

УДК 616.-72-056.7

## **Зумовлені спадковою схильністю захворювання суглобів. Побудова їх пізнавальної тактики (на моделі колінного суглоба)**

**Б.І. Сіменач, О.П. Бабуркіна**

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

В ПХС в процесі багатолітніх досліджень побудовано нову концепцію «Зумовлених спадковою схильністю захворювань суглобів» (ЗССЗС) [8], яка складає окрему ділянку «Ортопедичної артрології» [6].

Ці дослідження мають свої суттєві особливості. Вони виконувалися за генезисним принципом, з використанням власної п'ятифакторної критеріальної концептуальної моделі «суглоб» та інтеграційних методологій. Описано емпіричну картину ЗССЗС [12], побудовано їх теорію [8]. Наведені особливості трансляції теорії [5] та опрацьовано методологію матеріалізації теорії [9, 11, 12]. Описано низку нових зумовлених спадковою схильністю (ЗСС) синдромів [1, 4, 7 та ін.].

Як з'ясовано, визначальним фактором, притаманним тільки та виключно ЗССЗС, є їх генетично детермінована «мультифакторіальність» [10, 11].

В дослідженні робимо спробу побудувати модель особливого етапу (діагностичного) пізнавального процесу, а точніше — тактики як способу, прийому досягнення мети, як етапу, на шляху від спеціальної методології реалізації теорії до безпосередньої побудови клінічного діагнозу ЗССЗС чи як реалізації тактики. Розкриваємо та з'ясовуємо особливості та роль критерію мультифакторіальності ЗССЗС. Визначаємо основні особливості оцінки різних зумовлених спадковою схильністю (ЗСС) синдромів на етапах їх клінічної еволюції. Будуємо систему оцінки стану суглобів.

В дослідженні розкривається перспектива побудови нової тактики інтеграційної діагностики ЗССЗС.

### *1. Де що про мультифакторіальність*

Генетична мультифакторіальність, що притаманна

ЗССЗС [3], — це полігенно обумовлене явище, як безліч аномалій будови суглоба/бів, що клінічно маніфестує як симптомна-синдромна «мультиформність». Власне така ситуація обумовлює складність клінічних картин ЗСС синдромів, вона викликає суттєві труднощі для органної оцінки стану суглоба/бів у цілому, особливо при побудові лікувальної тактики для оцінки результатів лікування та для передбачення подальшого перебігу захворювання.

Ми розглядаємо [11, 12] мультифакторіальність ЗССЗС за різними класифікаційними критеріями, як:

- генну, обумовлену поліморфністю генів, яка визначає особливості смислової мультифакторіальності;
- симптомну, як різноманітний склад диспластичних симптомів (ознак) в кількісному та якісному аспектах, притаманних будь-якому диспластичному ЗСС синдромові;
- внутрішньосиндромну, з різними взаємозв'язками поміж різними за складом симптомами окремих синдромів;
- поміжсиндромну, як різноманітні взаємозв'язки поміж різними синдромами;
- поміжорганну, що має місце при ураженнях різних суглобів;
- біомеханічну, як різні форми порушень рівноваги навантаження;
- інші, пов'язані з різними особливостями структурних (аномалій будови), силових (порушення рівноваги навантаження суглоба) деформацій та розвиненням реактивних процесів.

Безліч різних аномалій, з різною симптоматикою, у різних системних взаємозв'язках та взаємодіях (взаємопов'язаннях) формує конкретні ситуації кожного синдрому та індивідуальні (персональні) особливості кожного конкретного хворого (ви-

падку) при загальній «спільній» клінічній картині, обумовленій ізоморфністю реактивних процесів.

### *Мультиформність як процес*

Вважаємо, що мультиформність є біологічним процесом, та вона, як і її роль, міняється з динамікою розвинення синдрому.

Якщо структурні зміни вроджені і залишаються постійними (гіпоплазія виростка), то взаємозв'язки поміж ними в умовах дії факторів зовнішнього середовища та реактивних компенсаторно-приспосувальних процесів суттєво змінюються. При такій ситуації ті ж самі аномалії в різних взаємозв'язках формують різні силові деформації, які, в свою чергу, обумовлюють різні зумовлені спадковою схильністю (ЗСС) синдроми. Так, наприклад, гіпоплазія медіальної фасетки наколінка разом з високим його розташуванням (*rattellae altus*) та разом з латералізацією горбистості великогомілкової кістки в різних їх кількісних параметрах та якісних відношеннях, до того ж в різних вікових категоріях формують різні силові деформації, які реалізуються як різні види порушення рівноваги наколінка, з остаточною результатом як латералізація — вивих наколінка, а також як хондромалія наколінка, ретропателлярний артроз, або як інсерційна епіфізотендопатія горбистості великогомілкової кістки.

Розглядаючи «мультиформність» у динаміці (у просторових та часових параметрах та взаємопов'язаннях), виділяємо низку особливостей цього складного системного біологічного явища. А це:

- наявність аномалій більше одної. Адже ж, як відомо, «мультифакторіальність» є полігенним явищем;
- квантитативна (кількісна) різnorodність окремих аномалій;
- квалітативний (якісний) різновид аномалій;
- конкордантність – дискордантність аномалій. Для клініки основне значення мають дискордантні аномалії;
- різноманітність взаємодій різних аномалій;
- парність уражень суглобів. Парність викликає необхідність однорідної оцінки обох суглобів;
- взаємодія з факторами зовнішнього середовища, з експозитивним значенням останніх;
- мабуть, можливі й інші ситуації.

Загальні уявлення про реалізацію мультифакторіальності в пізнавальних процесах

Таким чином констатуємо, що процес пізнання будь-якого із зумовлених спадковою схильністю (ЗСС) синдромів в умовах мультиформності має свої особливості. Цей процес потребує свого розуміння, свого понятійного забезпечення (виконання

релевантних термінів), свого тлумачення окремих симптомів (відповідно до розуміння самої полісиндромної концепції ЗССЗС).

Насправді, це нова клінічна ситуація, з незвичними синдромологічними умовами, що потребує своєї пізнавальної тактики, при визначальній генезисній (виникнення та розвинення), інтеграційній (взаємопов'язання) орієнтації пізнавального процесу, пристосованої до незвичних системних мультифакторіальних умов ЗССЗС.

При такій ситуації результати досліджень за рівнями «морфос» та «нозос» з їх зовнішніми взаємозв'язками складають емпіричний базис нашого дослідження.

Слід зауважити, що в результаті ізоморфності біологічних (біомеханічних, біохімічних) процесів та ізоморфності будови суглобів перебіг захворювання при різних ЗСС синдромах є клінічно однотипним (артрит-артроз).

Таким чином, мультифакторіальність виконує різні функції, у тому числі обумовлює особливості діагностики, лікування та наукової експертизи ЗССЗС будь-якого рівня. Власне в аспекті вирішення клінічних діагностичних питань, обумовлених синдромністю та мультифакторіальністю, виконується наше дослідження. Воно скеровано на з'ясування загальної тактики пізнавального процесу для особливих умов ЗССЗС.

## *2. Наша пізнавальна тактика*

Під пізнавальною тактикою (чи тактикою процесу пізнання) розуміємо таку сукупність релевантних пізнавальних критеріїв, яка забезпечує коректність розпізнавання ЗССЗС, оцінку результатів лікування та передбачення подальшого перебігу захворювання (синдрому) в умовах їх інтеграційованої синдромності та мультифакторіальності.

Суттєві особливості ЗССЗС з їх мультифакторіальністю викликають потребу в побудові такої інтеграційної пізнавальної тактики (ПТ), у якій слід передбачати не тільки структурні та функціональні зміни, але й зв'язки поміж різними явищами (симптомами — синдромами). Це основне та кардинальне питання нашого дослідження. Як відмічалось, на основі нових уявлень про ЗССЗС, з їх особливим пошуковим апаратом, з їх особливим процесом пізнання та з відповідною термінологією будуємо нову концепцію. Та власне тому всі явища, які до неї «входять», можуть розглядатися тільки в такій понятійній ситуації.

Таким чином, наша пізнавальна тактика є наступним логічним етапом розвитку нашої концепції ЗССЗС, побудованої на власній пошуковій системі

**Таблиця 1.** Модель використання пізнавальної тактики

Етапи	Мотивовані відповіді на наступні питання
Перший етап	1) З чим маємо справу? Необхідна конкретна об'єктивна характеристика випадку з урахуванням всіх аномалій, з визначенням їх ролі в формуванні відповідного/них ЗСС синдрому/ів та визначення ступеня дистрофічних змін. 2) З яким синдромом чи сукупністю синдромів маємо справу. Окремі синдроми формуються на основі наявних симптомів (аномалій). 3) Що в даному випадку підлягає корекції та якій. 4) Що не підлягає корекції або що неможливо (недоцільно) коригувати. 5) Результати попереднього лікування (хірургічних втручань). 6) Інші дані
Другий етап	Стан після лікування (операції) 1) Що вдалося коригувати, як, на скільки? 2) Що залишилося? 3) Інші питання? 4) Що нового зформувалося? 5) Інші дані
Третій етап	Визначення результатів втручання

з її пристосуванням до потреб, у даному випадку до її клінічної діагностичної реалізації (в умовах мультифакторіальності ЗССЗС).

Алгоритм застосування пізнавальної тактики подано в таблицях. Наша ПТ передбачає виявлення та оцінку:

- по можливості, усіх аномалій будови (як ознак ЗССЗС) у кількісних характеристиках;
- визначення ролі аномалій будови у формуванні відповідного/них ЗСС;
- визначення взаємозв'язків та взаємодій поміж різними синдромами, з їх наслідками;
- виявлення руйнувань, що мають місце в результаті порушень рівноваги навантаження суглоба;
- визначення клінічної стадії синдрому (квазіпатичну, патичну та післяпатичну) та особливостей реактивних змін у суглобі, стадії артрозних змін;
- виявлення диспластичних змін у інших суглобах та органах;
- результатів дії факторів зовнішнього середовища в умовах ЗССЗС;
- інших змін.

Якщо класична діагностична методика базується на основі чуттєво-наочних результатів клінічних досліджень з урахуванням даних «морфос» і «нозос» [13], то наша ПТ побудована на пошуку взаємозв'язків та взаємодій різних явищ. Таким чином, в основу нашої ПТ покладено принципи інтеграції і мультифакторіальності.

Наша ПТ, що реалізується на моделі колінного суглоба, передбачається власне для загальної динамічної характеристики та оцінки інтеграційних процесів, що мають місце в умовах ЗССЗС. Наша ПТ охоплює усі три клінічні стадії ЗСС синдромів: квазіпатичну, патичну та післяпатичну (клініка). Вона діє без обмежень за віковими, статевими,

професійними та іншими критеріями та враховує особливості реактивних змін у суглобі. Наша ПТ будується в системі уявлень про цілісну медико-біологічну систему ЗССЗС-артрозуоюча деформація на моделі колінного суглоба.

За межами нашої цілі залишається питання формування синдромного ЗСС діагнозу, що є об'єктом іншого дослідження.

Таким чином, з огляду на високу структурованість та багатофакторність захворювань ЗСС колінного суглоба, виникла необхідність в побудові такої пізнавальної тактики, яка дала б змогу чітко орієнтуватися у складній, системній, синдромній клінічній ситуації ЗССЗС, який сприяв би однозначному тлумаченню різних клінічних картин (синдромів, — «підсиндромів») та симптомів ЗСС, як у цілому, так і за окремими рівнями їх біологічної організації. Цю роль виконує перша частина нашої ПТ — «вихідний стан хворого» (табл. 1).

Особливості оцінки стану суглоба/бів, у тому числі результатів хірургічних втручань в умовах ЗССЗС

Стало очевидним, що в умовах різнорідних структурних та силових деформацій, притаманних ЗССЗС, основним методом лікування стає хірургічна корекція.

**Таблиця 2.** Смысловая оцінка результатів лікування

№ п/п	Класифікація ефективності
1	Радикальне втручання
2	Ефективне, але не радикальне втручання
3	Ефективне втручання, але з формуванням (утворенням) нових патогенних причинних ситуацій
4	Неефективне втручання
5	Неефективне втручання з появою нових (додаткових) патогенних причинних ситуацій

Хірургічні втручання за останні роки в умовах ЗССЗС колінного суглоба використовують часто. Вони спрямовані на корекцію структурних та силових деформацій у суглобі, на усунення дії руйнівних факторів та на оптимізацію процесів регенерації в місцях руйнувань. Радикальне втручання з відновленням нормальних структурних та силових відношень усуває першопричинний фактор руйнування та тим самим і можливості розвинення артрозу.

Тим самим, хірургічні втручання виконують функцію профілактики артрозу. Результати таких втручань оцінюють квалітативно та квантитативно за різними суб'єктивними та об'єктивними клінічними (біль, обмеження рухів) та рентгенометричними описовими ознаками (ступінь артрозних змін, особливості деформацій та ін.). З їх допомогою досягається описова оцінка стану суглоба/бів. Але, з урахуванням значення описової діагностики для нашого дослідження цього стає недостатньо. Адже ж нас цікавлять системна

інтеграційна оцінка суглоба в порівнянні до і після лікування та перспектива одужання. Відповідно, в оцінку результатів хірургічних втручань, крім загальновідомих ознак, ми включили ще один суттєвий смисловий діагностичний критерій: «радикальність втручання в умовах генетичної мультифакторіальності», а точніше, в умовах «клінічної мультиформності».

Власне на основі цього критерію ми побудували класифікацію визначення радикальності хірургічних втручань (результатів хірургічного лікування) для умов ЗССЗС (табл. 2).

З допомогою цього критерію можна з'ясувати багато різних показників, таких як: доцільність, раціональність, повноцінність, ефективність втручання; можна оцінити його результати та передбачати подальше розвинення подій в кожному окремому випадку та в порівняльній системі. Такий підхід використовується уперше.

Відповідно до наведеного ми побудували систему взаємопов'язаних критеріїв, інакше —

Таблиця 3. Оцінка результатів втручання

3.1. Радикальне втручання	В таких випадках вдається повністю усунути (коригувати) структурні та силові деформації, відновити рівновагу навантаження суглоба та остаточно досягти реституції або хоча би субституції в місцях уражень (суглобового хряща) Такий результат рідко можливий. Досягається тільки в деяких «сприятливих умовах», при втручаннях, виконаних на квазіпатичній та ранній клінічній стадіях захворювання до розвитку необоротних дистрофічних змін у суглобі. Такий результат, з одужанням, досягається тільки в тих випадках, коли можлива корекція (усунення) усіх диспластичних ЗСС руйнівних та артрозогенних факторів
3.2. Ефективне, але не радикальне втручання	При такому втручанні вдається суттєво змінити ситуацію на кращу, але деякі, хоча б «незначні», структурні та силові деформації залишаються (наприклад, гіпоплазія присередньої фасетки наколінка). У таких випадках «нормальна» функція суглоба відновлюється та на певний час (деколи на десятки років) зберігається, але процес руйнування йде непомітно (періодичний біль, загострення), з поступовими артрозними змінами, що мляво прогресують. Іншими словами, захворювання у такій ситуації виходить на післяпатичну стадію. Такий результат хірургічного лікування в ситуації ЗССЗС, мабуть, є найчастішим
3.3. Ефективне втручання, але з формуванням (утворенням) нових патогенних (етіотропних) причинних факторів	Причини різні. Наприклад, гіперкорекція або залишкова медіалізація горбистости великогомілкової кістки, з формуванням варусного кута зв'язки наколінка, також варусна (або вальгусна) гіперкорекція вальгусних (варусних) деформацій колінного суглоба. Остання призводить до послідовного формування протилежних деформацій. Нерідко зустрічається низьке (ятрогенне, післяопераційне) розташування наколінка після його низведення. Такі набуті ятрогенні диспластичні зміни стають новими незалежними першопричинними факторами руйнування з тим чи іншим ступенем агресивності. У таких випадках захворювання продовжується (патична стадія) з переходом на післяпатичну стадію
3.4. Неефективне втручання	У таких випадках за різними причинами залишаються певні структурні та силові деформації. Вони виконують свою руйнівну функцію, підтримують запально-дистрофічні процеси з постійним або рецидивуючим перебігом захворювання. Захворювання продовжується на патичній стадії — хронічний артрозо-артрит
3.5. Неефективне втручання з появою нових (додаткових) патогенних факторів	Такий результат у більшості випадків спостерігався після втручань, які не були зорієнтовані на основні причинні фактори, в результаті усунути другорядні зміни. Це такі втручання, як видалення присереднього меніска в умовах варусної (вальгусної) ЗСС деформації колінного суглоба або пластика присереднього відділу капсули колінного суглоба в умовах ЗСС нестабільності наколінка, операція А. Крогіуса, хондропластика без відновлення рівноваги навантаження наколінка та інші. Захворювання перебігає на патичній стадії з загостренням. У кожному випадку нерадикального втручання слід з'ясувати його причину, використовуючи емпіричні прийоми (клінічні, радіологічні, КТГ та інші)

понятійно-критеріальну матрицю, яка забезпечує досягнення інтеграційної порівняльної оцінки стану суглоба, на будь-якій стадії, як до лікування, на етапах, та після закінчення лікування (табл. 2).

На основі тієї ж понятійно-критеріальної матриці, використовуючи спостереження за хворими з меніскогенним синдромом [2] та за «облігатною артрозуючою деформацією», притаманною різним ЗСС синдромам [9], ми побудували смислову (інтенціональну) класифікаційну систему оцінки результатів хірургічних втручань, що виконують в умовах мультифакторіальності ЗССЗС (табл. 2, 3).

У кожному випадку оцінка за критеріями з'ясується у формі запитань-відповідей, на основі яких можливо приймати коректні рішення. Це такі питання, як: «що було», «з чим маємо справу», «що змінилося», «що залишилося», що «нового склалося» На тій же основі маємо змогу оцінити результати лікування.

### Заключення

Наша пізнавальна тактика, як інтеграційована модель, передбачається для умов ЗССЗС. Вона рекомендується для виявлення, з'ясування суті, оцінки стану суглоба/бів на етапах лікування, а також прогнозування подальшого його перебігу в умовах полісиндромності та мультиформності.

### Литература

1. Бабуркіна О.П. Синдром порушення навантаження феморопателлярного зчленування диспластичного генезу: автореф. дис. на здобуття ступеня канд. мед. наук: спец. 14.00.20 / О.П. Бабуркіна. — Харків, 1996. — 22 с.
2. Бабуркіна Е.П. Меніскогенний синдром колінного суглоба, обусловленный наследственной предрасположенностью, диагностические регулятивы / Е.П. Бабуркіна // Ортопедия, травматология и протезирование. — 2006. — №4. — С. 36–41.
3. Гинтер Е.К. Медицинская генетика. М.: Медицина, 2003. — 270 с.
4. Зеленецкий И.Б. Синдром апофизотендопатии бугристости большеберцовой кости диспластического генеза: автореф. дис. на здобуття ступеня канд. мед. наук: спец. 14.00.22 / И.Б. Зеленецкий. — Харьков, 1987. — 27 с.
5. Корж А.А. Построение теории возникновения и развития диспластического сколиоза, обусловленного наследственной предрасположенностью (концептуальное моделирование) / А.А. Корж, Б.И. Сименач // Вестник травматологии и ортопедии имени Н.Н. Приорова. — 2004. — №4. — С. 3–14
6. Корж А.А. Теоретико-методологическое обоснование концепции «Ортопедическая артрология» как самостоятельного раздела ортопедии / А.А. Корж, Б.И. Сименач // Журнал АМН України. — 2006. — Т. 11. — №4. — С. 727–736.
7. Пустовойт Б.А. Синдром варусный диспластический колленного сустава (диагностика и хирургическое лечение) : авто-реф. дис. на здобуття ступеня канд. мед. наук: спец. 14.00.22 / Б.А. Пустовойт. — Харьков, 1990. — 26 с.
8. Сименач Б. Спадково схильні захворювання суглобів : теоретико-методологічне обґрунтування (на моделі колінного суглоба) / Б. Сименач. — Харків: Основа, 1998. — 200 с.
9. Сименач Б.І. Артроз, як теоретико-методологічна проблема. Авторська версія / Б.І. Сименач, П.І. Снісаренко, О.П. Бабуркіна. — Харків: Крокус, 2004. — 126 с.
10. Причинні фактори постійної дії та їх роль в генезі ортопедичних захворювань (на моделі захворювань суглобів, зумовлених спадковою схильністю) / Б. Сименач, П. Снісаренко, О. Бабуркіна [та ін.] // Ортопед. травматол. — 2005. — №3. — С. 99–104.
11. Мультифакторіальність як пошуковий критерій (на моделі захворювань суглобів та хребта зумовлених спадковою схильністю) / Б. Сименач, П. Снісаренко, О. Бабуркіна [та ін.] // Ортопед. травматол. — 2005. — №2. — С. 110–114.
12. Методологія як спосіб наукової діяльності (на основі даних із літератури та власного досвіду, на прикладі захворювань суглобів та хребта зумовлених спадковою схильністю). Повідомлення 1. Дещо про методологію / Б. Сименач, П. Снісаренко, О. Бабуркіна, І. Зеленецкий // Ортопедия, травматология и протез. — 2006. — №3. — С. 105–115.
13. Спадково схильні захворювання суглобів: побудова лікувально-діагностичної тактики (на моделі колінного суглоба). Під ред. Б. Сименача. — Харків, 1999. — 393 с.
14. Тарасов К.Е. Логика и семиотика диагноза / К.Е. Тарасов, В.К. Великов, А.И. Фролова. — М: Медицина, 1989. — 270 с.