

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С ПРОЛАПСОМ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Пискун Т.А., Прилуцкая В.А., Пенязь Т.В. Позняк Т.В.

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) — нарушение развития соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах, генетически детерминированное состояние, характеризующееся дефектами волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани, приводящее к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях в виде различных морфофункциональных нарушений висцеральных и локомоторных органов с прогрессивным течением.

Актуальность проблемы продиктована широкой распространенностью в популяции и полисистемностью поражения, сопутствующей соматической патологией. Еще в 20-х годах прошлого столетия известный физиолог А.А. Богомолец отметил, что состояние здоровья или болезни определяется состоянием соединительной ткани. Клинически ДСТ проявляется симптомами нарушения функции опорно-двигательного аппарата, внутренних органов, органов зрения, гемостаза. Степень тяжести НДСТ определяется:

- Степенью выраженности внешних проявлений соединительнотканной дисплазии
- Характером аномалий развития внутренних органов и систем
- Характером течения ассоциированных с НДСТ хронических соматических и инфекционных заболеваний

Цель нашего исследования: оценка внешних и локомоторных фенотипических маркеров ДСТ у детей с вегетативной дисфункцией и пролапсом митрального клапана (ПМК) и/или другими малыми аномалиями развития сердца (МАРС – дополнительные хорды левого желудочка и открытое овальное окно (ООО)).

Материал и методы: Были проанализированы внешние признаки ДСТ у 52 детей. В исследуемую группу вошли 26 детей, находившихся на лечении в кардиологическом отделении 2 ГДКБ г. Минска с диагнозами: МКД, СВД, ВПС (ДМЖП, легкий стеноз устья аорты), артериальная гипертензия I степени на фоне экзогенно-конституционального ожирения. В исследование не включались дети с системными заболеваниями соединительной ткани и тяжелой органной патологией. При ЭХО-КГ у всех пациентов были выявлены ПМК и/или МАРС (ДХЛЖ и ООО). В группу сравнения вошли 26 учащихся 7 и 8 классов средней школы №12 г. Минска. Возраст детей исследуемой группы составил от 7 до 17 лет, в среднем – $14,46 \pm 0,52$. Возраст детей контрольной группы составил от 12 до 14 лет, в среднем – $12,88 \pm 0,13$.

Клиническое обследование включало выявление фенотипических (осмотр), клинико-инструментальных признаков ДСТ (выкопировка данных из историй болезни и форм № 1). Степень тяжести ДСТ определяли балльным методом (по Т.И. Кадуриной и Л.Н. Аббакумовой): вариант нормы <12, легкая и умеренная 12-23, тяжелая >23; степень тяжести синдрома гипермобильности суставов определяли по показателю Beighton.

- Пассивное приведение большого пальца кисти к внутренней поверхности предплечья
- Пассивное разгибание мизинцев кисти более 90 градусов
- Переразгибание в локтевых суставах более 10 градусов
- Переразгибание в коленных суставах более 10 градусов
- Возможность коснуться пола ладонями при переднем наклоне туловища с полностью разогнутыми коленными суставами

Результаты и обсуждение:

Фенотипические (внешние и локомоторные) маркеры дисплазии соединительной ткани диагностированы с одинаковой частотой в обеих группах (61,5% и 53,8% соответственно). Достоверно чаще ($p < 0,01$) в исследуемой группе встречались такие признаки ДСТ как

сколиоз и/или нарушение осанки ($20\pm 2,1$ и $4\pm 1,8$ соответственно), плоскостопие ($16\pm 2,5$ и $10\pm 2,5$), ПМК I степени ($14\pm 2,5$ и $1\pm 1,0$), пролапс 2-ух клапанов I степени ($2\pm 1,4$ и 0), ДХЛЖ ($19\pm 2,3$ и $2\pm 1,4$), СВД ($20\pm 2,1$ и $1\pm 1,0$), МКД ($6\pm 2,1$ и 0). Остальные внешние признаки, такие как деформация грудной клетки, высокое небо, астеническое телосложение, повышенная растяжимость кожи и др. встречались в обеих группах с одинаковой частотой (таблица).

Таблица

Фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани

Гипермобильность суставов встречалась в обеих группах с одинаковой частотой: <4 баллов ($15\pm 2,5$ и $18\pm 2,4$ соответственно), >4 баллов ($11\pm 2,5$ и $8\pm 2,4$). При оценке степени тяжести дисплазии соединительной ткани в баллах выяснилось, что легкая и средняя степень ДСТ одинаково часто встречалась в обеих группах (16 (61,5%) и 14 (53,8%) соответственно), ДСТ тяжелой степени также встречалась в обеих группах с одинаковой частотой (4 (15,4%) и 6 (23,1%) соответственно).

Выводы:

1. Фенотипические (внешние и локомоторные) маркеры дисплазии соединительной ткани диагностированы с одинаковой частотой в обеих группах (77%), что свидетельствует о высокой распространенности ДСТ.
2. Практически одинаковую частоту внешних и локомоторных маркеров НДСТ можно объяснить тем, что:
 - группу сравнения составили дети с первой и второй группой здоровья, у которых заранее не были исключены маркеры НДСТ
 - в соответствии с целью нашего исследования были изучены внешние и локомоторные признаки НДСТ, наследственная отягощенность не изучалась, что могло повлиять на результаты исследования
 - в основной группе дети были обследованы на наличие висцеральных маркеров НДСТ, а у детей из группы сравнения эта информация получена только из медицинской документации (форма №1).
3. Выявление внешних и локомоторных признаков НДСТ должно стать поводом для дальнейшего углубленного обследования с целью диагностики висцеральных признаков НДСТ, а также изучения родословной (для выявления наследственной отягощенности).