

О.І. Корольков
С.Д. Шевченко

ДУ «Інститут патології хребта та суглобів ім. М.І. Ситенка АМН України»

ПАТОЛОГІЯ КУЛЬШОВИХ СУГЛОБІВ У ДІТЕЙ: ПОГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ З ПОЗИЦІЙ КОНЦЕПЦІЇ ЗАХВОРЮВАНЬ СУГЛОБІВ, ЗУМОВЛЕНИХ СПАДКОВОЮ СХИЛЬНІСТЮ

Ключові слова:

захворювання, зумовлені спадковою схильністю; кульшовий суглоб; генезис.

Резюме. У статті наведена патологія кульшових суглобів у дітей з позицій концепції захворювань суглобів, зумовлених спадковою схильністю. В ході дослідження зроблено спробу розглянути патологію кульшового суглобу з позицій концептуально-логічного моделювання цієї проблеми. Висловлено припущення про необхідність виділення трьох видів генезису патології кульшових суглобів: травматичного, диспластичного та патичного генезу, що обґрунтовує потребу в ознайомленні спеціалістів, які працюють із суглобовою патологією у дітей з особливостями виникнення та розвитку цих трьох видів ураження кульшових суглобів, кожен з яких потребує окремої діагностичної та лікувальної тактики.

ВСТУП

Захворювання кульшових суглобів (КС) у дітей починаючи з періоду новонародженості і до повноліття є достатньо частим явищем, за даними різних авторів відзначають у 35–55% випадків загальної патології опорно-рухової системи (Абальмасова Е.А., Лузина Е.В., 1983; Tonnis D., 1984). Без врахування пухлин та запальних бактеріальних процесів (бактеріальні артрити та остеомиєліт) виділяють три групи факторів, що індукують (так чи інакше спричиняють) розвинення патології КС, це — травма, дисплазія та патії (так звані артропатичні ураження). З першими двома найчастіше у своїй практиці має справу дитячий ортопед-травматолог, з третьою — педіатр, кардіоревматолог та іноді ряд суміжних спеціалістів (дерматолог, імунолог, гематолог тощо).

Мета роботи — представити патологію КС у дітей з позицій концепції захворювань суглобів, зумовлених спадковою схильністю.

ОБ'ЄКТ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

Теоретична основа нашого дослідження — роботи про захворювання суглобів, зумовлені спадковою схильністю (ЗСЗСС), проведені в ДУ «Інститут патології хребта та суглобів ім. М.І. Ситенка АМН України» у 1988–2008 рр. (Сіменач Б.І. і соавт., 1992; Сіменач Б.І., 1994; Сіменач Б.І., 1998; Корж О.О., Сіменач Б.І., 2003; Корольков А.І., 2006; Корж М.О. та співавт. 2007).

Робота базується на концептуально-логічному рівні моделювання проблеми. З метою досягнення коректності логічних побудов ми використовували закони і принципи нормології-патології як філософії медицини (Саркисов Д.С., 1987; Шифрин А.Г., Шифрин Г.А., 1999):

- основні принципи та правила ортопедичної науки, перш за все, біомеханіки як «філософії ортопедії»;

- інтеграційний принцип (Шифрин А.Г., Шифрин Г.А., 1999), який об'єднує методології системного підходу, класиологічної та термінологічної діяльності та концептуального моделювання, з використанням верифікованої концептуальної моделі «суглоб»;

- принцип детермінізму, біологічної доцільності, реактивності живих систем та адаптаціогенез як загальнобіологічної теорії адаптивних станів;

- закон Вольфа та закон Гютер — Фолькмана.

Основою концепції про ЗСЗСС є системна модель «суглоб», яка складається з п'яти основних ланок функціонування в умовах норми та патології (Сіменач Б.І., 1998).

РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕННЯ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

У цій роботі робимо спробу розглянути патологію КС саме з позицій концептуально-логічного моделювання проблеми, тому будемо розглядати розвиток різних за походженням видів ураження суглоба (за етіологічним чинником) в «ідеальній» ситуації, коли на їх перебіг не впливають побічні чинники. Добре розуміємо, що ідеальних ситуацій у клінічній практиці значно менше, частіше ж відзначається їх сумація та взаємний вплив (наприклад — вплив травми на КС в умовах уже існуючого диспластичного ураження суглоба, або вплив гормонального чинника на перебіг юнацького епіфізеолізу головки стегнової кістки (ГСК) тощо). Однак для розуміння наших поглядів та підходів, вважаємо за потрібне, насамперед, розглянути саме такі варіанти розвитку та перебігу патології КС.

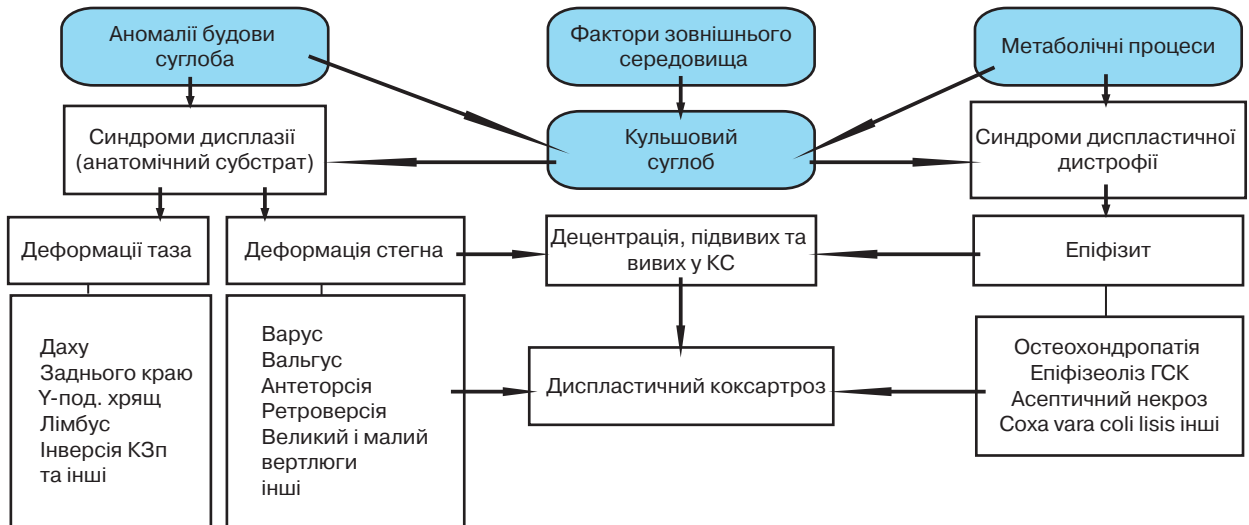


Схема 1. Концептуальна модель розвитку патології кульшового суглоба, зумовленої спадковою схильністю

Перша група захворювань — травматична, під травмою розуміємо дію, а точніше взаємодію здорового суглоба з факторами (механічними, екстремальними) зовнішнього середовища в умовах здорового організму (знову підкреслюємо — в «ідеальному» варіанті, коли травма не обтяжена диспластичним ураженням суглоба, чи/або ураженням (відхиленням) всього організму). В таких випадках травма (екстремальна дія зовнішнього середовища) є першопричинним фактором руйнування тканин суглоба, що супроводжується відповідними структурними деформаціями (порушеннями будови суглоба) та становить першопричину подальшого патологічного процесу у суглобі. Складається наступний генезисний (за виникненням та розвитком) порядок відповідно до моделі «суглоб» (Сименач Б.И. і соавт., 1992; Сименач Б.И., 1994): травма — руйнування тканин — структурна деформація — компенсаторно-реактивний процес (реакція організму на руйнування — як місцева, так і загальна (всього організму)). В таких випадках, як правило, післятравматичне ураження КС формується в умовах здорового організму та спершу — здорового суглоба при дії травматичного агента.

При лікуванні такого виду ураження КС основне завдання лікаря — максимально повна діагностика та, відповідно, максимально швидке усунення і відновлення ушкоджених структур суглоба (відновлення будови суглоба та тканин, що його оточують).

Другу групу захворювань (яка найбільше цікавить дитячих ортопедів), становлять ЗСЗСС, або диспластична патологія КС. В їх основі лежать аномалії будови (форми) суглоба (структурні деформації), при нормальному організмі та при нормальній дії факторів зовнішнього середовища (знову ж таки — в «ідеальному» варіанті). Стосовно КС такими аномаліями — «структурними деформаціями» є вальгусна та варусна деформація проксимального відділу стегнової кістки (ПВСК), антеторсія шийки стегнової кістки, скошеність «даху» кульшової западин (КЗп), тощо (схема 1), аж до стану вивиху та підвивиху стегна.

Аномалії будови КС неминуче супроводжуються порушенням рівноваги навантаження суглоба (далі — біомеханічними порушеннями). Власне ці аномалії будови суглоба чинять свою патогенну дію на КС як у біомеханічному, так і у біохімічному (метаболічному) аспектах. У цих дітей при обстеженні (клінічному, ультрасонографічному, рентгенологічному) виявляються як відхилення у будові КС, так і певні зміни при обстеженні їх метаболічного статусу, які зумовлені певними адаптаційно-компенсаторно-приспосувальними змінами в організмі (підвищення рівня глікопротеїнів, сіалових кислот, загальних хондроїтинсульфатів, суттєве зниження фракційного складу глікозаміноглікансульфатів (ГАГ), при клінічно виражених варіантах — суттєві зміни ензиматичних маркерів обміну сполучної тканини, зокрема підвищення активності кислоти та лужної фосфатази крові, а також активність кісткового ізоферменту лужної фосфатази, екскреції з сечею уронових кислот та оксипроліну тощо) (Mourao P.A.S. et al., 1976; Lohmander L.S., 1992; Карпищенко А.И., 2002; Магомедов С. і соавт., 2003; Леонтьева Ф.С. та співавт., 2006). Тут слід зауважити, що більшість із вищезазначених біохімічних змін вважаємо вторинними, зумовленими порушеннями біомеханічної рівноваги навантаження суглоба.

Наводимо генезисний порядок ЗСЗСС: аномалії будови КС — біомеханічні порушення навантаження суглоба — клінічна маніфестація захворювання КС — руйнування (механічне) та реактивні процеси (місцева та загальна реакція організму). В таких випадках захворювання КС формується в умовах здорового організму, нормального зовнішнього середовища та нездорового суглоба (в «ідеальному» варіанті).

При лікуванні такого виду уражень КС лікар має вирішити ряд завдань.

По-перше — діагностичні:

- необхідно виявити та оцінити ступінь вираженості факторів, які мають бути усунуті на етапах лікування дитини (аномалії будови КС (відхилення від норми безпосередньо у КС та у суміжних з ними частин опорно-рухової систе-

ми, що можуть сприяти розвитку рецидивів захворювання), морфологічні та біохімічні особливості тканин КС, порушення біомеханіки КС, системна патологія тощо);

- необхідно (в ідеальному варіанті) визначити прогностичні критерії подальшого розвитку КС.

По-друге — лікувальні:

- на основі вирішення діагностичних завдань застосувати диференційну систему лікування патології КС залежно від особливостей відхилень у будові суглоба, біомеханічних порушень та проявів адаптаційно-компенсаторних процесів в опорно-руховій системі, яка має бути спрямована на максимально повне усунення вищезазначених відхилень від норми. Ця система має включати комплекс заходів (як хірургічного напрямку — різноманітні внутрішньосуглобові, позасуглобові реконструктивно-відновні та паліативні втручання, так і консервативного — методи лікувальної фізкультури, масажу, ортезування, фізіотерапевтичного, санаторно-курортного, медикаментозного лікування тощо).

Слід підкреслити, що дисплазія — це загальна назва порушень розвитку або недорозвинення органів чи тканин у процесі ембріогенезу та в післянатальний період. З цих позицій дисплазії можуть бути, по-перше, природженими, а по-друге — набутими. До першої групи відносимо також вроджені тканинні диспластичні хвороби (дисхондро-, остео- та фібродисплазії), при яких ураження КС є лише симптомами чи синдромами якогось основного захворювання (наприклад епіфізарної дисплазії, синдрому Елерса — Данлоса чи синдрому Марфана). У цій групі хвороб патологія КС є лише симптомом основного захворювання і не впливає на загальний перебіг цього захворювання.

Під **третьою** «патичною» (артропатичною) розглядаємо таку групу захворювань КС, яка є наслідком деструкції (альтерації) тканин суглоба (перш за все хряща), що зумовлена певним системним захворюванням або патологічним (у тому числі аутоімунним) процесом (найбільш яскраві приклади — ревматизм та ревматоїдоподібні захворювання КС, або гемофілічна артропатія КС як наслідок неодноразових крововиливів у суглоб).

Їх генезисний порядок такий: реактивний (у тому числі аутоімунний) процес у суглобі — руйнування структур КС (найчастіше хряща) — біомеханічні порушення навантаження суглоба з виникненням порушень у будові суглоба. В таких випадках (в «ідеальному» варіанті) захворювання КС формується в умовах нездорового організму (системне захворювання), здорового суглоба та нормального зовнішнього середовища.

Слід відзначити, що необхідно враховувати такі ситуації, при яких можуть діяти декілька, а, можливо, і всі три пускові фактори розвитку патології КС.

Як показують наші попередні дослідження, **диспластичну, зумовлену спадковою схильністю патологію КС**, слід розглядати як стадійний про-

цес. Відповідно ми розглядаємо три їх стадії: квазіпатичну (доклінічну), патичну (клінічну) та післяпатичну (Сименач Б.І., 1994; Сіменач Б.І., 1998).

Квазіпатичною є така ситуація, коли є всі умови для виникнення патології КС (наявні аномалії будови КС, порушення біомеханічної рівноваги навантаження), але клінічної маніфестації самого захворювання ще не відбулося (така ситуація, наприклад загальновідома як дисплазія КС в новонароджених та дітей грудного віку).

Згідно з роботами, що стосуються концепції ЗСЗСС, відзначимо їх певні особливості:

- така патологія протікає за загальними законами патології людини;

- в її основі лежать структурні аномалії будови КС, зумовлені спадковою схильністю;

- ці аномалії супроводжуються певними порушенням біомеханічної рівноваги навантаження суглоба (-ів);

- порушення рівноважності навантаження суглоба викликає певні руйнування тканин суглоба з відповідною реакцією організму у формі компенсаторно-адаптаційного комплексу та реактивного синдрому;

- реактивний синдром перебігає як неспецифічна компенсаторно-приспосувальна реакція (як правило, запально-дистрофічний процес) з різним співвідношенням процесів репарації та деструкції;

- усі ці процеси проходять в умовах постійної дії факторів зовнішнього середовища — патологічного навантаження суглобів.

Також для захворювання кульшового суглобу із спадковою схильністю характерні:

- стадійність і стереотипність (ізоморфність) перебігу процесів, доклінічна (квазіпатична), клінічна і післяпатична стадія перебігу цих захворювань;

- різна клінічна маніфестація зумовлена полігенністю цього захворювання. Полігенність захворювання клінічно реалізується у формі різних симптомо- та синдромокомплексів, що відрізняються як аномаліями будови суглоба, так і різними їх поєднаннями, співвідношеннями та особливостями біомеханічної декомпенсації;

- клінічна маніфестація захворювання кульшового суглобу із спадковою схильністю не має вікових обмежень, тобто клінічні їх прояви можливі в будь-якому віці індивіда;

- парність ураження суглобів (особливо важливий аспект внаслідок того, що при лікуванні найбільш ураженого суглоба (наприклад за наявності вивиху у КС або юнацькому епіфізеолізі ГСК тощо) лікарі та батьки часто «забувають» контролювати стан протилежного суглоба, патологія в якому може проявитися у більш пізній період, або паралельно, але з менш вираженими проявами);

- різні симптомокомплекси необхідно виділяти як різні диспластичні синдроми з різними лікувально-діагностичними заходами. Так, стан одного із КС потребує хірургічного лікування, а протилежний — комплексного консервативного (меди-

каментозне, ортопедичні апарати, ЛФК, масаж, фізіотерапевтичне, санаторно-курортне лікування тощо) (Tonnis D., 1984; Сіменач Б.І., 1998; Корольков А.І., 2006; Корж М.О. та співавт., 2007).

ВИСНОВКИ

Відповідно до концепції про ортопедичну артрологію вважаємо за необхідне виділення трьох видів генезису патології КС: травматичного (післятравматичного), диспластичного (зумовленої спадковою схильністю) та патичного (Сіменач Б.І., 1994; Корж О.О., Сіменач Б.І., 2003). Наявність таких підходів викликає необхідність максимально повного ознайомлення широкого кола спеціалістів, які працюють із суглобовою патологією у дітей з особливостями виникнення та розвитку цих трьох видів ураження КС, кожен з яких потребує своєї діагностичної та лікувальної тактики.

ЛІТЕРАТУРА

- Абальмасова Е.А., Лузина Е.В.** (1983) Развитие тазобедренного сустава после лечения врожденного подвывиха и вывиха бедра у детей. Ташкент, Медицина, 188 с.
- Карпищенко А.И. (ред.)** (2002) Медицинские лабораторные технологии. Справочник. Т. 2, Санкт-Петербург, Интермедика, 600 с.
- Корж М.О., Колесніченко В.А., Шевченко С.Д., Сіменач Б.І., Хмизов С.О., Карпінський М.Ю., Мітелева З.М., Леонтьєва Ф.С., Яременко Д.О., Корольков О.І., Котульський І.В., Бабуркіна О.П., Лустовойт Б.А.** (2007) Теоретичне та практичне обґрунтування методів діагностики, лікування та профілактики диспластичних захворювань хребта та суглобів у дітей, які призводять до інвалідизації. Наукові засади міжгалузевої комплексної програми «Здоров'я нації». Деркул, Київ, с. 22–38.
- Корж О.О., Сіменач Б.І.** (2003) Интеграция – базисна методологія, інфраструктура наукової діяльності (на моделі ортопедичної науки). Наука та наукознавство, 4: 51–59.
- Корольков А.И.** (2006) Заболевание тазобедренного сустава у детей с наследственной предрасположенностью: концептуальная модель. Междунар. мед. журн., 12(1): 62–65.
- Магомедов С., Гайко О.Г., Кузуб Т.А.** (2003) Особливості біохімічних маркерів метаболізму кісткової тканини у хворих з вродженими захворюваннями опорно-рухового апарату. Вісн. ортопед., травматол., протезув., 2: 1–14.
- Пат. 29198 (U) Україна, МПК** (2006) G01N 33/48. Спосіб визначення фракцій сульфатованих гексозаміногліканів// Леонтьєва Ф.С., Філіпенко В.А., Тимошенко О.П. та ін. (Україна); заявники та патентовласники Державна установа «Інститут патології хребта та суглобів ім. проф. М.І. Ситенка АМНУ» (Україна), Харківська державна зооветеринарна академія (Україна). - №ч 200708505; заявл. 24.07.2007; опубл. 10.01.2008, Бюл. № 1, 2 с.
- Саркисов Д.С. (ред.)** (1987) Структурные основы адаптации и компенсации нарушенных функций: Рук-во. Медицина, Москва, 445 с.
- Сіменач Б.И.** (1994) Теоретико-методологическое обоснование концепции «Ортопедическая артрология». Ортопедия, травматология и протезирование, 3: 44–51.
- Сіменач Б.И., Шевченко С.Д., Мітелева З.М.** (1992) Наследственно предрасположенные (диспресиионные) заболевания суставов. Вестн. Рос. АМН, 3: 14–18.
- Сіменач Б.И.** (1998) Спадково-схильні захворювання суглобів: теоретико-методологічне обґрунтування (на моделі колінного суглоба). Основа, Харків, 200 с.
- Шифрин А.Г., Шифрин Г.А.** (1999) Научные основы интегративной медицины. Дикое поле, Запорожье, 203 с.

Lohmander L.S. (1992) Molecular markers of cartilage turnover. A role in monitoring and diagnosis of osteoarthritis. Articular Cartilage and Osteoarthritis, Raven Press Ltd, New York, p. 653–667.

Mourao P.A.S., Rozenfeld S., Laredo J., Dietrich C.P. (1976) The distribution of chondroitin sulfates in articular and growth cartilage of human bones. Biochem. Biophys. Acta., 428: 19–26.

Tonnis D. (1984) Congenital Dysplasia and Dislocation of the Hip in Children and Adult., Berlin et al.: Springer-Verlag, 461 p.

ПАТОЛОГИЯ ТАЗОБЕДРЕННЫХ СУСТАВОВ У ДЕТЕЙ: ВЗГЛЯД НА ПРОБЛЕМУ С ПОЗИЦИЙ КОНЦЕПЦИИ БОЛЕЗНЕЙ СУСТАВОВ, ОБУСЛОВЛЕННЫХ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬЮ

О.И. Корольков, С.Д. Шевченко

Резюме. В статье представлена патология тазобедренных суставов у детей с позиции концепции болезней суставов, обусловленных наследственной предрасположенностью. В ходе исследования сделана попытка рассмотреть патологию тазобедренных суставов с позиции концептуально-логического моделирования данной проблемы. Высказано предположение о необходимости выделения трех видов генезиса патологии тазобедренных суставов: травматического, диспластического и патического генеза, что обосновывает необходимость ознакомления специалистов, работающих с суставной патологией у детей, с особенностями возникновения и развития этих трех видов поражения тазобедренных суставов, каждый из которых требует отдельной диагностической и лечебной тактики.

Ключевые слова: заболевание, обусловленное наследственной предрасположенностью; тазобедренный сустав; генезис.

THE PATHOLOGY OF THE HIP IN CHILDREN: VIEW POINT FROM THE POSITION OF JOINT DISEASES ASSOCIATED WITH CONGENITAL DEFECT CONCEPTION

O.I. Korolkov, S.D. Shevchenko

Summary. The hip pathology in children on the base of joint diseases associated with congenital defect conception is presented in the article. There was an offer to describe the hip pathology from the position of conceptual-logic modeling of this problem. There was a hypothesis expressed about necessity to separate three types of hip pathology genesis: traumatic, dysplastic and pathic. This substantiate the necessity of additional specialists' studying, who are concerning with children joint pathology in order to clarify the peculiarities of these three hip affection development, each of which needs specific diagnostic and treatment strategy.

Key words: diseases associated with congenital defect; hip; genesis.