

УДК 616-018.2-053.2

О.В. Шанова, Е.С. Лобанова, В.А. Пох,
Ю.В. Мокрушина, А.А. КапустянскаяФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России
г. Благовещенск**СИСТЕМНЫЙ ПОДХОД К
СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННОЙ ДИСПЛАЗИИ В
ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ**

В последнее десятилетие наблюдается отчётливое увеличение больных, у которых выявляются клинические проявления дисплазии соединительной ткани (ДСТ). Не вызывает сомнения, что данная патология является междисциплинарной проблемой, охватывающей интересы педиатров, кардиологов, ортопедов, неврологов, эндокринологов и многих других специалистов. Системность поражения при ДСТ во многом обусловлена всеобъемлющим распространением соединительной ткани в организме, составляющей строю всех органов. Среди различных клинических проявлений ДСТ важнейшее значение отводится изменению со стороны сердечно-сосудистой системы. К ведущим проявлениям синдрома ДСТ сердца относят пролапс митрального и трикуспидального клапанов сердца, ложные (аномальные) хорды левого желудочка, нарушения сердечного ритма и проводимости. Дисплазии соединительной ткани у детей, являясь мультифакторной фоновой патологией, фенотипически проявляются полиорганными нарушениями, прежде всего со стороны сердечно-сосудистой, нервной систем, органов опоры и движения, служат конституциональной основой данных нарушений [2].

Цель работы - комплексная оценка диспластических изменений у детей и подростков с кардиологической патологией.

Материалы и методы Было проведено обследование 31 ребенка в возрасте 5-17 лет, находившихся на лечении в педиатрическом отделении ГАУЗ АО ДГКБ г. Благовещенска. Средний возраст пациентов 12,3±2,7 лет. Из общего числа обследованных девочек - 17 (54,8%), мальчиков - 14 (45,2%). Всем пациентам проводилось клиническое,

лабораторное и функциональное обследование. Обработку фактических данных осуществляли с помощью программ Statistica 6.0.

Результаты исследования При изучении антенатального периода было выявлено, что в 74,2% случаев отмечалось патологическое течение беременности, которое было представлено анемией - 30,4%, токсикозом - 21,7%, гестозом - 17,4%, вирусной инфекцией - 13%. Роды в срок были у 90,3% женщин, кесарево сечение - в 12,9% случаев. Дети находились на лечении в педиатрическом отделении со следующими диагнозами: миокардиодистрофия (51,6%), вегетативная дисфункция (48,4%), сопутствующая патология была представлена заболеваниями щитовидной железы (эндемический зоб - 6,4%, аутоиммунный тиреоидит - 16%), мочевыделительной системы (нефроптоз - 3,2%), опорно-двигательного аппарата (74,2%). В среднем на одного пациента приходилось 2-3 нозологические единицы, с которыми дети и подростки состоят на диспансерном учете у разных специалистов (у кардиолога - 87,3%, невролога - 38,7%, эндокринолога - 35,4%, ортопеда - 12,9%, гастроэнтеролога - 6,5%, гематолога - 3,2%). Наиболее частыми жалобами были проявления астенического (45,2%), кардиалгического (38,7%) и аритмического (22,6%) синдромов.

Проведенное исследование внешних фенотипических признаков показало, что 32% детей и подростков имели от 3-х до 5-ти признаков, а 68% - 6 и более. У пациентов с наибольшей частотой обнаруживались костно-скелетные изменения: гипермобильность суставов - 71%, сколиоз - 54,8%, воронкообразная грудная клетка - 32,2%, аномалии прорезывания зубов - 19,4%, кифоз - 10%, плоскостопие - 3,2%. Используя балльную оценку внешних признаков вовлечения соединительной ткани, диагностически значимые 12 и более баллов имели 83,9% обследуемых [1, 3].

По данным УЗИ сердца признаки ДСТ были диагностированы у 80,6% детей. Наиболее распространенными были дополнительные трабекулы левого желудочка (ДТЛЖ) - 58,1%. С меньшей частотой был диагностирован пролапс митрального клапана (ПМК) - 16,1%. Открытое овальное окно в сочетании с аневризмой межпредсердной перегородки наблюдалось у 6,4% больных. Следует отметить, что с увеличением числа внешних признаков ДСТ достоверно увеличивалось и число внутренних признаков ($p < 0,05$). В группе детей, имевших до 3-х внешних признаков ДСТ, количество дисплазий со стороны сердца было

Резюме Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) представляет собой уникальную аномалию развития организма, относящуюся к числу сложных вопросов педиатрии. В статье представлен анализ 31 истории болезни детей различного возраста, находившихся на лечении в кардиологическом отделении детской городской клинической больницы (ДГКБ) Благовещенска. Рассматриваются фенотипические и висцеральные признаки ДСТ в зависимости от поражения органов и систем. Отмечается важность своевременного выявления проявлений соединительнотканной дисплазии в педиатрической практике.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, фенотипические признаки дисплазии, кардиальные дисплазии, дети.

SYSTEMATIC APPROACH TO CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN PEDIATRIC PRACTICE

O.V. Shanova, E.S. Lobanova, V.A. Pokh, Yu.V. Mokrushina, A.A. Kapustyanskaya

FSBEI HE the Amur state medical Academy of Ministry of Public Health of Russia, Blagoveshchensk

Abstract Connective tissue dysplasia (CTD) is a unique anomaly of the development of the body, which is one of the most complex issues of pediatrics. The article presents an analysis of 31 case histories of children of various ages who received treatment in the cardiological department of the State Children's Clinical Hospital in Blagoveshchensk. Phenotypic and visceral signs of CTD are considered depending on the damage to organs and systems. The importance of timely detection of manifestations of connective tissue dysplasia in pediatric practice is noted.

Key words: connective tissue dysplasia, phenotypic signs of dysplasia, cardiac dysplasia, children
DOI 10.22448/AMJ.2018.4.24-25

у 37,5%, у пациентов с 3-5 внешними проявлениями количество ДСТ сердца диагностировалось у 55,5%, а при увеличении внешних признаков до 6 и более, количество кардиальных дисплазий составило 78,6%.

Анализируя данные ЭКГ, следует отметить, что нарушения ритма сердца были выявлены в 81% случаев и представлены следующим образом: брадикардия (50,6%), тахикардия (10,4%), эктопический ритм (6,5%), экстрасистолия (10,3%). Нарушения проводимости по данным ЭКГ обнаруживались у 41,8% детей: АВ блокада I степени (29%), синдром ранней реполяризации желудочков (СРРЖ) (9,6%), СА блокада (3,2%), феномен WPW (3,2%). В результате сопоставления ЭКГ изменений с данными ЭХОКГ у пациентов с синдромом ДСТ сердца с высокой частотой встречался СРРЖ: при ДТЛЖ в 61,1%, при ПМК - в 60% случаев. Кроме того, между этими изменениями отмечались положительные корреляционные связи: СРРЖ и ДТЛЖ (R=0,63).

Обсуждение полученных данных Наиболее частой жалобой пациентов с ДСТ является астенический синдром, выявленный в 45,2% случаев, проявляющийся быстрой истощаемостью, утомляемостью и слабостью. В антенатальном анамнезе детей с ДСТ отмечалось патологическое течение беременности на фоне анемии (30,4%), токсикоза (21,7%), гестоза (17,4%) и обвития пуповины (17,4%). Приведенные данные косвенно свидетельствуют о том, что в основе диспластического развития соединительнотканых структур большое значение имеют не только генетические факторы, но и патологическое созревание, дифференцировка соединительной ткани при нарушенном фетальном развитии. При этом необходимо отметить, что развитие и созревание митрального аппарата, соединительнотканых структур и вегетативной нервной системы происходит синхронно в одно и то же время эмбриогенеза и постнатального онтогенеза. Так как морфогенез соединительной ткани обуславливает формирование каркаса сердца на всех этапах онтогенеза, становится понятно, почему нарушения ритма сердца встречаются почти у всех лиц с фенотипическими признаками.

По данным ЭКГ, у обследованных детей нарушения диагностировались в 81% и были представлены преимущественно брадикардией (50,6%). При ЭХОКГ исследовании с высокой частотой выявлялись ДТЛЖ (58,1%). Выявлена их взаимосвязь с СРРЖ: при их сочетании увеличивается риск развития аритмий и нарушений гемодинамики [4]. У пациентов с ДСТ с наибольшей частотой встречались костно-суставные изменения (71%). С увеличением внешних проявлений ДСТ увеличивалась и частота кардиальных дисплазий.

Заключение Наличие определенной совокупности фенотипических проявлений ДСТ требует целенаправленного поиска для выявления возможных нарушений внутренних органов у данного контингента пациентов. С увеличением удельного веса наследственной патологии необходимо комплексное обследование не только самих пациентов, но и членов их семей. Учитывая модифицирующее влияние ДСТ на клинические проявления и течение ассоциированной с ней патологии, особого внимания заслуживает дальнейшее изучение особенностей нарушений со стороны сердечно-сосудистой системы у детей с несостоятельностью соединительнотканых структур.

Литература

1. Гладких Н.Н., Ягода А.В. Оценка комплекса внешних фенотипических признаков для выявления малых аномалий сердца. // Клиническая медицина. 2004. №7. С. 30–33
 2. Нечаева Г.И., Викторова И.А. Дисплазия соединительной ткани: терминология, диагностика, тактика ведения пациентов. Омск: Изд-во ООО «Типография Бланком», 2007. 188 с.
 3. Чемоданов В.В., Краснова Е.Е. Принципы диагностики и тактика сопровождения детей с соединительноткаными дисплазиями // Вестник Ивановской медицинской академии. Т. 20. №4. 2015. С. 5-14.
 4. Шанова О.В., Бабцева А.Ф. Анализ аритмий при кардиальной дисплазии у детей с бронхиальной астмой // Материалы межрегиональной научно-практической конференции с международным участием «Здоровье школьника»/Амурский медицинский журнал №4 (8). Благовещенск, 2014. С. 81-83.
- Статья поступила в редакцию 04.07.2018

Координаты для связи

Шанова Оксана Владимировна, к. м. н., ассистент кафедры детских болезней лечебного факультета ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России. E-mail: shanova.oksana@mail.ru

Лобанова Елизавета Сергеевна, студентка 504 группы лечебного факультета ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России. E-mail: mrs.lobanova5@mail.ru

Пох Валерия Андреевна, студентка 504 группы лечебного факультета ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России. E-mail: povh2009@mail.ru

Мокрушина Юлия Вячеславовна, студентка 501 группы лечебного факультета ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России. E-mail: mokrushina.yulya@mail.ru

Капустянская Анастасия Андреевна, студентка 501 группы лечебного факультета ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России. E-mail: kapustyanskaya_anastasia0208@mail.ru

Почтовый адрес ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России: 675000, г. Благовещенск, ул. Горького 95. E-mail: science.prorector@AmurSMA.su