

УДК:618.8-06:616.711-007.54-07

Гуренова Е.В., Шнайдер Н.А., Дмитренко Д.В., Картокузенко С.И.

**БОЛЕЗНЬ ШЕЙЕРМАННА-МАУ В АМБУЛАТОРНОЙ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ: ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ И ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО МЕНЕДЖМЕНТА****ФГБОУ ВО Красноярский государственный медицинский университет  
им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого, г. Красноярск**

**Резюме:** В статье рассматриваются вопросы частоты встречаемости болезни Шейерманна-Мау в амбулаторной неврологической практике и проблемы диагностического менеджмента этой патологии на уровне первичного звена здравоохранения.

**Ключевые слова:** кифоз, деформация, неврологическая симптоматика, болезнь Шейерманна, менеджмент, диагностика.

*Gurenova E.V., Shnyder N.A., Dmitrenko D.V., Kartokuzenko S. I.*

**SCHEUERANN-MAU DISEASE IN AMBULATORY NEUROLOGICAL PRACTICE:  
FREQUENCY OF OCCURENCE AND PROBLEMS OF DIAGNOSTIC MANAGEMENT**

**Summary:** The article discusses the frequency of occurrence of the Scheuermann-Mau disease in ambulatory neurological practice and problems of diagnostic management of this pathology at the primary health care level.

**Keywords:** kyphosis, deformity, neurological symptoms, Scheuermann disease, management, diagnosis.

**Введение.** Юношеская кифотическая деформация позвоночника известна со времен глубокой древности, но только в 1921 г. Шейерманном была выделена в отдельную нозологическую единицу [6]. Так же это одна из наиболее часто встречающихся форм кифотической деформации позвоночника у детей и подростков [7]. До сих пор отсутствуют четкие клинические критерии патологии, особенно на ранних стадиях болезни, что затрудняет дифференциальную диагностику симптоматического кифоза и болезни Шейерманна-Мау (БШМ) [9].

**Дефиниция.** Болезнь Шейерманна-Мау (юношеский остеохондропатический кифоз) – дорсопатия, сопровождающаяся прогрессирующим кифотическим искривлением позвоночника. Возникает в пубертатном возрасте, одинаково часто встречается у мальчиков и девочек. У 30% больных БШМ сочетается со сколиозом. В тяжелых случаях искривление позвоночника может становиться причиной развития неврологических осложнений, затруднять работу легких и сердца [2].

**Этиология.** Результаты клинико-генетических, морфологических и биохимических исследований [1] позволяют заключить, что БШМ – это генетически детерминированная патология, наследуемая по аутосомно-доминантному типу, контролируемая мутантным майор-геном кифотическая деформация позвоночника без признаков аномалии и торсии тел позвонков [4]. Хотя в настоящее время БШМ относится к наследственным болезням с полигенным типом наследования.

**Патофизиология.** На основании полученных ранее данных о генетической зависимости БШМ представлены патогенетические механизмы развития патологии. Пусковым механизмом формирования кифотической деформации позвоночника является нарушение синтеза и конформации молекул протеогликанов в вентральных отделах пластинки роста тел позвонков. Изменение структуры протеогликанов, выполняющих барьерно-трофическую, информационную, антиинвазивную функции, приводит к нарушению митотической и пролиферативной активности хондробластов. Начальные изменения развиваются в эмбриогенезе на стадии хондрогенной дифференцировки тел позвонков. Дифференцировка – это результат избирательной активности генов. Направление дифференцировки клеток определяется взаимодействием локальных факторов (индукторов) с генетическим аппаратом клеток [3]. На фоне активного остеогенеза формируется кифотическая деформация позвоночника [6], которая проявляется в период роста и прогрессирует от I до IV стадии [4].

**Эпидемиология.** БШМ – одно из самых частых заболеваний позвоночного столба. В общей популяции БШМ встречается в 0,4-8,3 % случаев, в зависимости от того, что лежит в основе диагноза – клиническая или рентгенографическая картина [8]. Неврологические осложнения БШМ весьма редки: в литературе удалось обнаружить описания всего 50 подобных наблюдений [5]. Кроме того, анализ литературных данных не выявляет корреляции между развитием неврологических осложнений и величиной кифотической деформации [2].

**Клиника.** Симптомы БШМ следующие: выраженное искривление осанки; боль в спине, как правило, между лопатками; резко снижена подвижность грудного отдела позвоночника; дискомфорт и тяжесть в спине в месте деформации позвоночника; быстрая утомляемость, желание полежать после незначительных нагрузок; нарушение подвижности позвоночника; сколиоз; одышка при минимальной нагрузке, бронхиты; нарушения работы сердца и боли в грудной клетке.

**Диагностика.** Для диагностики БШМ врач проводит анализ жалоб пациента и подробно исследует анамнез. Он выясняет, когда появились первые боли в спине, существует ли нарушение осанки и есть ли у других членов семьи подобные заболевания. Далее проводится неврологический осмотр. Он должен подтвердить наличие нарушения осанки и выявить наличие местного мышечного напряжения и болезненные симптомы при надавливании и пальпации в области искривления позвоночника.

Для подтверждения диагноза выполняют рентгенографию, компьютерную томографию (КТ) и магнитно-резонансную томографию (МРТ). Компьютерная или магнитно-резонансная томография позволяет выявить наличие гиперкифоза, сильный наклон позвоночника вперед, треугольную форму позвонков, образование грыжи Шморля и утолщение продольной передней связки. На ранних стадиях развития БШМ рентгенография может оказаться малоэффективной. Но если боковой снимок показал наличие грыж, признаки остеопороза, и угол позвоночной дуги, превышающий 45 градусов, то пациенту ставят диагноз БШМ.

**Цель исследования** – анализ частоты встречаемости болезни Шейерманна-Мау в амбулаторной неврологической практике.

**Материалы и методы.** Проведен анализ 3406 амбулаторных карт пациентов Неврологического центра Университетской клиники, наблюдавшихся с 2008 по 2016 год, из которых выделены 31 карта пациентов с подтвержденным, по данным комплексного обследования, впервые выставленным диагнозом: болезнь Шейерманна-Мау. Методы: МРТ грудного и поясничного отдела позвоночника, клинический неврологический (консультация невролога), клинический ортопедический (консультация ортопеда) осмотры.

**Результаты исследования и их обсуждение.** Частота встречаемости БШМ в НЦ УК составляет 0,9% случаев, от общего количества пациентов. БШМ зарегистрирована у 15/31 (48,4 ± 9,0%) пациентов женского пола и 16/31 (51,6 ± 9,0%) мужского пола. Возраст пациентов на момент постановки диагноза варьировал от 7 до 52 лет, медиана возраста – 29 [23; 35] лет. Преобладали жители г. Красноярска – 20/31 (64,5 ± 8,6 %), в то время как жители Красноярского края составили 9/31 (29,0 ± 8,2 %), других регионов РФ – 2/31 (6,5 ± 4,4%) человек.

Возраст дебюта БШМ варьировал от 3 до 49 лет, медиана возраста дебюта – 22 [14; 28] года. На момент внесения в регистр прослеживался вариабельный по длительности анамнез заболевания. Преимущественно впервые выявленная БШМ регистрировалась на развернутой стадии заболевания в возрасте пациентов старше 20 лет (27/31; 87,1 ± 6,0%).

Среди рентгенологических признаков заболевания встречались: множественные грыжи Шморля 20/31 (64,5 ± 8,6%), клиновидные деформации 7/31 (22,6 ± 7,5%), протрузии 21/31 (67,7 ± 8,4 %), грыжи дисков 25/31 (80,6 ± 7,1 %).

Среди факторов риска отягощенный наследственный анамнез по БШМ зарегистрирован лишь у 6/31 (19,4 ± 7,1 %) пациентов, но анализ родословных был затруднен из-за отсутствия данных обследования родственников пациентов.

При анализе клинической картины болевые ощущения отмечали 17/31; (54,8±8,9) пациентов, у 3/31 (9,7±5,3 %) из них отмечались переломы позвонков в анамнезе, так же у 4/31 (12,9±6,0 %) пациентов наблюдалась сопутствующая патология в виде артропатии.

Распределение выраженности БШМ: 1 степень тяжести зарегистрирована в 26/31(83,9±6,6 %) случаев, 2 степень – 5/31(16,1±6,6 %) случаев.

**Заключение.** Частота встречаемости БШМ в амбулаторной неврологической практике составила 0,9% случаев, что совпадает с данными частоты встречаемости в общей популяции. Все пациенты с БШМ имели вариабельный по длительности анамнез заболевания, но диагноз был выставлен и подтвержден впервые при обращении на консультацию к врачу неврологу, а не ортопеду, в НЦ УК, у 87,1% пациентов установлен на развернутой стадии заболевания, что показывает низкую настороженность по данной патологии врачей первичного звена здравоохранения. После уточнения клинического диагноза, клинически и радиологически, пациенты подлежат последующему наблюдению мультидисциплинарной бригады специалистов, включающих врача невролога, ортопеда, физиотерапевта и врача лечебной физкультуры.

### Литература:

1. Болезнь Шойермана-Мау. Клиника, морфология, биохимия, генетика, лечение : монография / А.М. Зайдман [и др.]. – Новосибирск : [б. и.], 2002. – 111 с.
2. Кифоз Шейерманна с неврологической симптоматикой / М.В. Михайловский [и др.] // Хирургия позвоночника. – 2009. – № 4. – С. 50-52.
3. Корочкин Л.И. Взаимодействие генов в развитии / Л.И. Курочник. – М. : Наука, 1977. – 280 с.
4. Механизмы наследования болезни Шейерманна / А. М. Зайдман [и др.] // Хирургия позвоночника. – 2005. – № 4. – С. 77–81.
5. Михайловский М.В. Хирургия деформаций позвоночника : монография / М. В. Михайловский, Н. Г. Фомичев. – Новосибирск : [б. и.], 2002. – 432 с.
6. Морфогенез болезни Шейерманна / А. М. Зайдман [и др.] // Хирургия позвоночника. – 2005. – № 2. – С. 73–83.
7. Цивьян Я.Л. Хирургия позвоночника / Я. Л. Цивьян. – 2-е изд., испр. и доп. – Новосибирск : Изд-во Новосиб. ун-та, 1993. – 362 с.
8. Bradford D.S. Juvenile kyphosis / D. S. Bradford // Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities / ed. J. E. Lonstein [et al.]. – 3rd ed. – Philadelphia, PA : W.B. Saunder's Company, 1995. – P. 349–367.
9. Scheuermann's juvenile kyphosis / J. M. Lemire [et al.] // J. Manipulative Physiol. Ther. – 1996. – Vol. 19, № 3. – P. 195–201.