

Д.Н. Мяделец

**К ВОПРОСУ О ЕДИНСТВЕ БОЛЕЗНИ ШЕЙЕРМАННА
И ИДИОПАТИЧЕСКОГО СКОЛИОЗА**

ГОУ ВПО «Алтайский государственный медицинский университет Росздрава» (Барнаул)

Авторы на основании проведенных клинико-генеалогических исследований и морфологических данных делают вывод о патогенетическом единстве болезни Шейерманна и идиопатического сколиоза.

Ключевые слова: болезнь Шейерманна, сколиоз, клинико-генеалогические исследования

**TO THE PROBLEM OF THE UNITY OF SCHEUERMANN'S DISEASE
AND IDIOPATHIC SCOLIOSIS**

D.N. Myadelets

Altay state medical university of Roszdrav, Barnaul

On the basis of clinicogenealogical researches and morphological data the authors draw a conclusion, that Scheuermann's disease and idiopathic scoliosis have pathogenetic unity.

Key words: Scheuermann's disease, scoliosis, clinicogenealogical researches

Известно, что болезнь Шейерманна (БШ) и идиопатический сколиоз (ИС) — это генетически зависимые, наследуемые по аутосомно-доминантному типу заболевания позвоночника прогрессирующие в периоды роста организма [1, 3, 9, 10, 14–17]. Характерно, что как для БШ, так и для ИС, этиологическим фактором является майоргенная мутация [2, 8]. Исследования морфогенеза этих патологий показали, что изменения локализуются в пластинках роста тел позвонков: при БШ — в вентральных отделах, при ИС — в латеральных. В зависимости от локализации поражения формируется либо кифотическая, либо сколиотическая деформации позвоночного столба [4, 7, 11]. Вместе с тем клиницистами эти патологии рассматриваются как разные нозологические единицы.

Цель работы — исследование смешанного наследования болезни Шейерманна (БШ) и идиопатического сколиоза (ИС).

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Основным объектом клинико-генеалогических наблюдений явились 35 семей (532 человека), в которых пробанд страдал II–III стадией БШ. Возраст пробандов — от 14 до 19 лет. Клинико-рентгенологическими методами обследованы пробанды и 212 родственников I–III степеней родства.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

При клинико-генеалогическом исследовании семей, в которых пробанд страдал БШ, среди родственников были выявлены больные с БШ и ИС. Детальное клинико-рентгенологическое обследование было проведено у 212 родственников I, II, III степеней родства. Из обследованных родственников пробандов 124 (58,5 %) страдали заболеваниями позвоночника. Из них БШ была выявлена у 84 (67,7 %) родственников в возрасте от 16 до 62 лет, ИС — у 40 (32,3 %) родственников в возрасте

Таблица 1

Анализ наследования болезни Шейерманна и идиопатического сколиоза

Число семей	Пробанд	Отец	Мать	Дедушка	Бабушка	Др. родственники
7	♂БШ	БШ		БШ		
6	♂БШ	БШ			БШ	ИС
5	♂БШ		БШ	БШ		
5	♂БШ	БШ	БШ	БШ		ИС
3	♂БШ	БШ	ИС	БШ		ИС
3	♂БШ		ИС		БШ	БШ
2	♀БШ	БШ		БШ		ИС
2	♂БШ		ИС		ИС	ИС
1	♂БШ	БШ	ИС	ИС		
1	♂БШ	БШ		БШ	ИС	

от 15 до 65 лет. В группе обследованных родственников с БШ также были диагностированы такие заболевания позвоночника, как остеохондроз, деформирующие спондилоз и артроз, которые нами расценивались как вторичные изменения последовательно развивающегося болезненного процесса. Почти у половины (46 %) исследуемых родственников было обнаружено сочетание кифотической деформации со сколиотическим компонентом и явлениями торсии, наблюдаемое с равной частотой у лиц обоего пола. У родственников пробандов с БШ был выявлен ИС сколиоз I, II и III степени грудного и грудно-поясничного отделов позвоночника S- и C-образной конфигурации. Среди родственников страдающих ИС у 7 (17,5 %) деформация позвоночника имела кифосколиотический характер, при этом элементы торсии тел позвонков присутствовали во всей дуге искривления.

Очевидно из фактических данных, что в 28 (80 %) семьях присутствовали как ИС, так и БШ. Оказалось, что БШ страдали преимущественно лица мужского пола, по сравнению с частотой ИС среди этой категории обследованных ($p < 0,05$). Идиопатический сколиоз преимущественно выявлялся у лиц женского пола ($p < 0,05$). Анализ наследования БШ и ИС представлен в таблице 1.

Для примера представляем генеалогическую схему родословной больного БШ (рис. 1).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

По данным морфологических исследований проф. А.М. Зайдман, существуют общие патогенетические механизмы развития БШ и ИС. Патогенетическим механизмом формирования деформаций является мутация в майор-гене (агре-

кане), программирующем синтез и модификацию протеогликанов в вентральных отделах пластинки роста при БШ, либо в латеральных отделах — при ИС [7, 11].

Исследование позволило установить, что на фоне клинических отличий этих двух заболеваний позвоночника также имелась определенная их схожесть: БШ и ИС впервые манифестировали в препубертатном периоде и прогрессировали в процессе роста организма. Структурные изменения в тканях позвоночника, по данным рентгенологического исследования, выявили нарушение формы тел позвонков, их клиновидность — при БШ в сагиттальной плоскости и при ИС — во фронтальной, а также сходные изменения в замыкательных пластинках роста тел позвонков.

Поскольку существует один майор-ген, клиничко-генеалогические исследования семей установили, что в 28 (80 %) семьях присутствовали как ИС, так и БШ, и отмечалось их смешанное наследование: у отца, страдающего БШ, в следующем поколении — у сына — диагностировался сколиоз, у мамы с БШ в следующем поколении — у сына — наследовался сколиоз. Преобладание БШ наблюдалось у лиц мужского пола, а ИС — у женского, что также отмечали и другие авторы [5, 6, 12]. В 7 семьях (20 %) была выявлена только БШ, поскольку обследовались в этих семьях только ядерные родословные, и отсутствовали анамнестические сведения о других родственниках.

Таким образом, на основании проведенных клиничко-генеалогических исследований и морфологических данных [7, 11] можно говорить о патогенетическом единстве болезни Шейерманна и идиопатического сколиоза.

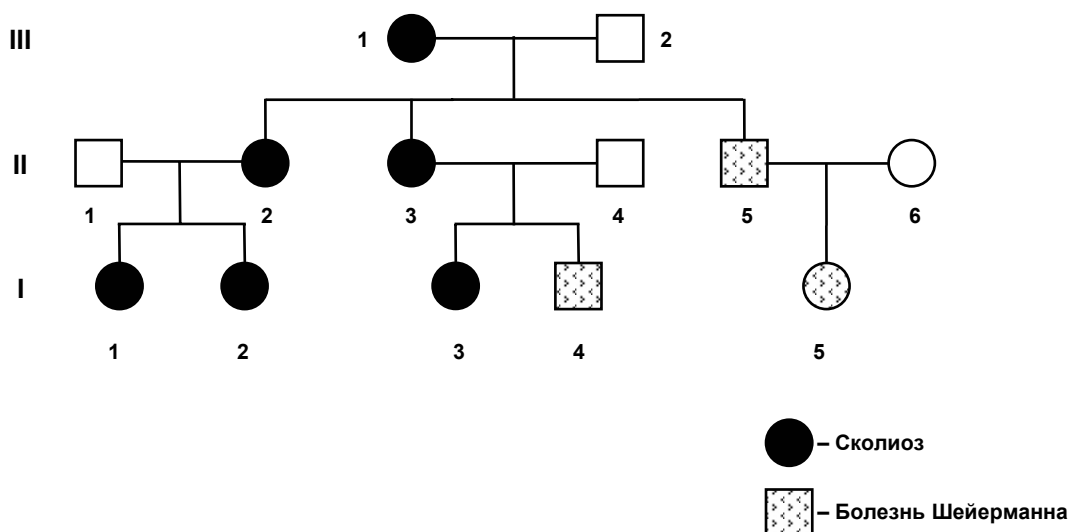


Рис. 1. Генеалогическая схема родословной больного БШ: I-4 – больной 17 лет, болезнь Шейерманна II стадии (пробанд); I-1 – больная 14 лет, сколиоз I-II степени; I-2 – больная 15 лет, сколиоз II степени; I-3 – больная 14 лет, сколиоз II степени; I-5 – больная 6 лет, сутулость; II-1 – здоров, 42 года; II-2 – больная 39 лет, сколиоз II степени; II-3 – больная 42 года, сколиоз II степени; II-4 – здоров, 45 лет; II-5 – больной 43 года, болезнь Шейерманна III степени; II-6 – здорова, 42 года; III-1 – больная 68 лет, сколиоз II степени; III-2 – здоров, 66 лет.

ЛИТЕРАТУРА

1. Абальмасова Е.А. Диагностика и лечение заболеваний и повреждений позвоночного столба у детей: Актовая речь / Е.А. Абальмасова. — М., 1986. — 34 с.
2. Болезнь Шейерманна — Мау: Клиника, морфология, биохимия, генетика, лечение // А.М. Зайдман, Н.Г. Фомичев, Е.В. Калашникова и др. — Новосибирск, 2002. — 111 с.
3. Зайдман А.М. Идиопатический сколиоз / А.М. Зайдман. — Новосибирск, 1994. — 234 с.
4. Калашникова Е.В. Патогенез болезни Шейерманна — Мау (клинико-экспериментальное исследование): дис. ... докт. мед. наук / Е.В. Калашникова. — Новосибирск, 1999. — 149 с.
5. Механизм наследования идиопатического сколиоза / А.М. Зайдман, Т.И. Аксенович, М.А. Садовой и др. // Хирургия позвоночника. — 2005. — № 1. — С. 112 — 121.
6. Механизмы наследования болезни Шейерманна / А.М. Зайдман, Н.Г. Фомичев, Е.В. Калашникова и др. // Хирургия позвоночника. — 2005. — № 4. — С. 77 — 81.
7. Морфогенез болезни Шейерманна / А.М. Зайдман, А.В. Корель и др. // Хирургия позвоночника. — 2005. — № 2. — С. 73 — 83.
8. Новые модели наследования сложных признаков и их исследования при сегрегационном анализе идиопатического сколиоза / Т.И. Аксенович, А.М. Зайдман, И.В. Зоркольева и др. // Генетика. — 1999. — Т. 35, № 2. — С. 255 — 262.
9. Свинцов А.П. Дифференциальная диагностика остеохондропатии позвоночника у детей и подростков / А.П. Свинцов, Е.А. Абальмасова // Ортопед., травматол. — 1980. — № 5. — С. 43 — 49.
10. Свинцов А.П. Остеохондропатия позвоночника и ее семейные проявления: автореф. дис. ... канд. мед. наук / А.П. Свинцов. — М., 1980. — 19 с.
11. Структурно-функциональные особенности пластинки роста тела позвонка человека при идиопатическом сколиозе / А.М. Зайдман, А.В. Корель и др. // Хирургия позвоночника. — 2004. — № 2. — С. 64 — 73.
12. Трегубова И.Л. Клинико-генетическое прогнозирование характера развития идиопатического сколиоза у детей: автореф. дис. ... канд. мед. наук. / И.Л. Трегубова. — Новосибирск, 1998. — 26 с.
14. Cobb J.H. The problem of the primary curve / J.H. Cobb // J. Bone Jt. Surg. — 1960. — Vol. 42. — P. 1413 — 1428.
15. Fiirgaard B. Scheuermann's disease / B. Fiirgaard, A. Adertoft // Ugeskr. Laeger. — 1990. — Vol. 152. — P. 2843 — 2846.
16. Findlay A. Dominant inheritance of Scheuermann's juvenile kyphosis / A. Findlay, A.N. Conner, J.M. Conner // J. Med. Genet. — 1989. — Vol. 26. — P. 400 — 403.
17. Halal F. Dominant inheritance of Scheuermann's juvenile kyphosis / F. Halal, R.B. Gledhill, C. Fraser // Am. J. Dis. Child. — 1978. — Vol. 132. — P. 1105 — 1107.
18. McKenzie L. Familial Scheuermann disease: a genetic and linkage study / L. McKenzie, D. Sillence // J. Med. Genet. — 1992. — Vol. 29. — P. 41 — 45.