

На правах рукописи

**Табе Евгения Эженовна**

**Эффективность диагностики и лечения патологии  
шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с  
недифференцированной дисплазией соединительной  
ткани**

14.01.19 - детская хирургия

**АВТОРЕФЕРАТ**

диссертации на соискание учёной степени  
кандидата медицинских наук

Москва – 2020

Работа выполнена в государственном бюджетном учреждении здравоохранения «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения Москвы»

**Научный руководитель:**

доктор медицинских наук

**Шарков Сергей Михайлович**

**Официальные оппоненты:**

Доктор медицинских наук,  
профессор,

директор ФГБУ «Национальный медицинский  
исследовательский центр травматологии  
и ортопедии имени Н.Н. Приорова»

Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

**Губин Александр Вадимович**

Доктор медицинских наук ,

Профессор кафедры детской хирургии  
ФГБОУ ВО «Тверской государственный  
медицинский университет»

Минздрава России

**Мурга Владимир Вячеславович**

**Ведущая организация:**

здравоохранения

«НИИ

Государственное бюджетное учреждение

неотложной

детской

хирургии

и травматологии Департамента здравоохранения Москвы»

Защита диссертации состоится «\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2021 года в \_\_\_ часов на заседании диссертационного совета Д 001.023.01 при ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России по адресу: 119991, г.Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр.1.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России по адресу: 119991, г.Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр.1 и на сайте <http://www.nczd.ru>.

Автореферат разослан «\_\_\_» \_\_\_\_\_ 2021 года

Ученый секретарь диссертационного совета

доктор медицинских наук,  
профессор РАН

**Винярская Ирина Валериевна**

## **ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ**

### **Актуальность проблемы**

Патология шейного отдела позвоночника у детей представлена разными заболеваниями. Однако с увеличением распространенности синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани среди детского населения Российской Федерации (до 68% от общего количества детского населения по отдельным данным, Иванов Ю.Н., 2019 г.), чаще всего в практике детских хирургов стала встречаться диспластическая нестабильность шейного отдела позвоночника. Необходимо отметить, что в период с 1998 г. по 2008 г. этот показатель распространенности синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани увеличился в 2 раза (Кадурин Т.И., 2016 г.). Патология шейного отдела позвоночника у детей и подростков в настоящее время является актуальной проблемой в детской хирургии. Наличие патологии шейного отдела позвоночника значительно ухудшает качество жизни ребенка и его семьи, нарушает его способность к адаптации в детском коллективе, приводит к снижению успеваемости в школе и снижению толерантности к любым видам нагрузок (Кравченко А.И., 2015 г.). Проблемами патологии шейного отдела позвоночника занимаются детские хирурги, к которым прежде всего обращаются дети с болями в шее и головными болями. В практике детских хирургов оперативные вмешательства на шейном отделе позвоночника выполняются редко, так как чаще всего операции проводятся во взрослом возрасте. Однако выявление признаков костной, связочной или сосудистой патологии на уровне шейного отдела позвоночника является прерогативой детских хирургов.

### **Степень разработанности темы**

В предшествующие годы специалистами были рассмотрены клинико-функциональные характеристики детей с хирургической патологией костно-мышечной системы при соединительнотканной дисплазии (Мурга В.В., 2018), разрабатывались способы диагностики дисплазии соединительной ткани у детей (Мурга В.В., Жуков С.В., 2016). Теме патологии шейного отдела позвоночника у детей были посвящены отечественные и зарубежные работы (Al Kaissi A., Ganger R., 2019), (Губин А.В., Ульрих Э.В., 2013). По данным мировой литературы отмечается до 60% летальных исходов во время оперативных вмешательств на уровне C1-C2 при синдроме HRVA (high riding vertebral artery) (Daentzer D., 2009).

Однако четких диагностических критериев патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, у детей, а также протоколов лечения и реабилитации данной группы пациентов ранее не было разработано. Это побудило нас исследовать научно-практическую сторону данного вопроса для создания четких основ алгоритма диагностики и лечения детей с данной патологией.

## **Цель исследования**

Совершенствование диагностики и лечения патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.

## **Задачи исследования**

1. Определить распространенность синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани на основе фенотипических признаков среди обратившихся с жалобами на вертеброгенные симптомы у детей, направленных к детским хирургам, для верификации диагноза и выбора тактики лечения.
2. Выявить распространенность патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, среди обследованных детей.
3. Разработать алгоритм диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода.
4. Оптимизировать комплекс лечения патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, с применением шейных ортезов и лекарственных препаратов и оценить его эффективность.
5. Определить показания к хирургическому лечению пациентов, обратившихся с патологией шейного отдела позвоночника.
6. Оценить эффективность лечения обследованных детей при динамическом наблюдении.

## **Научная новизна**

Впервые выявлен высокий процент (79,4%) патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.

Разработан алгоритм диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода.

Созданный алгоритм впервые позволил диагностировать сочетание патологий (патология шейного отдела позвоночника и синусит сустава Крювелье – 62 % из 16 обследованных детей (магниторезонансная томография), патология шейного отдела позвоночника и цефалгии – 76%, патология шейного отдела позвоночника и патологическая извитость сосудов (койлинг, кинкинг) – 2,7%).

Впервые доказана необходимость назначения лекарственных препаратов: магния лактат дигидрата, пиридоксина гидрохлорида и левокарнитина, - в комплексном лечении патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, что позволяет достоверно повысить эффективность лечения по

сравнению с традиционными используемыми схемами лечения (лечебная физическая культура, массаж, физиотерапия).

Показано, что при обследовании в катамнезе детей с патологией шейного отдела позвоночника, получавших разработанное комплексное лечение (массаж, изометрическая гимнастика, физиотерапия, шейные ортезы, медикаментозные препараты), полное исчезновение жалоб отмечалось в 56% случаев. Длительность терапевтического эффекта лечения в 44% ( $p < 0,001$ ) случаев составил более 6 месяцев.

Разработан головодержатель, облегчающий проведение рентгенологического обследования шейного отдела позвоночника у детей, на который был получен патент.

### **Теоретическая и практическая значимость**

Обоснована необходимость мультидисциплинарного подхода к диагностике патологии шейного отдела позвоночника детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, что приводит к наиболее точным диагностическим результатам и диагностированию сочетания патологий (патологии шейного отдела позвоночника с синовитом сустава Крювелье, с цефалгиями, с патологической извитостью сосудов (койлинг, кинкинг)).

Созданная методика диагностики патологии шейного отдела позвоночника, на основе созданного алгоритма и выделения групп риска среди детей, позволяет начать раннее лечение данного заболевания и избежать оперативного вмешательства, а также возможного летального исхода во взрослом состоянии во время оперативного вмешательства.

Предложенный алгоритм диагностики патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, положен в основу разработки мер профилактики вертебробазилярной недостаточности и возможных дисфункций вегетативной нервной системы.

Алгоритм обследования на основе мультидисциплинарного подхода позволяет подобрать в дальнейшем адекватную терапию, что существенно улучшает эффективность лечения по сравнению с традиционными используемыми схемами лечения (лечебная физическая культура, массаж, физиотерапия).

### **Методология и методы диссертационного исследования**

Научная работа выполнена в кабинете нейроортопедической помощи ГБУЗ «Морозовская детская клиническая больница Департамента здравоохранения г.Москвы». На I этапе исследования из 318 пациентов в возрасте от 7 до 17 лет, поступивших с приемов специалистов (детские хирурги, неврологи, кардиологи, отоларингологи, эндокринологи, офтальмологи), на основании наличия фенотипических признаков синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани было включено в исследование 223 ребенка. На II этапе проводилось комплексное клинико-

инструментальное исследование шейного отдела позвоночника отобранных 223 детей (рентгенография, УЗДГ БЦС, КТ, МРТ), в результате чего признаки патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, были выявлены у 177 пациентов. Данные пациенты находились под наблюдением с 2018 по 2020 гг. В исследуемые группы включено 59 человек, которым проводилось стандартное лечение, 59 человек, к стандартному лечению которых было добавлено использование шейных ортезов, и 59 человек, к стандартному лечению и шейным ортезам которых было добавлено медикаментозное лечение. Выполнен анализ ультразвуковых и рентгенологических параметров функции шейного отдела позвоночника до и после лечения. По результатам проведенного исследования предложены направления оптимизации хирургической и консервативной помощи детям с указанной патологией. Для выявления гемодинамических нарушений на уровне шейного отдела позвоночника выполнено ультразвуковое исследование 111 пациентам в возрасте 7-17 лет. Произведен анализ частоты встречаемости изученных гемодинамических нарушений.

### **Основные положения, выносимые на защиту**

1. Использование созданного алгоритма диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода позволяет выявить сочетание патологий различных органов и систем: опорно-двигательной системы и верхних дыхательных путей, сосудов брахицефальной системы.
2. Ранняя диагностика и лечение патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, позволяет избежать оперативного лечения и возможных отдаленных неврологических последствий, а также вероятности летального исхода, в том числе, во взрослом возрасте.
3. Использование комплексного консервативного лечения у детей с патологией шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, с применением лекарственных препаратов обеспечивает более выраженный терапевтический эффект по сравнению со стандартной терапией.

### **Степень достоверности исследования**

Достоверность результатов диссертационной работы определяется использованием достаточного количества наблюдений, современных методик исследования и методов статистической обработки полученных результатов.

### **Апробация диссертации**

Результаты исследования обсуждены на VII Всероссийском национальном конгрессе лучевых диагностов и терапевтов «Радиология -2012» (Москва, 2012), II Конгрессе травматологов и ортопедов «Травматология и

ортопедия столицы. Настоящее и будущее» (Москва, 2014), XVIII и XIX Конгрессах педиатров России с международным участием (Москва, 2015, 2016), V Международном Конгрессе "Физиотерапия. Лечебная физкультура. Реабилитация. Спортивная медицина» (Москва, 2019 г.).

### **Внедрение результатов работы**

Основные положения диссертации внедрены в работу кабинета нейроортопедической помощи ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» и в работу Областной детской клинической больницы №2 г. Воронеж.

### **Личное участие диссертанта**

Все данные в работе получены при непосредственном участии автора, как на этапе постановки цели и задач, разработки методических подходов и их выполнения, так и при сборе первичных данных, проведении исследований, разработке головодержателя и алгоритма диагностики патологии шейного отдела позвоночника на основе мультидисциплинарного подхода, направленного на раннее выявление сосудистой и костной дисплазии на уровне шейного отдела, а также при обработке анализа и обобщении полученных результатов для написания и оформления диссертации.

### **Публикации**

По теме диссертации опубликовано 14 печатных работ, из которых 5 в научных рецензируемых изданиях, рекомендованных ВАК Министерства науки и высшего образования Российской Федерации, в том числе, 1 статья в журнале, индексируемом в SCOPUS. Имеется патент «Головодержатель» (№26510990) от 18.04.2018 г.

### **Объем и структура диссертации**

Диссертация выполнена на 142 страницах и состоит из введения, аналитического обзора литературы, материалов и методов, 3 глав результатов собственных наблюдений, заключения, выводов, практических рекомендаций, 20 таблиц, 87 рисунков, 6 схем, 6 диаграмм, списка используемой литературы, включающего 106 отечественных и 59 зарубежных источника.

## **СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ**

### **Материалы и методы исследования**

Работа была проведена в кабинете нейроортопедической помощи ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» (главный врач: к.м.н. В.В. Горев). Набор пациентов проводился на базе ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» и частично на базе ФГАУ «НМИЦ Здоровья Детей» Минздрава России (директор: д.м.н., проф. Фисенко А.П.).

В соответствии с целью и задачами исследования работа проводилась поэтапно:

**I этап** С целью определения распространенности среди обратившихся детей и подростков синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани было осмотрено 318 детей в возрасте 7 - 17 лет с жалобами на головные боли, боли в шее, головокружения, хруст и

щелчки в шее, направленные к детским хирургам с приемов неврологов, кардиологов, отоларингологов, эндокринологов, офтальмологов, педиатра).

**II этап** Для выявления патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, детям было проведено комплексное клинично-инструментальное обследование (рис. 1).

**III этап** На третьем этапе оценивалась эффективность комплексного лечения (ЛФК, физиотерапия, массаж, использование шейных ортезов, медикаментозное лечение) по данным инструментального контрольного обследования.

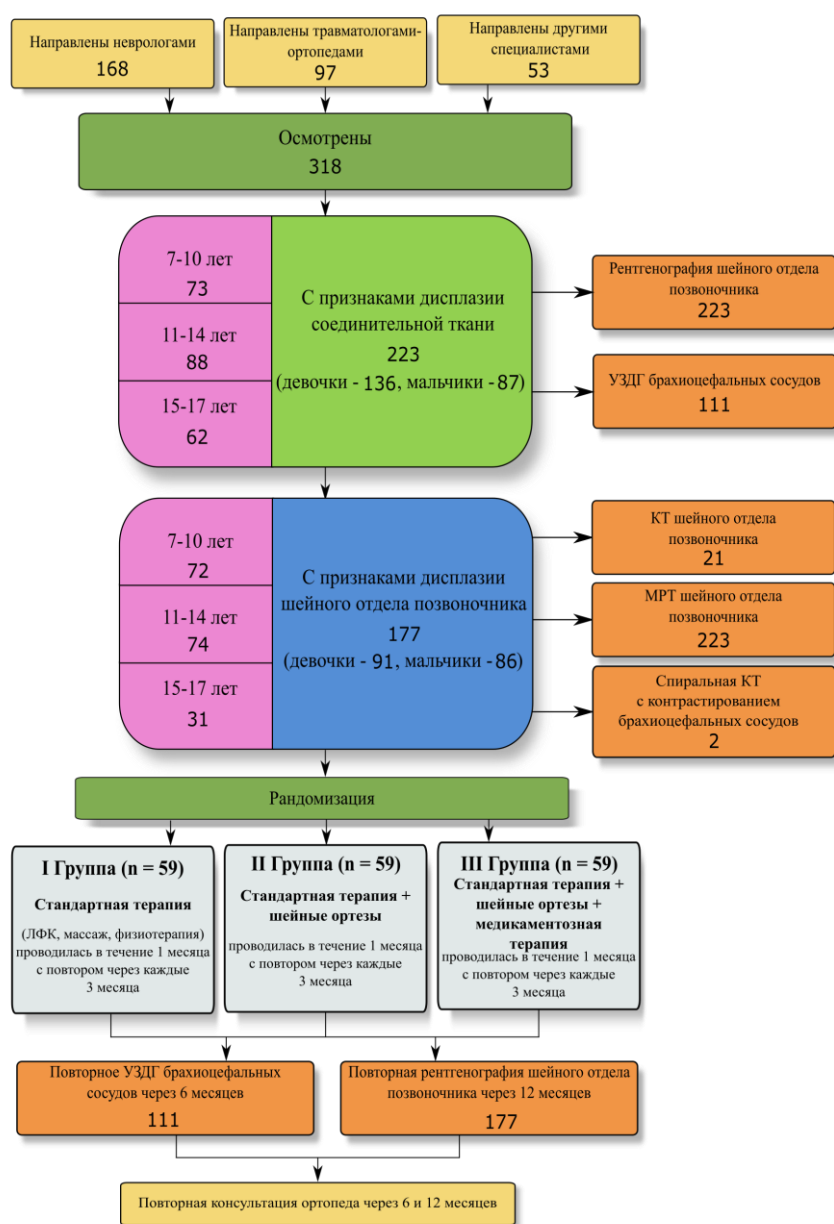


Рис.1. Дизайн исследования

### Критерии отбора пациентов.

1. Наличие жалоб: головные боли, боли в шее, хруст и щелчки в шее, головокружения.
2. Наличие фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани.
3. Возраст: 7 - 17 лет.
4. Отсутствие в анамнезе травм на уровне шейного отдела позвоночника с наличием вертебро-медуллярного конфликта.

### **Клинические методы исследования**

1. Сбор жалоб и анамнеза.
2. Определение фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани.
3. Физикальное обследование пациентов.

### **Инструментальные методы исследования**

1. Ультразвуковая доплерография (УЗДГ) брахицефальных сосудов (БЦС) с проведением функциональных проб.
2. Рентгенография шейного отдела позвоночника в боковой, трансоральной проекциях, с проведением функциональных проб.
3. Компьютерная томография (КТ) или спиральная компьютерная томография (СКТ) шейного отдела позвоночника по показаниям.
4. Магнитно-резонансная томография (МРТ) шейного отдела позвоночника по показаниям.
5. Магнитно-резонансная ангиография (МР-ангиография) по показаниям.

### **Консультации других специалистов**

1. Офтальмолог: для уточнения наличия расширения и/или извитости сосудов глазного дна.
2. Невролог: по показаниям, при наличии венозной дисгемии и/или патологической извитости сосудов, гемодинамически значимой по данным УЗДГ БЦС.
3. Отоларинголог: при наличии синовита сустава Крювелье на МРТ шейного отдела позвоночника (ШОП) и аденоидов или частых эпизодов ОРВИ.
4. Нейрохирург: при наличии в анамнезе транзиторных ишемических атак.

### **Методики лечения патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, среди детей.**

В результате рандомизации все пациенты, у которых была выявлена патология шейного отдела позвоночника, были разделены нами на 3 группы по 59 человек.

1-я группа являлась **группой сравнения**, лечение в которой было стандартным и включало: лечебную гимнастику с изометрической гимнастикой для шейного отдела, физиотерапевтическое лечение, массаж «воротниковой» области и спины.

Лечение 2-ой группы включало: **подбор и ношение шейных ортезов**, лечебную гимнастику с изометрической гимнастикой для шейного отдела, физиотерапевтическое лечение, массаж «воротниковой» области и спины.

Лечение 3-ей группы было наиболее комплексным и включало: **подбор и ношение шейных ортезов, введение per os лекарственных препаратов: магния лактат дигидрата, пиридоксина гидрохлорида и левокарнитина**, лечебную гимнастику с изометрической гимнастикой для шейного отдела, физиотерапевтическое лечение, массаж «воротниковой» области и спины.

Из **немедикаментозных методов** лечения использовались:

1. физиотерапевтическое лечение с использованием массажной системы NIVAMAT, лазеро-, магнитотерапия, парафиновые аппликации, электрофорез с р-ром новокаина, эуфиллина, ультра-фонофорез с грязевыми вытяжками для улучшения кровообращения и трофики тканей;
2. лечебная гимнастика, включающая, прежде всего, изометрическую гимнастику для ШОП, с целью добиться постизометрического расслабления мышц;
3. массаж «воротниковой» области и спины с целью улучшения трофики тканей;
4. подбор и использование шейных ортезов (воротник Шанца, головодержатель Филадельфия).

### **Медикаментозные препараты**

1. магния лактат дигидрат и пиридоксина гидрохлорид назначался с целью воздействия на синтез коллагена, дефицит которого наблюдается у всех детей с синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани, также за счет пиридоксина улучшалась передача нервных импульсов и сокращение мышц;
2. L-карнитин за счет участия в обменах веществ назначался с целью повысить устойчивость детей к физическим нагрузкам.

### **Хирургическое лечение**

Одному пациенту из 3-ей группы было проведено оперативное лечение в НИИ нейрохирургии им.Н.Н.Бурденко по показаниям. **Техника операции:** после выделения сонных артерий ВСА пересекли у устья. Проксимальный разрез расширили на бифуркацию сонной артерии. Внутреннюю СА вскрыли по внутренней стенке до уровня, необходимого для выпрямления изгиба. Косо срезанную ВСА затем натянули книзу для выпрямления изгиба. Внутреннюю СА ротировали по оси по часовой стрелке или против нее в зависимости от

направления деформации. Анастомоз между ВСА и ОСА выполнили непрерывным швом по типу конец в конец, используя монофиламентный шовный материал 6-0. После хирургического лечения ребенка Г. отмечалось полное купирование неврологической симптоматики.

Среди обследованных пациентов 3 группы было двое детей (девочка 15 лет и мальчик 17 лет) с идентичным диагнозом: привычный подвывих атланта. Первому ребенку было выполнено оперативное лечение в НИИ нейрохирургии им.Н.Н.Бурденко по показаниям: произведен окципитоспондилодез с фиксацией винтовой системы, произведена установка винтов в боковые массы С4-С3, транспедикулярно в С2, фиксация в гребень затылочной кости винтами затылочной пластины. Произведена укладка костных трансплантатов для создания заднего костного блока. Второй ребенок получал консервативное лечение в течение 2 лет, в связи с чем оперативное лечение показано не было.

Во всех 3 группах эффективность лечения оценивалась с помощью клинических методов обследования (уменьшение или полное исчезновение болевого синдрома, головокружений, хруста и/или щелчков в шее) через 6 и 12 месяцев, а также с помощью инструментальных методов (УЗДГ БЦС через 6 мес., рентгенография ШОП через 12 мес.).

### **Статистическая обработка данных**

Статистический анализ был выполнен в пакете IBM SPSS Statistics 21. Характеристика числовых переменных опирается на процентильные показатели. Для сравнения между группами использовался непараметрический критерий Краскала-Уоллиса. Приводимые ящичковые диаграммы построены в соответствии с критерием Тьюки (отмечается медиана, нижний и верхний квартили, а также 1,5 межквартильных размаха от границ ящика); точками отмечались наблюдения, не уложившиеся в границы. Средние и стандартные отклонения, а также доверительные интервалы для среднего рассчитывались для числовых показателей с распределениями, близкими к нормальному. Сопоставление значимости величин изменения также было осуществлено параметрическим методом – однофакторным дисперсионным анализом с последующими попарными множественными сравнениями с применением к наблюдаемому уровню значимости поправки Бонферрони.

### **Результаты исследования и их обсуждение**

- I. Сбор жалоб и анамнеза: в результате обследования детей были выявлены жалобы, представленные в таблице 1.
- II. Фенотипические проявления дисплазии соединительной ткани (ДСТ) определялись согласно схеме, предложенной Т. Милковска-Дмитровой и А. Каракашевым (1985). Учитывались основные и второстепенные признаки дисплазии соединительной ткани и их сочетание.

**Таблица 1.**  
**Жалобы детей с патологией шейного отдела позвоночника (n=318)**

| ЖАЛОБЫ   | %  |
|--|----|
| Головные боли                                      | 76 |
| головокружения                                     | 34 |
| боли в шее   | 78 |
| Хруст и щелчки в шее                               | 56 |
| Простые фотопсии                                   | 41 |
| Ограничение движений в шейном отделе позвоночника  | 23 |
| Боли в шее во время определенных движений          | 31 |
| Изменение чувствительности в пальцах рук после сна | 24 |
| Преходящее онемение кончика или половины языка     | 3  |
| Нарушение координации                              | 35 |
| Носовые кровотечения                               | 28 |
| Беспокойный сон                                    | 48 |

III. Физикальное обследование пациентов (таб.2)

**Таблица 2.**  
**Результаты физикального обследования пациентов (n=318)**

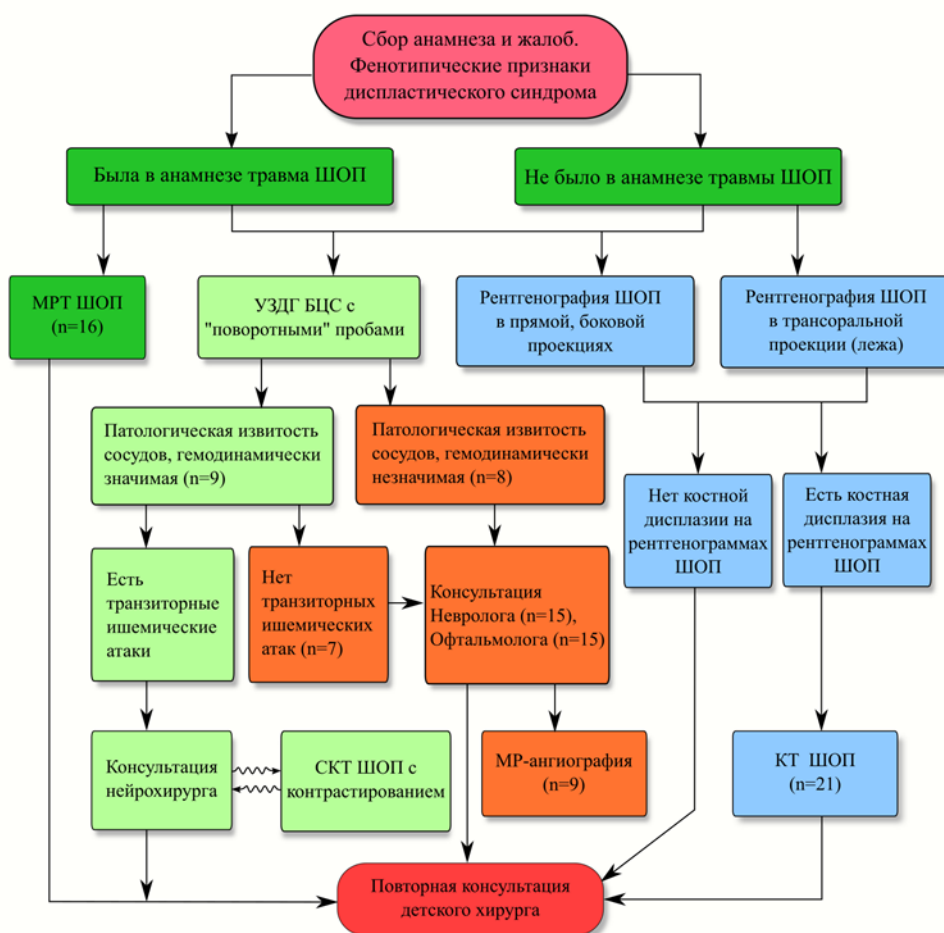
| Клинические проявления патологии шейного отдела позвоночника   | n   | %  |
|--|-----|----|
| болезненная пальпация и перкуссия остистых отростков шейных позвонков и у основания затылочной кости | 203 | 64 |
| наличие «жестких» точек при движениях в шейном отделе  | 199 | 63 |
| напряжение мышц задней области шеи   | 182 | 57 |
| «+» ротационный тест при пассивных движениях   | 167 | 53 |
| болезненная пальпация мышц задней области шеи  | 161 | 51 |
| выдвинута голова вперед относительно корпуса тела  | 146 | 46 |
| неправильный прикус  | 121 | 38 |
| «стыдливая» поза   | 51  | 16 |
| асимметрия носогубных складок  | 37  | 12 |
| иррадиации болей при движениях в шейном отделе   | 33  | 10 |
| наклон головы к какому-либо надплечью  | 26  | 8  |
| «+» ротационный тест при активных движениях  | 17  | 5  |

IV. Обследование

В результате клинико-инструментального обследования 223 детей с фенотипическими признаками синдрома недифференцированной дисплазией соединительной ткани патология шейного отдела позвоночника была выявлена у 177 детей (79,4%). Из них девочек оказалось больше (n=91, 51,4 %), чем мальчиков (n=86, 48,6%). Преобладали ученики младшего и среднего школьного возраста: от 7 до 10 лет было 72 ребенка(40,7%), от 11 до 14 лет – 74 (41,8%); от 15 до 18 лет – лишь 31 пациент (17,5%).

В результате проведения УЗДГ БЦС с функциональными пробами у 57 (51,4 %) было выявлено вертеброгенное воздействие на позвоночные артерии (ПА) (положительная «поворотная» проба). Оно проявлялось в уменьшении линейной скорости кровотока (ЛСК) по позвоночным артериям от 15 до 60% в зависимости от обследуемого индивидуума. Из них:

- позднее вхождение ПА – 11,7%,
- гипоплазия ПА (диаметр просвета артерий <2,2 мм) – 9,9%,
- патологическая извитость внутренних сонных (ВСА) и позвоночных артерий (ПА) гемодинамически значимый - 8,1%,
- HRVA –7,2%,
- образование петли (койлинг) или резкого изгиба (кинкинг) –2,7%,
- неровность хода ПА в костных каналах поперечных отростков шейных позвонков – 31(27,9%),
- экстравазальная компрессия ПА – 17(15,3%).



**Рис.2. Алгоритм диагностики патологии шейного отдела позвоночника у детей, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода**

Выявление на ранних этапах данной сосудистой патологии, безусловно, позволит проводить профилактику вертебро-базиллярной недостаточности. Был создан адаптированный алгоритм диагностики (рис.2), основанный на мультидисциплинарном подходе к решению проблемы.

Анализируя рентгенограммы шейного отдела позвоночника, у 81 ребенка (45,76%) были выявлены признаки костной дисплазии: в виде клиновидной деформации тел позвонков у 66% (n=54), конкреценции тел и/или дужек позвонков у 7% (n=6), спондилолиза у 3% (n=2), аномалии Киммерли у 14% (n=12), spina bifida атланта у 3% (n=2), деформации тел позвонков у 3% (n=2), ассимиляции атланта у 1% (n=1), расщепления зубовидного отростка СII у 3% (n=2). Таким образом, была подтверждена тенденция: при выявлении сосудистой дисплазии при ультразвуковом исследовании в ходе дальнейшего рентгенологического обследования в 70,4% случаев были обнаружены признаки костной дисплазии шейного отдела. У 54,23% (n=96) детей на рентгенограммах были выявлены признаки связочной дисплазии ШОП, проявлявшихся в виде увеличения щели сустава Крювелье за счет растяжения поперечной связки у 30% (n=29), подвывихе по Ковачу у 6% (n=6), патологическом смещении тел позвонков на том либо ином уровне при отсутствии деформации тел позвонков у 54% (n=52), нарушении статической функции шейного отдела в виде кифозирования у 14% (n=14), гиполордоза у 43% (n=42) или гиперлордоза у 6% (n=6), смещении зубовидного отростка СII от средней линии у 57% (n=55).

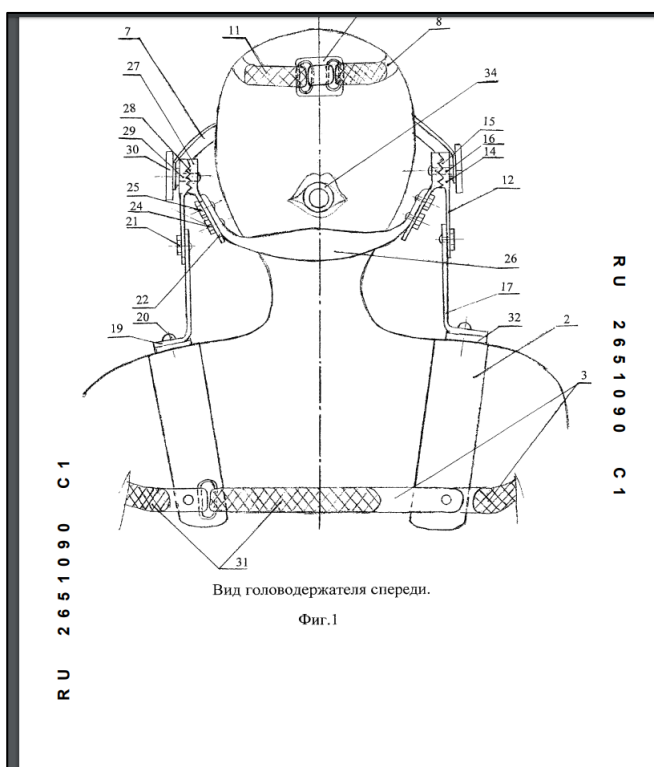


Рис. 3. Головодержатель

Для проведения рентгенографии шейного отдела позвоночника в трансаксиальной проекции в положении лежа нами был разработан головодержатель (рис. 3).

У 21 ребенка (11%) при проведении КТ шейного отдела, при наличии признаков костной патологии на рентгенограммах, были выявлены малые признаки костной дисплазии: дисплазия фасеточных суставов у 76% (n=16), оссификация интрафораминальной связки у 4% (n=1), зубовидная кость у 4% (n=1), стеноз фораминального отверстия поперечного отростка шейного позвонка у 4% (n=1), конкреция тел шейных позвонков у 28% (n=6), множественные аномалии развития шейных позвонков у 9% (n=2), спондилолиз у 9% (n=2).

При проведении анализа МРТ шейного отдела 16 детям (9%) с синдромом, ассоциированным с недифференцированной дисплазией соединительной ткани у 62% (n=10) пациентов было выявлено явление синовита сустава Крювелье, что может являться подтверждением теории зарубежных коллег о формировании нестабильности краниовертебральной области за счет растяжения или воспалительного размягчения поперечной или крестовидной связки атланта (С1) при распространении инфекции из фарингеальной области и глубоких отделов шеи. У всех 10 пациентов, относящихся к возрастной группе 7-10 лет, имелись в наличии аденоиды или выраженное количество серозного содержимого в гайморовых пазухах. Все дети были направлены на консультацию к оториноларингологу, пролечены и взяты под наблюдение отоларингологами.

## **II Сравнительный анализ эффективности лечения**

### **Клиническая эффективность лечения патологии по данным УЗДГ БЦС**

Через 6 месяцев от начала исследования было проведено повторное исследование УЗДГ БЦС, результаты которого представлены отдельно (группа I-19 пациентов, группа II-20 пациентов, группа III-20 пациентов). Сравнительная эффективность лечения оценивалась по изменению показателей снижения линейной скорости кровотока в начале исследования и через 6 месяцев после лечения. Положительная динамика в виде уменьшения линейной скорости кровотока в позвоночных артериях при функциональных пробах в процессе лечения наблюдалась во всех группах (таб.3). В то же время группа III в начале лечения характеризовалась существенно большей степенью замедления, чем группы I и II, тогда как через 6 месяцев III группа имеет меньшую медиану замедления, чем остальные группы. Если оценить долю пациентов, которые после курса лечения демонстрируют отсутствие замедления ЛСК, то в группе III половина пациентов имеет нулевую скорость замедления (50%), тогда как в группе II – это треть (35%), а в группе I – лишь каждый двадцатый пациент (5%).

Таблица 3.

## Распределение уровня снижения ЛСК в группах в начале лечения и через 6 месяцев

| Группа (n) | Снижение ЛСК, % |         |    |                 |         |    | ЛСК не снижено через 6 мес., n (%) |
|------------|-----------------|---------|----|-----------------|---------|----|------------------------------------|
|            | Начало лечения  |         |    | Через 6 месяцев |         |    |                                    |
|            | Q1              | Медиана | Q3 | Q1              | Медиана | Q3 |                                    |
| I (19)     | 18              | 25      | 27 | 11              | 15      | 21 | 1 (5)                              |
| II (20)    | 24              | 27      | 30 | 0               | 10      | 15 | 7 (35)                             |
| III (20)   | 33              | 43      | 50 | 0               | 5       | 15 | 10 (50)                            |

Аналогичные выводы можно сделать из рис. 4. Группы после лечения заметно выровнялись по показателю снижения ЛСК. Группы II и III практически неразличимы по расположению внутри квартильного диапазона, однако медиана в группе II все же выше. С учетом исходных различий между группами мы отмечаем более высокую положительную динамику в группе III по сравнению с группами I и II.

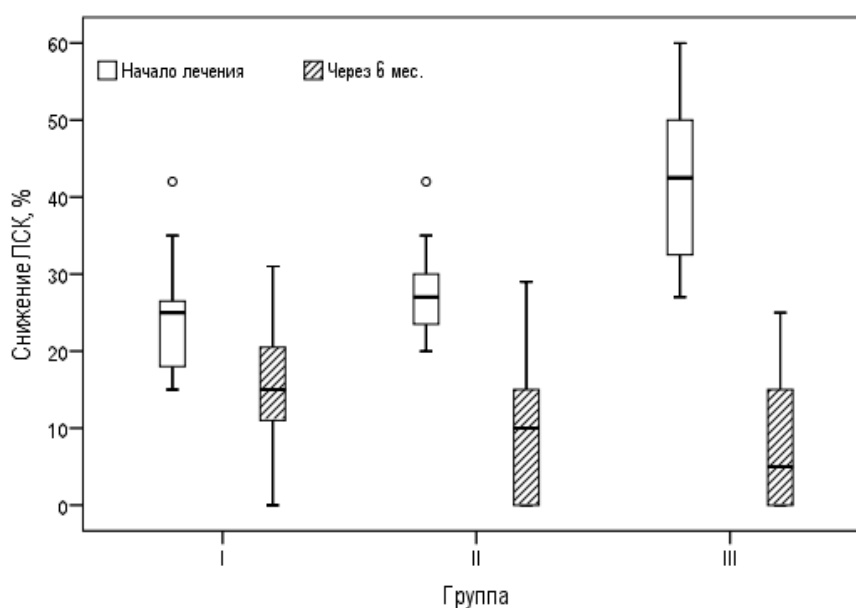
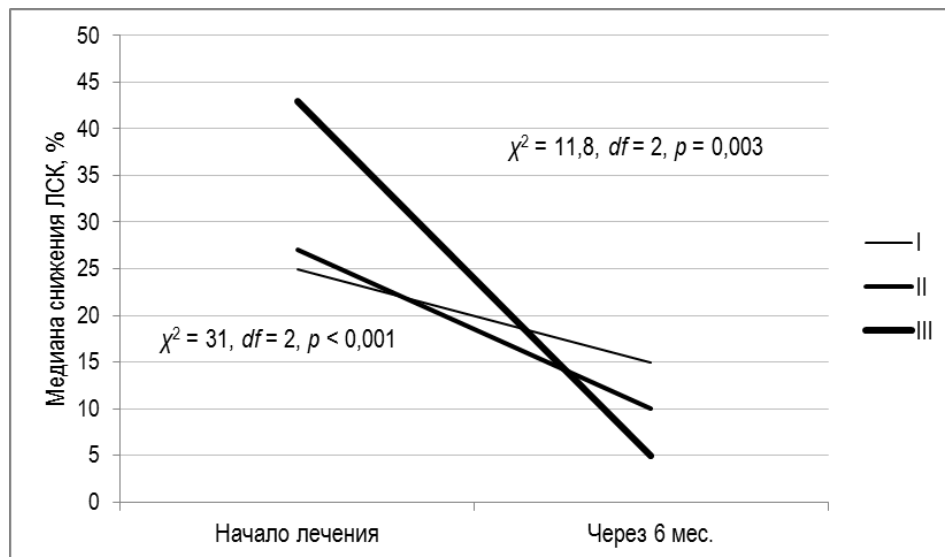


Рисунок 4. Сопоставление уровня изменения ЛСК в группах I, II, III в начале лечения и через 6 месяцев

(ящичковая диаграмма, центральная линия – медиана, границы ящика – нижний и верхний квартили, выноски – наблюдения в пределах 1,5 межквартильных размахов)

Рис. 5 иллюстрирует динамику снижения ЛСК в группах. Статистическое сравнение уровня снижения ЛСК между группами (критерий Краскала-Уоллиса) указывает, что в начале лечения группы между собой значительно различались ( $p < 0,001$ ). При этом попарные post-hoc сравнения с поправкой Бонферрони указывают, что на уровне  $p < 0,05$  регистрировалось отличие только III группы от I и II. В свою очередь, группы I и II значительно между собой не различались. Хотя через 6 месяцев группы визуально выровнялись, численный

критерий вновь обнаруживает значимые различия между группами ( $p = 0,003$ ), однако в данном случае средний ранг минимален в группе III и максимален в группе I. Попарное сравнение указывает на статистически незначимое различие групп II и III между собой и значимое отличие каждой из этих групп от группы I.



**Рисунок 5. Медианы снижения ЛСК в группах в начале лечения и через 6 месяцев, %** (приведена статистика и значимость критерия Краскала-Уоллиса сравнения уровня снижения ЛСК между группами: соответственно, в начале лечения и через 6 месяцев)

Таким образом, было зарегистрировано осязаемое и статистически значимое изменение распределения величины снижения ЛСК в группах через 6 месяцев после начала лечения. Прежде всего, оно характеризуется изменением данного показателя в группе III. Значимо отличаясь в начале лечения от группы I в большую сторону (более сильной степенью снижения ЛСК), через 6 месяцев также регистрируется отличие, но теперь уже в противоположную сторону – пациенты группы III демонстрируют лучшие показатели ЛСК по результатам УЗДГ, чем пациенты группы I.

### **Оценка эффективности лечения по данным рентгенограмм**

В анализ включены 3 группы пациентов (по 30 пациентов в каждой группе). Эффективность лечения оценивалась по изменению размеров сустава Крювелье, смещений позвонков на данных рентгенограмм в начале лечения и через 1 год.

Исходя из того, что все метрики были получены в одной и той же локализации, одним и тем же способом (рентгенография) и характеризуют физические размеры суставов/смещений, можно ожидать, что метрики будут взаимосвязаны. В этом случае для анализа эффективности достаточно было бы взять лишь некоторые из них (наиболее показательные). В таблице 4

содержатся коэффициенты корреляции метрик рентгенограмм, полученные по объединенной группе пациентов (n = 90) в начале лечения.

**Таблица 4.**

**Корреляции измерений по данным рентгенограмм (в начале лечения)**

|                                      | Сустав Крювелье, мм  | Смещение в нейтральном положении, мм | АДР правое, мм         | АДР левое, мм          | Смещение при сгибании, мм | Смещение при разгибании, мм |
|--------------------------------------|----------------------|--------------------------------------|------------------------|------------------------|---------------------------|-----------------------------|
| Сустав Крювелье, мм                  | r = 1,0              | r = 0,02<br>p = 0,89                 | r = 0,09<br>p = 0,41   | r = 0,19<br>p = 0,07   | r = 0,03<br>p = 0,75      | r = - 0,13<br>p = 0,22      |
| Смещение в нейтральном положении, мм | r = 0,02<br>p = 0,89 | r = 1,0                              | r = 0,03<br>p = 0,80   | r = - 0,01<br>p = 0,93 | r = - 0,05<br>p = 0,68    | r = 0,18<br>p = 0,10        |
| АДР правое, мм                       | r = 0,09<br>p = 0,41 | r = 0,03<br>p = 0,80                 | r = 1,0                | r = - 0,16<br>p = 0,13 | r = - 0,01<br>p = 0,97    | r = 0,05<br>p = 0,62        |
| АДР левое, мм                        | r = 0,19<br>p = 0,07 | r = - 0,01<br>p = 0,93               | r = 0,16<br>p = 0,13   | r = 1,0                | r = 0,08<br>p = 0,46      | r = 0,14<br>p = 0,21        |
| Смещение при сгибании, мм            | r = 0,03<br>p = 0,75 | r = - 0,05<br>p = 0,68               | r = - 0,01<br>p = 0,97 | r = 0,08<br>p = 0,46   | r = 1,0                   | r = - 0,05<br>p = 0,63      |
| Смещение при разгибании, мм          | r = 0,13<br>p = 0,22 | r = 0,18<br>p = 0,10                 | r = 0,05<br>p = 0,62   | r = 0,14<br>p = 0,21   | r = - 0,05<br>p = 0,63    | r = 1,0                     |

В таблице 5 отображена эффективность лечения пациентов в 3-х группах согласно оценке смещения шейных позвонков в нейтральном положении, при сгибании и разгибании.

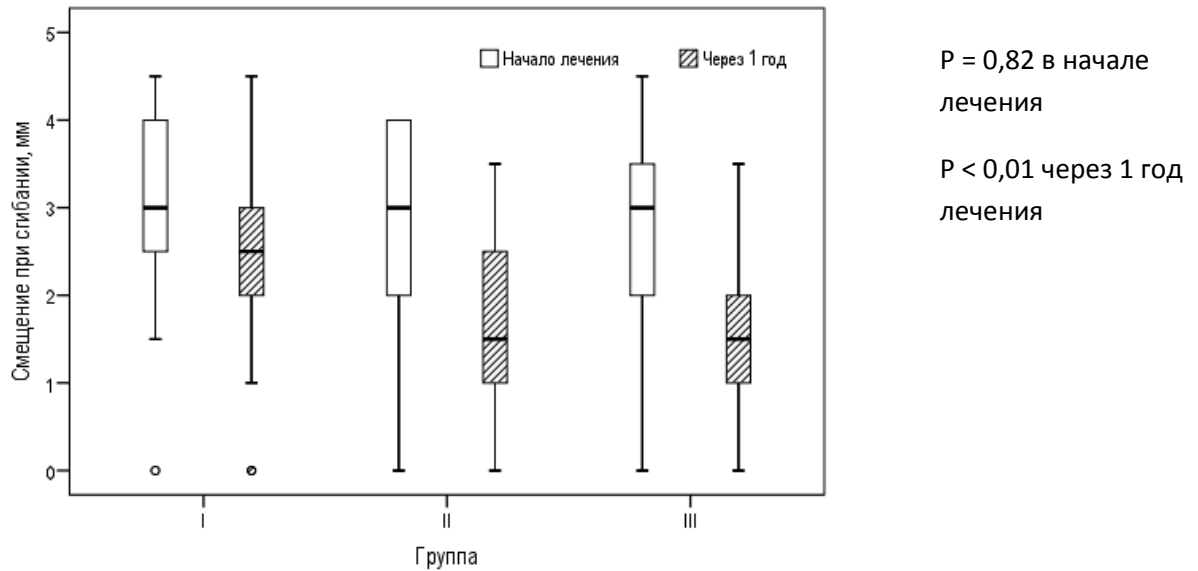
**Таблица 5.**

**Смещения шейных позвонков в нейтральном положении, при сгибании и разгибании на рентгенограммах у детей 3-х групп с патологией ШОП, ассоциированной с синдромом НДСТ, в начале лечения и через год**

| Группа / период | Смещение в нейтральном положении, мм |         |     | Смещение при сгибании, мм |         |     | Смещение при разгибании, мм |         |     |     |
|-----------------|--------------------------------------|---------|-----|---------------------------|---------|-----|-----------------------------|---------|-----|-----|
|                 | Q1                                   | Медиана | Q3  | Q1                        | Медиана | Q3  | Q1                          | Медиана | Q3  |     |
| I 0             | 0,0                                  | 1,5     | 2,0 | 2,5                       | 3,0     | 4,0 | 0,0                         | 1,0     | 1,5 |     |
|                 | 1                                    | 0,0     | 1,0 | 1,5                       | 2,0     | 2,5 | 3,0                         | 0,0     | 1,0 | 1,5 |
| I 1             | 0                                    | 0,0     | 1,0 | 2,0                       | 3,0     | 4,0 | 1,0                         | 1,8     | 2,5 |     |
|                 | 1                                    | 0,0     | 0,0 | 1,0                       | 1,0     | 1,5 | 2,5                         | 0,0     | 1,0 | 2,0 |
| I 1             | 0                                    | 0,0     | 1,5 | 2,5                       | 2,0     | 3,0 | 3,5                         | 1,0     | 1,5 | 2,5 |
|                 | 1                                    | 0,0     | 0,0 | 1,0                       | 1,0     | 1,5 | 2,0                         | 0,0     | 0,0 | 1,0 |

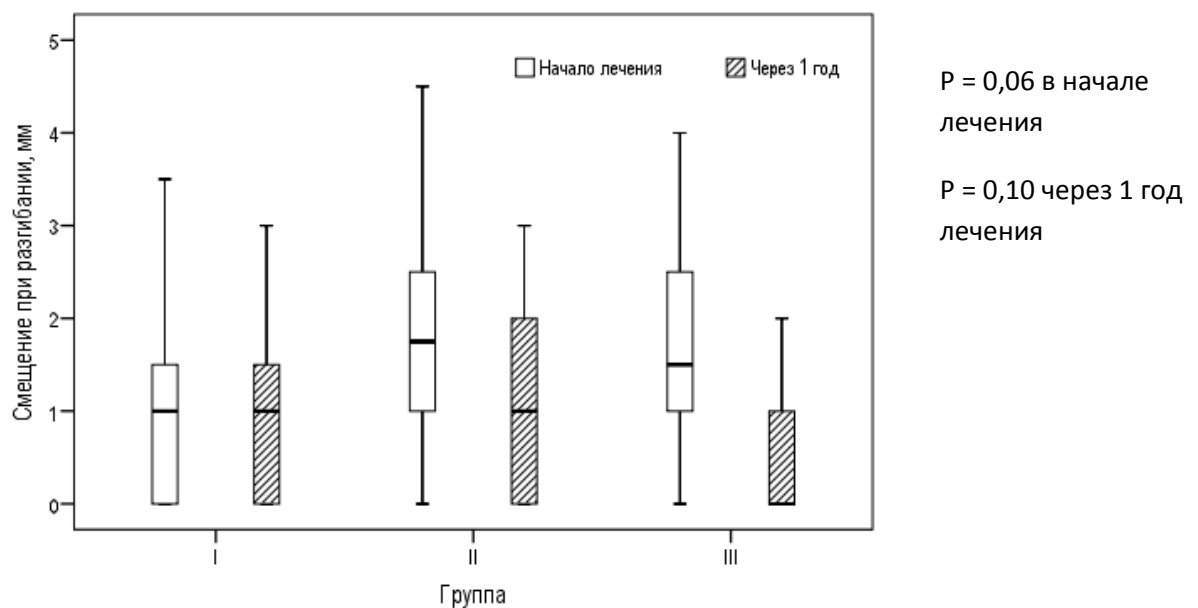
0 – в начале лечения, 1Y – через 1 год

Рис.6,7 иллюстрируют наибольшую эффективность лечения пациентов в 3-х группах согласно оценке смещения шейных позвонков при сгибании и разгибании.



**Рисунок 6. Смещение при сгибании в начале лечения и через 1 год, мм**

Согласно выше указанной диаграмме смещение тел шейных позвонков на рентгенограммах ШОП в боковой проекции при максимальном сгибании у детей из III группы значительно уменьшилось через год лечения в сравнении с группами I и II.



**Рисунок 7. Смещение при разгибании в начале лечения и через 1 год, мм**

Согласно выше указанной диаграмме смещение тел шейных позвонков на рентгенограммах ШОП в боковой проекции при максимальном разгибании у детей из III группы значительно уменьшилось через год лечения в сравнении с группами I и II.

Значимыми являются различия в уменьшении смещения в динамике: при сгибании и разгибании ( $p < 0,001$ ). При сравнении групп попарно диагностируется значимое ( $p < 0,001$ ) различие уменьшения смещения при сгибании и разгибании между группами I и III. Также различаются группы I и II ( $p = 0,004$ ) при сгибании и II и III ( $p = 0,030$ ) при разгибании.

### Выводы

1. Распространенность синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани среди обратившихся к детским хирургам детей с фенотипическими признаками составила 70,1%. Наиболее частыми жалобами детей были жалобы на боли в шее (78%), головные боли (76%), хруст-щелчки (56%) в шее, головокружения (34%).
2. У 79,4% детей с фенотипическими признаками синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани, выявлена ранее не диагностированная патология шейного отдела позвоночника, что указывает на необходимость раннего комплексного обследования детей с использованием принципа мультидисциплинарного подхода.
3. Использование разработанного алгоритма диагностики патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, на основе мультидисциплинарного подхода позволяет своевременно выявлять сопутствующую патологию (синусит сустава Крювелье, high riding vertebral artery, цефалгии сосудистого генеза, патологическая извитость сосудов (койлинг, кинкинг)), что дает возможность специалистам других профилей (невролог, нейрохирург, отоларинголог) осуществить раннюю диагностику и лечение профильной патологии.
4. Сравнительный анализ результатов лечения детей с патологией шейного отдела показал большую эффективность лечения данной патологии с применением шейных ортезов и дополнительным медикаментозным лечением ( $p < 0,001$ ) по сравнению с широко используемыми в настоящее время схемами, включающими лечебную физическую культуру, физиотерапию, массаж.
5. Показанием к оперативному вмешательству на уровне шейного отдела позвоночника при наличии сочетания костной и сосудистой патологии является наличие частых транзиторных ишемических атак и отсутствии эффективности консервативного лечения в течение 6 мес.
6. В катамнезе у детей с патологией шейного отдела позвоночника, получавших комплексное лечение (массаж, изометрическая гимнастика,

физиотерапия, шейные ортезы, медикаментозные препараты), через 12 месяцев после лечения отмечено полное исчезновение жалоб в 56% случаев в сравнении с группой детей, получавших стандартное лечение (ЛФК, массаж, физиотерапия) и более длительный терапевтический эффект лечения в 44% ( $p < 0,001$ ), подтвержденный инструментальными методами обследования (ультразвуковая доплерография брахицефальных сосудов, рентгенография).

### **Практические рекомендации**

1. Рекомендовано использовать критерии фенотипических признаков синдрома дисплазии соединительной ткани при осмотре ребенка с жалобами на головные боли, боли в шее, хруст и щелчки в шее (гиперэластичность кожи, бледность, мраморность кожных покровов, узкая грудная клетка (воронкообразная, либо килевидная), «крыловидные» лопатки, гипермобильность суставов, неправильный прикус, готическое небо, «мятые» уши, низкий рост волос на лбу и на шее, деформация позвоночника, плоскостопие, деформация нижних конечностей).
2. Рекомендовано использовать мультидисциплинарный алгоритм диагностики нестабильности шейного отдела позвоночника (рис.2).
3. Учитывать такие диагностические критерии, как: жалобы (боли в затылочной и заушной областях, боли в шее, блоки в шейном отделе позвоночника, щелчки в шейном отделе при движениях), физикальное обследование (болезненность при пальпации остистых отростков шейных позвонков, у основания затылочной кости, ограничения движений в шейном отделе позвоночника при проведении ротационных тестов), данные ультразвуковой доплерографии брахицефальных сосудов с функциональными пробами (экстравазальная компрессия позвоночной артерии, положительная проба «поворотная»), данные рентгенограмм шейного отдела позвоночника (расширение сустава Крювелье, асимметрия атланта-дентальных, атланта-аксиальных расстояний, нарушение плавности линии Свищука, патологическое смещение тел позвонков ( $>2$  мм после 8 лет и  $>4$  мм до 8 лет) при проведении функциональных проб) для выявления и верификации диагноза патологии шейного отдела позвоночника.
4. Рекомендовано использовать разработанный головодержатель при выполнении рентгенографии шейного отдела позвоночника в трансоральной проекции в положении лежа с целью улучшения визуализации краниовертебральной области.
5. В комплексном лечении детей с патологией шейного отдела позвоночника следует использовать терапию, включающую в себя лечебную физическую культуру, массаж, физиотерапию, шейные ортезы, медикаментозную терапию.
6. При подтверждении наличия синовита сустава Крювелье на МРТ шейного отдела позвоночника и аденоидов пациента следует немедленно направлять

на консультацию к отоларингологу, а при наличии в анамнезе транзиторных ишемических атак – к нейрохирургу.

### **Список работ, опубликованных по теме диссертации**

1. Табе Е.Э., Тайбулатов Н.И. Клиническая задача №23. Множественные костные аномалии у ребенка 4 лет//Вопросы диагностики в педиатрии. – 2012. – т.4. - №1. – С.57-58.
2. Табе Е.Э., Малахов О.А., Челпаченко О.Б., Жердев К.В., Тайбулатов Н.И., Васильченко В.В. Оптимальные методы диагностики нестабильности шейного отдела позвоночника у детей и подростков//Российский педиатрический журнал. - 2013. - №1. – С.45-50.
3. Намазова-Баранова Л.С., Табе Е.Э., Малахов О.А., Васильченко В.В., Тайбулатов Н.И., Челпаченко О.Б., Жердев К.В., Гольцова Н.В. Дуплексное сканирование сосудов головного мозга и шеи у детей с диспластической нестабильностью шейного отдела позвоночника//Детская хирургия. - 2013. - №3. – С.46-49.
4. Табе Е.Э., Шарков С.М. Привычный ротационный подвывих атланта//Вопросы практической педиатрии.-2019.- том 14, №5. - С. 116–118.
5. Табе Е.Э., Шарков С.М. Эффективность лечения патологии шейного отдела позвоночника, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, у детей // Детская хирургия. 2020. Т.24. №5. С.312-316.
6. Табе Е.Э., Валиева С.И., Тайбулатов Н.И. Роль лекарственных препаратов в консервативном лечении диспластической нестабильности шейного отдела позвоночника у детей//Евразийское Научное Объединение. - 2016. – Т.1.№ 10 (22). – С.74-76.
7. В.И.Новиков, В.С.Ашмарин, И.В.Новиков, С.В.Лебедев, Е.Э.Табе. Головодержатель // Патент на изобретение RU2651090 С1, 18.04.2018. Заявка №2017109019 от 20.03.2017.
8. Намазова-Баранова Л.С., Табе Е.Э., Малахов О.А., Васильченко В.В., Тайбулатов Н.И., Челпаченко О.Б., Жердев К.В., Гольцова Н.В. Дуплексное сканирование сосудов головного мозга и шеи у детей с диспластической нестабильностью шейного отдела позвоночника//Детская хирургия. - 2013. - №3. – С.46-49.
9. Табе Е.Э., Гольцова Н.В., Челпаченко О.Б., Малахов О.А., Жердев К.В., Бахтин А.А. Инструментальные методы обследования детей с нестабильностью шейного отдела позвоночника на фоне диспластического синдрома// МатериалыXVII конгресса«Человек и его здоровье». – Москва. - 2012.

10. Табе Е.Э., Аникин А.В., Гетман А.Н., Малахов О.А., Тайбулатов Н.И. Костная и сосудистая дисплазия шейного отдела позвоночника у детей// Материалы VII Всероссийского национального конгресса лучевых диагностов и терапевтов «Радиология- 2013». – Москва. – 2013.
11. Аникин А.В., Гетман А.Н., Табе Е.Э. Извитость брахиоцефальных сосудов шейного отдела позвоночника у детей// Материалы VII Всероссийского национального конгресса лучевых диагностов и терапевтов «Радиология- 2013». – Москва. – 2013.
12. Tabe E.E., Chelapachenko O.B., Malahov O.A., Taybulatov N.I., Zherdev K.V. Diagnostic algorithm of cervical spine instability in children and adolescents//Abstract in the Internationaler X Kongress Fachmesse. – Hannover. – 2012. – с. 220.
13. Tabe E.E., Taybulatov N.I. The prevalence of dysplastic instability of the cervical spine in children//Abstract in the 7<sup>Th</sup> Europaediatrics.-Florence.-2015.
14. Tabe E.E., Taybulatov N.I. Conservative treatment of dysplastic instability of the cervical spine in children// Abstract in the 8<sup>Th</sup> Europaediatrics.-Vancouver.-2017.

### **Список сокращений**

НШОП - нестабильность шейного отдела позвоночника

ГМС - гипермобильность суставов

ШОП - шейный отдел позвоночника

УЗДГ - ультразвуковая доплерография

БЦС - брахио-цефальные сосуды

КТ - компьютерная томография

МРТ - магнитно-резонансная томография

ПА - позвоночные артерии

ЛСК - линейная скорость кровотока

НПВП - нестероидные противовоспалительные препараты

ДСТ - дисплазия соединительной ткани

АДР - атланта-дентальное расстояние

HRVA - high riding vertebral artery