17
движения затруднены	29	58,00	6	12,50	14	28,00	27	56,25
движения свободные	4	8,00	-	-	36	72,00	7	14,58
чувство дискомфорта в области сустава в покое	38	76,00	42	87,50	5	10,00	27	56,25
чувство дискомфорта в области сустава в движении	41	82,00	48	100	7	14,00	35	72,92

6.3. Особенности оперативного лечения детей с костной патологией на фоне дисплазии соединительной ткани на примере модификации оборудования для артроскопических манипуляций

Оперативное лечение выполнялось при наличии стойких деформаций конечностей, пороков развития, нарушающих функцию конечностей и соотношение осей крупных суставов (табл. 6.3). Всего оперативные вмешательства проведены у 423 (54,6% от общего числа прооперированных пациентов) детей с диспластическими нарушениями костно-мышечной системы. Возраст детей составил от 1 месяца до 18 лет. У детей младшей возрастной группы оперативные методики лечения выполнялись при синдактилии, полидактилии, гигантизме пальцев кистей и стоп, косолапости, врожденном вывихе бедра.

Структура оперативных вмешательств у обследованных пациентов

Диагноз	Операция	Количество операций			
		Основная n=423		Контрольная n=352	
		абс.	%	абс.	%
Кривошея	оп. Микулича	13	3,07	9	2,56
Косолапость	аппаратная коррекция	41	9,69	9	2,56
	периталарная репозиция	3	0,71	-	-
	остеотомия голени	10	2,36	1	0,28
	пластика ахилла	5	1,18	-	-
	Понсетти	42	9,92	18	5,11
Полидактилия	удаление доб.пальца	31	7,33	46	13,07
Полифалангия	удаление фаланги	11	2,60	8	2,27
Клинодактилия	пластика ахилла	10	2,36	11	3,13
Кисты	пункция+пластика	32	7,57	1	0,28
Укорочение конечности	Аппаратная коррекция	1	0,24	7	1,99
Вальг.деформация 1 пальца стоп	остеотомия 1 пл.	2	0,47	8	2,27
Экзостоз	Удаление образования	33	7,80	45	12,78
Аномалии конечностей	Эт.коррекция	0	0,00	39	11,08
ВВБ	кор.остеотомия	9	2,13	4	1,14
	откр.вправление	4	0,95	1	0,28
Гигромы	удаление	86	20,33	47	13,35
Пертеса	остеотомия	7	1,65	2	0,57
Стенозирующий лигаментит	Иссечение колц.связки	35	8,27	32	9,09
Варусная деформация конечностей	Аппаратная корр.	4	0,95	10	2,84
	Остеотомия спицы	3	0,71	1	0,28
Юношеский эпифизиолиз	Остеотомия	1	0,24	4	1,14
	Тунеллизация	-	-	2	0,57
	Остеосинтез спицами ЭОП	-	-	3	0,85
Артроскопия	диагностическая	25	5,92	23	6,53
	лечебная	15	3,55	21	5,98
ВСЕГО		423	100	352	100,00

Такие вмешательства требовались детям с выраженными пороками развития, деформирующими конечности и препятствующие развитию ребенка и формированию двигательных навыков. Реконструктивные вмешательства на конечностях при пороках развития выполняли в возрасте от 3 месяцев до 3 лет, т.к. объем оперативного лечения в более поздние сроки расширялся из-за формирующихся вторичных деформаций костной системы ребенка. В младшей возрастной группе оперативно лечились преимущественно мальчики с пороками развития кистей, стоп и девочки с врожденной децентрацией тазо-

бедренных суставов, что можно отнести к выраженной патологии костной системы. В возрастном периоде от 4 до 10 лет преобладали оперативные вмешательства на мягких тканях (гигромы, кривошея, пластика суставных образований), что связано с устранением формирующихся деформаций за счет мышц и связок на фоне интенсивного роста костей в первый этап физиологического вытяжения.

В старшем возрасте оперативное лечение было показано подросткам при нарастающих остаточных деформациях нижних конечностей (рецидивах косяпасти, приведения переднего отдела стоп, наружной торсии костей голей, болезни Блаунта и др.). У подростков, активно занимающихся спортом, кроме ортопедической патологии отмечалась функциональная избыточная нагрузка позвоночника и нижних конечностей. Это приводило к развитию функциональных блокад коленного сустава (15 наблюдений), повреждениям связочного аппарата коленного сустава, гемартрозу, вывиху и нестабильности надколенника. У 8 девочек старшего возраста на фоне диспластического развития костной системы и активных спортивных нагрузок сформировалась вальгусная деформация 1 пальцев обеих стоп (12-14 лет), оперированная по методике отделения.

Следовательно, выбор методов консервативного и оперативного лечения патологии костно-мышечной системы у детей с ДСТ определялся не только возрастом ребенка, но и выраженностью клинической картины, диспластического процесса. Во всех случаях показания к операции ставились строго индивидуально при отсутствии эффекта консервативной тактики лечения и с учетом этапов развития костной системы.

По объему проводимых вмешательств операции подразделялись на несколько типов. **Тип 1 а-** малые оперативные вмешательства (до 30 мин., выполняемые под местной анестезией) для устранения блокад, контрактур, не требующие обширных операционных доступов (рис.6.4); **Тип 1 б-** малоинвазивные вмешательства до 1 часа (под в/венным наркозом, 1 сегмент костно-мышечной системы) без рассечения тканей, с использованием ЭОП (рис.6.5).



Рис.6.4 Этапы устранения болевой разгибательной контрактуры левого коленного сустава после спортивной травмы.



Рис.6.5 Этапы выполнения малоинвазивной техники репозиции и остеосинтеза у ребенка с неправильно сросшимся переломом костей предплечья (тип 1б).

Оперативные вмешательства **2 типа** – длительность до 1.5 часов (внутривенный наркоз, рассечение тканей) реконструктивно-восстановительные операции по устранению врожденных или посттравматических деформаций мягких тканей, костей, артроскопические вмешательства (рис.6.6).



Рис.6.6. Открытая репозиция, остеосинтез накостной пластиной АО при переломе большеберцовой кости (тип 2).

К оперативным вмешательствам **3 типа** мы относили длительные (более 1,5 часов) реконструктивные высокотехнологичные вмешательства, выполняемые под интубационным наркозом. Такие операции выполнялись детям с врожденным вывихом бедра (рис.6.7), пороками развития конечностей, остаточными посттравматическими деформациями.

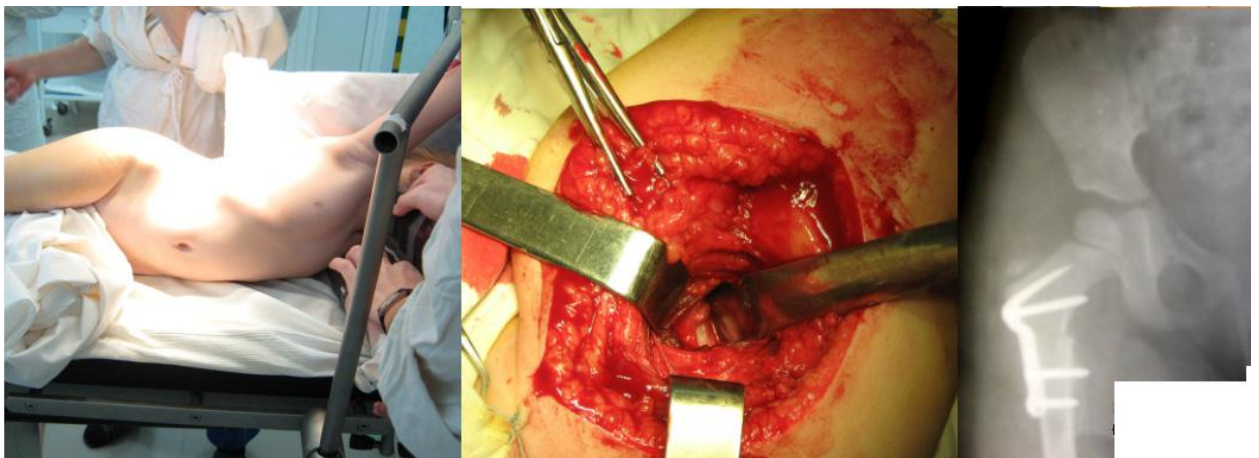


Рис.6.7 Этапы оперативного лечения врожденного вывиха бедра ребенка С.3,5 лет.

Особенностями оперативных вмешательств 3 типа являлись высокая травматичность хирургического вмешательства, наличие выраженной крово-

потери, нарушение гомеостаза. Тем самым, было необходимо комплексное взаимодействие хирургов и анестезиологов в ходе операции и в ближайшем послеоперационном периоде. Основной задачей анестезиологической бригады было восстановление дыхания, ОЦК, контроль функции сердечно-сосудистой системы, контроль диуреза.

С 2013г. в травматолого-ортопедическом отделении ДОКБ г.Твери для снижения числа осложнений в периоде репарации ушивание послеоперационной раны проводили с помощью наложения непрерывного внутрикожного шва по разработанной нами методике. В основе метода использовалась методика Холстеда. Было отмечено длительное заживление ран у пациентов с мезенхимальными дисплазиями с частыми осложнениями в виде сером и гематом в области послеоперационной раны, что согласуется с мнением В.В.Рыбачкова (2016).

Предложенная нами методика наложения внутрикожного шва у детей с дисплазией соединительной ткани позволяет создать адаптированный косметический шов и поставить дренажные выпускники для профилактики осложнений (рис.6.8).



Рис.6.8. Этапы наложения внутрикожного шва по предложенной методике.

Первым этапом накладывался отдельный узловый внутрикожный шов в проксимальном углу раны до дренажных выпускников, далее ушивание продолжалось непрерывным внутрикожным швом дистальнее дренажа. Как показано на рисунке, завершалось наложение шва полным ушиванием раневого дефекта и погружение нити под кожу.

Преимуществами данной методики являются меньшая травматизация тканей, сокращение количества перевязок (с 5-6 до 3 перевязок) и общей продолжительности заживления раны (до 7-8 суток), что способствовало улучшению результатов периода репарации и снижению числа осложнений.

Для улучшения заживления послеоперационной раны использовали воскопрановые сетки (рис.5.9). Наложение повязок с воскопраном после обширных пластических операций (синдактилии, полидактилии, полифалангии) позволило снизить болевой синдром при первых перевязках, что положительно влияло на психо-эмоциональный фон оперированных детей. Отмечена хорошая адаптация швов и донорских лоскутов в ближайшем послеоперационном периоде. Мазевая основа таких повязок способствовала заживлению раны первичным натяжением без рубцовых дефектов.



Рис.6.9. Воскопрановая сетка для снижения травматизации послеоперационной раны.

Тем самым, выбор методов консервативного и оперативного лечения патологии костно-мышечной системы у детей с ДСТ определялся не только возрастом ребенка, но и выраженностью диспластического процесса. Во всех случаях показания к операции ставились строго индивидуально при отсутствии эффекта консервативной тактики лечения и с учетом этапов развития костной системы.

Для оценки роли дисплазией соединительной ткани в ухудшении прогноза при лечении хирургической патологии были проанализированы основные затраты, определяющие стоимость лечения хирургического больного в стационаре (рис. 6.10). По нашим данным, утяжеление послеоперационного периода у детей с дисплазией соединительной ткани требовало назначения дополнительных консультаций и дополнительных исследований, не входящих в стандарты оказания медицинских услуг данной категории больных, при данной нозологии. Дополнительные консультации в предоперационном и послеоперационном периоде у пациентов с дисплазией соединительной ткани назначались на 50% раза чаще, чем в основной группе ($p < 0,001$). Значительно возрастала необходимость назначения сверхнормативного назначения специальных исследований, в том числе инструментальных и инвазивных манипуляций ($p < 0,001$).



Рис. 6.10. Структура основных затрат, увеличивающих стоимость лечения хирургического больного в стационаре, в зависимости от наличия признаков дисплазии соединительной ткани: * достоверность различий между показателями основной и контрольной соответствует ($p < 0,01$); ** достоверность различий между показателями основной и контрольной соответствует ($p < 0,001$) (%)

Обращает на себя внимание тот факт, что наличие у ребенка дисплазии соединительной ткани ведет не только к увеличению длительности пребывания пациента в стационаре, но и к повышению требования к характеру питания ребенка, что в конечном итоге ведет к его удорожанию более, чем в 4 раза ($p < 0,001$).

Результат применения нашего алгоритма тактики ведения детей с патологией костно-мышечной системы и с дисплазией соединительной ткани представлен на примере проведения рутинной инвазивной манипуляции на коленном суставе. Одним из основных методов диагностики и лечения детей с осложненным течением хирургической патологии коленного сустава является раннее проведение артроскопии пораженного сустава. Это особенно важно у детей с высоким риском развития осложненного течения хирургической патологии коленного сустава. Артроскопическое лечение патологии коленного сустава было нами проведено у 40 детей. Все дети относились к основной группе обследования. Виды артроскопической патологии представлены в табл. 6.4.

Таблица 6.4.

Виды артроскопической патологии у детей с осложненным течением хирургической патологии коленного сустава – n=40 (абс., %)

Признак	абс	%
полное повреждение передней крестообразной связки	5	12,50
частичное повреждение передней крестообразной связки	12	30,00
повреждение внутреннего мениска	10	25,00
повреждение наружного мениска	4	10,00
хондромное тело	6	15,00
хондральный перелом бедренной кости	3	7,50
хондральный перелом надколенника	4	10,00
инородное тело (стекло)	1	2,50
фиброз медиопателлярной связки	3	7,50
диспластический привычный вывих надколенника	4	10,00
посттравматический привычный вывих надколенника	1	2,50
хондромалиция 1-2 степени	10	25,00
хондромалиция 3-4 степени	4	10,00

Наиболее частой находкой при артроскопии у детей с осложненным течением хирургической патологии коленного сустава было повреждение передней крестообразной связки (42,5%) случаев. На втором месте было повреждение мениска, чаще внутреннего, на третьем хондромалиция, причем хондромалиция 1-2 степени встречалась в 2,5 раза чаще, чем хондромалиция 3-4 степени. Раннее проведение артроскопии позволило своевременно обнару-

жить и устранить нарушения биомеханики и биоархитектуры коленного сустава и исключить дальнейшее повреждение суставных поверхностей.

Нарушение регенеративных процессов в соединительной ткани у рассматриваемой категории больных зачастую приводит к формированию патологических сращений ранее разделенных или рассеченных внутренних структур. Примером этому может служить повторное сращение рассеченных краев передней крестообразной связки коленного сустава при проведении ее артроскопического рассечения. Было разработано "Устройство для артроскопического рассечения поврежденных волокон передней крестообразной связки у больных с дисплазией соединительной ткани". (рис. 6.11). Получен патент РФ на полезную модель №168636 от 29.06.2016.

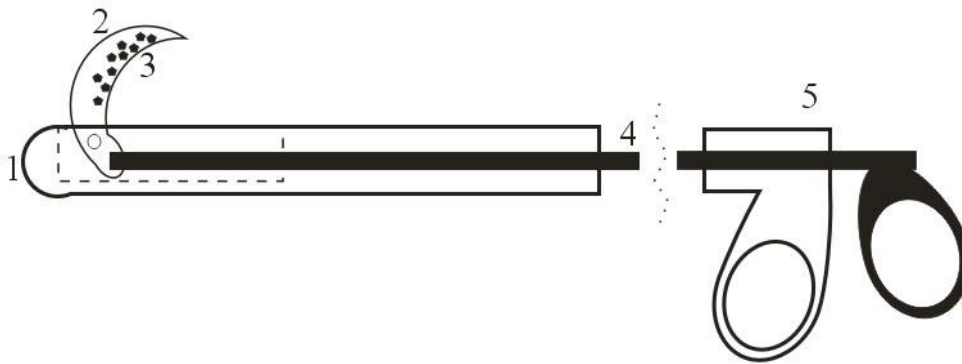


Рис. 6.11 Схема (боковая проекция в разрезе) предложенного устройства в раскрытом состоянии (готово для рассечения связки): 1 – наружный корпус, 2 – режущий элемент серповидной формы, 3 – кристаллы из искусственного корунда, 4 – внутренний подвижный механизм, 5 – рукоятка.

Это артроскопические щипцы, состоящие из наружного корпуса, рукоятки и внутреннего подвижного механизма, отличающееся тем, что устройство оснащено дополнительным элементом серповидной формы, имеющим режущий край с вогнутой стороны, при этом серповидный элемент подвижно прикреплен к рабочей части наружного корпуса таким образом, что в нерабочем положении он является продолжением рабочей части наружного корпуса, а при нажатии на рукоятку выступает над ней не менее, чем на 45° от основной оси наружного корпуса, кроме того на режущий край серповидного элемента нанесены кристаллы из искусственного корунда.

Для оценки эффективности предложенных методик нами было проведено экспериментальное сравнение эффективности разработанной нами комплексной системы прогнозирования и профилактики риска развития осложнений на примере хирургического лечения патологии коленного сустава у детей и традиционной схемы лечения. Основная группа детей была разделена на две подгруппы:

- подгруппа №1 - использовалась авторская схема лечения
- подгруппа №2 - использовалась традиционная схема лечения.

Оценивалась динамика субъективных ощущений ребенка в течение всего периода лечения, и динамика восстановления двигательной функции конечности (рис. 6.12 – 6.14).

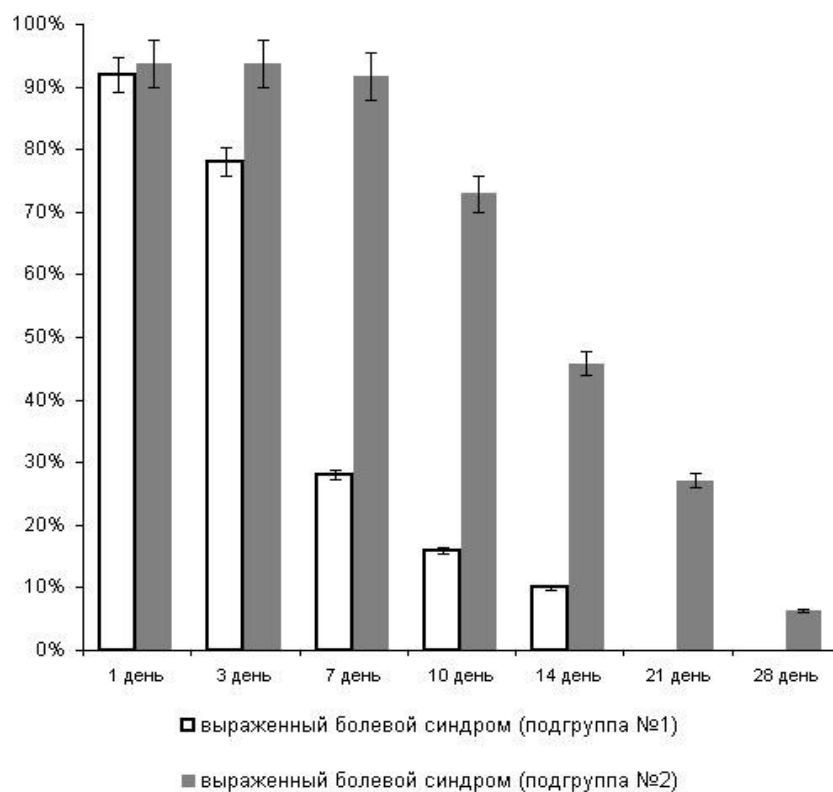


Рис. 6.12. Динамика болевого синдрома у пролеченных пациентов в течение первого месяца хирургического лечения (%).

При проведении лечения по предложенной схеме (подгруппа №1) и по традиционной схеме (подгруппа №2) выраженный болевой синдром у большинства пациентов был отмечен у подавляющего большинства прооперированных (рис. 6.12). Начиная с третьих суток в подгруппе №1 произошло сни-

жение доли детей с выраженным болевым синдромом, в то время, как в подгруппе №2 ситуация не изменилась. Через неделю после операции только треть пациентов, получивших лечение по авторской схеме жаловались на выраженную боль, в то время, как среди больных, получавших традиционное лечение подавляющее большинство жаловались на выраженный болевой синдром. Через две недели после операции только 10% пациентов из подгруппы №1 жаловались на боль, в то время, как в подгруппе №2 таких пациентов было около половины. Жалобы на выраженный болевой синдром в подгруппе №2 сохранялись и на 21, и на 28 день с момента операции, в то время как подгруппе №1 таких пациентов уже не было.

На рис. 6.13 представлена динамика восстановления объема движения у пролеченных пациентов в течение первого месяца хирургического лечения.

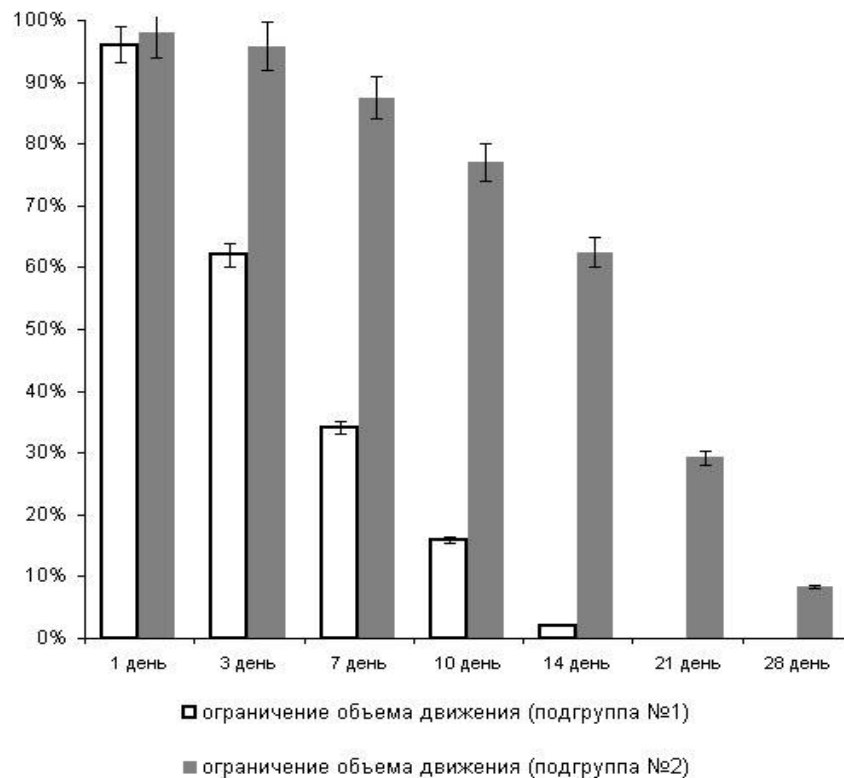


Рис. 6.13. Динамика восстановления объема движения у пролеченных пациентов в течение первого месяца хирургического лечения (%)

При применении авторской схемы лечения была выявлена заметная положительная динамика. На третий день в подгруппе №1 доля пациентов с жалобами на ограничение движения сократилась на треть ($p < 0,05$). На седь-

мые сутки таких пациентов было уже меньше половины, в то время как в подгруппе №2 они по-прежнему составляли значительную часть. К десятому дню после операции в подгруппе №2 наметилась тенденция к снижению доли пациентов, имевших жалобы на ограничение движения, в то же время при использовании авторской схемы (подгруппа №1) таких пациентов было меньше 20% ($p < 0,001$). В дальнейшем – через 2, 3 и 4 недели после операции пациенты с жалобами на ограничение движения после операции встречались только в группе с традиционной схемой лечения.

Субъективным показателем восстановления качества жизни у прооперированных пациентов является наличие ощущений дискомфорта при выполнении простейших бытовых функций (рис. 6.14).

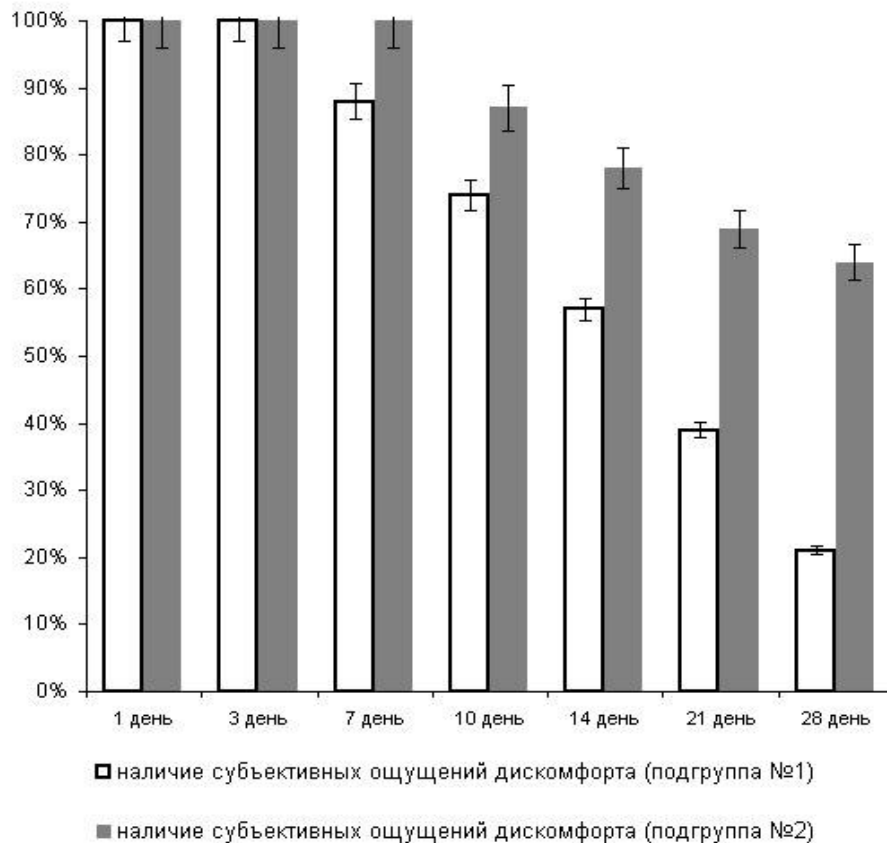


Рис. 6.14. Динамика субъективных ощущений дискомфорта у пролеченных пациентов в течение первого месяца хирургического лечения (%).

В первые три дня после операции все обследованные пациенты, вне зависимости от схемы лечения, испытывали чувство дискомфорта при выполнении простейших бытовых функций. Однако, через неделю после операции

у 10% пациентов из подгруппы №1 чувство дискомфорта исчезло. Начиная с десятого дня после операции в обеих группа доля пациентов, отмечавших дискомфорт при выполнении простейших бытовых функций постепенно снижалось. Однако в группе больных, получавших лечение по авторской схеме это снижение было более выраженное, чем в подгруппе №2.

Можно достоверно утверждать, что через месяц после операции большинство пациентов, пролеченные по авторской схеме, не испытывали чувство дискомфорта при выполнении простейших бытовых функций, в то время как большинство больных, наблюдавшихся по традиционной схеме продолжали испытывать чувство дискомфорта ($p < 0,001$).

Таким образом, полученные данные подтверждают, что наличие дисплазии соединительной ткани у пациента, попавшего в хирургический стационар требует особого внимания. Для данных пациентов необходимо расширить диагностическую схему, включив в нее дополнительные консультации невролога, кардиолога, а в некоторых случаях генетика и реабилитолога. Необходимо помнить об особенностях протекания раневого процесса, возможных проблемах связанных с нарушением процессов регенерации, высоким риском развития рубцовых осложнений. Выбирая тактику ведения такого больного необходимо использовать щадящие, минимально инвазивные методики. Для ряда манипуляций необходимо использовать прецизионную технику и специально модифицированное оборудование. Вместе с тем, применение разработанного алгоритма тактики ведения детей с патологией костно-мышечной системы и с дисплазией соединительной ткани позволяет значительно улучшить послеоперационный прогноз. В ходе ее реализации значительно снижалась длительность и выраженность болевого синдрома, ускорялся процесс восстановления объема движения и снижалась доля негативных субъективных ощущений при выполнении простейших бытовых функций. Эффективность предложенной методики подтверждается снижением усредненной месячной стоимости лечения и реабилитации ребенка по совокупности стационарного и амбулаторного компонентов.

ГЛАВА VII ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ И С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Основой разработанной нами тактики диспансерного наблюдения детей с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани было предупреждение формирования хронической патологии на фоне наследственной предрасположенности и внешних факторов, способствующих ее реализации. Главными принципами явились определение индивидуальных планов ведения пациентов с учетом клинических форм и тяжести патологии, отработка согласования в междисциплинарном наблюдении, превентивная направленность лечебно-профилактических мероприятий.

В основу разработанных нами алгоритмов диспансерного наблюдения положен приказ Министерства здравоохранения РФ от 21 декабря 2012г. №1346н "О Порядке прохождения несовершеннолетними медицинских осмотров, в том числе при поступлении в образовательные учреждения и в период обучения в них", где в приложении №2 даны характеристики распределения детей по группам здоровья.

Комплексная оценка здоровья проводилась в поликлиниках, центрах реабилитации и медицинских центрах г.Твери и Тверской области. Особенностью заболеваний костно-мышечной системы, протекающих на фоне мезенхимальных нарушений, отмечено сочетанное нарушение различных органов и систем организма (глава 3), хроническое течение с обострениями основного заболевания. В связи с этим, кроме наблюдения ортопеда-травматолога в группу специалистов системы диспансерного наблюдения включены педиатры, кардиологи, неврологи и реабилитологи.

Результаты проведенного исследования позволили пересмотреть существующие подходы в реабилитации и диспансерном наблюдении детей с диспластическими процессами костно-мышечной системы. В главе приводятся данные диспансерного наблюдения 1218 (58,6%) пациентов основной группы. Как указывалось в главе 2, из них были сформированы две группы: в

первую входил 581 (47,7%) ребенок с лечением по предложенным нами схемам (группа А), во вторую группу (группа Б) включены 637 (52,3%) детей составили группу сравнения и получали лечение на этапах диспансерного наблюдения по стандартным методикам.

Распределение пациентов группа А по нозологическим единицам представлено в таблице 7.1.

Таблица 7.1.

Распределение детей группы А по нозологическим единицам

Диагноз	Код по МКБ 10	Количество детей	Длительность наблюдения	Наблюдение специалистов
Диспластические изменения шейного отдела позвоночника	M42.0	274	от 1 мес. до 15 лет	невролог педиатр кардиолог
Плоско-вальгусные стопы	Q66.8	126	от 3 мес. до 12 лет	невролог
Сколиоз	M41	21	от 6 мес. до 5 лет	кардиолог невролог генетик
Деформация грудной клетки	Q67.8	11	от 6 мес. до 4 лет	кардиолог невролог пульмонолог генетик
Плоскостопие	M21.4	67	от 6 мес. до 10 лет	невролог
Внутрисуставные поражения коленного сустава	M23.9	82	от 3 мес. до 9 лет	ревматолог педиатр
Всего		581		

Возраст большинства детей составил от 1 года до 18 лет. Учитывая длительные сроки наблюдения от 1 года до 12 лет, часть обследованных пациентов (95 наблюдений) была в возрасте старше 18 лет, что позволило проследить особенности состояния здоровья у взрослых пациентов с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани. В таблице 7.2 представлено распределение детей в зависимости от сроков наблюдения. Наибольшее число детей наблюдалось нами в течение первого года, что составило 322 ребенка (55,4%). У половины пациентов (50,6%) основной патологией были диспластические изменения позвоночника. Результаты диспансерного наблюдения при патологии коленных суставов отслежены у 118 (20,3%) детей, с деформациями стоп наблюдались 169 (29,1%) пациентов.

Соотношение групп пациентов с заболеваниями костно-мышечной системы, получавших лечение по предложенным нами схемам и традиционным методам, представлено на рис. 7.1.

Распределение детей группы А в зависимости от сроков наблюдения

Сроки наблюдения	Заболевания позвоночника		Заболевания коленных суставов		Деформации стоп		Итого	
	Число	Процент	Число	Процент	Число	Процент	Число	Процент
до 1 года	156	48,45%	37	11,49%	129	40,06%	322	55,42%
до 5 лет	117	54,42%	72	33,49%	26	12,09%	215	37,0%
до 10 лет	21	47,73%	9	20,45%	14	31,82%	44	7,58%
Всего	294	50,6%	118	20,3%	169	29,1%	581	100%

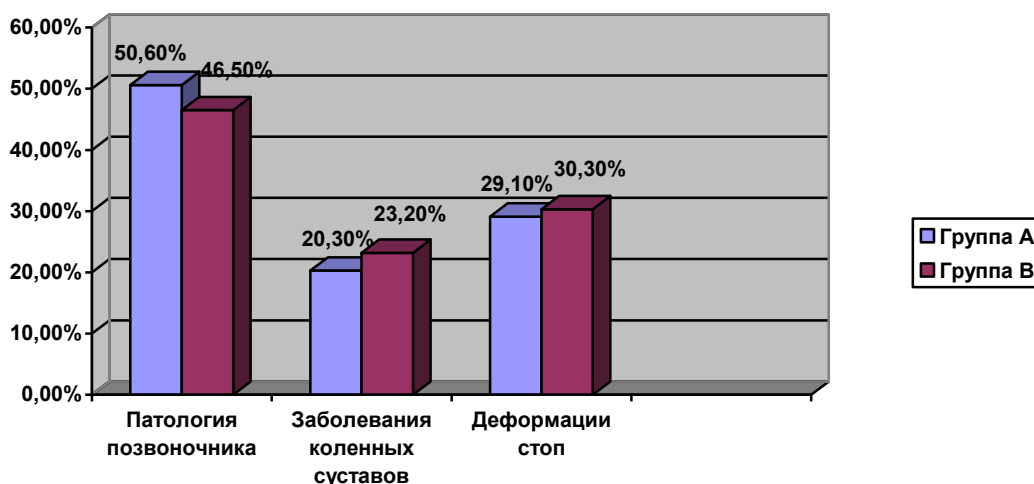


Рис. 7.1. Соотношение групп пациентов с заболеваниями костно-мышечной системы

Как показывает рис. 7.1, соотношение в группах патологии костно-мышечной системы было сопоставимым для сравнения.

Как в коррекции, так и в профилактике осложненного течения заболеваний костно-мышечной системы у детей с ДСТ, наиболее оптимальным следует признать системный методологический подход, предложенный А.Ф.Виноградовым (2004). Наблюдение предусматривает активное раннее выявление патологии и постановка на учет детей с костно-мышечной патологией и дисплазией соединительной ткани; выявление групп риска по осложненному течению заболевания; систематическое длительное наблюдение и оказание специализированной медицинской помощи, включая превентивные меры.

Важной особенностью, предложенной нами схемы диспансерного наблюдения у детей с костно-мышечной патологией на фоне дисплазии соединительной ткани, является увеличение кратности осмотров травматолога-

ортопеда или детского хирурга. В приказе №1346 осмотр траматолога – ортопеда рекомендуется выполнять в возрасте 3 месяцев, следующий осмотр специалиста отмечен **только в 7 лет !!!**. Учитывая сложный патогенез мезенхимальной патологии, многообразие клинических форм и недостаточную осведомленность педиатров и неврологов в вопросах патологии соединительной ткани, такая периодичность заведомо влечет позднее выявление заболеваний костно-мышечной системы на фоне дисплазии соединительной ткани и, как следствие, развитие тяжелых осложнений.

В основе предложенного нами диспансерного наблюдения лежит составление индивидуального плана проведения осмотров с учетом классификации нозологических форм (остеохондропатии, артропатии, деформации позвоночника и конечностей), выраженности патологического процесса. Создание компьютерной программы для прогнозирования риска развития осложнений у пациентов с заболеваниями костно-мышечной системы и ДСТ позволили сформировать три основные группы диспансерного учета – легкой степени тяжести, средне-тяжелого варианта течения и тяжелые формы патологии костно-мышечной системы.

Таблица 7.3.

Общие рекомендации проведения диспансерного наблюдения детей с патологией костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани.

Заключение программы для ЭВМ	Группа , выявленная с помощью программы для ЭВМ		
	Низкий риск	Умеренный риск	Высокий риск
Название группы	Группа профилактики	Группа наблюдения	Группа коррекции
Рекомендуемая группа здоровья при проведении диспансеризации	I - II	I - II	II - III
Рекомендуемый эпикризный срок	12 месяцев	6 месяцев	3 месяца
Направленность мероприятий	Наблюдение и профилактика	Диагностические и оздоровительные	Лечебно-охранительные
Планируемый прирост стоимости медицинского обслуживания по программе ОМС	отсутствует	Превышение стоимости до 175%	Кратное превышение стоимости обслуживания, рекомендован перевод в систему ДМС
Прогнозируемый выход на инвалидность в краткосрочной перспективе	отсутствует	отсутствует	Не более 5% от общего числа наблюдаемых
Прогнозируемый выход на инвалидность в долгосрочной перспективе	отсутствует	Не более 5% от общего числа наблюдаемых	Не более 20% от общего числа наблюдаемых

В таблице 7.3 представлен разработанный нами алгоритм ведения пациентов с заболеваниями костно-мышечной системы в ходе диспансерного

наблюдения с учетом групп прогнозируемого риска. Предложенный алгоритм позволяет дифференцированно планировать ведение диспансерного периода. Учитывались группы здоровья, кратность проведения осмотров и объем лечебно-профилактических мероприятий.

Таблица 7.4.

Режимные и лечебно-профилактические мероприятия для участковых врачей-педиатров на этапах диспансерного наблюдения.

Название группы	Группа профилактики	Группа наблюдения	Группа коррекции
Осмотр педиатра	Кратный 6 месяцам	Кратный 3 месяцам	Кратный 3 месяцам
Осмотр невролога	Кратный 12 месяцам	Кратный 6 месяцам	Кратный 3 месяцам
Осмотр кардиолога	Кратный 6 месяцам	Кратный 6 месяцам	Кратный 6 месяцам
Осмотр ортопеда	По традиционной схеме	Кратный 6 месяцам	Кратный 3 месяцам
Осмотр хирурга	По традиционной схеме	Кратный 12 месяцам	Кратный 6 месяцам
Медико-генетическое консультирование	однократное	Наблюдение раз в 2 года	Динамическое наблюдение, кратное 12 месяцам
Вакцинация	Нет ограничений	Нет ограничений	Щадящая схема вакцинации
Режим обучения в общеобразовательной школе	Обычный	Щадящий без сокращения образовательной нагрузки Возможно сокращение длительности пребывания в образовательном учреждении до 5 часов в день	Щадящий, с сокращением образовательной нагрузки на 20%, рекомендуется частичный переход на домашнее обучение или сокращение длительности пребывания в образовательном учреждении до 5 часов в день
Группа занятий на физкультуре	Основная + ограниченные участия в спортивных мероприятиях с повышенной нагрузкой	Основная + оздоровительная (при наличии) + запрещение участия в спортивных мероприятиях с повышенной нагрузкой	Специальная группа (дети с нарушением опорно-двигательного аппарата)
Участие в массовых спортивных мероприятиях	Нет ограничений	Возможно, при отсутствии соревновательного элемента и повышенной физической нагрузке	Не рекомендовано
Участие в индивидуальных спортивных мероприятиях	Возможно, при отсутствии соревновательного элемента и повышенной физической нагрузки	Ограничено, но возможно, при отсутствии соревновательного элемента и повышенной физической нагрузки	Не рекомендовано
Занятие в спортивных секциях	Не ограничено, за исключением школ олимпийского резерва	Возможно, на уровне любительского спорта, ограничения по ортопедической патологии	Не рекомендовано
Профилактика ортопедической патологии	Физические упражнения, коррекция обуви	Физические упражнения, коррекция обуви Ношение супинаторов Ношение эластических повязок при травмах	Физические упражнения, коррекция обуви Ношение супинаторов Ношение эластических повязок при травмах

Кроме общих рекомендаций в ходе исследования разработаны режимные и лечебно-профилактические мероприятия для участковых врачей-

педиатров (табл. 7.4) и хирургов, детских хирургов, травматологов-ортопедов с учетом мультидисциплинарного ведения пациентов. Как видно из таблицы 7.4, мультидисциплинарное наблюдение проводилось всем пациентам. Согласно заключениям специалистов, ребенку моделировалось индивидуальное ведение в диспансерном периоде с учетом особенностей проявлений дисплазии соединительной ткани и выраженностью риска осложненного течения заболеваний костно-мышечной системы.

Кроме комплексного междисциплинарного взаимодействия был разработан алгоритм режимных и лечебно-профилактических мероприятий, осуществляемых хирургом ЦРБ, детским хирургом или травматологом-ортопедом для предупреждения рецидивирующего течения заболеваний костно-мышечной системы в диспансерном периоде (табл. 7.5).

В зависимости от выраженности диспластических изменений, предложенная нами схема проведения осмотров травматологом-ортопедом предусматривает периодичность проведения осмотров на первом году жизни каждые 3 месяца - в возрасте ребенка 1 месяц, 3 месяца, 6 месяцев, 9 месяцев, 12 месяцев, в 1.5 года. У детей старше 2 лет проводились ежегодные осмотры ортопеда 1 раз в год в группе с низким риском развития осложнений, каждые 6 месяцев в группе среднего риска и каждые 3 месяца в группе с высоким риском развития осложнений. Для 344 (59,2% группы А) детей с низким риском развития осложненного течения патологии костно-мышечной системы (группа профилактики) осуществлялся ежегодный осмотр врача-педиатра, ортопеда 1 раз в год с оценкой ортопедического статуса, выполнения рентгенографии по показаниям, определением степени выраженности ДСТ и выраженности нарушений функции опорно-двигательного аппарата. В лечебно-профилактических целях рекомендовали проведение курсов общеукрепляющего массажа (исключая зону шейного отдела позвоночника), ЛФК с инструктором и самостоятельно, определялись оптимальные физические нагрузки в школе и виды занятий спортом. Рекомендовались закаливающие процедуры, соответствующие возрасту и группе здоровья. В специализиро-

ванном ортопедическом лечении эти дети не нуждались.

Таблица 7.5.

Режимные и лечебно-профилактические мероприятия для врачей-хирургов, детских хирургов, травматологов-ортопедов.

Название группы	Группа профилактики	Группа наблюдения	Группа коррекции
Кратность наблюдения	1 раз в год	1 раз в год	1 раз в 6 мес.
Назначение УЗИ сосудов шеи	По показаниям	однократно	обязательно
Назначение рентгенологического обследования	По показаниям	однократно	однократно
Исследование клинико-метаболических маркеров дисплазии соединительной ткани	По показаниям	однократно	обязательно
Стимуляция коллагенообразования	Не рекомендовано	Левокарнитин - Детям от 3 до 6 лет назначают в разовой дозе по 0,1 г (5 капель) 2-3 раза в день, от 6 до 12 лет - по 0,2-0,3 г (11 - 16 капель) 2-3 раза в день. Курс лечения - не менее 1 месяца.	1-й курс: «Магне В6» – по 2 таблетки 3 раза в день в течение 14 дней, затем 2 таблетки 2 раза в день – до 2 месяцев (с 12 лет возможно применение препарата «Диаспорал магний 300» по 1 пакету, растворенному в 0,5 стакана фруктового сока, чая или воды ежедневно, 1 месяц; с 18 лет возможно применение препарата «Магнерот» – по 2 таблетки 3 раза в день в течение 1 недели, далее 2–3 таблетки в сутки – до 2 месяцев); аскорбиновая кислота (при отсутствии оксалатурии и семейного анамнеза мочекаменной болезни) – до 0,6 г в день – 4 недели; милдронат – 5 мл раствора в/в на аутокрови № 10, далее по 250 мг 2 раза в день – 12 дней. 2-й курс: цинкит – по 1 таблетке 2 раза в день – 1,5 месяца; мексикор – 100 мг 2 % раствора в/в № 10, затем по 1 капсуле 3 раза в день – 3 месяца. 3-й курс: кальцеин адванс – 1 таблетка 2 раза в сутки до 4 месяцев (индивидуально) или сульфатмеди 1 % раствор – 10 капель на прием 3 раза в день 4 недели + кальций-D3 никомед по 1 таблетке 2 раза в день 4–6 недель
Минеральная поддержка	По показаниям Таблетки «Магне В6» разрешены детям старше 6 лет (масса тела более 20 кг) – по 4–6 таблеток в сутки. Форма «Магне В6» в виде раствора для приема внутрь разрешена детям старше 1 года (масса тела более 10 кг) – 1–4 ампулы в сутки	назначение органических солей магния (лактат, цитрат, пидолат) в комбинации с магниофиксатором пиридоксином (витамин В6), улучшающим биоусвояемость магния - препаратами Магне В6. Доза Магне В6 табл.: детям ≥6 лет (масса тела более 20 кг) - 4-6 табл./сут, Магне В6 форте табл.: детям ≥6 лет (масса тела более 20 кг) - 2-4 табл./сут.	
Коррекция метаболизма гликозаминогликанов	Не рекомендовано	при наличии длительного и выраженного болевого синдрома используются хондропротекторы местного действия (хондроксид мазь, хондроитин-АКОС мазь, алфлутоп - крем). При отсутствии эффекта назначают пероральный хондроитина сульфат (структур). Доза подросткам - 750-1000 мг 2 раза в день. Продолжительность курса 3 месяцев.	
Стабилизация фосфорно-кальциевый обмена	Не рекомендовано	эргокальциферол, Никомед, Витрум кальций – в средних возрастных дозировках	
Коррекция биоэнергетического состояния организма	Не рекомендовано	стимуляция выработки АТФ и стабилизация перекисного окисления липидов (Фосфаден, Кудевита, Кудесан для детей, Коэнзим Q10; Элькар, Эликсир янтарный) – в средних возрастных дозировках. Курс лечения 1-3 месяца.	

Для 170 детей (29,3% группы А) со средней степенью риска осложненного течения костно-мышечной патологии и ДСТ выполнялись рекомендации врачей специалистов и обязательная медикаментозная коррекция метаболизма соединительной ткани. Важной составляющей комплексной коррекции состояния здоровья детей этой группы было проведение ортопедического лечения каждые 6 месяцев, включающего комплекс физиопроцедур, массажа, ЛФК и использования ортопедических изделий (воротник Шанца, индивидуальные ортопедические стельки и др.).

Были разработаны алгоритмы ведения детей с заболеваниями позвоночника, коленных суставов и деформациями стоп с учетом риска развития осложненного течения. Алгоритм диспансерного наблюдения пациентов представлен в таблице 7.6.

Таблица 7.6.

Алгоритм ортопедических лечебно-профилактических мероприятий на этапах диспансерного наблюдения у детей со средней степенью риска

Мероприятия	Позвоночник	Коленные суставы	Деформации стоп
Продолжительность	С момента диаг-ки	С возраста 10-12 лет	С момента диаг-ки
Кратность	1=2 раза в год	2 раза в год	1= раз в год
	в период физиол. вытяжения 2 раза в год		
Критерии контроля	-Кл.осмотр -Ортопед.статус -Данные рентгенографии (1р.в 3-5 лет) -Лабораторные показатели метаболизма СТ -Переносимость физических нагрузок -Сочетанность патологии -Субъект.показатели качества жизни	-Кл.осмотр -Ортопед.статус -Данные УЗИ, МРТ, Рг-графии (1р.в 1-3г.) -Лабораторные показатели метаболизма СТ -Переносимость физических нагрузок -Сочетанность патологии -Субъект.показатели качества жизни	-Кл.осмотр -Ортопед.статус -Данные рентгенографии (по показаниям) -Лабораторные показатели метаболизма СТ -Переносимость физических нагрузок -Сочетанность патологии -Субъект.показатели качества жизни
Лечебно-профилактические мероприятия	-Воротник Шанца 2 раза в год -Магнит на воротниковую зону №10 - Массаж общий №10 -ЛФК -Лечение сопутствующ.патологии (конс.кардиолога, невролога, окулиста)	- Массаж общ.№10 -ЛФК с инструктором и самостоятельно -Амплипульс на передн.группу мышц бедра №10 - Ношение ортезов -Устранение ротационных деформаций орт.стелькой -Дозир.физ.нагрузки -Лечение сопутствующ.патологии (конс.кардиолога, невролога, окулиста)	- Массаж общ.№10 -ЛФК с инструктором и самостоятельно -Амплипульс из 2 –х полей (по-ясн.обл.+икроножн.мышцы) №10 - Ношение орт.стелек -Дозир.физ.нагрузки -Лечение сопутствующ.патологии (конс.кардиолога, невролога, окулиста)
Критерии оценки эффективности	-нет рецидива, -нет боли, -полный объем движений в сегменте , -отсутствие деформаций , -субъект.оценка качества жизни		

Диспансерное наблюдение у детей со средней степенью риска развития осложнений включало периодические осмотры 1-2 раза в год. На первом году жизни при выявлении ортопедической патологии в сочетании с признаками дисплазии соединительной ткани осмотры ортопеда проводили в сроки 1, 3, 6, 9 и 12 месяцев с момента рождения. Кроме указанных мероприятий в 6 месяцев назначалось УЗИ тазобедренных суставов для исключения дисплазии тазобедренных суставов.

В периоды физиологического вытяжения (5-7 лет и в 11-13 лет) особое внимание уделяли профилактике деформаций позвоночного столба и манифестации клинических проявлений. Лечебно-профилактические мероприятия выполнялись каждые 6 месяцев и включали весь комплекс реабилитационных воздействий (ЛФК, различные методики физиолечения и массаж). Для профилактики осложненного течения ортопедической патологии у детей с ДСТ нами, совместно с заведующей физиотерапевтическим отделением ГБУЗ ДОКБ г.Твери Н.А.Евдокименко, разработана методика сочетанного применения ряда физиотерапевтических процедур:

- КВЧ-терапия на болевые зоны: продолжительность воздействия для детей 2-12 лет-5-10 минут, для детей старше 12 лет- 10-15 минут; процедуры проводят ежедневно или через день. Количество процедур на курс лечения от 5 до 10. При необходимости повторный курс миллиметровой терапии назначают через 4 месяца;
- с целью укрепления мышечного корсета применяли СМТ, по стимулирующей методике: 2-ой род работы, невыпрямленный режим частотой модуляции 30 Гц, глубиной модуляции 100%, посылка-пауза-2-3 сек. от аппарата типа "Амплипульс" и стимуляция мышц красными светодиодами от аппаратов "Спектр", "Радуга";
- электрофорез "полиминеральных салфеток" на основе природной йодобромной воды торговой марки "Алзан" производства ООО "Сибминводы", лечебную основу которых составляет вода, содержащая йод, бром, ионы натрия, кальция, магния, хлора, бора, и микроэле-

- менты (медь, цинк, кобальт, литий и др.) по поперечной методике: анод- ($S=50-100 \text{ см}^2$) располагали на внутренней поверхности сустава, катод ($S=50-100 \text{ см}^2$)- на наружной поверхности сустава (плотность тока от 0,01 до 0,08 м ВТ/см², время -10-15 минут в зависимости от возраста);
- парафино-озокеритовые аппликации, температура 42°C, время проведения 20 мин., длительность 10 процедур на курс лечения.

Для стимуляции коллагенообразования назначались препараты магния (магнерот, магне-Вб), проводилась коррекция биоэнергетического состояния организма (элькар, кудесан, милдронат), витаминотерапия курсами не реже двух раз в год. Подключались стабилизаторы синтеза коллагена (Ь- Лизин, Ъ- Пролин). В комплексном лечении достаточно широко использовались магнито-, индукто- и лазеротерапия для улучшения питания хрящевой ткани. Детям проводили регулярные (3-4 раза в неделю) умеренные физические тренировки и курсы лечебного массажа (15-20 сеансов не менее 3-х раз в год), закаливающие процедуры, занятия физкультурой и спортом с дозированной физической нагрузкой.

У 67 детей (11,5% группы А) с высокой степенью риска развития осложнений ортопедической патологии в ходе диспансерного наблюдения значительно расширился перечень лечебно-профилактических мероприятий. Проводилось междисциплинарное наблюдение и комплексное лечение ортопеда, кардиолога и невролога. Курс реабилитационного лечения включал последовательное назначение физиолечения на воротниковую зону, далее проводили курс общего массажа исключая воротниковую зону (до 14 процедур на курс) и постоянное выполнение комплекса лечебной физкультуры. Дополнительно назначалось лечение аллерголога, пульмонолога, нефролога, детского ортодонта, гастроэнтеролога и др. Алгоритм ведения диспансерного наблюдения у детей группы высокого риска представлен в таблице 7.7.

Ортопедические лечебно-профилактические мероприятия в периоде диспансерного наблюдения у детей с высоким риском развития осложненного течения заболеваний костно-мышечной системы выполнялись частыми

курсами (2-3 раза в год) с обязательным контролем ортопедического статуса (2 раза в год) и смежными специалистами 1 раз в год. Как видно из представленного алгоритма, объем лечения был значительно расширен за счет кратности, увеличения количества процедур, снижения или полный отказ от спортивных нагрузок.

Таблица 7.7.

Алгоритм ортопедических лечебно-профилактических мероприятий на этапах диспансерного наблюдения у детей с высокой степенью риска развития осложнений

Мероприятия	Позвоночник	Коленные суставы	Деформации стоп
Продолжительность	С момента диаг-ки	С возраста 10-12 лет	С момента диаг-ки
Кратность	2-3 раза в год	2 раза в год	2 раза в год
	в период физиол. вытяжения 3 раза в год		
Критерии контроля	-Кл.осмотр -Ортопед.статус -Данные рентгенографии (1р.в год) -Лабораторные показатели метаболизма СТ -Переносимость физических нагрузок -Сочетанность патологии -Субъект.показатели качества жизни	-Кл.осмотр -Ортопед.статус -Данные УЗИ, МРТ, Рг-графии (1р.в год) -Лабораторные показатели метаболизма СТ -Переносимость физических нагрузок -Сочетанность патологии -Субъект.показатели качества жизни	-Кл.осмотр -Ортопед.статус -Данные рентгенографии (по показаниям) -Лабораторные показатели метаболизма СТ -Переносимость физических нагрузок -Сочетанность патологии -Субъект.показатели качества жизни
Лечебно-профилактические мероприятия	-Воротник Шанца каждые 3 месяца -Магнит на воротниковую зону №14 2 раза в год -Массаж общий №14 2 раза в год -ЛФК постоянно -Лечение сопутствующ.патологии (конс.кардиолога, невролога, окулиста) -Отказ активн.спорт.нагрузок	- Массаж общ.№14 2 раза в год -ЛФК с инструктором и самостоятельно -Амплипульс на передн.группу мышц бедра №14 2 раза в год - Ношение ортезов постоянно -Устранение ротационных деформаций орт.стелькой -Дозир.физ.нагрузки -Лечение сопутствующ.патологии (конс.кардиолога, невролога, окулиста)	- Массаж общ.№14 2 раза в год -ЛФК с инструктором и самостоятельно -Амплипульс из 2 –х полей (по-ясн.обл.+икроножн.мышцы) №14 2 раза в год - Ношение орт.стелек постоянно -Дозир.физ.нагрузки -Лечение сопутствующ.патологии (конс.кардиолога, невролога, окулиста)
Критерии оценки эффективности	-нет рецидива -нет боли -полный объем движений в сегменте -отсутствие деформаций -субъект.оценка качества жизни		

Реабилитация детей с костно-мышечной патологией включала два больших раздела: медицинская реабилитация и социальная (коррекция питания, социальной дезадаптации). Системный подход и комплексное междисциплинарное взаимодействие в ходе пожизненной диспансеризации пациен-

тов с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани основывались на особенностях патоаутокинеза снижения уровня здоровья у хирургических больных с дисплазией соединительной ткани, разработанных коллективом авторов ФГБОУ ВО Тверского государственного медицинского университета МЗ России под руководством д.м.н, проф. М.Н.Калинкина.

Проведенные исследования позволили по-новому осмыслить роль факторов риска в развитии снижения уровня здоровья у хирургических больных с дисплазией соединительной ткани: определить качественные характеристики медико-биологических и клиничко-анамнестические факторы риска, установить их возрастную приоритетность, выявить закономерности формирования этиологического комплекса.

Было выявлено, что развитие осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани происходит в послеоперационном периоде и имеет свойство возрастного динамического накопления. В старшем школьном возрасте формируется многофакторный этиологический комплекс, интенсивность воздействия которого определяет степень клинической выраженности соматических проявлений дисплазии соединительной ткани и, соответственно, динамику состояния здоровья ребенка.

Поиск факторов риска формирования осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани привел к выявлению факта выраженной перегрузки костно-мышечной системы чрезмерными спортивными нагрузками, перегрузки зрительного анализатора длительными занятиями с компьютером, гиподинамией и информационного стресса у современных детей и подростков.

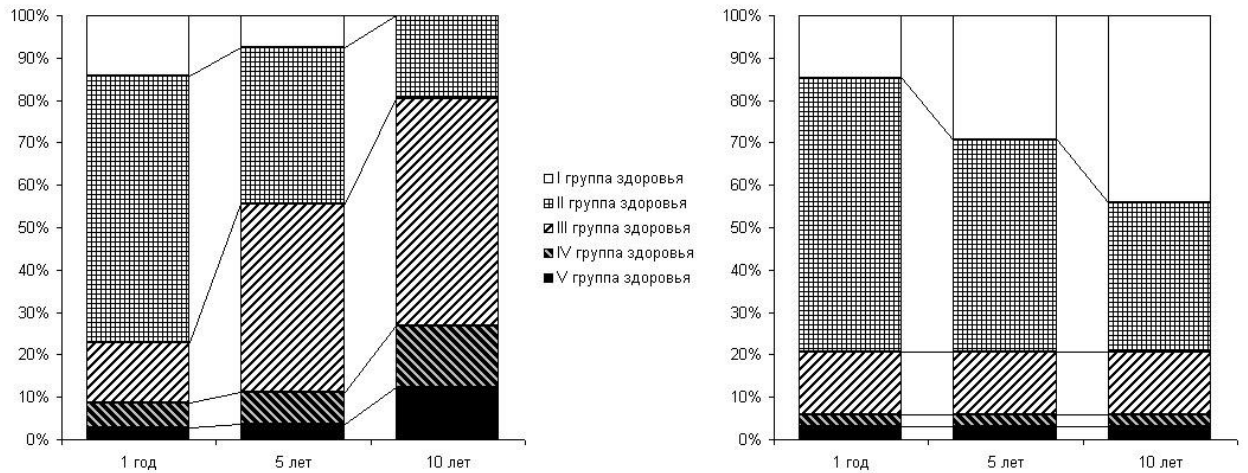
Такое понимание роли факторов риска в формировании здоровья пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани, при возникновении хирургической патологии способствовало оптимизации медицинского наблюдения за данной группой пациентов. Полученные результаты исследования диктуют необходимость заменить пассивную регистрацию факторов

риска, на активную позицию педиатра, хирурга и организатора здравоохранения что, как мы надеемся, будет способствовать своевременной их элиминации и целенаправленному проведению профилактических мероприятий.

Следует отметить несбалансированность питания пациентов с дисплазией соединительной ткани по всем основным его ингредиентам. В основном это касается дефицита белка в суточном рационе (рыба, творог, сыр, яйца). Имеет место недостаточное употребление пациентов с дисплазией соединительной ткани свежих овощей и фруктов, что обуславливает дефицит или дисбаланс потребления микро и - макроэлементов (Mg) и витаминов (группы В,С). Указанные особенности по диспансерному наблюдению детей с заболеваниями костно-мышечной системы на фоне ДСТ были внесены нами в "Российские рекомендации по ведению детей с дисплазией соединительной ткани. Алгоритмы диагностики и лечения" и утверждены конгрессом педиатров России (2016).

Подтвердить эффективность предложенной нами методики получилось в ходе наблюдения за пациентами в катамнезе. Итогом оценки результативности были показатели динамики результативности диспансерного наблюдения, включающие комплексную оценку здоровья (рис. 7.2), показатели функциональных характеристик, особенностей течения диспансерного периода (рис. 7.3), получение инвалидности (рис. 7.2).

Как видно из данных, представленных на рис. 7.2 при использовании традиционной схемы диспансерного наблюдения произошло значительное снижение уровня здоровья пациентов с дисплазией соединительной ткани: сокращение доли здоровых пациентов и пациентов с функциональными заболеваниями за счет перехода в группу хронических больных. При этом, выход на инвалидность в десятилетнем катамнезе удвоился, по сравнению с аналогичным показателем через пять лет после операции. Использование разработанной схемы диспансерного наблюдения стабилизировало долю хронических больных и инвалидов на исходном уровне. Оздоровление происходило за счет перехода пациентов II группы здоровья в I группу.



Традиционное диспансерное наблюдение Разработанное диспансерное наблюдение

Рис. 7.2. Динамика уровня здоровья у хирургических пациентов с дисплазией соединительной ткани в зависимости от схемы диспансерного наблюдения (десятилетний катамнез)

Следует отметить, что совокупные затраты на лечение и реабилитацию хирургических больных с дисплазией соединительной ткани увеличивались течение десяти лет с момента операции. На основании данных ТФОМС и негосударственных страховых компаний были изучены прямые затраты на медицинское обслуживание молодых пациентов, перенесших хирургическое вмешательство 10 лет назад, в зависимости от наличия у них признаков дисплазии соединительной ткани (рис. 7.3).

Пациенты основной группы в 4,7 раза чаще нуждались в дополнительном амбулаторном лечении, обусловленном последствиями выполненного ранее оперативного вмешательства ($p < 0,001$). В группе хирургических больных с дисплазией соединительной ткани в 9,3 раза чаще дополнительно назначались лекарственные препараты, в 6,59 раз чаще им назначалось физиотерапевтическое лечение, обусловленное предыдущим хирургическим вмешательством ($p < 0,001$). В амбулаторно-поликлинических условиях пациенты с дисплазией соединительной ткани, перенесшие десять лет назад хирургическое вмешательство, в 19,09 раза чаще направлялись на дополнительные обследования, причем в 6,15 раза чаще им выполнялись дополнительные инвазивные манипуляции ($p < 0,001$). Этим больным в 13,7 раза чаще требовались дополнительные консультации.



Рис. 7.3. Структура прямых затрат на медицинское обслуживание молодых пациентов, перенесших 10 лет назад хирургическое вмешательство, в зависимости от наличия у них признаков дисплазии соединительной ткани: * достоверность различий между показателями основной и контрольной соответствует ($p < 0,01$); ** достоверность различий между показателями основной и контрольной соответствует ($p < 0,001$) (%)

Подавляющему большинству обследованных из основной группы назначались дополнительные реабилитационные мероприятия, в то время как к группе контроля таких пациентов практически не было ($p < 0,001$). Затраты, связанные с выходом на инвалидность, обусловленную предыдущим хирургическим вмешательством в основной группе, возросли в 15,66 раз ($p < 0,001$).

Наглядно показать положительные изменения, наступившие при внедрении авторской схемы диспансерного наблюдения можно оценив характеристики качества жизни пациентов с дисплазией соединительной ткани через 10 лет после хирургического лечения. Был использован опросник MUS SF-36 (рис. 7.4). Для сравнения приведены среднепопуляционные нормы для лиц в возрасте 20-30 лет, проживающих на территории центральной России.

По нашим данным у пациентов, проходивших лечение и диспансеризацию по предложенной нами схеме показатели качества жизни близки к среднепопуляционным. В группе пациентов, наблюдавшихся по традиционной схеме произошло резкое снижение качества жизни по всем шкалам. По шкале "физический компонент здоровья (Physical health)" показатель РН-1 - "физическое функционирование" был меньше в 2,27 раза, чем в популяции, показатель РН-2 - "ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием" снизился в 1,82 раза, показатель РН-3 - "интенсивность боли" снизился в 3,46 раза (показатель является обратным, чем он выше, тем слабее болевой синдром), показатель РН-4 "общее состояние здоровья" снизился в 1,89 раза по сравнению со среднепопуляционными нормативами.

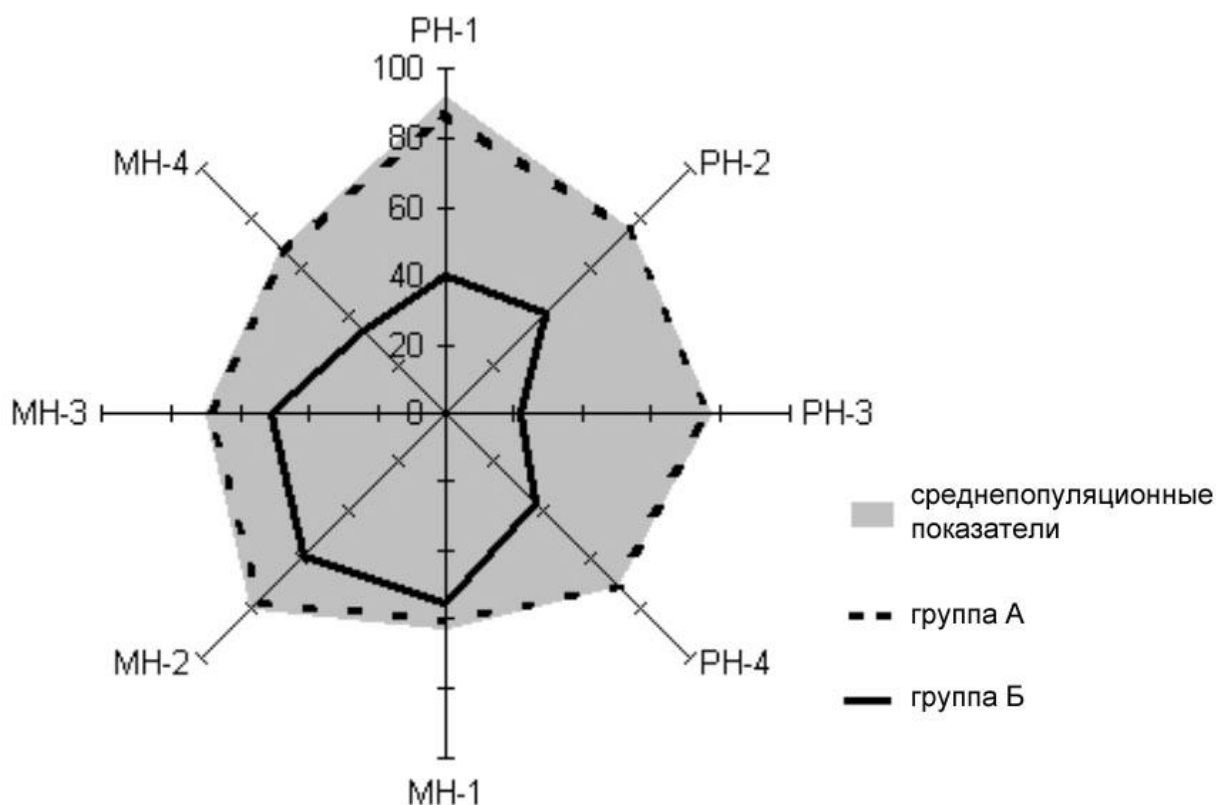


Рис. 7.4. Результаты оценки качества жизни пациентов в катамнезе с помощью опросника MUS SF-36 (расшифровка названия шкал дана в тексте).

Аналогичная тенденция прослеживается и по шкале "психологический компонент здоровья (Mental Health)": показатель МН-1 "психическое здоровье" снижен в 1,13 раза, показатель МН-2 "ролевое функционирование, обу-

словленное эмоциональным состоянием" снижен в 1,34 раза, показатель МН-3 "социальное функционирование" снижен в 1,35 раза, показатель МН-4 "жизненная активность" снижен в 1,96 раза по сравнению со среднепопуляционными нормативами и с аналогичными показателями в группе пациентов, проходивших лечение и диспансеризацию по предложенной нами схеме

Таким образом, можно сказать, что диспансерное наблюдение является важным компонентом в системе ведения детей с заболеваниями костно-мышечной системы. Результатом исследования явилось определение дифференцированного подхода в определении объема лечебно-профилактических мероприятий для достижения стойкой компенсации показателей здоровья пациентов в ходе диспансерного наблюдения. Комплексное междисциплинарное наблюдение позволяет добиться положительных результатов по анатомо-функциональным показателям (увеличение числа детей первой группы здоровья; уменьшение количества детей с функциональными отклонениями) и показателям качества жизни.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Диспластические процессы в организме ребенка формируют множественные нарушения развития, в том числе костно-мышечной системы и представляют собой важнейшую медико-социальную проблему. По данным ВОЗ, их частота за два последних десятилетия увеличилась в 6 раз, имея широкую распространенность среди всех возрастных групп.

В настоящее время у детей школьного возраста болезни костно-мышечной системы в структуре заболеваний занимают 3 место после нервно-психических расстройств и заболеваний желудочно-кишечного тракта, а среди функциональных нарушений данная патология вышла на первое место.

Оставаясь актуальной проблемой в детской хирургии, в последние годы врожденная ортопедическая патология ассоциируется с дисплазией соединительной ткани. Патология соединительной ткани обуславливает полиморфизм клинической картины и создает трудности на этапах диагностики и оперативного лечения пациентов. Отчётливо прослеживается тенденция к расширению возможностей установления патогенетических механизмов, ранней диагностики и раннему началу лечения врождённой и приобретенной патологии костно-мышечной системы.

Сложность организации соединительной ткани, ее повсеместное присутствие в органах и тканях, множество выполняемых ею функций приводит к тому, что клинические проявления дефектов соединительных тканей чрезвычайно многообразны. Исследованы и широко представлены в литературе возможности диагностики и лечения детей с различными формами дисплазии соединительной ткани при заболеваниях сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, легких. Имеются значительные успехи в изучении генетических аспектов данной проблемы.

В хирургии, детской хирургии, травматологии и ортопедии требуют дальнейшего изучения вопросы своевременной диагностики скелетных дисплазий с учетом полиморфизма клинических проявлений и возрастных особенностей. Диспластические изменения костно-мышечной системы форми-

руются на всех этапах развития организма и вначале вызывают косметические или функциональные нарушения, не требующие хирургических вмешательств. В более поздние сроки, при формировании хронической патологии, при тяжелых формах заболеваний консервативная тактика оказывается неэффективной, помочь такому пациенту можно только оперативным путем. Оперативные вмешательства при наличии сопутствующих соматических заболеваний и патологических процессах соединительной ткани резко увеличивают операционный риск у этой группы больных.

Особенностью Тверской области является низкая обеспеченность удаленных районов узкими специалистами. Так, количество детских хирургических коек по области составляет 29, а травматологических – 14. В Тверской области проживают более 235 тысяч детей. Большая часть детей с хирургической патологией костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани проходит лечение и наблюдается у хирургов общего профиля, что зачастую ведет к снижению качества оказания квалифицированной и специализированной медицинской помощи и ухудшению прогноза заболевания.

Всё это требует разработки чёткого алгоритма предоперационного обследования больных, оптимальных методов подготовки их к операции и адекватного восстановления в послеоперационном периоде в зависимости от тяжести предстоящего оперативного вмешательства, возраста пациента, сопутствующей соматической патологии.

На основании вышеизложенного, **ЦЕЛЮ** работы послужило – установление клинико-функциональных закономерностей формирования и течения патологического процесса опорно-двигательного аппарата на фоне дисплазии соединительной ткани, разработка научно обоснованных подходов к выбору оптимальной лечебной тактики и профилактики осложнений для повышения эффективности лечения.

Для достижения поставленной цели были определены следующие ЗАДАЧИ.

1. Изучить клинические и функциональные признаки патологии опорно-двигательного аппарата у детей в различные возрастные периоды.

2. Выявить метаболические и морфологические изменения при заболеваниях костной системы.
3. Обосновать принципы диагностики диспластических изменений костной системы в различные возрастные периоды.
4. Дать оценку результатам оперативных вмешательств, определить особенности периоперационной болезни у детей с ортопедической патологией на фоне дисплазии соединительной ткани.
5. Создать модели прогнозирования риска развития осложненного течения хирургической патологии костно-мышечной системы на фоне дисплазии соединительной ткани.
6. Разработать алгоритмы консервативной и хирургической тактики лечения детей с диспластическими заболеваниями скелета.
7. На основе полученных результатов консервативного и оперативного лечения детей с дисплазиями костно-мышечной системы разработать систему комплексной междисциплинарной реабилитации и диспансерного наблюдения.

Исследования проводились на базе Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Тверской государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации на кафедре детской хирургии (зав. кафедрой д.м.н., проф. Г.Н. Румянцева) и на кафедре детских болезней (под руководством д.м.н., профессора А.Ф.Виноградова). Фактический набор материала осуществлялся в Государственном бюджетном учреждении здравоохранения Тверской области "Детская областная клиническая больница" г.Тверь (гл. врач А.В.Зайцева) в травматолого-ортопедическом отделении (зав. отделением к.м.н. Л.В.Рассказов).

Были изучены результаты лечения 5924 детей, с хирургическими заболеваниями костной системы, проходивших лечение в ДОКБ г.Твери, МЦ "Семейный центр здоровья" (г.Тверь), ООО "Вита Плюс" (г.Ржев Тверской области) в период с 2002 по 2017 гг. Из них 3905 детей были отобраны для

дальнейшего обследования, а 2019 детей были исключены из обследования. Из отобранных для обследования 3905 детей были сформированы две группы – основная группа (дети, имеющие признаки дисплазии соединительной ткани) – в нее вошли 2078 детей и контрольная группа (дети, не имеющие признаков дисплазии соединительной ткани) – в нее вошли 1827 детей. Получено свидетельство о государственной регистрации базы данных № 2016620431 от 08.04.2016. В катamnестическое обследование (десятилетний катamnез) вошли 619 пациентов старше 18 лет, получивших хирургическое лечение в ДОКБ 9-10 лет назад и наблюдавшихся в ЦРБ Тверской области.

В ходе исследования были использованы различные методы: клиничко-анамнестический, инструментальный, функциональный, морфологический, статистический, методы эксперимента и моделирования, метод выкопировки данных и метод экспертных оценок.

Проведенный анализ полученных результатов позволил выполнить построение вероятностной модели диагностического процесса. Для каждого полученного диагностического признака была рассчитана его информативность ($J(x_i)$, усл.ед.) и диагностическая ценность (ДК, усл.ед.), а также коэффициент корреляции для относительных значений по А.А.Чупрову (r), дополнительно оценивалась направленность корреляционной связи. Т.к. анализировались экстенсивные показатели, для оценки достоверности полученных результатов использовался непараметрический критерий - метод угловых отклонений Фишера, позволяющий оценить достоверность различий при виде распределения отличном от нормального.

На первом этапе исследования была дана клиничко-анамнестическая характеристика хирургических больных с признаками дисплазии соединительной ткани.

По нашим данным распространенность заболеваний костной системы у детей с дисплазией соединительной ткани составляет: от 271 до 412 на тысячу населения данной возрастной группы. В структуре заболеваний костной системы у детей основной группы наиболее частыми видами патологии яви-

лись остеохондропатии позвоночного столба (41%), заболевания коленных суставов (27%), деформации стоп (38%).

Распределение обследованных детей по полу и возрасту свидетельствовало о репрезентативности сравниваемых выборок. Изучение клинико-анамнестических показателей выявило преобладание в основной группе сочетанной отягощенности биологического и генеалогического анамнеза в 10,37 раза больше, чем для детей контрольной группы ($p < 0,001$). В то же время изолированная отягощенность социально-средового анамнеза в 2,84 раза чаще встречалась у пациентов контрольной группы ($p < 0,001$). Следует отметить, что изолированное отягощение генеалогического анамнеза в 4,32 раза чаще встречалось в основной группе. Сочетанное отягощение по трем видам анамнеза так же было более характерно для пациентов основной группы (в 3,18 раза чаще). Тем самым, изменения генеалогического и биологического анамнеза у детей с дисплазией соединительной ткани следует рассматривать как фактор риска нарушений развития, в том числе в формировании костно-мышечной патологии.

Среди факторов отягощения биологического анамнеза у пациентов из основной группы следует отметить увеличение в 1,8 раза доли пациентов с отягощенным акушерским анамнезом, увеличение 3,47 раза доли антенатальной отягощенности по трофическим и эндокринным нарушениям и преобладание в 1,26 раза раннего искусственного вскармливания, по сравнению с контрольной группой ($p < 0,05$). У детей с заболеваниями костно-мышечной системы указанные изменения определяли сочетанную патологию различных органов и систем, осложняли течение основного заболевания и оказывали влияние на прогноз в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах.

Изменения выявлены и в социально-средовом анамнезе. Для пациентов основной группы характерно увеличение в 3,47 раза ($p < 0,05$) доли пациентов, проживающих в семьях с эпизодическим или постоянным асоциальным поведением у одного или обоих родителей. Так же следует отметить двукратное

увеличение в основной группе доли детей, проживающих в семьях с неудовлетворительными санитарно-гигиеническими условиями воспитания ребенка и увеличение в 1,59 раза доли детей, проживающих в неблагоприятных экологических условиях, по сравнению с контрольной группой.

У пациентов основной группы гармоничное физическое развитие встречалось в 1,84 раза реже, чем в контрольной группе. Дисгармоничное развитие у пациентов основной группы встречалось в 1,86 раза чаще, а резко дисгармоничное физическое развитие в 2,6 раза чаще, чем в контрольной группе ($p < 0,001$).

Крайние варианты соматотипа чаще встречались у пациентов основной группы: макросоматический в 2,13 раза чаще, а микросоматический в 1,73 раза чаще, чем в контрольной группе. Обращает на себя внимание, что для пациентов основной группы характерно преобладание отклонений в эмоционально-вегетативной сфере нервно-психического развития ($p < 0,05$).

На втором этапе исследования была дана клиничко-функциональная и метаболическая характеристика хирургических больных с признаками дисплазии соединительной ткани

В результате обследования установлено, что для пациентов основной группы было характерно значительное, в 10,38 раза снижение доли обследованных с высоким уровнем резистентности ($p < 0,001$). Доля пациентов с низким и очень низким уровнем резистентности в основной группе была в 1,79 и в 1,44 раза соответственно выше, чем в контрольной группе.

Выявлены достоверные возрастные особенности клинических и функциональных проявлений дисплазии соединительной ткани у хирургических больных, позволившие определить диагностические критерии в различных возрастных группах. Получен патент на изобретение "Способ диагностики дисплазии соединительной ткани у детей" №2632534 от 05.10.2017.. Так для детей первых лет чаще характерны нарушения мышечного тонуса. В младшем школьном возрасте на первое место выходят изменения костно-хрящевых структур, морфологические проявления могут быть выявлены при

рентгенографии. С возрастом ребенка увеличивается выраженность вторичных фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани, такие дети выделяются из толпы сверстников.

У большинства пациентов основной группы имелись 2-3 признака, свидетельствующие о соединительно-тканной дисплазии. Частота клинодактилии в основной группе была в 15,38 раза больше, чем в контрольной группе ($p < 0,001$). Гипертелоризм глаз был выявлен у 12,24% пациентов, что 10,37 раза чаще, чем в контрольной группе ($p < 0,001$). Для пациентов основной группы было характерно увеличение частоты других вторичных фенотипических признаков соединительно-тканной дисплазии: оттопыренные уши встречались 2,47 раза чаще, "санделивидная щель" в 4,05 раза чаще, нарушение прикуса в 2,79 раза чаще, а низкая линия роста волос на лбу и шее в 2,72 раза чаще, чем в группе контроля. Кожные проявления соединительно-тканной дисплазии так же преобладали у пациентов основной группы - пигментные пятна или очаги депигментации встречались в 4,02 раза чаще, а стрии на коже в 3,25 раза чаще, чем в контрольной группе.

Значительные морфологические изменения выявлены при гистологическом исследовании. Несостоятельность соединительной ткани определялась ангиоматозом с периваскулярной инфильтрацией, атрофией синовиальных клеток, очаговым лизисом коллагеновых волокон и повышенной извитостью коллагеновых волокон.

Клинико-функциональные изменения организма у пациентов с костно-мышечной патологией и дисплазией соединительной ткани подтверждались метаболическими нарушениями. Уровень щелочной фосфатазы, не превышающий 50% от должноствующего значения у пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани, встречался в 4,11 раза чаще, чем в контрольной группе ($p < 0,001$). Кроме того, в основной группе доля пациентов, имеющих незначительные (менее 20%) отклонения уровня сиаловых кислот, была достоверно ниже, чем в контрольной группе: в 2,44 раза меньше для превышающих значений и в 2,2 раза меньше для значений не превышающих ре-

ферентные ($p < 0,001$). Доля пациентов, имевших уровень фибриногена, превышающий на 20-50% должствующее значение, была в 8,75 раз больше в основной группе, чем в контрольной ($p < 0,001$). Доля пациентов, имевших значения превышающие должствующее на 20-50% в основной группе была в 2,59 раза больше, чем в контрольной группе ($p < 0,001$). Доля пациентов, у которых было выявлено превышение уровня С-терминального концевоего тепептида коллагена 1 типа в сыворотке крови более чем на 50% от должствующего значения среди лиц, имевших признаки дисплазии соединительной ткани была в 2,43 раза больше, чем в контрольной группе ($p < 0,001$).

На третьем этапе исследования было проведено прогнозирование риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани. Оценка корреляционных связей проводилась с помощью индекса А.А.Чупрова. Полученные данные позволили выявить значимые для диагностического процесса признаки. В ходе исследования для каждого диагностически значимого признака была рассчитана информационная мера и диагностический коэффициент, а затем на его основе был рассчитан диагностический балл. Сумма баллов, полученная ребенком, составила диагностическое число.

Обращает на себя внимание феномен изменения диагностической ценности анамнестических и клинических данных для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с ДСТ, в укрупненных возрастных интервалах. Диагностическая ценность большинства анамнестических данных максимальна в первые годы жизни ребенка и значительно снижается к пубертату.

Нами было приведено математическое моделирование данного процесса, была выявлена закономерность возрастных изменений диагностической ценности анамнестических признаков, а следовательно, появилась возможность рассчитать поправку на возраст. Для нивелирования погрешностей при расчете поправки на возраст мы свели все значения диагностической ценности признаков у каждого обследуемого к трем усредненным значения ин-

формативности в соответствии с предложенной вначале группировкой таблиц. Полученные данные были обработаны с помощью пакета SPSS 11.

Установлено значительное снижение значения усредненной диагностической ценности анамнестических признаков с возрастом пациента. В возрасте 7 лет усредненная диагностическая ценность равняется 1,0 и далее снижается. В возрасте 12,5 лет усредненная диагностическая ценность становится равной нулю. Данная закономерность была описана математически с помощью функции.

Усредненная функция зависимости диагностической ценности данных объективного осмотра от возраста обследуемого пациента имела аналогичный вид, однако точка критического снижения диагностической ценности смещена вправо. Был рассчитан коэффициент поправки на возраст.

Иной вид имела усредненная функция зависимости диагностической ценности данных клинической картины основного заболевания от возраста обследуемого пациента. Диагностическая ценность данных клинической картины основного заболевания возрастала с возрастом пациента.

За счет введения коэффициентов возрастной поправки нам удалось унифицировать диагностические таблицы и рассчитать универсальные линейные дискриминаторы для каждой диагностической таблицы.

На основании проведенного математического моделирования был разработан алгоритм оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани. Алгоритм основан на построении точки, соответствующий пациенту в трехмерном пространстве признаков, с последующим отнесением его к одному из диагностических классов в соответствии со степенью риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани.

Разработанный нами алгоритм диагностического процесса лег в основу созданной и зарегистрированной нами диагностической компьютерной программы - "Программа для оценки риска осложнений при хирургическом ле-

чении детей с признаками соединительно-тканной дисплазии" (свидетельство государственной регистрации программы для ЭВМ № 2016613498 от 28.03.2016). Данная программа предназначена для формализованной оценки риска осложнений при хирургическом лечении детей с признаками соединительно-тканной дисплазии с учетом их возраста. Она позволяет выявить среди пациентов, поступающих в хирургический стационар, лиц с высоким риском развития осложнений при хирургическом лечении. Программа рекомендуется для использования при поступлении пациента с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани в приемное отделение или в стационар хирургического профиля. Область применения хирургия, детская хирургия, детская травматология.

На основании полученных данных мы разработали тактику ведения хирургических больных с признаками дисплазии соединительной ткани. Была разработана модель патоаутокинеза снижения уровня здоровья у пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани, при возникновении хирургической патологии.

Одним из основных звеньев патоаутокинеза у пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани, при возникновении хирургической патологии является наличие внутренних морфологических изменений в организме пациента с ДСТ. Для их нивелирования предложено расширить перечень диагностических мероприятий для пациентов с костной-мышечной патологией, сочетанной с ДСТ. Уточнены показания к выполнению ранней артроскопии, при повреждении и заболеваниях коленных суставов у пациентов с ДСТ. Разработан «Способ диагностики дисплазии соединительной ткани у детей» (заявка на выдачу патента РФ на изобретение №.2016125841). Внедрено методическое пособие для врачей хирургического профиля «Комплексная система прогнозирования и профилактики развития осложнений при хирургическом лечении патологии коленного сустава у детей».

Для пациентов с дисплазией соединительной ткани необходима особая операционная техника. Разработанный манипулятор предотвращает форми-

рование патологических сращений в полости сустава после артроскопического рассечения передней крестообразной связки у больных с дисплазией соединительной ткани (патент РФ на полезную модель №. 168636).

В структуре осложнений при хирургических вмешательствах у детей основной группы с костной-мышечной патологией ведущее место принадлежит длительному болевому синдрому и различным нарушениям функции пораженной конечности, что было определено в ходе сравнительного анализа основной и контрольной групп.

Для предупреждения возможных осложнений в ходе консервативного лечения или в послеоперационном периоде был разработан комплекс лечебно-профилактических мероприятий, составной частью которого был апробирован "Способ профилактики отдаленных осложнений у больных с дисплазией соединительной ткани" (патент №.2016131830 от 04.12.2017). Доказана эффективность комплексного проведения физиотерапевтического лечения и физической реабилитации в ранние сроки, сочетающего дозированные динамические и статические нагрузки на разные группы мышц, как на стороне поражения, так и на не поврежденной стороне.

Второе звено патоаутокинеза обусловлено метаболическими нарушениями. Для их коррекции разработано и внедрено в практическое здравоохранение последовательное проведение медикаментозной коррекции энергетического и минерального дисбаланса на всех этапах лечения и реабилитации пациентов.

Медикаментозная терапия должна включать в себя пять компонентов: стимуляция коллагенообразования, минеральная поддержка, коррекция метаболизма гликозаминогликанов, стабилизация фосфорно-кальциевый обмена и коррекция биоэнергетического состояния организма.

Третье звено патоаутокинеза связано с наличием внешних (физических) изменений у пациента с дисплазией соединительной ткани в виде сутулости, деформаций конечностей, изменений кожи. Наличие таких фенотипи-

ческих изменений в ходе исследования компенсировано за счет работы пациента с психологом и социальным работником.

На основании полученных данных была разработана схема диспансерного наблюдения хирургических больных с ДСТ, включающая длительное, этапное, комплексное ведения пациентов с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани.

Результаты исследования, разработанные алгоритмы предоперационной подготовки, ведения операционного и послеоперационного периодов, диспансерного наблюдения вошли в проект Российских рекомендаций по ведению больных с признаками дисплазии соединительной ткани (Москва, 2016).

На заключительной этапе исследования была проведена оценка эффективности предложенных подходов к ведению больных с хирургическими заболеваниями костной-мышечной системы, сочетанными с ДСТ. Была проведена сравнительная оценка стоимости лечения и реабилитации ребенка с осложненным течением хирургической патологии коленного сустава. Усредненная месячная стоимость лечения и реабилитации ребенка по предложенной нами схеме (с учетом стационарного и амбулаторного компонентов) была на 23,7% ниже, чем стоимость лечение по общепринятой схеме.

На примере лечения патологии коленного сустава было доказано достоверное уменьшение доли пациентов с выраженным болевым синдромом и ускорение восстановление объема движения в пораженном суставе. Было проведено анкетирование для оценки качества жизни 41 пациента в возрасте 21 – 28 лет, проходивших лечение 9-10 лет назад по поводу осложненного течения хирургической патологии коленного сустава. Из них 26 человек проходили лечение по разработанной схеме и 15 пациентов, проходили лечение по традиционной схеме. Оценка качества жизни пациентов, наблюдавшихся по предложенным методикам и традиционным схемам ведения, проводилась с помощью опросника MUS SF-36.

Установлено, что у пациентов, проходивших лечение и диспансериза-

цию по предложенной схеме, показатели качества жизни близки к среднепопуляционным. В группе пациентов, наблюдавшихся по традиционной схеме произошло резкое снижение качества жизни по всем шкалам. По шкале "физический компонент здоровья (Physical health)" показатель "физическое функционирование" был меньше в 2,27 раза, чем в популяции. Показатель "ролевое функционирование, обусловленное физическим состоянием", снизился в 1,82 раза. Показатель "интенсивность боли" снизился в 3,46 раза (показатель является обратным, чем он выше, тем слабее болевой синдром), показатель "общее состояние здоровья" снизился в 1,89 раза по сравнению со среднепопуляционными нормативами.

Аналогичная тенденция прослеживается и по шкале "психологический компонент здоровья (Mental Health)": Показатель "психическое здоровье" снижен в 1,13 раза, показатель "ролевое функционирование, обусловленное эмоциональным состоянием" снижен в 1,34 раза, показатель "социальное функционирование" снижен в 1,35 раза, показатель "жизненная активность" снижен в 1,96 раза по сравнению со среднепопуляционными нормативами и с аналогичными показателями в группе пациентов, проходивших лечение и диспансеризацию по разработанным схемам.

Используемые предложенные схемы лечения позволяют получить более выраженные положительные результаты по всем критериям оценки. Качество жизни пациентов у таких пациентов практически вдвое было выше в сравнении с показателями группы, получавших обычные схемы ведения.

Таким образом, хирургические больные с признаками дисплазии соединительной ткани достоверно отличаются от своих сверстников по клинико-anamnestическим, антропометрическим и клинико-функциональным признакам. На основании корреляционного анализа были выделены клинико-anamnestические, анатомо-физиологические и клинико-функциональные признаки, связанные с наличием у хирургического пациента проявлений дисплазии соединительной ткани. На основании полученных данных были разработаны три диагностические таблицы и алгоритм их применения. В ходе

изучения особенностей периоперационной болезни, анализа результатов ближайшего и отдаленного катамнеза, была разработана комплексная система прогнозирования и профилактики риска развития осложнений при хирургическом лечении пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани. В ходе ее реализации значительно, в 2,24 раза, снижается длительность и выраженность болевого синдрома, в 1,37 раза ускоряется процесс восстановления функциональных возможностей и снижается доля негативных субъективных ощущений в области операции. Эффективность предложенной методики подтверждается снижением на 10,75% усредненной месячной стоимости лечения и реабилитации пациента по совокупности стационарного и амбулаторного компонентов.

ВЫВОДЫ

1. Клинические и функциональные проявления заболеваний костно-мышечной системы на фоне дисплазии соединительной ткани у детей обусловлены высокой степенью сопряженности факторов риска (генеалогических, биологических и социально-средовых) и представлены различными нарушениями опорно-двигательного аппарата с определением приоритетов в различные возрастные периоды: в раннем возрасте ведущими признаками являлись диспластические изменения в шейном отделе позвоночника, в дошкольном периоде определялись различные деформации стоп, в школьном возрасте преобладала патология коленных суставов в виде функциональных, структурных и ротационных изменений нижних конечностей.
2. Подтверждением определенной направленности клинических и функциональных изменений являются показатели, характеризующие морфологию, биохимию и биофизику соединительной ткани. Метаболические изменения представлены увеличением диапазона значений уровня щелочной фосфатазы и фибриногена, снижением уровня металлопротеиназы I, увеличение диапазона средних значений сиаловых кислот и магния эритроцитов, расширением диапазона значений с тенденцией к снижению средних показателей уровня металлопротеиназы IX и коллагена I типа. Морфологические нарушения при заболеваниях костно-мышечной системы на фоне дисплазии соединительной ткани представлены в виде ангиоматоза с периваскулярной инфильтрацией, атрофией синовиальных клеток, очаговым лизисом коллагеновых волокон и повышенной извитостью коллагеновых волокон, что свидетельствовало о несостоятельности всех элементов соединительной ткани.
3. На основании изучения клинико-функциональных изменений, особенностей метаболических и структурных нарушений у детей с заболеваниями костно-мышечной системы и ДСТ разработан научно-

обоснованный междисциплинарный алгоритм диагностических мероприятий с учетом возраста и тяжести клинической картины, включающий комплекс мероприятий на догоспитальном этапе, расширение объема предоперационного обследования в хирургическом стационаре, что позволяет своевременно выявить имеющуюся коморбидную патологию и определить наиболее эффективную тактику консервативного или хирургического лечения.

4. В ходе изучения результатов хирургического лечения заболеваний костно-мышечной системы у детей были определены исходы и осложнения при лечении заболеваний позвоночника, коленных суставов и стоп, определено влияние мезенхимальной недостаточности на течение основного заболевания. Выявлены и обоснованы периоды и фазы течения периоперационной болезни, включающей дооперационный, операционный и послеоперационный этапы.
5. На основании анализа результатов оперативного лечения создана модель прогнозирования риска развития осложнений хирургической патологии костно-мышечной системы на фоне дисплазии соединительной ткани, основным компонентом которой является построение математической модели в трехмерном пространстве, для определения диагностических классов по степени риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани. На основании полеченных данных разработана тактика ведения хирургических больных с признаками дисплазии соединительной ткани, позволившая снизить число осложнений у детей с патологией коленного сустава на 28,64% ($p=0,009$), при лечении косолапости на 16,54% ($p=0,007$), при врожденном вывихе бедра на 17,03% ($p=0,007$).
6. Разработаны алгоритмы консервативной и хирургической тактики лечения детей с диспластическими заболеваниями скелета, основанные на дифференцированном подходе с учетом возраста пациента, выраженности клинической картины, степени риска развития осложнений.

Консервативное ведение включало ортопедическое сопровождение ребенка на этапах онтогенеза с участием кардиолога, невролога, реабилитолога и профилактику осложнений. В хирургическом лечении использование ранней артроскопии, особой операционной техники, внутривенного шва, учета особенностей периоперационной болезни позволило сократить среднюю длительность стационарного этапа лечения с 12 до 7 суток, а количество перевязок с 5 до 3.

7. Предложенная система комплексной междисциплинарной реабилитации и диспансерного наблюдения у детей и лиц молодого возраста с костно-мышечной патологией и ДСТ, включающая непрерывное, длительное ведение, своевременное предупреждение осложнений на этапах онтогенеза, позволила улучшить результаты лечения (снижение болевого синдрома в 3,46 раза, улучшение физической активности в 2,27 раз) и повысить качество жизни пациентов (в 1,96 раз, $p < 0,01$).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. У детей с патологией костно-мышечной системы необходимо выявлять фенотипические и висцеральные проявления дисплазии соединительной ткани, встречающейся у 42% детского населения. Новые критерии оценки патологии опорно-двигательного аппарата по данным анамнеза, клинико-функциональных нарушений, структурных и морфологических изменений организма могут быть использованы хирургами, детскими хирургами, ортопедами-травматологами для объективизации диагностики на этапах формирования патологии.
2. В крупных хирургических центрах, оказывающих высоко технологичную медицинскую помощь детям в качестве дополнительных мер восстановительной терапии рекомендуется обязательный комплекс стабилизации состояния соединительной ткани препаратами магния, витамины группы В и С, левокарнитин (курсами 1-1,5 мес.), хондропротекторы (Цель-Т, структум) с обязательными повторными курсами не реже 1 раза в год.
3. Хирургам, ортопедам–травматологам первичного звена здравоохранения при клиническом обследовании детей необходимо учитывать не только наличие, но и выраженность (тяжесть) дисплазии соединительной ткани и вносить отдельной строкой в оценку состояния пациента, диагноз и программу комплексной реабилитации.
4. Наличие ДСТ является отягощающим фактором по развитию осложнений, что требует междисциплинарного подхода в обследовании, коллегиального принятия решений об объемах и сроках проведения консервативного или хирургического лечения. Хирургам, детским-хирургам необходимо расширять объем проводимого обследования, согласно предложенным алгоритмам, и своевременно направлять пациентов в специализированные хирургические стационары.
5. Использование предложенного "Способа профилактики отдаленных послеоперационных осложнений у больных с дисплазией соединитель-

ной ткани" (патент РФ на изобретение №2637401) позволяет врачам хирургам, ортопедам-травматологам, детским хирургам своевременно выявлять осложнения патологии костно-мышечной системы у детей с дисплазией соединительной ткани и проводить комплекс эффективной коррекции.

6. Наличие признаков соединительно-тканной дисплазии у детей с заболеваниями позвоночника, коленных суставов и деформациями стоп сопровождается коморбидными состояниями, что требует расширенного объема предоперационного обследования, учета особенностей периоперационной болезни и правильного ведения периодов реабилитации и диспансерного наблюдения врачами всех специальностей.
7. Наличие клинико-функциональных, структурных и метаболических нарушений у детей с заболеваниями костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани необходимо учитывать врачам участковым педиатрам, хирургам, детским хирургам при определении видов спорта, объемов физических нагрузок психо-эмоциональных нагрузок у детей младшего школьного возраста и подростков в пубертатном периоде.
8. С возрастом у детей с мезенхимальными нарушениями наблюдается прогрессирование клинико-функциональных и структурных нарушений со стороны костно-мышечной системы, что приводит к срыву компенсированного течения и необходимости хирургических вмешательств. Использование предложенной и апробированной программы "Прогнозирования риска развития осложненного течения хирургической патологии костно-мышечной системы" (Свидетельство государственной регистрации на программу для ЭВМ №2016613498), дифференцированного подхода в выборе объемов лечебно-профилактических мероприятий позволяет хирургам, детским-хирургам, ортопедам-травматологам своевременно определить адекватные и эффективные методы коррекции возникающих нарушений.

9. Врачам педиатрам, детским-хирургам в комплекс системы реабилитации и диспансерного наблюдения необходимо включать элементы медицинской, социальной, физической и психологической реабилитации, что позволяет получить достоверно лучшие результаты в сравнении с традиционными схемами и улучшить качество жизни пациентов.
10. Система комплексного межведомственного ведения детей с патологией костно-мышечной системы и дисплазией соединительной ткани должна предусматривать все этапы онтогенеза, включая возрастные периоды старше 18 лет. Врачам лечебно-профилактических учреждений, оказывающих медицинскую помощь взрослому населению, необходимо принимать во внимание особенности возрастного периода пациентов до 18 лет и продолжать наблюдение и коррекцию состояния с учетом мезенхимальных нарушений не реже 1 раза в год.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абальмасова, Е.А. Клиническая характеристика и этиология семейных сколиозов/Е.А.Абальмасова // Повреждения и заболевания костей и суставов-М.: Медицина.-1971-с.232-235.
2. Абальмасова, Е.А. Дизонтогенетические изменения в позвоночнике у детей как одна из причин остеохондрозов взрослых [Текст] / Е.А. Абальмасова // Ортопед., травматол. и протезир. — 1982. — № 12. — С. 25–31.
3. Абальмасова, Е.А. О диспластических сколиозах [Текст] / Е.А. Абальмасова, А.В. Коган // Ортопед., травм, и протезир. — 1966. — № 7. — С. 3–9.
4. Абальмасова, Е.А. Остеохондропатия позвоночника у детей [Текст]: метод. рекомендации / Е.А. Абальмасова, А.П. Свинцов. — М., 1985. — 15 с.
5. Абальмасова, Е.А. Юношеская форма остеохондроза [Текст] / Е.А. Абальмасова, О.А. Малахов // Ортопед., травматол. и протезир. — 1990. — № 8. — С. 62–65.
6. Абальмасова Е.А. Особенности детского позвоночника и их клиническое значение [Текст] : руководство для врачей в 3 томах/Е.А. Абальмасова; под общ. ред. Ю.Г.Шапошникова.-М.,1997.-т.3-ортопедия.-С.131-135.
7. Абдурахманов, И.Т. Дизонтогенетические нарушения опорной системы у детей разных возрастных групп [Текст] / И.Т. Абдурахманов, Э.Г. Грязнухин // Патология крупных суставов и другие актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии. — СПб., 1998. — С. 31.
8. Абдурахманов, И.Т. Значение брюшного пресса в формировании изгибов позвоночника у детей [Текст] / И.Т. Абдурахманов, А.И. Анисимов, Э.Г. Грязнухин // Актуальные проблемы здравоохранения Сибири. — Ленинск-Кузнецкий, 1998. — С. 235–236.
9. Актуальные вопросы сохранения и укрепления здоровья детей и подростков с позиций детской ортопедии, травматологии и вертебрологии, валеологии и образования в условиях Березовского района Ханты-Мансийского автономного округа [Текст] / О.М. Юхнова [и др.] // Тюменский мед. журнал. — 2001. — № 2. — С. 23.
10. Алгоритм лечения врожденной косолапости у детей с синдромом миелодисплазии [Текст] / В.М. Крестьяшин [и др.] // Детская хирургия. — 2008. — № 4. — С. 12–14.
11. Алексеев, А.А. Системная медицина [Текст] / А.А. Алексеев, И.С. Ларионов, Н.А. Дудина. - М. : Эдиториал УРСС, 2000. - 557 с.
12. Андрианов, В.Л. Лечение деформаций у детей при диспластических поражениях костной ткани [Текст] / В.Л. Андрианов, А.П. Поздеев // V съезд травматол.-ортопедов СССР : тез. докл. : в 2 ч. — М., 1988. — Ч. 2. — С. 145–146.

13. Андриевских И.А., Белов Д.В. Дисплазия соединительной ткани и сердечно-сосудистая патология : учебное пособие [Текст] / И.А. Андриевских, Д.В. Белов. — Челябинск, 2016. — 78 с.
14. Арсентьев, В.Г. Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей [Текст] / В.Г. Арсентьев, В.С. Баранов, Н.П. Шабалов. - СПб. : СпецЛит, 2015. - 231 с.
15. Атлас микроскопического и ультрамикроскопического строения клеток, тканей и органов [Текст] / Ю. И. Афанасьев [и др.]. — М. : Медицина, 2004.
16. Баиндурашвили, А.Г. Инвалидность детского населения России вследствие травм и заболеваний костно-мышечной системы [Текст] / А.Г. Баиндурашвили, К.С. Соловьева, А.В. Залетина // Гений ортопедии. — 2013. — № 1. — С. 5–8.
17. Баклунов, В.В. Системная дисплазия соединительной ткани - один из важных факторов формирования рецидивирующего бронхита у детей [Текст] / В.В. Баклунов // Современная педиатрия. - 2006. - № 4. - С. 193–195.
18. Баранов, А. А. Государственная политика в области охраны здоровья детей: вопросы теории и практики [Текст] / А. А. Баранов, Ю. Е. Лапин ; Союз педиатров России. - М. : ДЕПО, 2009. - 188 с. : ил. - (Социальная педиатрия). - Библиогр.: с. 151-176 (359 назв.).
19. Басков, В.Е. Ортопедо-хирургическое лечение детей с диспластическим маргинальным вывихом бедра [Текст]: автореф. дис. ... канд. мед. наук / В.Е. Басков. — М., 2009. — 19 с.
20. Бахтина, Е.Н. особенности пубертатного периода у больных диспластическим сколиозом: Автореф. Дисс.канд.мед.наук/Е.Н.Бахтина.-М:1990.-19с.
21. Беленький А. Г. Гипермобильность суставов и гипермобильный синдром : распространённость и клиничко-инструментальная характеристика [Текст]: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / А. Г. Беленький. — М. : ГУ «Институт ревматологии РАМН», 2004. — 51 с.
22. Белова, Ю.С. Биологическая роль олигомерного матриксного белка хряща в обменных процессах соединительной ткани [Текст] / Ю.С. Белова // Успехи физиологических наук. — 2015. — Т. 46, № 4. — С. 90–96.
23. Белозеров, Ю.М. Пропалс митрального клапана у детей [Текст] / Ю.М. Белозеров, Ф. Гнусаев. - М. : Мартис, 1995. - 120 с.
24. Белоярцев, Ф.Ф. Этапы развития хирургического обезболивания и концепции в анестезиологии [Текст] / Ф.Ф. Белоярцев // Анест. и реаниматол. — 1977. - № 2. - С. 3–10.
25. Беляева, Е.В. Синдром системной дисплазии соединительной ткани у детей с брнхолегочной патологией [Текст] / Е.В. Беляева, О.И. Вишневская // Вестник РГМУ. —2005. — № 3 (42). — С. 121.

26. Беременность, роды и перинатальные исходы у женщин с соединительнотканными дисплазиями сердца [Текст] / О.В. Козина [и др.] // Вопросы гинекологии, акушерства и перинатологии. — 2008. — Т. 7, № 1. — С. 21–25.
27. Богданов, Н.Н. Этюды физиотерапии и курортологии. (Методологические основания и теоретические предпосылки) [Текст]: монография / Н.Н. Богданов ; под общ. ред. Н.Н. Богданова. — Одесса, Симферополь, Ялта, 2008. — Ч. 3. — 89 с.
28. Богомолец, А.А. Введение в учение о конституциях и диатезах [Текст] / А.А. Богомолец. — Харьков : Госмедиздат, 1928. — 172 с.
29. Бородина, Л.А. О неврологических синдромах поясничного остеохондроза у молодых [Текст] / Л.А. Бородина, Е.С. Заславский, И.Р. Шмидт // Ортопед., травматол. и протезир. — 1977. — № 3. — С. 12–16.
30. Бочков, Н.П. Медицинская генетика [Текст] / Н.П. Бочков. — М., 2008. — 224 с.
31. Бугаева, И.В. Клинико-функциональное значение дисплазии соединительной ткани и ее влияние на течение заболеваний, вызванных воздействием факторов внешней среды [Текст]: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / И.В. Бугаева. — Тюмень : Тюмен. гос. мед. акад., 2010. — 39 с.
32. Бугаева, И.В. Некоторые клинико-электрокардиографические особенности, ассоциируемые с сочетанным кардиальным и билиарным диспластическим синдромом [Текст] / И.В. Бугаева, В.Ф. Антюфьев, Л.Н. Будкаръ // Уральский кардиол. журн. — 2001. — № 2. — С. 28–30.
33. Вайсфельд, Д.Н. Физические и курортные факторы в лечении неврологических больных [Текст] / Д.Н. Вайсфельд. — Киев : Здоровье, 1998. — 192 с.
34. Варикоцеле как проявление соединительнотканной дисплазии [Текст] / Г.Н. Румянцева [и др.] // Анналы хирургии. — 2003. — № 3. — С. 67–69.
35. Верещагина, Г.Н. Системная дисплазия соединительной ткани. Клинические синдромы, диагностика, подходы к лечению [Текст]: методическое пособие для врачей / Г.Н. Верещагина. — Новосибирск : НГМУ, 2008. — 37 с.
36. Визуальные признаки дисплазии соединительной ткани у пациентов с паховыми и бедренными грыжами [Текст] / В.В. Берещенко [и др.] // Проблемы здоровья и экологии. — 2014. — № 4 (42). — С. 51–54.
37. Викторова, И.А. Методология курации пациентов с дисплазией соединительной ткани семейным врачом в аспекте профилактики ранней и внезапной смерти [Текст]: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / И.А. Викторова. — Омск : ОмГМА, 2004. — 41 с.
38. Виноградова Т.П. Регенерация и пересадка костей [Текст] / Т.П.

- Виноградова // Ортопед., травматол. — 1963. — № 4. — С. 17.
39. Винокуров, В.А. Прогнозирование развития дегенеративно-дистрофических заболеваний позвоночника у детей [Текст] / В.А. Винокуров, Т.Н. Чернова // Остеохондрозы и пограничные состояния. — СПб., 1993. — С. 61–64.
 40. Винокуров, В.А. Ротационная деформация туловища у детей [Текст] / В.А. Винокуров // Травматология и ортопедия России. — 1993. — № 2. — С. 106–112.
 41. Влияние коллагенонормализующей терапии на частоту и тяжесть анестезиологических и послеоперационных осложнений у детей с соединительно-тканными синдромами [Текст] / С.С. Рудаков [и др.] // Анестезиол. реаниматол. — 1990. — № 3. — С. 13–16.
 42. Волкова, Л.С. Труды конференции по экспериментальной медицинской генетике [Текст] / Л.С. Волкова, М.Ш. Вербицкий. — М., 1964. — 91 с.
 43. Воробьев, М.Г. Практическое руководство по электро- и магнитотерапии [Текст] / М.Г. Воробьев, Г.Н. Пономаренко. — СПб. : Гиппократ, 2002. — 60 с.
 44. Вреден, Р.Р. Практическое руководство по ортопедии [Текст] / Р.Р. Вреден — Л.1936.-201с.
 45. Гладков, А.В. Биомеханическая оценка деформаций при болезни Шойермана-Мау [Текст] / А.В. Гладков // Патология позвоночника. — СПб., 1992. — С. 84–94.
 46. Глотов, А.В. Клиническая и структурно-функциональная характеристика иммунной системы при дисплазии соединительной ткани [Текст]: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / А.В. Глотов. — Новосибирск : НГМА, 2005. — 39 с.
 47. Глуховец, Б.И. Патология последа [Текст] / Б.И. Глуховец, Н.Г. Глуховец. — СПб. : ГРААЛЬ, 2002. — 448 с.
 48. Гойденко, В.С. Головная боль (патофизиология и рефлексотерапия) [Текст] / В.С. Гойденко, А.В. Козлов ; РМАПО. — М., 2002. — 96 с.
 49. Головский, Б.В. Особенности клинических проявлений дисплазии соединительной ткани у лиц трудоспособного возраста [Текст] / Б.В. Головской [и др.] // Клин. мед. — 2002. — № 80 (12). — С. 39–41.
 50. Гольдблат, Ю.В. Медико-социальная реабилитация в неврологии [Текст] / Ю.В. Гольдблат. — СПб. : Политехника, 2006. — 607 с.
 51. Гордон, И.Б. Конституциональная (генетически обусловленная) вегетативная дистония и соединительнотканная дисплазия при идиопатическом пролапсе митрального клапана [Текст] / И.Б. Гордон, В.М. Рассохин, Т.Н. Никитина // Кардиология. - 1984. - № 1. - С. 63–67.
 52. Гридин, Л.А. Аномалии развития позвоночника и основания черепа [Текст]: учебное пособие / Л.А. Гридин, А.М. Орел. — М. : Изд. дом Видар-М, 2014. — 120 с.
 53. Гридин, Л.А. Рентгенодиагностика дегенеративно-дистрофических изменений позвоночника [Текст]: учебное пособие / Л.А. Гридин, А.М.

- Орел. — М. : Изд. дом Видар-М, 2010. — 104 с. : ил.
54. Громова, О.А. Возможные молекулярные механизмы влияния дефицита магния и оротовой кислоты на дисплазию соединительной ткани [Текст] / О.А. Громова, И.Ю. Торшин // Эстетическая медицина. — 2009. — № 8 (1). — С. 75–83.
 55. Громова, О.А. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния [Текст] / О.А. Громова, И.Ю. Торшин // Русский медицинский журнал. - 2008. - Т. 16, № 1. - С. 1–10.
 56. Гурбанова, С.Р. Возможности оптимизации акушерской тактики ведения беременности и родов у пациенток с истмико-цервикальной недостаточностью и маркерами недифференцированной дисплазии соединительной ткани [Текст] / С. Р. Гурбанова // Вестн. РУДН. Серия Медицина. — 2009. — № 6. — С. 196–201.
 57. Гурьев, В.Н. Существует ли наследственная предрасположенность к вертеброгенным поражениям нервной системы [Текст] / В.Н. Гурьев, Ю.А. Вещагин // Поражения периферической нервной системы. — Архангельск, 1971. — С. 6–8.
 58. Давиденков, С.Н. Проблема полиморфизма наследственных болезней нервной системы [Текст] / С.Н. Давиденков. — М., 1934. — С.87-89.
 59. Дементьева, Г.М. Выхаживание глубоконедоношенных детей: современное состояние проблемы [Текст] / Г.М. Дементьева, М.И. Фролова, И.И. Рюмина // Педиатрия. — 2004. — № 3. — С. 60–66.
 60. Демидов, Е.Ю. Причины мертворожденности и ранней детской смертности по данным секционных исследований [Текст] / Е.Ю. Демидов, М.К. Михайлов // Материалы 10-го Всерос. съезда детских врачей. — М., 1974. — С. 104–105.
 61. Демченко, А.В. Грыжи дисков и апофизолизы тел нижнепоясничных позвонков у детей и подростков [Текст] / А.В. Демченко // Актуальные вопросы детской травматологии и ортопедии. — М., 2001. — С. 238.
 62. Дженг, Ш. Дисплазия соединительной ткани как причина развития рецидива паховой грыжи (с комментарием) [Текст] / Ш. Дженг, С.Р. Добровольский // Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. — 2014. — № 9. — С. 61–63.
 63. Дзюбановский, И.Я. Клинико-диагностические критерии дисфункции соединительной ткани у больных варикозной болезнью вен нижних конечностей [Текст] / И.Я. Дзюбановский, А.М. Продан // Хирург. — 2016. — № 3. — С. 36–41.
 64. Дисплазия соединительной ткани [Текст] / Под ред. Т.И. Кадуриной, В.Н. Горбуновой. - СПб. : Элби, 2009. - 714 с.
 65. Дисплазия соединительной ткани [Текст] / Под ред. Г.И. Нечаевой. — Омск : ОГМА, 2005. —168 с.
 66. Дисплазия соединительной ткани в современной клинической практике [Текст] / С.Н. Стяжкина, А.Д. Князев, И.И. Минаханов // Современные

- инновации. — 2016. — № 5 (7). — С. 57–64.
67. Дисплазия соединительной ткани как маркер послеоперационных осложнений при грыжесечении [Текст] / С.Н. Стяжкина [и др.] // Актуальные проблемы науки XXI века : сб. ст. IV междунар. науч.-практ. конф. (21 ноября 2015). — 2015. — Ч. 2. — С.102-104.
 68. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы формулировка диагноза, лечение [Текст] / Г.И. Нечаева [и др.] // Лечащий врач. — 2008. — № 2. — С. 2–7.
 69. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение [Текст] / Г.И. Нечаева [и др.] // Лечащий Врач. — 2010, № 5. — С.68-70.
 70. Дисплазия соединительной ткани при врождённой патологии почек и мочевыводящей системы в детском возрасте [Текст] / И.В. Павленко [и др.] // Инновационные технологии в детской хирургии, эндоскопии, анестезиологии и реаниматологии : материалы Северо-Кавказской науч.-практ. конф. с междунар. участием. — 2016. — С. 83–86.
 71. Дисплазия соединительной ткани: современные представления об этиопатогенезе, классификации, клинической картине, принципах лечения и профилактики: уч.-метод. пособие [Текст] / С.Н. Стяжкина [и др.]. — Ижевск, 2015. — С.80.
 72. Дисплазии соединительной ткани у детей и подростков. Инновационные стационар-сберегающие технологии диагностики и лечения в педиатрии [Текст] / Г.И. Нечаева [и др.]. — М. : Союз педиатров России, 2009. — 96 с.
 73. Долецкий, С.Я. Вопросы структуры и функции в педиатрической хирургии [Текст] / С.Я. Долецкий. — М., 1973. — 38 с.
 74. Долецкий, С.Я. Детская хирургия [Текст] / С.Я. Долецкий, Ю.Ф. Исаков. — М., 1970. — Ч. 2. — С. 704–711.
 75. Долецкий, С.Я. Относительная незрелость и диспропорции роста как хирургическая проблема [Текст] / С.Я. Долецкий. — М., 1975. — С. 205–206.
 76. Дуплексное сканирование сосудов головного мозга и шеи у детей с диспластической нестабильностью шейного отдела позвоночника [Текст] / Л.С. Намазова-Баранова [и др.] // Детская хирургия. — 2013. — № 3. — С. 46–49.
 77. Евтушенко, С.К. Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии [Текст] / С.К. Евтушенко, Е.В. Лисовский, О.С. Евтушенко. - Донецк : ИД «Заславский», 2009. - 361 с.
 78. Емельянова, Е.А. Множественная эпифизарная дисплазия у детей [Текст]: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Е.А. Емельянова. — М., 2010. — 27 с.
 79. Еремин, М.Е. Хронический тонзиллит и дисплазия соединительной ткани [Текст] / М.Е. Еремин, М.Е. Евсевьева, В.И. Кошель. - Ставрополь: [б. и.], 2008. - 101 с.

80. Еремина, Е. Ю. Билиарная патология: возможности профилактики [Текст] / Е.Ю. Еремина, Ю.Н. Кондратенко // Мед. альманах. — 2011. — № 2. - С. 130–133.
81. Жарков, П.Л. Нарушения формирования (дисплазии) опорно-двигательной системы в повседневной практике врача [Текст] / П.Л. Жарков. — М. : Изд. дом Видар –М, 2012. — 312 с. : ил.
82. Заболевания, ассоциированные с дисплазией соединительной ткани, и наследственная предрасположенность к ним у детей с грыжами передней брюшной стенки [Текст] / Ю.П. Губов [и др.] // Мед. вестн. Северного Кавказа. — 2016. — Т. 11, № 2. — С. 341–344.
83. Зайдман, А.М. Генетические аспекты болезни Шойермана-May [Текст] / А.М. Зайдман, Е.В. Калашникова, Т.В. Русова // Новые технологии в медицине : тез. — Курган, 2000. — Ч. 1. — С. 91.
84. Зарецков, В.В. Дегенеративно-дистрофические заболевания позвоночника у детей и подростков (клиника, диагностика и лечение) [Текст]: автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.00.22 / В.В. Зарецков. - СПб., 2003. - 43 с.
85. Земцовский Э. В. Диагностика и лечение дисплазии соединительной ткани [Текст] / Э. В. Земцовский // Мед. вестн. — 2006. — № 11 (354). — С. 13.
86. Земцовский, Э.В. Диспластические фенотипы. Диспластическое сердце [Текст] / Э.В. Земцовский. — СПб. : Ольга, 2007. — С.73-75.
87. Земцовский, Э.В. Соединительнотканые дисплазии сердца [Текст]: монография / Э.В. Земцовский. — СПб. : ТОО «Политекс-Норд-Вест», 2000. — 115 с.
88. Зенченко, А.В. Вопросы травматологии, ортопедии и протезирования [Текст] / А.В. Зенченко. — Харьков, 1959. — С. 89.
89. Зильбер, А.П. Интенсивная терапия в хирургической клинике [Текст] / А.П. Зильбер. - Петрозаводск, 1981. - 128 с.
90. Золотухина, Е.И. Основы импульсной магнитотерапии : пособие [Текст] / Е.И. Золотухина, В.С. Улащик. — Витебск : Витеб. обл. тип., 2010. — 144 с.
91. Зубкова, В.С. [Текст] / В.С. Зубкова, М.С. Аронов // Ортопед., травм. — 1934. — № 5. — С. 67.
92. Иваничев, Г.А. Болезненные мышечные уплотнения [Текст] / Г.А. Иваничев. — Казань : Изд-во Казанского ун-та, 1990. — 158 с.
93. Иванов, Ю.Н. Клинико-anamnestическая характеристика детей с осложненным течением хирургической патологии коленного сустава [Текст] / Ю.Н. Иванов // Современные проблемы науки и образования. — 2015. — № 4. — С. 419.
94. Иванов, Ю.Н. Прогнозирование и профилактика осложненного течения хирургической патологии коленного сустава у детей [Текст]: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Ю.Н. Иванов. — Тверь, 2015. — 19 с.
95. Изменения некоторых биохимических показателей при остеохондрозе

- в зависимости от возраста [Текст] / Н.И. Хвисяк [и др.] // Ортопед., травматол. и протезир. — 1976. — № 3. — С. 19–23.
96. Илларионов, В.Е. Магнитотерапия [Текст] / В.Е. Илларионов. — М. : Либроком, 2009. — 134 с.
 97. Иммунология эмбриогенеза [Текст] / О.Е. Вязов [и др.]. — М. : Медгиз, 1962. — 328 с.
 98. Кадурина, Т.И. Дисплазия соединительной ткани [Текст] / Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова. — СПб. : Элби, 2009. — 714 с.
 99. Кадурина, Т.И. Наследственные коллагенопатии (клиника, диагностика, лечение, диспансеризация) [Текст] / Т.И. Кадурина. — СПб. : Невский диалект, 2000. — 271 с.
 100. Кадурина, Т.И. Современные представления о дисплазии соединительной ткани [Текст] / Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова // Казан. мед. журн. — 2007. — Т. 88, № 5 (прил.). — С. 2–5.
 101. Калашникова, Е.В. Клинико-генетические и биохимические аспекты в комплексной диагностике болезни Шойермана-Мау [Текст]: пособие для врачей / Е.В. Калашникова. — Новосибирск, 1999. — 31 с.
 102. Клеменов, А.В. Особенности течения беременности у женщин с недифференцированной дисплазией соединительной ткани [Текст] / А.В. Клеменов, О.П. Алексеева, О.Н. Ткачева // Проблемы репродукции. — 2005. — № 3. — С. 85–88.
 103. Кирпичев, И.В. Клинико-функциональная диагностика сколиотической болезни у детей [Текст]: автореф. дис. ... канд. мед. наук / И.В. Кирпичев. — Иваново, 2006. — 19 с.
 104. Клинико-генетическое состояние здоровья детей, подвергшихся воздействию малых доз радиации [Текст] / Ю.Е. Вельтищев [и др.] // Вестн. Рос. ассоциации акушеров-гинекологов. — 1996. — № 3. — С. 115–120.
 105. Клинико-рентгенологическая и физиологическая оценка позвоночника у больных с юношеским кифозом [Текст] / А.В. Овечкина [и др.] // Ортопедия, травматология и протезирование. — 1990. — № 8. — С. 31–35.
 106. Клинико-рентгенологическая характеристика очаговых диспластических изменений коленного сустава у подростков [Текст] / Г.Н. Румянцева [и др.] // Детская хирургия. — 2016. — Т. 20, № 6. — С. 291–294.
 107. Клинико-функциональные особенности травматического поражения мягкой тканей шейного отдела позвоночника у новорождённых [Текст] / А.В. Копцева [и др.] // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. — 2012. — № 6. — С. 17–21.
 108. Клинические аспекты синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани при грыжах передней брюшной стенки [Текст] / Ю.П. Губов [и др.] // Современные проблемы науки и образования. —

2015. — № 1–1. — С. 1345.
109. Клиническое течение варикозной болезни у больных с различной степенью выраженности дисплазии соединительной ткани [Текст] / А.А. Свистунов [и др.] // Саратовский науч.-мед. журнал. — 2009. — Т. 5, № 2. — С. 261–266.
 110. Козина, О. В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани и беременность : автореф. дис. ... д-ра мед. наук : 14.00.05; 14.00.01 / Козина Ольга Владимировна. — М., 2009. — 44 с.
 111. Козлов, В.Г. Кожный шов [Текст]: учеб.-метод. пособие / В.Г. Козлов, А.В. Большов. — Минск : БГМУ, 2016. — 12 с.
 112. Козловский, А.А. [Текст] / А.А. Козловский // Вестник хирургии. — 1927. — Т. 9, кн. 26–27. — С. 253.
 113. Колесов, С.В. Клиника, диагностика и лечение повреждений и заболеваний верхнешейного отдела позвоночника [Текст]: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / С.В. Колесов. — М., 2005. — 42 с.
 114. Конев, В.П. Основные морфологические феномены для секционной диагностики дисплазии соединительной ткани [Текст] / В.П. Конев // Сибирский мед. журнал. — 2011. — Т. 26, № 3, Вып. 2. — С. 19–22.
 115. Концентрация матричных металлопротеиназ и ионов магния при варикозной болезни вен нижних конечностей [Текст] / Р.Е. Калинин [и др.] // Ангиология и сосудистая хирургия. — 2016. — Т. 22, № 4. — С. 24–29.
 116. Копцева, А.В. Особенности перинатального поражения центральной нервной системы и прогнозирование результатов лечения у недоношенных детей с задержкой внутриутробного развития [Текст] / А.В. Копцева, А.Ф. Виноградов, О.В. Иванова // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. — 2010. — Т. 55, № 3. — С. 20–25.
 117. Копцева, А.В. Формирование задержки внутриутробного развития, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани [Текст] / А.В. Копцева, А.Ф. Виноградов // Рос. вестн. перинатологии и педиатрии. — 2012. — № 2. — С. 84–90.
 118. Корж, А.А. Некоторые проблемы этиологии и патогенеза остеохондроза поясничного отдела позвоночника [Текст] / А.А. Корж, Н.И. Хвисюк, Н.Н. Сак // Ортопед., травматол. и протезир. — 1974. — № 11. — С. 1–19.
 119. Коссинская, Н.С. Дегенеративно-дистрофические поражения костно-суставного аппарата [Текст] / Н.С. Коссинская. — Л. : Изд-во «Медицина», Ленинградское отд., 1961. — 256 с.
 120. Коссинская, Н.С. Краниовертебральные деформации различного происхождения и их влияние на трудоспособность [Текст]: мет. указания / Н.С. Коссинская, Ю.Н. Задворнов, З.К. Быстрова. — Л., 1972. — 39 с.
 121. Косова, И.А. Клинико-рентгенологические изменения крупных суставов при дисплазиях скелета [Текст] / И.А. Косова. — М. : Изд.

- дом Видар-М, 2006. — 176 с.
122. Костив, С.Я. Неспецифическая дисплазия соединительной ткани — фактор риска развития послеоперационного тромбоза в венозной системе нижних конечностей [Текст] / С.Я. Костив, И.К. Венгер, И.А. Ненашко // Хирург. — 2015. — № 9. — С. 9–13.
 123. Костик, И.А. Неврологические проявления дисплазии соединительной ткани у детей [Текст]: автореф. дис. ... канд. мед. наук / И.А. Костик. — СПб., 2009. — 22 с.
 124. Костыгин, В.Ф. Биомеханические предпосылки ранних дегенеративно-дистрофических изменений дисков поясничного отдела позвоночника [Текст] / В.Ф. Костыгин, А.В. Семенов, Е.С. Шмелева // VII съезд травматологов-ортопедов России. — Новосибирск, 2002. — Т. 1. — С. 202.
 125. Кувина, В.Н. Рентгенологические проявления экзогенных нарушений структур позвоночного столба у детей [Текст] / В.Н. Кувина, А.П. Носков // Проблемы хирургии позвоночника и спинного мозга. — Новосибирск, 1996. — С. 131–132.
 126. Кузнецова, Е.А. Миофасциальный болевой синдром шеи и плечевого пояса у пациентов, перенесших родовую травму шейного отдела позвоночника [Текст]: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Е.А. Кузнецова. — Казань, 2006. — 16 с.
 127. Кушнир, Г.М. Рентгенологическая и электро-физиологическая диагностика шейного остеохондроза у детей [Текст] / Г.М. Кушнир // Родовые повреждения головного и спинного мозга. — Казань, 1979. — С. 115–118.
 128. Кушнир, Г.М. Шейный остеохондроз у детей и его связь с перинатальной неврологией [Текст] / Г.М. Кушнир // Родовые повреждения головного и спинного мозга. — Казань, 1979. — С. 43–45.
 129. Лагунова, И.Г. Клинико-рентгенологическая диагностика дисплазий скелета [Текст] / И.Г. Лагунова. — М. : Медицина, 1989. — 256 с. : ил.
 130. Лагунова, И.Г. Рентгенанатомия скелета : руководство для врачей [Текст] / И.Г. Лагунова. — М. : Медицина, 1981. — С.35-39.
 131. Лазюк, Г.И. Номенклатура патологических состояний в тератологии и классификация врожденных пороков развития [Текст] / Г.И. Лазюк // Тератология человека ; под ред. Г.И. Лазюка. — М., 1991. — С.10–17.
 132. ЛФК при восстановительном лечении болезни Шейерманна-Мау [Текст] / И.С. Коростылева [и др.] // VII съезд травматологов-ортопедов России. — Новосибирск, 2002. — Т. 1. — С. 144–145.
 133. Лялюкова, Е.А. Аномалии панкреатодуоденальной зоны у пациентов с дисплазией соединительной ткани: клинические проявления, тактика ведения пациентов [Текст] / Е.А. Лялюкова // Сибирский мед.журнал. — 2011. — № 3. — С. 74–76.
 134. Магнитотерапия заболеваний периферической нервной системы [Текст] / А.Г. Шиман [и др.] // Современная магнитотерапия (новые

- технологии и аппараты) ; под ред. А.Н. Разумова. — Пермь, 2005. — С. 61–77.
135. Майкова-Строганова, В.С. Кости и суставы в рентгеновском изображении. Конечности [Текст] / В.С. Майкова-Строганова, Д.Г. Рохлин. — Л. : Медгиз, 1957. — 483 с.
 136. Максимов, А.В. Лечебное применений магнитных полей [Текст] / А.В. Максимов, М.А. Максимова // Нелекарственная медицина. — 2007. — № 1. — С. 13–23.
 137. Маркс В.О. Ортопедическая диагностика : руководство-справочник [Текст] / В.О. Маркс // Наука и техника. — 1978. — С. 512.
 138. Маслов, М.С. Учение о конституциях и аномалиях конституции в детском возрасте [Текст] / М.С. Маслов. — 2-е изд. — Л. : Практическая медицина, 1925. — 238 с.
 139. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем. Десятый пересмотр. Т. 1–3. – Женева : Всемирная организация здравоохранения, 1995–1998.
 140. Меллер, Т. Карманный атлас рентгенологической анатомии [Текст] / Т. Меллер, Э. Ральф ; пер. с англ. — М. : БИНОМ.Лаборатория знаний, 2006. — 383 с. : ил. (Наглядная медицина)
 141. Метаболиты соединительной ткани и свободно-радикальные процессы при переломах длинных трубчатых костей [Текст] / Л.Б. Ким [и др.] // Интенсивная медицинская помощь: проблемы и решения : материалы II Всерос. науч.-практ. конф. — Ленинск-Кузнецкий, 2004. — С. 34–35.
 142. Милица, К.Н. Патогенетические подходы к выбору метода восстановления передней брюшной стенки при острых заболеваниях органов брюшной полости [Текст] / К.Н. Милица, Г.Д. Мисуна // Харк. хірург. школа. — 2009. — № 3.1 (35). — С. 291–294.
 143. Милованов, А.П. Маточно-плацентарно-плодовые отношения [Текст] / А.П. Милованов, С.В. Савельев // Внутриутробное развитие человека ; под ред. А.П. Милованова, С.В. Савельева. — М. : МДВ, 2006. — 383 с.
 144. Милованов, А.П. Патология системы мать – плацента – плод : руководство для врачей [Текст] / А.П. Милованов. — М. : Медицина, 1999. — 448 с.
 145. Минаев, С.В. Новые аспекты в патогенезе спаечного процесса брюшной полости [Текст] / С.В. Минаев, В.С. Обозин, Л.Т. Пустошкина // Вестн. хирургии им. И.И. Грекова. — 2009. — Т. 168, № 1. — С. 45–49.
 146. Миронов, А.А. Методы электронной микроскопии в биологии и медицине [Текст] / А.А. Миронов, Я.Ю. Комиссарчик, В.А. Миронов ; отв. ред. Н.Н. Никольский ; РАН, Ин-т цитологии. — СПб. : Наука, 1994. — 399 с.
 147. Михайлов, М.К. Рентгенодиагностика родовых повреждений позвоночника [Текст] / М.К. Михайлов. — М. : ГЭОТАР-МЕД, 2001.

- 176 с.
148. Морфологическая диагностика проявлений недифференцированной дисплазии соединительной ткани в детской хирургической практике [Текст] / С.С. Минаев [и др.] // Мед. вестн. Северного Кавказа. — 2016. — Т. 11, № 2, вып. 2. — С. 334–338.
 149. Морфологическая характеристика биопсийного материала у детей с явлениями спинального дизрафизма [Текст] / А.М. Шамсиев [и др.] // Рос. вестн. детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — 2016. — Т. VI, № 1. — С. 38–46.
 150. Мышкин К.И. Послеоперационная болезнь (эндокринные аспекты) [Текст] / К.И. Мышкин. - Саратов : Изд-во Саратов. ун-та, 1983. - 152 с.
 151. Наследственные заболевания скелета [Текст] / М.В. Волков [и др.] ; АМН СССР. — М. : Медицина, 1982. — 320 с. : ил.
 152. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. Всероссийское научное общество кардиологов [Текст] // Рос. кардиол. журнал. — 2012. — № 4 (96). — Прил. 1. — С. 32.
 153. Наследственные нарушения структуры и функции соединительной ткани. Российские национальные рекомендации [Текст]. - М., 2009. - 66 с.
 154. Национальные рекомендации по диагностике и лечению наследственных нарушений соединительной ткани (2012) [Текст] / Э.В. Земцовский [и др.] // Российский кардиологический журнал. — 2013. — № 1 (прил. 1).
 155. Нестеренко, З.В. Дисплазия соединительной ткани у детей и обструктивные бронхиты у детей [Текст]: автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.01.10 / З.В. Нестеренко. - М., 1999. - 43 с.
 156. Нестеренко, З.В. Феномен дисплазии соединительной ткани [Текст] / З.В. Нестеренко // Український медичний альманах. - 2008. - № 4. - С. 105–109.
 157. Николаев, Н.Е. Классификация, этиопатогенез и выбор способов хирургического лечения паховой грыжи [Текст] / Н.Е. Николаев, С.А. Алексеев // Здравоохранение. — Минск, 2014. — № 12. — С. 36–39.
 158. Новиков, Ю.О. Клиника, диагностика и лечение цервикокраниалгий [Текст]: пособие для врачей / Ю.О. Новиков, А.Ф. Галлямова, М.В. Машкин. — М., 2003. — 57 с.
 159. О некоторых особенностях остеохондроза позвоночника у подростков и юношей [Текст] / Л.Г. Слободянская [и др.] // VI съезд невропатологов и психиатров УССР. — Харьков, 1978. — С. 240–241.
 160. Окунева, С.И. Значение врожденных изменений позвоночника в возникновении заболеваний пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы у детей и подростков [Текст] / С.И. Окунева // Здравоохр. Белоруссии. — 1978. — № 12. — С. 66.
 161. Окунева, С.И. Характеристика болевого синдрома при дискогенных пояснично-крестцовых радикулитах у детей и подростков [Текст] / С.И.

- Окунева // Материалы II съезда невропатологов и психиатров Белоруссии. — Минск, 1980. — С. 81–82.
162. Омельченко, В.А. Нарушения осанки при недифференцированном синдроме дисплазии соединительной ткани и оптимизация их коррекции у детей дошкольного возраста [Текст]: автореф. дис. ... канд. мед. наук / В.А. Омельченко. — Ставрополь, 2009. — 24 с.
163. Особенности клинического проявления дисплазии соединительной ткани у лиц трудоспособного возраста [Текст] / Б.В. Головский [и др.] // Клиническая медицина. — 2000. — № 12. — С. 39–41.
164. Особенности соотношения коллагенов в апоневрозе передней брюшной стенки у пациентов с послеоперационными вентральными грыжами и признаками дисплазии соединительной ткани [Текст] / А.К. Абалян [и др.] // Мед. вестн. Северного Кавказа. — 2016. — Т. 11, № 2–2. — С. 348–351.
165. Остен-Сакен Э.Ю. [Текст] / Э.Ю. Остен-Сакен // Нов. хир. архив. — 1924. — Т. 6, кн. 2–3, № 22–23. — С. 342.
166. Первичный спонтанный пневмоторакс как проявление дисплазии соединительной ткани (обзор литературы) [Текст] / Л.Т. Пименов [и др.] // CardioСоматика. — 2014. — № 2. — С. 43–46.
167. Переосмысление подходов к диагностике и лечению врожденной косолапости у детей [Текст] / И.В. Крестьяшин [и др.] // Хирургия новорожденных: достижения и перспективы : материалы Всероссийского симпозиума детских хирургов. — М., 2010. — С. 26–27.
168. Периодическая катетеризация мочевого пузыря в реабилитации детей с синдромом миелодисплазии [Текст] / Л.Б. Меновщикова [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — 2016. — Т. VI, № 1. — С. 30–35.
169. Полиорганные нарушения при дисплазиях соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Проект Российских рекомендаций. Ч. 2. [Текст] / Т.И. Кадурина [и др.] // Мед. вестн. Северного Кавказа. — 2016. — Т. 11, № 2–2. — С. 239–263.
170. Пономаренко, Г.Н. Руководство по физиотерапии [Текст] / Г.Н. Пономаренко. — СПб. : ИИЦ «Балтика», 2005. — 400 с.
171. Пономаренко, Ю.В. Гипермобильность суставов при синдроме недифференцированной соединительнотканной дисплазии [Текст] / Ю.В. Пономаренко // Казан. мед. журн. — 2007. — Т. 88, № 5 (прил.). — С. 15–17.
172. Прасмыцкий, О.Т. Основы анестезиологии и реаниматологии [Текст]: учеб.-метод. пособие / О.Б. Павлов. — Минск : БГМУ, 2002. — 51 с.
173. Притыко, А.Г. Врожденные пороки черепа и лица у детей [Текст] / А.Г. Притыко. — М. : Буки Веди, 2017. — 376 с.
174. Проявления дисплазии соединительной ткани в хирургической практике [Текст] / С.Н. Стяжкина [и др.] // Здоровье, демография,

- экология финно-угорских народов. — 2012. — № 2. — С. 77–80.
175. Разумов, В.В. О месте функциональных систем иммунитета и соединительной ткани в общей патологии [Текст] / В.В. Разумов // *Фундаментальные исследования*. — 2006. — № 1. — С. 36–37.
176. Распространенность дисплазии соединительной ткани [Текст] / В.О. Дедова [и др.]. — Запорожье : ГУ «Запорожская мед. акад. последиplomного образования Минздрава Украины», 2011.
177. Ратнер, А.Ю. О неврологических аспектах проблемы сколиоза у детей [Текст] / А.Ю. Ратнер // *Вертеброневрология*. — 1994. — № 1. — С. 22–25.
178. Ратнер, А.Ю. Акушерские параличи у детей [Текст] / А.Ю. Ратнер, Л.П. Солдатова. — Казань : изд.Казанского университета 1975, 146 с.:ил.20см.
179. Ратнер, А.Ю. Неврология новорожденных [Текст] / А.Ю. Ратнер. — Казань : Изд-во Казан. ун-та, 1995. — 368 с.
180. Ратнер, А.Ю. Неврология новорожденных: Острый период и поздние осложнения [Текст] / А.Ю. Ратнер. - 2-е изд. - М. : БИНОМ. Лаборатория знаний, 2005. - 368 с. : ил.
181. Ратнер, А.Ю. Поздние осложнения родовых повреждений нервной системы [Текст] / А.Ю. Ратнер // *Родовые повреждения нервной системы*. — Казань : Изд-во Казан. ун-та, 1985. — 334 с.
182. Ратнер, А.Ю. Родовые травмы позвоночника и неврология взрослых [Текст] / А.Ю. Ратнер. — Казань : Изд-во Казан. ун-та, 1990. — 311 с.
183. Рейнберг С.А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов [Текст] / С.А. Рейнберг. — М. : Медгиз, 1955. — 640 с.
184. Рейнберг С.А. Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов. Л.: Акад. Издво, 1929. 348 с.
185. Роль коморбидной патологии с учетом диспластического синдрома в практике хирурга и гинеколога [Текст] / С.Н. Стяжкина [и др.] // *Пермский медицинский журнал*. — 2014. — Т. 31, № 1. — С. 14–19.
186. Роль магния в формировании дисплазии соединительной ткани (обзор литературы) [Текст] / А.В. Чурилина [и др.] // *Современная педиатрия*. — 2009. — № 26 (4). — С. 44–48.
187. Росин, Ю.А. Допплерография сосудов головного мозга у детей [Текст] / Ю.А. Росин. — СПб. : Изд. дом СПбМАПО, 2006. — 120 с. : ил.
188. Рыбачков, В.В. Влияние недифференцированной дисплазии соединительной ткани на показатели вариационной пульсометрии при грыжах брюшной стенки [Текст] / В.В. Рыбачков, Е.И. Россошанская, Н.М. Садижов // *Материалы XI конф. герниологов*. — М., 2014. — С. 110–112.
189. Савченко, Е.А. Переломы и вывихи в шейном отделе [Текст]: автореф. дис ... канд. мед. наук / Е.А. Савченко. — М., 1956. — 22 с.
190. Садофьева, В.И. Нормальная рентгеноанатомия костно-суставной системы детей [Текст] / В.И. Садофьева. — Л. : Медицина, 1990. — 216

- с. : ил.
191. Садофьева, В.И. Рентгенофункциональная диагностика заболеваний опорно-двигательного аппарата у детей [Текст] / В.И. Садофьева. — Л. : Медицина, 1986. — 240 с. : ил.
 192. Свинцов, А.П. Дифференциальная диагностика остеохондропатии позвоночника у детей и подростков [Текст] / А.П. Свинцов, Е.А. Абальмасова // Ортопед., травматол. и протезир. — 1980. — № 5. — С. 43–49.
 193. Свинцов, А.П. Клинико-рентгенологические проявления остеохондропатии позвоночника у детей и подростков [Текст] / А.П. Свинцов // Актуальные вопросы травматологии и ортопедии. — М., 1978. — Вып. 18. — С. 99–102.
 194. Сидоров, Г.А. Особенности состояния здоровья детей с признаками недифференцированной дисплазии соединительной ткани (комплексное клинико-социальное исследование) [Текст]: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Г.А. Сидоров. — М., 2011. — 20 с.
 195. Синдром дисплазии соединительной ткани у мальчиков с заболеваниями репродуктивной системы [Текст] / Г.Н. Румянцева [и др.] // Детская хирургия. — 2011. — № 1. — С. 20–23.
 196. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей с костномышечной патологией [Текст] / С.И. Тимофеев [и др.] // Мед. вестн. Северного Кавказа. — 2013. — Т. 8, № 4 (32). — С. 31–34.
 197. Системная дисплазия соединительной ткани как фактор риска развития интракраниальных аневризм [Текст] / Е.Р. Лебедева [и др.] // Неврология, кардиология, гастроэнтерология (Уральский мед. журнал). — 2012. — № 5 (97). — С. 32–36.
 198. Системная патология соединительной ткани [Текст]: руководство для врачей / под ред. Ю.И. Строева, Л.П. Чурилова. — СПб. : «ЭДБИ-СПб», 2014. — 368 с. : ил.
 199. Скоробогач, М.И. Особенности диагностики и лечения последствий родовой травмы шейного отдела позвоночника у детей (клинико-анатомическое, экспериментальное и нейрофизиологическое исследование) [Текст]: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / М.И. Скоробогач. — М., 2006. — 48 с.
 200. Скрыгин, В.П. Третья научная сессия Центр. науч.-исслед. ин-та протезирования и протезостроения [Текст] / В.П. Скрыгин. — М., 1953. — С. 328.
 201. Скрыгин, В.П. Труды Центр. науч.-исслед. ин-та протезирования и протезостроения [Текст] / В.П. Скрыгин. — 1949. — Вып. 3. — С. 46.
 202. Сложные случаи проявления дисплазии соединительной ткани в клинической практике [Текст] / С.Н. Стяжкина [и др.] // Здоровье и образование в XXI веке. — 2017. — Т. 19, № 5. — С. 46–48.
 203. Спивак, Е.М. Изменения в шейном отделе позвоночника у детей с синдромом гипермобильности суставов [Текст] / Е.М. Спивак //

- Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы : Российский сб. науч. тр. с междунар. участием ; под ред. С.Ф. Гнусаева, Т.И. Кадуриной, А.Н. Семячкиной. — М., Тверь, СПб. : ООО РГ «ПРЕ100», 2011. — Вып. 2. — С. 172–174.
204. Стрелкова, Н.И. Физические методы лечения в неврологии [Текст] / Н.И. Стрелкова. — 2-е изд. — М. : Медицина, 1991. — 320 с.
205. Структурно-функциональная оценка нарушений синтеза коллагена в тканях передней брюшной стенки в эксперименте [Текст] / В.В. Рыбачков [и др.] // Вестник Ивановской медицинской академии. — 2016. — Т. 21, № 2. — С. 65–66.
206. Стяжкина, С.Н. Анализ послеоперационного периода у больных с мышечно-апоневротической и ненатяжной герниопластикой [Текст] / С.Н. Стяжкина, В.В. Ларин // Междунар. журнал эксперимент. образования. — 2011. — № 5. — С. 25.
207. Стяжкина, С.Н. Дисплазия соединительной ткани. Современные представления об этиопатогенезе, классификации, клинической картине, принципах лечения и профилактике [Текст]: методич. пособие / С.Н. Стяжкина. - LAP LAMBERT Academic Publishing, 2015. - С. 6–52.
208. Сулова, Г.А. Комплексное восстановительное лечение детей с перинатальными энцефалопатиями [Текст]: уч.-метод. пособие / Г.А. Сулова. — СПб. : СПбГПМА, 2010. — 40 с.
209. Тагер, И.Л. Рентгенодиагностика заболеваний позвоночника [Текст] / И.Л. Тагер. — М. : Медицина, 1983. — 208 с.
210. Тимофеев, С.И. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей с костномышечной патологией [Текст] / С.И. Тимофеев, С.В. Минаев, А.В. Исаева // Мед. вестн. Северного Кавказа. — 2013. — Т. 8, № 4. — С. 31–35.
211. Торшин, И.Ю. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния [Текст] / И.Ю. Торшин, О.А. Громова // Рус. мед. журн. : избр. лекции для семейных врачей РМЖ. — 2008. — Т. 16, № 4. — С. 8.
212. Трисветова, Е.Л. Предпосылки и причинные факторы развития пролапса митрального клапана [Текст] / Е.Л. Трисветова, А.А. Бова // Клиническая медицина. - 2003. - № 3. - С. 4–8.
213. Турнер, Г.И. Порочное развитие позвоночника в этиологии его деформации [Текст] / Г.И. Турнер // Ортопедия, травматология. — 1929. — № 1–2. — С. 9.
214. Улащик, В.С. Проницаемость кожи: влияние лечебных физических факторов [Текст] / В.С. Улащик // Физиотерапевт. — 2007. — № 5. — С. 28–35.
215. Ульрих, Э.В. Вертебрология в терминах, цифрах, рисунках [Текст] / Э.В. Ульрих, А.Ю. Мушкин. — СПб. : ЭЛБИ-СПб, 2004. — 187 с.
216. Ультразвуковая оценка объема резекции реберных хрящей у детей с

- воронкообразной деформацией грудной клетки [Текст] / В.А. Плякин [и др.] // Российский педиатрический журнал. — 2008. — № 5. — С. 23–25.
217. Утц, И.А. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани у детей [Текст] / И.А. Утц, Е.Н. Городкова // Педиатрия. — 2006. — № 87 (2). — С. 117–119.
218. Ухов, Ю.И. Гистологическая интерпретация степени тяжести дисплазии соединительной ткани в клинической практике [Текст] / Ю.И. Ухов // Рос. мед.-биол. вестн. им. акад. И.П. Павлова. — 2014. — № 4. — С. 29–34.
219. Ушаков, А.А. Практическая физиотерапия [Текст] / А.А. Ушаков. — М. : ООО «Мед. информ. агентство», 2009. — 608 с.
220. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 03.04.2017) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации».
221. Федосеев, А.В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани как один из возможных механизмов образования наружных вентральных грыж [Текст] / А.В. Федосеев, А.А. Чекушкин // Рос. мед.-биол. вестн. им. акад. И. П. Павлова. — 2010. — № 3. — С. 125–130.
222. Физиотерапия в неврологии [Текст] / А.М. Гурленя [и др.]. — М. : Мед.лит., 2008. — 296 с.
223. Физиотерапия заболеваний периферической нервной системы [Текст] / А.Г. Шиман [и др.]. — СПб . : СПбГМА им. И.И. Мечникова, 2001. — 337 с.
224. Флоренсов, В.В. Патогенетические механизмы задержки внутриутробного развития плода (профилактика, диагностика и акушерская тактика) [Текст]: дис. ... д-ра мед. наук : 14.00.01 / Флоренсов Владимир Вадимович. — Иркутск, 2004. — 224 с.
225. Формирование проксимального отдела бедренной кости у детей при дисплазии [Текст] / Н.Х. Бахтеева [и др.] // Современные проблемы науки и образования. — 2015. — № 5. — С. 259.
226. Футер, Д.С. [Текст] / Д.С. Футер // Неврология, психиатрия. — 1936. — № 3. — С. 447.
227. Хасанов, А.А. Механические повреждения центральной нервной системы плода в процессе родов [Текст]: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / А.А. Хасанов. — Казань, 1997. — 41 с.
228. Хвисюк, Н.И. Особенности остеохондроза поясничного отдела позвоночника у детей и юношей [Текст] / Н.И. Хвисюк, С.С. Пухачева // Ортопед., травматол. и протезир. — 1977. — № 3. — С. 5–11.
229. Хирургическое лечение деформаций позвоночника у больных системными наследственными заболеваниями скелета [Текст] / С.В. Колесов [и др.] // Вестник Российской академии медицинских наук. — 2008. — № 8. — С. 48–52.
230. Хирургическое лечение спонтанного пневмоторакса как проявления

- синдрома дисплазии соединительной ткани [Текст] / В.А. Порханов [и др.] // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал им. акад. Б.В. Петровского. — 2015. — № 2. — С. 33–40.
231. Ходос, Х.Г. Малые аномалии развития и их клиническое значение [Текст] / Х.Г. Ходос. — Иркутск : Вост.-Сиб. кн. изд-во, 1984. — 88 с.
232. Ходосовская, С.В. Клинико-генетическая характеристика заболеваний пояснично-крестцового отдела периферической нервной системы у детей и подростков [Текст] / С.В. Ходосовская, С.И. Окунева // Периферическая нервная система. — Минск, 1980. — Вып. 3. — С. 198–204.
233. Хомутова, Е.Ю. Анатомия шейного отдела позвоночника новорожденных при лучевых методах исследования [Текст]: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Е.Ю. Хомутова. — СПб., 2005. — 24 с.
234. Царев, О.А. Влияние недифференцированной дисплазии соединительной ткани на хирургическую тактику у больных варикотромбофлебитом в отдаленные сроки наблюдения [Текст] / О.А. Царев, А.Ю. Анисимов, А.В. Коробов // Известия высших учебных заведений. Поволжский регион. Медицинские науки. — 2016. — № 1 (37). — С. 83–90.
235. Цивьян, Я.Л. Патология дегенерирующего межпозвонкового диска [Текст] / Я.Л. Цивьян, А.А. Бурухин. — Новосибирск : Наука, 1988. — 126 с.
236. Чайкин, Д.А. Новые данные о патогенезе паховых грыж (обзор литературы) [Текст] / Д.А. Чайкин, Д.В. Черданцев // Медицина и образование в Сибири. — 2015. — № 3. — С. 23.
237. Чемоданов, В.В. Дисплазия соединительной ткани в популяции детей [Текст] / В.В. Чемоданов, Е.В. Буланкина, И.С. Горнаков // Современные технологии в педиатрии и детской хирургии : материалы 1 Всерос. конгресса. — М., 2002. — С. 94.
238. Шабалов, Н.П. Наследственные болезни соединительной ткани [Текст] / Н.П. Шабалов, В.Г. Арсентьев // Педиатрия: национальное руководство. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. — Т. 1. — С. 298–320.
239. Шамбуров, Д.А. Многотомное руководство по неврологии [Текст] / Д.А. Шамбуров. — Л., 1960. — Т. VII. — С. 478.
240. Шамбуров, Д.А. Наследственная передача spina bifidae [Текст] / Д.А. Шамбуров, И.И. Штильбанс // Экспер. биол. — 1930. — № 4. — С. 373.
241. Шанько, Г.Г. Клинические проявления поясничного остеохондроза у детей и подростков [Текст] / Г.Г. Шанько, С.И. Окунева. — Минск : Наука и техника, 1985. — 127 с.
242. Шанько, Г.Г. О роли наследственности при заболеваниях поясничного отдела периферической нервной системы у детей и подростков [Текст] / Г.Г. Шанько, С.В. Ходосовская, С.И. Окунева // Тез. докл. IV съезда Белорус. о-ва генетиков и селекционеров. — Минск, 1981. — С. 145.
243. Шипилов, А.А. Возрастная эволюция клинических проявлений

- соединительно-тканых синдромов. Наследственные заболевания скелета [Текст] / А.А. Шпилов // Всерос. науч.-практ. конф. — М., 1998. — С. 63–65.
244. Школьников, М.А. Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков [Текст] / М.А. Школьников ; под ред. М.А. Школьниковой, И.М. Миклашевич, Л.А. Калинина. - М., 2017. - 232 с.
245. Шоферова, С.Д. Гальванизация. Лекарственный электрофорез [Текст]: учебное пособие / С.Д. Шоферова. — СПб. : СПбГМА им. И.И. Мечникова, 2010. — 28 с.
246. Шток, В.Н. Головная боль [Текст] / В.Н. Шток. — М.: Медицина, 1987. — 304 с.
247. Штурм, В.А. Врожденные заболевания и аномалии развития костно-суставного аппарата у детей и их лечение [Текст] / В.А. Штурм. — Л., 1964. — 52 с.
248. Штурм, В.А. Врожденные генерализованные деформации опорно-двигательного аппарата / Штурм В.А. // Руководство по ортопедии и травматологии / Под ред. Н.И. Новаченко. М. 1968. - Т.2. - 610 с.
249. Эрдес, Ш.Ф. Частота и характер боли в нижней части спины среди амбулаторных больных в г. Москве [Текст] / Ш.Ф. Эрдес, Т.В. Дубинина, Е.А. Галушко // Науч.-практ. ревматол. — 2007. — № 2. — С. 47–48.
250. Эрман, Л.В. Наследственные болезни соединительной ткани [Текст] / Л.В. Эрман, В.Г. Арсентьев, Н.П. Шабалов // Детские болезни. — 6-е изд. — СПб. : Питер, 2007. — Т. 2. — С. 587–603.
251. Ягода, А.В. Изменения в системе гемостаза при недифференцированной дисплазии соединительной ткани [Текст] / А.В. Ягода, М.В. Карслиева, Н.Н. Гладких // Актуальные вопросы внутренней патологии. Дисплазия соединительной ткани : материалы I Всерос. науч.-практ. конф. — Омск, 2005. — С. 35.
252. Яковлев, В.М. Кардиореспираторные синдромы при дисплазии соединительной ткани [Текст] / В.М. Яковлев, Г.И. Нечаева. — Омск, 1994. — 217 с.
253. Яковлев, В.М. Соединительнотканная дисплазия митрального клапана [Текст] / В.М. Яковлев, Р.С. Карпов, Е.В. Швецова. - Томск : Сибирский изд. дом, 2003. - 144 с.
254. Ясногородский, В.Г. Справочник по физиотерапии [Текст] / В.Г. Ясногородский. — М. : Медицина, 1992. — 564 с.
255. Яцкевич, Е.Е. Механизм развития стоматологической патологии, принципы ее профилактики и лечения у детей при врожденных и наследственных заболеваниях с гипоксией [Текст]: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Е.Е. Яцкевич. — Тверь, 2011. — 45 с.
256. A case of Ehlers-Danlos syndrome type VIA with a novel PLOD1 gene mutation [Text] / A.Tosun [et al.] // *Pediatr. Neurol.* — 2014. — Vol. 51 (4). — P. 566–569.

257. A disorder resembling pseudoachondroplasia but without COMP mutation [Text] / J.W. Spranger [et al.] // *Am. J. Med. Genet A.* — 2005. — Vol. 1, № 132A(1). — P. 20–24.
258. A mutation in COL9A1 causes multiple epiphyseal dysplasia: further evidence for locus heterogeneity [Text] / M. Czarny-Ratajczak [et al.] // *Am. J. Hum. Genet.* — 2001. — Vol. 69(5). — P. 969–980.
259. A mutation in the alpha 3 chain of type IX collagen causes autosomal dominant multiple epiphyseal dysplasia with mild myopathy [Text] / C.G. Bonnemann [et al.] // *Proc. Natl. Acad. Sci. USA.* - 2000. - Vol. 1, № 97(3). - P. 1212–1217.
260. A normal sagittal spinal configuration: a desirable clinical outcome [Text] / D.D. Harrison [et al.] // *J. Manipulative-Physiol-Ther.* — 1996. — Vol. 19, № 6. — P 398–405.
261. A novel COMP mutation in a Chinese patient with pseudoachondroplasia [Text] / X. Xie [et al.] // *Gene.* - 2013. - Vol. 10, № 522(1). - P. 102–106.
262. A novel COMP mutation in an Inuit patient with pseudoachondroplasia and severe short stature [Text] / A.M. Elliott [et al.] // *Genet. Mol. Res.* — 2010. — Vol. 8, № 9(3). — P. 1785–1790.
263. A novel mutation of cartilage oligomeric matrix protein gene underlies multiple epiphyseal dysplasia [Text] / H. Wang [et al.] // *Zhonghua Yi Xue Yi Chuan Xue Za Zhi.* — 2013. — Vol. 30(3). — P. 322–325.
264. A study of serum cartilage oligomeric matrix protein and matrix metalloproteinase-3 concentration in osteoarthritic rabbit models [Text] / G.Y. Li [et al.] // *Zhonghua Nei Ke Za Zhi.* — 2011. — Vol. 50(5). — P. 416–419.
265. An experimental study of COMP (cartilage oligomeric matrix protein) in the rabbit menisci [Text] / M. Lopez-Franco [et al.] // *Arch. Orthop. Trauma Surg.* — 2011. — Vol. 131(8). — P. 1167–1176.
266. Aortic dissection in pregnancy [Text] / M. Trudel [et al.] // *Gynecol. Obstet. Fertil.* — 2015. — Vol. 43 (5). — P. 383–388.
267. Arroyo-Avila, M. Cardiac tamponade in a patient with mixed connective tissue disease [Text] / M. Arroyo-Avila, L.M. Vila // *J. Clin. Rheumatol.* — 2015. — Vol. 21 (1). — P. 42–45.
268. Beck, H. Lehren in der Praxis lernen [Text] / H. Becker // *Idstein.* - 2001. - 110 s.
269. Beitzke, A. Wirbelsäulen- und Rippenmissbildungen bei embriologisch verwandten zyanotischen Herzfehlern [Text] / A. Beitzke. — *Fortschr. Röntgenstr.*, 1975. — Bd. 123. — S. 242–246.
270. Bergan, J.J. Chronic venous disease [Text] / J.J. Bergan // *N Engl J. Med.* — 2006. — Vol. 355, № 5. — P. 488–498
271. Bertini, G. Etiopatogenesi e clinica delle cifosi e delle scoliosi in eta evolutiva [Text] / G. Bertini // *Minerva pediatr.* — 1980. — Vol. 32, № 3. — P. 163–170.
272. Boachie, A.O. Spinal defonnity 11 [Text] / A.O. Boachie, B. Lonner // *Pedi-*

- atr-Clin-North-Am. — 1996. — Vol. 43, № 4. — P. 883–897.
273. Bond-Taylor, W. Vertebral Anomalies Associated with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula with Reference to the Initial Operative Mortality [Text] / W. Bond-Taylor, F. Starer, J.D. Atwell // *The Journal of Pediatric Surgery*, 1973, Volume 8, Issue 1, P. 9–13.
274. Borgesen, S.E. Herniation of the Lumbar Intervertebral Disk in children and Adolescents [Text] / S.E. Borgesen, P.S. Yang // *Acta orthop. scand.* — 1974. — Vol. 45, № 4. — P. 540–549.
275. Bradford, D.S. Spondylolysis and spondylolisthesis [Text] / D.S. Bradford, Juvenile Kyphosis // *Textbook of scoliosis and other spinal deformities*. WB Saunders company. — Philadelphia, 1994. — P. 349–369, 399–431.
276. Braithwaite, R.S. A Framework for tailoring clinical guidelines to comorbidity at the point of care [Text] / R.S. Braithwaite, J. Concato, C.C. Chang // *Arch Intern. Med.* — 2007. — Vol. 167 (21). — P. 2361–2365
277. Bremer, F. Die pathologisch-anatomische Begründung des Status dysraphicus [Text] / F. Bremer // *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde* — August 1927, Volume 99, Issue 1–3, P. 104–123.
278. Burr, D.B. Sexual dimorphism and mechanics of the human hip: a multivariate assessment [Text] / D.B. Burr, D.P-V. Gerven, B.L. Gustav // *Am J. Phys Anthropol.* — 1977. — № 47(2). — P. 273–278.
279. Carter, C.O. Genetic and environmental factors in the aetiology of congenital dislocation of the hip [Text] / C.O. Carter, J.A. Wilkinson // *Clin. Orthop. Rel. Res.* — 1964. — № 33. — P. 119–128.
280. Cleveland, R.H. The relahip of juvenile lumbar disc disease and Scheuermann's disease [Text] / R.H. Cleveland, G.R. DeLong // *Pediatr. Radiol.* — 1981. — Vol. 10, № 3. — P. 161–164.
281. COMP and Col9A3 mutations and their relationship to the pseudoachondroplasia phenotype [Text] / W.W. Jung [et al.] // *Int J. Mol. Med.* — 2010. — Vol. 26(6). — P. 885–891.
282. Condradi, E. Schmerzen und Physiotherapie [Text] / E. Condradi. — Berlin : Verlag Gesundheit CmbH, 1990. — 287 s.
283. Connective tissue, Ehlers-Danlos syndrome (s), and head and cervical pain [Text] / M. Castori [et al.] // *Am. J. Med. Genet. C. Semin. Med. Genet.* — 2015. — Vol. 169 (1). — P. 84–96.
284. Cordes, J.C. Physiotherapie: Lehrbuch für Medizinstudenten [Text] / J.C. Cordes. — Berlin : Volk und Gesundheit, 1990. — 220 s.
285. Changes in collagen cross-linking in degenerative disc disease and scoliosis [Text] / V.C. Duance [et al.] // *Spine.* — 1998. — Vol. 23, № 23. — P. 2545–2551.
286. Deslandre, C.J. Spondylarthropathies de l'enfant [Text] / C.J. Deslandre // *Rev. Prat.* — 1994. — Vol. 44, № 19. — P. 2568–2572.
287. Diagnostik und Therapie der Erosiven Osteochondrosis Intervertebralis [Text] / B. Herbsthofer [et al.] // *Z-Orthop-Ihre-Grenzgeb.* — 1996. — Vol.

- 134, № 5. — S. 465–471.
288. Diverse mutations in the gene for cartilage oligomeric matrix protein in the pseudoachondroplasia multiple epiphyseal dysplasia disease spectrum [Text] / M.D. Briggs [et al.] // *Am J. Hum. Genet.* — 1998. — Vol. 62(2). — P. 311–319.
289. Do HOXB9 and COL1A1 genes play a role in congenital dislocation of the hip? Study in Caucasian population [Text] / K. Rouault [et al.] // *Osteoarthritis and Cartilage.* — 2009. — № 17. — P. 1099–1105.
290. Double heterozygosity for pseudoachondroplasia and spondyloepiphyseal dysplasia congenital [Text] / S. Unger [et al.] // *Am J. Med. Genet.* — 2001. — Vol. 22. № 104(2). — P. 140–146.
291. Early response of mouse joint tissue to noninvasive knee injury suggests treatment targets [Text] / P. Wu [et al.] // *Arthritis Rheumatol.* — 2014. — Vol. 66(5). — P. 1256–1265.
292. Ehlers-Danlos syndrome type IV is associated with a novel G984R COL3A1 mutation [Text] / Y. Deng [et al.] // *Mol. Med. Rep.* — 2015. — Vol. 12 (1). — P. 1119–1124.
293. Elastic fiber abnormalities in hypermobility type Ehlers-Danlos syndrome patients with tenascin-X mutations [Text] / M.C. Zweers [et al.] // *Clin. Genet.* — 2005. — Vol. 67 (4). — P. 330–334.
294. Fagarasanu, M. Shoulder musculoskeletal disorders in industrial and office work [Text] / M. Fagarasanu, S. Kumar // *Journal of Musculoskeletal Research.* — 2003. — № 7. — P. 1–14.
295. Fuchs (1909). Цит. по: Ласков Б. И., Краймер А. Я.. Энурез. М: Медицина; 1975: С. 224
296. Galis, Z.S. Matrix metalloproteinases in vascular remodeling and atherogenesis: the good, the bad, and the ugly [Text] / Z.S. Galis, J.J. Khatri // *Circ. Res.* — 2002. — Vol. 90. — P. 251–262.
297. Genetic analysis and serum level of cartilage oligomeric matrix protein in patients with pseudoachondroplasia [Text] / F.X. Liu [et al.] // *Chin. Med. J. (Engl.)*. — 2010. — Vol. 123(16). — P. 2181–2184.
298. Grahame, R. The revised (Brighton, 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS) [Text] / R. Grahame, H.A. Bird, A. Child // *J. Rheum.* — 2000. — Vol. 27, № 7. — P 1777–1779.
299. Griss, P. Aufrichtungsoperationen bei juvenilen Kyphosen [Text] / P. Griss, J. Pfeil // *Z. Orthop.* — 1983. — № 121. — S. 665–674.
300. Developmental dysplasia of the hip in the newborn: a systematic review [Text] / V. Gulati [et al.] // *World J. Orthop.* — 2013. — № 4(2). — P. 32–41.
301. Hall, J. Surgical Treatment of congenital scoliosis with or without Harrington Instrumentation [Text] / J. Hall // *J. Bone Jt Surg.* — 1981. — Vol. 63-A. — P. 608–618.
302. Hasselstrom, J. Prevalence of pain in general practice [[Text] / J. Has-

- selstrom, J. Liu-Palmgren, G. Rasjo-Wraak // *European Journal of Pain*. — 2002. — Vol. 6, Is. 5. — P. 375–385.
303. Helme, R.D. Management of chronic pain [Text] / R.D. Helme, B. Katz // *Med. J. Aust.* — 1993. — Vol. 158 (7). — P. 478–481.
304. Hensinger, R.N. Congenital dislocation of the hip: Treatment in infancy to walking age [Text] / R.N. Hensinger // *Orthop Clin North Am.* — 1987. — № 18. — P. 597–616.
305. HLA antigens and congenital dislocation of the hip [Text] / H.Z. Zervas [et al.] // *Tissue Antigens*. — 1983. — № 22. — P. 295–297.
306. Hood, L. The Human Genome Project: big science transforms biology and medicine [Text] / L. Hood, L. Rowen // *Genome Med.* — 2013. — Vol. 5 (9). — P. 79.
307. Hoogland, R. Ultrachalltherapie [Text] / R. Hoogland. — Delft: Herausgegeben von Enraf Nonius, 1986. — 132 s.
308. Hudon, C. Cumulative Illness Rating Scale was a reliable and valid index in a family practice context [Text] / C. Hudon // *J. Clin. Epidemiol.* — 2005. — Vol. 58. — P. 603–608.
309. Identification of cartilage oligomeric matrix protein (COMP) gene mutations in patients with pseudoachondroplasia and multiple epiphyseal dysplasia [Text] / H.R. Song [et al.] // *J. Hum. Genet.* — 2003. — Vol. 48(5). — P. 222–225.
310. Incomplete B cell tolerance to cartilage oligomeric matrix protein in mice [Text] / H. Geng [et al.] // *Arthritis Rheum.* — 2013. — Vol. 65(9). — P. 2301–2309.
311. International Nosology of Heritable Disorders of Connective Tissue [Text] / P. Beighton [et al.] // *Am. J. of Medical Gen.* - 1988. - Vol. 29. - P. 581–594.
312. Janowski, K. Changes in the wall of the great saphenous vein at consecutive stages in patients suffering from chronic vein disease of the lower limbs [Text] / K. Janowski, M. Sopiński, M. Topol // *Folia Morphol.* /— 2007. — Vol. 66, № 3. — P. 185–189.
313. Jensen, S.A. C-terminal propeptide is required for fibrillin-1 secretion and blocks premature assembly through linkage to domains cbEGF41-43 [Text] / S.A. Jensen, G. Aspinall, P.A. Handford // *Proc. Natl. Acad. Sci USA.* — 2014. — Vol. 111 (28). — P. 10155–10160.
314. Juveniledisogenic disease [Text] / B. Heithoff [et al.] // *Spine*. — 1996. — Vol. 19, № 3. — P. 335–340.
315. Keer, R. Hypermobility syndrome [Text] / R. Keer, R. Grahame // *Recognition and management for physiotherapists*. — 2003. — P. 234.
316. Kolessar, D.J. The value of the measurement from T5 to T12 as a screening tool in detecting abnormal kyphosis [Text] / D.J. Kolessar, G.T. Stollsteimer, R.R. Betz // *J-Spinal-Disord.* — 1996. — Vol. 9, № 3. — P. 220–222.

317. Kolster B. Leitfaden Physiotherapie / B. Kolster, G. Ebel-Paprotny, M. Hirsch. // Neskarsulm; Stuttgart: Jungiohann Verlagsgesellschaft. 1994. — 380 S.
318. Kucharz, E. The Collagens: Biochemistry and Pathophysiology [Text] / E. Kucharz. — New York : SpingerVerlag, 1992. — P. 430.
319. Lainez, M.J.A. Chronic headaches: from research to clinical practice [Text] / M.J.A. Lainez // J. of Headache and Pain. — 2005. — Vol. 6, № 4. — P. 175–178.
320. Lim, C.S. Pathogenesis of primary varicose veins [Text] / C.S. Lim, A.H. Davies // Br J Surg. —2009. — Vol. 96, № 11. — P. 1231–1242.
321. Locke, M.D. Orthopedic aspects of myelodysplasia in children [Text] / M.D. Locke, J.F. Sarwark // Curr-Opin-Pediatr. - 1996. - Vol. 8, № 1. - P. 65–67.
322. Lohmander, L.S. Transient synovitis of the hip in the child: Increased levels of proteoglycan fragments in joint fluid [Text] / L.S. Lohmander, H. Wingstrand, D. Heinegard // J. Orthop. Res. — 1988. — Vol. 6. — P. 420–424.
323. Low intensive pulse electrotherapy. The main methods and strategies: Educational manual for students [Text] / A.G. Shiman [et al.]. — SPb: Saint-Peterburg state medical academy named after I.I. Mechnikov, 2006. — 134 p.
324. Lumbar intervertebral disc herniation in children less than 16 years of age. Long-term follow-up study of surgically managed cases [Text] / H. Ishihara [et al.] // Spine. — 1997. — Vol. 22, № 17. — P. 2044–2049.
325. Lumbar mobility and low back pain during adolescence. A longitudinal three-year follow-up study in athletes and controls [Text] / U.M. Kujala [et al.] // Am. J. Sports Med. — 1997. — Vol. 25, № 3. — P. 363–368.
326. Luukkonen, M. Lumbar disc herniations in children: a long-term clinical and magnetic resonance imaging follow-up study [Text] / M. Luukkonen, K. Partanen, M. Vapalahti // Br. J. Neurosurgery. — 1997. — Vol. 11, № 4. — P. 280–285.
327. Lysyl oxidase deficiency in Ehlers-Danlos syndrome type [Text] / N. Di Ferrante [et al.] // V. Connect Tissue Res. — 1975. — Vol. 3, № 1. — P. 49–53.
328. Marfan, A. Un cas de deformation congenital des quatre membres plus pronobcee aux extremities caracterisee par l allongement des os avec un certain degre d amincissement [Text] / A. Marfan // Bull. Mem.Soc.Med.Hip. (Paris). - 1896. — № 13. — P. 220–226.
329. Markers of mesenchymal tissue dysplasia in children with pectus excavatum [Text] / I. Kirgizov [et al.] // Abstracts book of the 23th Congress of Asian Association of Pediatric Surgeons. — Seoul, Korea, 2012. — P. 257.
330. Mesenchimal disorders in the unilateral cryptorchism [Text] / A. Nikitina [et al.] // Book of abstracts 34 th ESPE. — Rotterdam, Netherlands, 2006. — P. 349.
331. Microenvironmental regulation by fibrillin-1 [Text] / G. Sengle [et al.] // PLoS Genet. — 2012. — Vol. 8. — P. 1002425.

332. Mitral Valve: Floppy Mitral Valve, Mitral Valve Prolapse, Mitral Valvular Regurgitation [Text] / Ed. by H. Boudoulas, Ch. F. Wooley. - NY: Futura Publishing Company, 2000. - 754 p.
333. Morales, A.B. Myxoid heart disease: an assessment of extravalvular cardiac pathology in severe mitral valve prolapsed [Text] / A.B. Morales, B. Romanelli, R.J. Boucek // *Hum. Pathol.* — 1992. — Vol. 23 (2). — P. 129–137.
334. Morissette, R. Transforming growth factor- β (TGF- β) pathway abnormalities in tenascin-X deficiency associated with CAH-X syndrome [Text] / R. Morissette, D.P. Merke, N.B. McDonnell // *European Journal of Medical Genetics.* — 2014. — Vol. 57, № 2–3. — P. 95–102.
335. Morrissy, R.T. Lovell and Winter's Pediatric Orthopedics [Text] / R.T. Morrissy, S.L. Weinstein. — 4-th ed. — Lippincott-Raven. Phil., 1996. — P. 2544.
336. Mosaicism in pseudoachondroplasia [Text] / H.L. Ferguson [et al.] // *Am J. Med. Genet.* — 1997. — Vol. 13, № 70(3). — P. 287–291.
337. Mosca, M. Mixed connective tissue diseases: new aspects of clinical picture, prognosis and pathogenesis [Text] / M. Mosca // *Isr. Med. Assoc. J.* — 2014. — Vol. 16 (11). — P. 725–726.
338. Multiple epiphyseal dysplasia: skeletal dysplasia presenting as neuromuscular disease [Text] / C.J. Jacobse [et al.] // *Ned. Tijdschr Geneesk.* — 2014. — Vol. 158(2). — A6604.
339. Nakamura, I. Multiple Disc Herniations in Spondiloepiphyseal Displasia Tarda [Text] / I. Nakamura, Y. Hoshino // *A Case Report. Int. Orthop.* — 1988. — Vol. 226. — P. 404–406.
340. Nikitina, A.S. Mesenchimal Disorders in the Cryptorchism [Text] / A.S. Nikitina, D.A. Morozov, N.V. Bogomolova // *Book of abstracts EUPSA.* — Maastricht, Netherlands, 2006. — P. 173.
341. Nikitina A., Morozov D., Bogomolova N. Cryptorchidism in the structure of indifferent form of Connective Tissue Dysplasia // *Book of abstracts ES-PE/LWPES 7th Joint Meeting Pediatric Endocrinology.* Lyon, France, Hormone research, 2005. - Vol. 64. (suppl. I): 05. P.126–127.
342. Onyekwelu, I. Chondrogenesis, joint formation, and articular cartilage regeneration [Text] / I. Onyekwelu, M.B. Goldring, C. Hidaka // *J. Cell Biochem.* — 2009. — № 107(3). — P. 383–392.
343. Pascarella, L.L. Venous hypertension and the inflammatory cascade: major manifestations and trigger mechanisms [Text] / L.L. Pascarella, A. Penn, G.W. Schmid-Schonbein // *Angiology.* — 2005. — Vol. 56. — Suppl. 1. — P. 3–10.
344. Pathogenetic relevance of the pregnancy hormone relaxin to inborn hip instability [Text] / J. Forst [et al.] // *Arch Orthop Traum Surg.* — 1997. — № 116. — P. 209–212.
345. Pocock, E.S. Cellular and molecular basis of venous insufficiency [Text] /

- E.S. Pocock // *Vasc Cell.* — 2014. — Vol. 6, N 1. — P. 24
346. Pregnancy in patients with undifferentiated connective tissue disease: a prospective case-control study [Text] / G. Castellino [et al.] // *Lupus.* — 2011. — Vol. 20. — P. 1305–1311.
347. Prevalence and risk factors for asymmetric posture in preschool children aged 6-7 years [Text] / V. Juskeliene [et al.] // *Int-J-Epidemiol.* — 1996. — Vol. 25, № 5. — P. 1053–1059.
348. Ravaghia, H. Scoliosis, strabismus and spinal dysraphia [Text] / H. Ravaghia, D. Borioni // *Minerva med.* — 1957. — Vol. 11. — P. 3982–3983.
349. Roth, A. Scoliosis and congenital heart diseases [Text] / A. Roth, J.E. Hall, A. Rozental // *Clin. Orthop. Rel. Re.* — 1973. — Vol. 93. — P. 95–102.
350. Ruggieri, M. Spinal cord insults in the prenatal, perinatal, and neonatal periods [Text] / M. Ruggieri, A.K. Smarason, M. Pike // *Dev. Med. Child. Neurol.* — 1999. — Vol. 41, № 5. — P. 311–317.
351. Rusk, H. Rehabilitation medicine [Text] / H. Rusk. — St. Louis : Mosby, 1977. — 675 p.
352. Scheuermann's juvenile kyphosis [Text] / J.J. Lemire [et al.] // *J-Manipulative-Physiol-Ther.* — 1996. — Vol. 19, № 3. — P. 195–201.
353. Selective intracellular retention of extracellular matrix proteins and chaperones associated with pseudoachondroplasia [Text] / J. Vranka [et al.] // *Matrix. Biol.* — 2001. — Vol. 20(7). — P. 439–450.
354. Shotelersuk, V. A novel mutation of the COMP gene in a Thai family with pseudoachondroplasia [Text] / V. Shotelersuk, R. Punyashthiti // *Int J. Mol. Med.* — 2002. — Vol. 9(1). — P. 81–84.
355. Simpson, M.R. Benign joint hypermobility syndrome: evaluation, diagnosis, and management [Text] / M.R. Simpson // *J. Am. Osteopath. Assoc.* — 2006. — № 106 (9). — P. 531.
356. Skeda, U. Matrix metalloproteinases and coronary artery diseases [Text] / U. Skeda, K. Shimada // *Clin. Cardiol.* — 2003. — Vol. 26. — P. 55–59.
357. Sorenson, K.N. Scheuermann's juvenile kyphosis [Text] / K.N. Sorenson. — Copenhagen, Munksgaard, 1964.
358. Sung, Y.K. Connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension [Text] / Y.K. Sung, L. Chung // *Rheum. Dis. Clin. North. Am.* — 2015. — Vol. 41 (2). — P. 295–313.
359. Svelander, L. Inhibition of cathepsin K reduces bone erosion, cartilage degradation and inflammation evoked by collagen induced arthritis in mice [Text] / L. Svelander // *Eur. J. Pharmacol.* — 2009. — Vol. 24, № 613(1–3). — P. 155–162.
360. TGF-beta1 upregulation in the aging varicose vein [Text] / G. Pascual // *J. Vasc Res.* — 2007. — Vol. 44, № 3. — P. 192–201.
361. The analysis of sagittal spinal alignment in 100 asymptomatic middle and older aged volunteers [Text] / D.E. Gelb [et al.] // *Spine.* — 1995. — Vol. 20, № 12. — P. 1351–1358.

362. The diagnosis and classification of mixed connective tissue disease [Text] / C. Tani [et al.] // *J. Autoimmun.* — 2014. — Vol. 48–49. — P. 46–49.
363. The diagnosis and classification of undifferentiated connective tissue diseases [Text] / M. Mosca [et al.] // *J. Autoimmun.* — 2014. — Vol. 48–49. — P. 50–52.
364. The fate of cartilage oligomeric matrix protein is determined by the cell type in the case of a novel mutation in pseudoachondroplasia [Text] / B.K. Maddox [et al.] // *J. Biol. Chem.* — 1997. — Vol. 5, № 272(49). — P. 30993–30997.
365. The genetic basis of the joint hypermobility syndromes [Text] / F. Malfait [et al.] // *Rheumatology.* — 2006. — № 45. — P. 502–507.
366. The influence of enzymes on adhesive processes in the abdominal cavity [Text] / S.V. Minaev [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg.* — 2009. — Vol. 19, № 6. — P. 380–383.
367. Tillmann, B. Embryonic development of the hip joint [Text] / B. Tillmann // *Z. Orthop Ihre Grenzgeb.* — 1990. — № 128. — P. 338–340.
368. To be or not to be" ten years after: evidence for mixed connective tissue disease as a distinct entity [Text] / S. Cappelli [et al.] // *Semin. Arthritis Rheum.* — 2012. — Vol. 41. — P. 589–598.
369. Tovar, J.A. Malformations du rachis et des membres dans 120 cas d'atresie de l'oesophage et de fistule tracheo-oesophagienne [Text] / J.A. Tovar, E.G. Frias // *Ann. chir. Inf.* — 1973. — Vol. 15. — P. 29–37.
370. Travell, J. The myofascial genesis of pain [Text] / J. Travell, S.H. Rinzler // *Postgrad. Med.* — 1952. — Vol. 11. — P. 425.
371. Traynor, C. Endocrine and metabolic changes during surgery: Anaesthetic implication [Text] / C. Traynor, G.M. Hall // *Brit. J. Anaesth.* — 1981. — Vol. 53, № 2. — P. 154–160.
372. Undifferentiated CTD: a wide spectrum of autoimmune diseases [Text] / M. Mosca [et al.] // *Best Pract. Res. Clin. Rheumatol.* — 2012. — Vol. 26. — P. 73–77.
373. Viola, S. Spinal mobility and posture: changes during growth with postural defects, structural scoliosis and spinal osteochondrosis [Text] / S. Viola, I. Andrassy // *Eur. Spine-J.* — 1995. — Vol. 4, № 1. — P. 29–33.
374. Waterson, D.J. Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal Fistula [Text] / D.J. Waterson, R.E. Carter, E. Aberdeen // *Lancet.* — 1962. — Vol. 14. — P. 819–822.
375. Who named it? Medical biographical dictionary [Electronic resource] / O.D. Enersen (Ed.). — 2002.
376. Wynne-Davies, R. Acetabular dysplasia and familial joint laxity: Two etiological factors in congenital dislocation of the hip [Text] / R. Wynne-Davies // *J. Bone Joint Surg Br.* — 1990. — № 52. — P. 704–716.

ПРИЛОЖЕНИЕ 1

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ

**ПАТЕНТ**

НА ИЗОБРЕТЕНИЕ

№ 2637401

Способ профилактики отдаленных послеоперационных осложнений у больных с дисплазией соединительной ткани

Патентообладатель: *Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Тверской государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБОУ ВО Тверской ГМУ Минздрава России) (RU)*

Авторы: *см. на обороте*

Заявка № 2016131830

Приоритет изобретения 03 августа 2016 г.

Дата государственной регистрации в

Государственном реестре изобретений

Российской Федерации 04 декабря 2017 г.

Срок действия исключительного права

на изобретение истекает 03 августа 2036 г.

*Руководитель Федеральной службы
по интеллектуальной собственности*

Г.П. Ивлиев



РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ

**ПАТЕНТ**

НА ПОЛЕЗНУЮ МОДЕЛЬ

№ 168636

**Устройство для артроскопического рассечения передней
крестообразной связки у больных с дисплазией
соединительной ткани**

Патентообладатель: *Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Тверской государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации (ФГБОУ ВО Тверской ГМУ Минздрава России) (RU)*

Авторы: *см. на обороте*

Заявка № 2016125840

Приоритет полезной модели 29 июня 2016 г.

Дата государственной регистрации в
Государственном реестре полезных
моделей Российской Федерации 13 февраля 2017 г.

Срок действия исключительного права
на полезную модель истекает 29 июня 2026 г.

*Руководитель Федеральной службы
по интеллектуальной собственности*

Г.П. Ивлиев



**XX Московский международный
Салон изобретений и инновационных технологий**



«АРХИМЕД-2017»

ДИПЛОМ

Решением Международного Жюри
награждается

ЗОЛОТОЙ МЕДАЛЬЮ

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования «Тверской государственный
медицинский университет» Министерства здравоохранения
Российской Федерации

за разработку «Устройство для артроскопического рассечения
передней крестообразной связки у больных с дисплазией
соединительной ткани»

(Мурга Владимир Вячеславович, Крестьяшин Владимир Михайлович,
Рассказов Леонид Витальевич, Иванов Юрий Николаевич,
Марасанов Николай Сергеевич, Жуков Сергей Владимирович)

**Председатель
Международного Жюри,
лётчик-космонавт РФ,
член-корреспондент РАН**

Ю.М. Батурин

Президент Салона

Д.И. Зезюлин

**Руководитель
Федеральной службы
по интеллектуальной
собственности**

Г.П. Ивлиев

Россия, Москва, 16.05 – 19.05.2017 г.

ПРИЛОЖЕНИЕ 2

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ



СВИДЕТЕЛЬСТВО

о государственной регистрации базы данных

№ 2016620431

Клинико-функциональная характеристика детей с хирургической патологией костно-мышечной системы при соединительно-тканной дисплазии

Правообладатель: *Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Тверской государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (RU)*

Автор: *Мурга Владимир Вячеславович (RU)*

Заявка № 2016620089

Дата поступления 09 февраля 2016 г.

Дата государственной регистрации
в Реестре баз данных 08 апреля 2016 г.

Руководитель Федеральной службы
по интеллектуальной собственности

Г.П. Ивлиев



ПРИЛОЖЕНИЕ 3

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ



СВИДЕТЕЛЬСТВО

о государственной регистрации программы для ЭВМ

№ 2016613498

**Программа для оценки риска осложнений при
хирургическом лечении детей с признаками
соединительно-тканной дисплазии**

Правообладатель: *Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Тверской государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (RU)*

Автор: *Мурга Владимир Вячеславович (RU)*

Заявка № **2016610960**

Дата поступления **09 февраля 2016 г.**

Дата государственной регистрации

в Реестре программ для ЭВМ **28 марта 2016 г.**

Руководитель Федеральной службы
по интеллектуальной собственности

Г.П. Ивлиев



ПРИЛОЖЕНИЕ 4

**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ТВЕРСКОЙ ОБЛАСТИ**

Советская ул., д. 23, Тверь, 170100
тел. (4822) 32-04-82;
факс 32-03-51

E-mail: dep_zdrav@web.region.tver.ru,
www.depzdrav.tver.ru

ОКПО 00095578, ОГРН 1026900516246,
ИНН/КПП 6905044950/695001001

28.02.2018 № 1298

По месту требования

Министерство здравоохранения Тверской области сообщает, что методическое пособие для врачей хирургического профиля коллектива авторов (Крестьяшин В.М.; Румянцева Г.Н., Рассказов Л.В.; Иванов Ю.Н.; Мурга В.В.; Марасанов Н.С.) «Обоснование выбора методов диагностики и хирургического лечения врожденных и приобретенных заболеваний костно-мышечной системы у детей на фоне дисплазии соединительной ткани» исходящим письмом от 20.02.2018 № 1138 направлено и рекомендовано для использования в практической деятельности в медицинских организациях Тверской области.

**Первый заместитель Министра
здравоохранения Тверской области**

**Н.М. Невская**

**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ТВЕРСКОЙ ОБЛАСТИ**

Советская ул., д. 23, Тверь, 170100
тел. (4822) 32-04-82;
факс 32-03-51

E-mail: dep_zdrav@web.region.tver.ru,
www.depzdrav.tver.ru

ОКПО 00095578, ОГРН 1026900516246,
ИНН/КПП 6905044950/695001001

12 МАЙ 2016 № 4041

По месту требования

Министерство здравоохранения Тверской области сообщает, что методическое пособие коллектива авторов (Крестьяшин В.М.; Рассказов Л.В.; Иванов Ю.Н.; Мурга В.В.; Марасанов Н.С.) для врачей хирургического профиля «Комплексная система прогнозирования и профилактики развития осложнений при хирургическом лечении патологии коленного сустава у детей» исходящим письмом от 11.05.2016 № 4019 направлено и рекомендовано для использования в практической деятельности в медицинских организациях Тверской области.

Министр здравоохранения
Тверской области



Р.В. Курынин

ПРИЛОЖЕНИЕ 5

Таблица 1

Напряженность и направление корреляционных связей между анамнестическими данными и развитием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани

Признак	Индекс Чупрова	Направление корреляционной связи
отягощенные биологический и генеалогический анамнезы	0,20	прямая
наследственная отягощенность по линии матери	0,19	прямая
отягощенные генеалогический, социально-средовой и биологический анамнезы	0,16	прямая
антенатальная отягощенность по порокам развития	0,15	прямая
наличие асоциальных форм поведения у родителей пациента	0,15	прямая
наследственная отягощенность по линии отца:	0,14	прямая
антенатальная отягощенность по трофическим и эндокринным нарушениям	0,14	прямая
отягощен только генеалогический анамнез	0,12	прямая
неблагоприятные экологические условия проживания семьи	0,10	прямая
отсутствие у пациента отдельной комнаты	0,09	прямая
отягощенные биологический и социально-средовой анамнезы	0,08	прямая
отягощенный генеалогический и социально-средовой анамнезы	0,08	прямая
отягощенный аллергологический анамнез	0,08	прямая
антенатальная отягощенность по анемии	0,07	прямая
наличие детей в семье старше респондента	0,07	прямая
неудовлетворительные жилищно-бытовые условия	0,04	прямая
низкая материальная обеспеченность семьи	0,03	прямая
отягощенный акушерский анамнез	0,01	прямая
семья полная	0,01	прямая
отсутствует мать	0,01	прямая
отягощен только социально-средовой анамнез	0,26	обратная
неудовлетворительные санитарно-гигиенические условия воспитания пациента	0,09	обратная
перинатальная энцефалопатия	0,08	обратная
отягощен только биологический анамнез	0,07	обратная
неудовлетворительный психологический микроклимат в семье	0,07	обратная
масса тела при рождении меньше 3 кг или больше 4 кг	0,04	обратная
наличие детей в семье младше респондента	0,04	обратная
раннее искусственное вскармливание.	0,03	обратная
неполная семья	0,03	обратная
отсутствие высшего образования у родителей пациента	0,03	обратная
отсутствует отец	0,03	обратная
наличие вредных привычек у родителей пациента	0,01	обратная
нет братьев и сестер	0,01	обратная

Напряженность и направление корреляционных связей между данными объективного осмотра и развитием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани

Признак	Индекс Чупрова	Направленность корреляционной связи
пролапс митрального клапана 1-2 степени	0,51	прямая
клинодактилия	0,47	прямая
продольное плоскостопие	0,44	прямая
деформация конечностей	0,43	прямая
изменения кожи (пигментные пятна, очаги депигментации)	0,41	прямая
поперечное плоскостопие	0,40	прямая
комбинированное плоскостопие	0,40	прямая
астеническое телосложение	0,39	прямая
гипермобильность суставов	0,39	прямая
патология позвоночника	0,39	прямая
приведение переднего отдела	0,32	прямая
вальг, деформация 1 пальцев	0,32	прямая
"сандалевидная щель"	0,30	прямая
нарушение осанки	0,29	прямая
патология ЦНС	0,27	прямая
нарушение зрения в целом	0,23	прямая
оттопыренные уши	0,21	прямая
нарушение прикуса	0,21	прямая
аномалии зубов	0,21	прямая
гипертелоризм глаз	0,20	прямая
низкий уровень физического развития, МАРС (хорда)	0,19	прямая
миопия	0,19	прямая
полая стопа	0,18	прямая
физическое развитие дисгармоничное	0,17	прямая
макросоматический соматотип	0,17	прямая
стрии на коже	0,17	прямая
деформация грудной клетки	0,16	прямая
низкая линия роста волос на лбу и шее	0,16	прямая
физическое развитие резко дисгармоничное	0,15	прямая
Низкая и очень низкая резистентность организма по ИОЗ)	0,14	прямая
синдром вегетативной дистонии легкой степени	0,13	прямая
высокий уровень физического развития,	0,12	прямая
наличие порока сердца	0,12	прямая
отклонения в нервно-психическом развитии в эмоционально-вегетативной сфере	0,11	прямая
синдром вегетативной дистонии средней и тяжелой степени	0,11	прямая
микросоматический соматотип	0,07	прямая
отклонения в нервно-психическом развитии в интеллектуальной и когнитивной сфере	0,07	прямая
вазомоторный и аллергический ринит, легкое течение	0,06	прямая
физическое развитие гармоничное	0,21	обратная
отклонения в нервно-психическом развитии в психомоторной сфере и поведении	0,13	обратная
мезосоматический соматотип	0,12	обратная
средний уровень физического развития	0,05	обратная
дискинезия желчевыводящих путей	0,03	обратная

Напряженность и направление корреляционных связей между клинической картиной основного заболевания и развитием осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани

Признак	Индекс Чупрова	Направленность корреляционной связи
имеется иррадиация боли после начала лечения, область не характерна для данного заболевания	0,21	прямая
длительность болевого синдрома до поступления больше, чем среднее значение для данного заболевания	0,17	прямая
значительно выраженный болевой синдром после начала лечения	0,14	прямая
температурная реакция не характерна для данного заболевания	0,14	прямая
длительность болевого синдрома до поступления больше, чем среднее значение для данного заболевания	0,11	прямая
длительность температурной реакции короче, чем усредненное значение для данного заболевания	0,11	прямая
локальная симптоматика менее выражена, чем усредненное значение для данного заболевания	0,11	прямая
иррадиация боли на момент поступления имеется, область не характерна для данного заболевания	0,08	прямая
слабовыраженный болевой синдром до начала лечения	0,06	прямая
длительность температурной реакции длительнее, чем усредненное значение для данного заболевания	0,06	прямая
длительность нарушения общего самочувствия больше, чем среднее значение для данного заболевания	0,03	прямая
умеренно выраженный болевой синдром до начала лечения	0,02	прямая
иррадиация боли на момент поступления отсутствует	0,02	прямая
длительность болевого синдрома до поступления меньше, чем среднее значение для данного заболевания	0,02	прямая
совпадает со средним значением для данного заболевания	0,01	прямая
совпадает со средним значением для данного заболевания	0,01	прямая
значительно выраженный болевой синдром до начала лечения	0,10	обратная
температурная реакция характерна для данного заболевания	0,09	обратная
длительность болевого синдрома до поступления меньше, чем среднее значение для данного заболевания	0,08	обратная
длит. температурной реакции характерна для данного заболевания	0,08	обратная
слабовыраженный болевой синдром после начала лечения	0,07	обратная
длительность болевого синдрома до поступления совпадает со средним значением для данного заболевания	0,06	обратная
иррадиация боли после начала лечения имеется, область характерна для данного заболевания	0,06	обратная
локальная симптоматика более выражена, чем усредненное значение для данного заболевания	0,06	обратная
иррадиация боли на момент поступления имеется, область характерна для данного заболевания	0,05	обратная
меньше, чем среднее значение для данного заболевания	0,04	обратная
умеренно выраженный болевой синдром после начала лечения	0,03	обратная
иррадиация боли после начала лечения отсутствует	0,03	обратная
совпадает с усредненным значением для данного заболевания	0,03	обратная
интенсивность нарушения общего самочувствия больше, чем среднее значение для данного заболевания	0,02	обратная
длительность болевого синдрома до поступления совпадает со средним значением для данного заболевания	0,01	обратная
меньше, чем среднее значение для данного заболевания	0,01	обратная

Таблица 4

Информативность анамнестических данных для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани, приведенная к усредненному значению возрастной группы 13-15 лет (усл.ед.)

Признак	J(x _i) (усл.ед.)	Достоверность различий
отягощен только биологический анамнез	4,08	-
отягощен только генеалогический анамнез	12,47	-
отягощен только социально-средовой анамнез	64,06	0,001
отягощенные биологический и генеалогический анамнезы	56,18	0,001
отягощенные биологический и социально-средовой анамнезы	5,18	-
отягощенный генеалогический и социально-средовой анамнезы	4,12	-
отягощенные генеалогический, социально-средовой и биологический анамнезы	19,3	0,05
наследственная отягощенность по линии матери	38,63	0,001
наследственная отягощенность по линии отца:	23,09	0,05
отягощенный акушерский анамнез	15,69	0,05
антенатальная отягощенность по трофическим и эндокринным нарушениям	23,52	0,05
антенатальная отягощенность по порокам развития	7,82	-
антенатальная отягощенность по анемии	5,73	-
перинатальная энцефалопатия	1,37	-
масса тела при рождении меньше 3 кг или больше 4 кг	1,48	-
раннее искусственное вскармливание.	6,98	0,05
отягощенный аллергологический анамнез	0,22	-
неполная семья	1,45	-
отсутствие высшего образования у родителей ребенка	0,65	-
неудовлетворительный психологический микроклимат в семье	5,67	-
наличие вредных привычек у родителей ребенка	0,33	-
наличие асоциальных форм поведения у родителей ребенка	23,52	0,05
неудовлетворительные жилищно-бытовые условия	0,53	-
низкая материальная обеспеченность семьи	0,52	-
неудовлетворительные санитарно-гигиенические условия воспитания ребенка	6,34	-
неблагоприятные экологические условия проживания семьи	8,37	-
семья полная	0,2	-
отсутствует отец	1,41	-
отсутствует мать	0,05	-
наличие детей в семье старше респондента	4,04	-
наличие детей в семье младше респондента	1,37	-
нет братьев и сестер	0,19	-
отсутствие у ребенка отдельной комнаты	6,15	-

Информативность данных объективного осмотра для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани, приведенная к усредненному значению возрастной группы 13-15 лет (усл.ед.)

Признак	J(x) (усл.ед.)	Достоверность различий
синдром вегетативной дистонии средней и тяжелой степени	11,48	0,05
часто болеющие дети (дети со сниженной резистентностью)	18,58	0,05
синдром вегетативной дистонии легкой степени	16,53	0,05
вазомоторный и аллергический ринит, легкое течение	1,71	-
дискинезия желчевыводящих путей	0,63	-
нарушение осанки	86,29	0,001
наличие порока сердца	12,47	-
ПМК 1-2	527,37	0,001
МАРС (хорда)	38,63	0,001
нарушение зрения в целом	55,32	0,001
миопия	35,19	0,001
патология ЦНС	78,19	0,001
астеническое телосложение	208,96	0,001
гипермобильность суставов	232,32	0,001
патология позвоночника	179,69	0,001
деформация конечностей	247,88	0,001
деформация грудной клетки	23,2	0,05
продольное плоскостопие	271,13	0,001
поперечное плоскостопие	222,57	0,001
комбинированное плоскостопие	205,21	0,001
приведение переднего отдела	180,37	0,001
вальг-деформация I пальцев	119,9	0,001
полая стопа	42,26	0,001
клинодактилия	402,04	0,001
гипертелоризм глаз	56,18	0,001
оттопыренные уши	44,15	0,001
"сандалевидная щель"	97,94	0,001
изменения кожи (пигментные пятна, очаги депигментации)	203,7	0,001
стрии на коже	27,14	0,05
нарушение прикуса	42,37	0,001
аномалии зубов	42,37	0,001
низкая линия роста волос на лбу и шее	30,91	0,01
низкий уровень физического развития,	42,83	0,001
средний уровень физического развития	2,02	-
высокий уровень физического развития,	13,04	-
физическое развитие гармоничное	41,78	0,001
физическое развитие дисгармоничное	27,57	0,001
физическое развитие резко дисгармоничное	23,47	0,05
микросоматический соматотип	6,19	-
мезосоматический соматотип	12,18	0,001
макросоматический соматотип	23,96	0,05
откл. в нервно-психическом развитии в эмоционально-вегетативной сфере	9,61	0,05
откл. в нервно-психическом развитии в психомоторной сфере и поведении	14,42	0,05
откл. в нервно-психическом разв. в интеллектуальной и когнитивной сфере	7,82	-
синдром вегетативной дистонии средней и тяжелой степени	11,48	0,05
часто болеющие дети (дети со сниженной резистентностью)	18,58	0,05
синдром вегетативной дистонии легкой степени	16,53	0,05
вазомоторный и аллергический ринит, легкое течение	1,71	-
дискинезия желчевыводящих путей	0,63	-
нарушение осанки	86,29	0,001
наличие порока сердца	12,47	-
ПМК 1-2	527,37	0,001
МАРС (хорда)	38,63	0,001
нарушение зрения в целом	55,32	0,001
миопия	35,19	0,001
патология ЦНС	78,19	0,001

Таблица 6

Информативность клинической картины основного заболевания для оценки риска развития осложнений при лечении хирургической патологии у пациентов с дисплазией соединительной ткани, приведенная к усредненному значению возрастной группы 13-15 лет (усл.ед.)

Признак	J(x _i) (усл.ед.)	Достоверность различий
слабовыраженный болевой синдром до начала лечения	3,06	0,001
умеренно выраженный болевой синдром до начала лечения	0,25	-
значительно выраженный болевой синдром до начала лечения	8,38	0,001
длительность болевого синдрома до поступления меньше, чем среднее значение для данного заболевания	5,1	0,001
длительность болевого синдрома до поступления совпадает со средним значением для данного заболевания	0,18	0,05
длительность болевого синдрома до поступления больше, чем среднее значение для данного заболевания	10,26	0,001
иррадиация боли до поступления отсутствует	0,29	-
иррадиация боли до поступления имеется, область характерна для данного заболевания	2,23	0,001
иррадиация боли до поступления имеется, область не характерна для данного заболевания	6,44	0,001
слабовыраженный болевой синдром после начала лечения	4,27	0,001
умеренно выраженный болевой синдром после начала лечения	0,89	0,001
значительно выраженный болевой синдром после начала лечения	16,71	0,001
длительность болевого синдрома после начала лечения меньше, чем среднее значение для данного заболевания	0,27	-
длительность болевого синдрома после начала лечения совпадает со средним значением для данного заболевания	2,69	0,001
длительность болевого синдрома после начала лечения больше, чем среднее значение для данного заболевания	28,52	0,001
отсутствует иррадиация боли после начала лечения	0,72	0,05
иррадиация боли после начала лечения имеется, область характерна для данного заболевания	2,7	0,001
иррадиация боли после начала лечения имеется, область не характерна для данного заболевания	48,44	0,001
температурная реакция имеет характерные для данного заболевания	6,37	0,001
температурная реакция имеет не характерные для данного заболевания	18,01	0,001
длительность температурной реакции характерная для данного заболевания	5,01	-
длительность температурной реакции короче, чем усредненное значение для данного заболевания	9,96	0,001
длительность температурной реакции длительнее, чем усредненное значение для данного заболевания	3,5	0,001
длительность нарушения общего самочувствия меньше, чем среднее значение для данного заболевания	1,7	0,001
длительность нарушения общего самочувствия совпадает со средним значением для данного заболевания	0,05	-
длительность нарушения общего самочувствия больше, чем среднее значение для данного заболевания	0,54	-
интенсивность нарушения общего самочувствия меньше, чем среднее значение для данного заболевания	0,06	-
интенсивность нарушения общего самочувствия совпадает со средним значением для данного заболевания	0,08	-
интенсивность нарушения общего самочувствия больше, чем среднее значение для данного заболевания	0,44	-
локальная симптоматика менее выражена, чем усредненное значение для данного заболевания	10,79	0,001
локальная симптоматика совпадает с усредненным значением для данного заболевания	0,57	0,001
локальная симптоматика более выражена, чем усредненное значение для данного заболевания	2,87	0,001

ПРИЛОЖЕНИЕ 7

Лечебно-профилактический комплекс №1 включает в себя следующие компоненты:

- консультация кардиолога,
- ультразвуковое исследование сердца,
- консультация невролога (по показаниям),
- препараты стимулирующие коллагенообразование,
- препараты для коррекции биоэнергетического состояния организма,
- препараты минеральной поддержки
- наблюдение ортопеда- травматолога,
- комплексы лечебной физкультуры общеукрепляющего действия,
- комплексы лечебной физкультуры, направленные на исправление осанки и походки.

Для детей группы высокого риска развития осложнений хирургической патологии при стационарном лечении рекомендуется комплекс №2, включающий в себя следующие мероприятия:

- консультация кардиолога, невролога, эндокриолога и генетика (по необходимости);
- УЗИ шейного отдела позвоночника (2 проекции);
- УЗИ, МРТ коленного сустава в I-3 сутки (по показаниям);
- фиксация свода стопы стелькой с коррекцией вальгусной деформации; ;
- ранняя артроскопия с коррекцией внутрисуставных повреждений;
- ношение тутора или ортеза в сочетании с физиолечением;
- назначение органических солей магния, препаратов нормализующих фосфорно-кальциевый обмен, хондропротекторов;

Детям из группа среднего риска развития осложнений хирургической патологии рекомендуется комплекс №3, включающий в себя следующие мероприятия:

- традиционная схема ведения больного (ультразвуковое исследование и рентгенографическое исследование шейного отдела позвоночника, коленного сустава);
- консультация кардиолога, невролога (по показаниям);
- назначение органических солей магния, препаратов нормализующих фосфорно-кальциевый обмен, хондропротекторов
- комплексное физиолечение, общий массаж №10 (исключая воротниковую зону);

Для детей из группы низкого риска развития осложнений хирургической патологии рекомендуется комплекс №4, который предполагает традиционную схему ведения больного - клиническое обследование, рекомендованный режим физических и спортивных нагрузок и физиолечение курсами (1-2 раза в год), коллагеностимуляция курсами.

Для детей из группа высокого риска развития осложнений хирургической патологии рекомендуется комплекс №5, который может выполняться в условиях санаторно-курортного лечения или амбулаторно. Он предполагает традиционную схему ведения больного - клиническое обследование (кардиолог, невролог, ортопед-травматолог), рекомендованный режим физических и спортивных нагрузок и физиолечение курсами (1-2 раза в год), общий массаж курсами №10 (исключая воротниковую зону), ЛФК с инструктором и самостоятельно, коллагеностимуляция курсами.

Для детей из группы среднего риска развития осложнений хирургической патологии рекомендуется комплекс №6, который может выполняться в условиях санаторно-курортного лечения или амбулаторно. Он предполагает традиционную схему ведения больного - клиническое наблюдение 1 раз в год специалистами (кардиолог, невролог, ортопед-травматолог), контроль физических нагрузок, магнитотерапия на шейный отдел позвоночника курсами (1-2 раза в год), общий массаж курсами №10 (исключая воротниковую зону), коллагеностимуляция курсами.

Медикаментозная терапия состоит из следующих компонентов:

1. Стимуляция коллагенообразования – левокарнитин - Детям от 3 до 6 лет назначают в разовой дозе по 0,1 г (5 капель) 2-3 раза в день, от 6 до 12 лет - по 0,2-0,3 г (11 - 16 капель) 2-3 раза в день. Курс лечения - не менее 1 месяца.

2. Минеральная поддержка проводится путем назначения органических солей магния (лактат, цитрат, пидолат) в комбинации с магниофиксатором пиридоксином (витамин В₆), улучшающим биодоступность магния - препаратами Магне В₆. Доза Магне В₆ табл.: детям ≥6 лет (масса тела более 20 кг) - 4-6 табл./сут, Магне В₆ форте табл.: детям ≥6 лет (масса тела более 20 кг) - 2-4 табл./ сут.

3. Коррекция метаболизма гликозаминогликанов – при наличии длительного и выраженного болевого синдрома используются хондропротекторы местного действия (хондроксид мазь, хондроитин-АКОС мазь, алфлутоп - крем). При отсутствии эффекта назначают пероральный хондроитина сульфат (структур). Доза подросткам - 750-1000 мг 2 раза в день. Продолжительность курса 3 месяцев.

4. Стабилизация фосфорно-кальциевый обмена - эргокальциферол, Никомед, Витрум кальциум – в средних возрастных дозировках.

5. Коррекция биоэнергетического состояния организма – стимуляция выработки АТФ и стабилизация перекисного окисления липидов (Фосфаден, Кудевита, Кудесан для детей, Коэнзим Q₁₀; Элькар, Эликсир янтарный) – в средних возрастных дозировках. Курс лечения 1-3 месяца.

Все вышеперечисленные назначения проводятся только после консультации детского кардиолога и невролога.