

УДК 616.72-053.2

Фенотипические внешние признаки дисплазии соединительной ткани у детей дошкольного возраста в армянской популяции

А.А. Тер-Галстян, Н.В. Акопян

*Ереванский медицинский университет им.Святой Терезы
Ереванский медицинский центр «Сурб Аствацамайр»
Национальный институт здравоохранения МЗ РА
0009, Ереван, пр.Маштоца, 54*

Ключевые слова: соединительная ткань, фенотипические внешние признаки соединительнотканой дисплазии, дети дошкольного возраста армянской популяции

В настоящее время большинство исследователей отмечают увеличение пациентов с синдромом соединительнотканой дисплазии (СТД) и объясняют это патогенными взаимодействиями в онтогенезе в связи с резким ухудшением экологической обстановки, неполноценным питанием и стрессовыми воздействиями на организм человека. Считается, что синдром соединительнотканой дисплазии – это нозологически самостоятельный синдром полигенно-мультифакториальной природы, проявляющийся внешними фенотипическими признаками СТД в сочетании с диспластическими изменениями соединительной ткани и клинически значимой дисфункцией одного или нескольких органов, включая и репродуктивные. Функции соединительной ткани в организме человека многообразны: опорная, защитная, трофическая, морфогенетическая, пластическая [5]. Синдром гипермобильности суставов (ГМС) часто встречающаяся нозологическая форма в структуре невоспалительной патологии опорно-двигательного аппарата. У детей и подростков ГМС распространена в европейской популяции у 10 – 15%, а в африканской и азиатской у 15 – 20% [1,2], причем по данным некоторых авторов ГМС у лиц женского пола встречается чаще, чем у мужского. Динамическое наблюдение за клиническим течением ГМС показало, что своего максимума она достигает у детей в 2-летнем возрасте и у них же выраженная ГМС встречается в 50% случаев, в дальнейшем идет быстрое ее снижение, особенно после 20 лет, когда состояние соединительной ткани стабилизируется. Последнее не подтверждают датские клиницисты, которые в возрастных группах 12–17 лет не выявили значительного уменьшения подвижности суставов с возрастом ни в целом, ни по отдельным группам суставов [2,13].

Целью данного исследования явилось выявление частоты регистрации ГМС у разнополых детей дошкольного возраста (3-6 лет) в армянской популяции с одновременным установлением некоторых фенотипических стигм СТД.

Материал и методы

Нами методом P.Beighton проведено общеклиническое исследование 900 детей дошкольного возраста в 4 детсадах г.Еревана (общины Эребуни и Арабкир) с использованием угломера, установлением массы, роста, размаха рук, артериального давления и регистрацией по разработанной карте-схеме, содержащей 60 признаков клинических фенотипических стигм, отражающих наличие СТД у пациентов. ГМС нами оценивалась по критериям P. Beighton et al., включающим пять тестов для обеих сторон конечностей: пассивное сгибание 1-го пальца в сторону предплечья при сгибании в лучезапястном суставе, пассивное сгибание мизинца на 90° в обе стороны, перезагибание обоих локтевых суставов более чем на 10° , перезагибание обоих коленных суставов более чем на 10° , при наклоне вперед при фиксированных коленных суставах плоскости ладоней полностью касаются пола.

Исследуемый контингент детей дошкольного возраста нами был распределен по возрасту на две группы: в первую группу вошли 367 детей в возрасте 3-4 лет (мальчиков 188, девочек 179), во вторую группу – 533 ребенка в возрасте 5-6 лет (мальчиков 274, девочек 259).

Результаты и обсуждение

В результате проведенных нами исследований в общей группе детей (3-6 лет) ГМС установлена у 362 детей из 900, что составило 40% обследуемых всего контингента.

Таблица 1

Частота выявляемости ГМС у детей дошкольного возраста в армянской популяции в зависимости от возраста и пола

Возраст (лет) и количество (n) исследуемых детей	Количество и пол исследуемых детей		Частота выявляемости ГМС в зависимости от возраста и пола, абс./%		Выявляемость ГМС в разных возрастных группах, абс./%
	мальчи-ки	девоч-ки	мальчики.	девочки	
3-4 n=367	188	179	69/36,6	100/55,8	169/46
5-6 n=533	274	259	103/40	90/34,7	193/36.2
3-6 n=900	462	438	172/37,2	190/43	362/40

Определенный интерес представляло изучение у данного контингента вопроса динамики установления ГМС в зависимости от возрастного фактора (табл.1). В возрасте 3–4 года ГМС определялась нами у 46% из 367 обследованных, имея тенденцию к уменьшению в группе 5 – 6 лет, где она определялась в пределах 36,2% случаев из 533 обследованных, т.е. доля пациентов с отсутствием признаков ГМС в возрастной группе 5 – 6 лет выше, чем в группе детей 3 – 4 года.

У 362 детей из общей группы нами была установлена ГМС, в структуре которой 37,2% случаев пришлось на мальчиков, а в 43% – на девочек, т.е. особи женского пола преобладали на 6%, а в возрастной группе 3 – 4 года на 19%, выявляясь в целом у пациенток этой группы в 55% случаев. При обследовании 179 девочек ГМС была установлена у 100 пациенток (табл.1).

Частое сочетание ГМС с малыми сердечными аномалиями развития сердца, при наличии у детей хронического тонзиллита с клиническими проявлениями нестабильности вегетативной нервной системы, отражает конституционные особенности ребенка, что позволяет предполагать наличие единых механизмов их развития. Результаты анализа полученных данных исследований СТД с проявлениями ГМС и пролапса митрального клапана (ПМК) дают основание рассматривать ПМК и ГМС не как “невинную находку”, а как факт, указывающий на необходимость системного обследования пациента с целью диагностики ведущих симптомокомплексов, определяющих качество и прогноз жизни [5,6].

Одним из клинических проявлений СТД является нарушение формообразования костной и хрящевой ткани – это астеническое телосложение, “малая” экскавация грудины, арахнодактилия, синдром “прямой спины”, симметричное или асимметричное вдавление ребер с проявлением сколиоза позвоночника в его грудном и поясничном отделах, расположение ушных раковин [8].

Вместе с этим обращается внимание на деформацию конечностей: вальгусную (Х-образная) и варусную (О-образная) и на наличие плоскостопия – продольного (измеряется по отпечатку подошвы – подометрический индекс) и поперечного (по установлению hallus valgus и натоптышей), синдром наличия “голубых скляр”, густых бровей, “спаенности” мочек ушей со щекой, деформации ушных раковин.

В настоящее время в педиатрической практике принята установка – все пациенты с клиническими проявлениями стигм СТД и особенно со сдвигами в костной системе в обязательном порядке должны пройти углубленное клинико-инструментальное и лабораторное исследование сердечно-сосудистой системы (MASS фенотип поражения соединительной ткани – Mitral Valve, Aorta, Skeleton, Skin).

Таблица 2

Частота выявляемости сдвигов со стороны костной системы у детей дошкольного возраста в зависимости от возраста и пола в армянской популяции (абс./%)

Возраст (лет) и кол-во (n) исслед. детей	Астеническое телосложение		“Ямка” на груди		Кифоз		Сколиоз		Лордоз		Крыловидные лопатки		Крыловидные ребра		Уши-“локаторы”	
	маль- чики	де- вочки	маль- чики	де- вочки	маль- чики	де- вочки	маль- чики	де- вочки	маль- чики	де- вочки	маль- чики	де- вочки	маль- чики	де- вочки	маль- чики	де- вочки
3 – 4 n=367	33/9	37/10	106/29	66/18	79/21,5	66/18	1/0,3	1/0,3	2/0,5	8/1,5	73/20	40/11	81/22	48/13	114/31	73/20
5 – 6 n=533	56/10,5	61/11,5	128/24	109/20,5	107/20	101/19	3/0,5	3/0,5	3/0,5	27/5	107/20	80/15	85/16	75/14	192/36	122/23
3 – 6 n=900	89/10	98/11	234/26	175/19	186/21	167/18,5	4/0,4	4/0,4	5/0,5	35/4	180/20	120/13	166/13	123/14	306/34	195/22
Всего	187/21		409/45		353/39		8/0,8		40/4,4		300/33		289/32		501/56	

По нашим данным, со стороны хрящевой и костной системы в армянской популяции у детей 3- 6 лет ведущее место среди фенотипических стигм СТД занимают такие признаки, как уши-“локаторы” (56%), “ямка” на груди (45%), кифоз позвоночника (39%), крыло-видные лопатки (33%), крыловидные ребра (27%) (табл. 2).

Общеизвестна роль миндалин и их участие в формировании местного и общего иммунитета – продукция специфических и неспецифических биологически активных веществ, а также клеточных элементов (лизоцима, интерферона, интерлейкина, иммуноглобулинов А, М, G, SA, лимфоцитов, плазмоцитов, макрофагов) – они секретируются в просвет глотки и разносятся гематогенно и лимфогенно по всему организму.

В литературе имеются указания о частой регистрации хронического тонзиллита при СТД. В частности установлено, что у пациентов с ГМС хронический тонзиллит диагностируется в возрасте 3 – 14 лет в 83% случаев [6].

Таблица 3

Частота выявляемости тонзиллита и лимфаденита подчелюстных, шейных лимфоузлов у детей дошкольного возраста в армянской популяции

Возраст (лет) и количество (n) исследуемых детей	Частота выявляемости хронического тонзиллита в зависимости от возраста и пола, абс./%		Частота выявляемости хронического лимфаденита шейных лимфоузлов в зависимости от возраста и пола, абс./%	
	мальчики	девочки	мальчики	девочки
3 – 4 n=367	90/24,5	91/25	99/27	88/24
5 – 6 n=533	171/32	137/26	171/32	171/32
3 – 6 n=900	261/29	228/25	270/30	259/29
Всего выявлено, абс./%	489/54		529/59	

Как видно из табл. 3, более 50% детей дошкольного возраста в армянской популяции имеют хронический тонзиллит, чаще встречаемый в возрасте 5 – 6 лет как у мальчиков, так и девочек (32% случаев соответственно). В хронизации воспалительного процесса тонзиллита играет большую роль концентрация микробов в различных отделах миндалин и их антибиотикоустойчивость. Особое место занимает гемофилюс инфлуэнце, который у детей с хроническим тонзиллитом из ткани миндалин выявляется в 40% случаев [12], нередко

(в 30% случаев) он сочетается с другими микробами [7] (после перенесенной инфекции, вызванной гемофилиус инфлуенце, невосприимчивость не вырабатывается).

Считается, что гемофилиус инфлуенце и стрептококки пиогенес стимулируют высвобождение цитокинов типа Th-1, что способствует организации хронического тонзиллита, а также гипертрофии миндалин [3,11].

Из других внешних фенотипических стигм дисплазии соединительной ткани (в пределах 25 – 30% случаев) нами выявлены со стороны перепонки пальцев рук “гусиные лапки”, пальцев стоп – сандалевидная щель (44%), плоскостопие, нарушение прикуса, изменение нёба по типу “готическое нёбо”, наличие кариеса, голубых склер.

Для характеристики степени тяжести СТД у детей используются критерии Т. Милковска-Димитровой и А. Каркашева в модификации Р.Р. Шилева и С.Н. Шальной (1987, 2003 гг.), где главными являются следующие признаки [4,10]: гипермобильность суставов, плоскостопие, “готическое нёбо”, деформации грудной клетки (воронкообразная и килевидная) и позвоночника (сколиоз, кифоз, плоская спина), патология органа зрения (миопия, гиперметропия, астигматизм, дистопия хрусталика), патология кожи (повышенная растяжимость и дряблость кожи, невусы, гемангиомы, грыжи), патология кистей и стоп (син-, поли-, арахноклинодактилия, сандалевидная 1-я межпальцевая щель на стопах, 4-й палец кисти меньше 2-го пальца, нарушение роста ногтей, утолщение ногтевых фаланг, двузубец на стопах).

К дополнительным признакам СТД относятся: аномалии зубов, нарушение прикуса, аномалии ушных раковин, вывихи и подвывихи суставов.

Авторы различают также разную степень тяжести СТД: I степень (легкая) – наличие 2 главных признаков, II степень (средняя) – наличие 3 главных и 2–3 второстепенных признаков или 3–4 главных и 1–2 второстепенных, III степень (тяжелая) – наличие 5 главных и 3 второстепенных признаков.

При сочетании хронического тонзиллита с вовлечением в процесс СТД поражения опорно-двигательного аппарата и сердца (гипермобильность суставов и малые аномалии развития сердца) в комплекс лечения пациента подключаются препараты, влияющие на нарушенную структуру и функцию соединительной ткани. Рекомендуются при нарушении обмена гликозаминогликанов назначать препараты, нормализующие фосфорно-кальциевый обмен – минеральные комплексы, обогащенные кальцием, магнием, фосфором, селеном, в том числе остеогеном, альфа-кальцидол. Проводят также коррекцию уровня свободных аминокислот, назначая аминокислотные препараты, коферменты и, по показаниям, средства, нормализующие нейромедиаторный обмен, а также улучшающие усвоение аминокислот (витамины А, Е, оротат калия, неробол).

Длительность одного курса лечения 4 – 6 недель [9]. Биоэнергетическая коррекция организма осуществляется препаратами, содержащими фосфорные соединения – АТФ, фосфаден, фитин, церебралектин, липоцеребрин, инозин, рибоксин, милдронат, лецитин, лецитинхолин, янтарная кислота, λ -карнитин, Q10 и др. При одновременном установлении у пациента ГМС, хронического тонзиллита и ПМК, дополнительной хорды, трабекулы, предпочтение дается витаминам, содержащим магний, или препаратам магния – магне В6, магне-от, магний плюс при длительной терапии 3 – 6 месяцев, после окончания курса лечения магнием рекомендуется продолжение терапии кальциевыми препаратами.

Пациенты с внешними фенотипическими признаками СТД нуждаются в комплексном обследовании специалистами различного профиля и должны находиться под наблюдением профильного медицинского центра, в функционировании которого нуждается население Республики Армения.

Поступила 21.07.09

Շարակցական հյուսվածքի դիսպլազիայի ֆենոտիպիկ արտաքին նշանները հայկական պոպուլյացիայի նախադպրոցական տարիքի երեխաների մոտ

Ա.Ա. Տեր-Գալստյան, Ն.Վ. Հակոբյան

Կատարվել է հայկական պոպուլյացիայի նախադպրոցական տարիքի 900 երեխաների մոտ շարակցական հյուսվածքի ֆենոտիպիկ արտաքին նշանների, ինչպես նաև հոդերի գերճկունության հետազոտություն Պ. Բեյքոնի մեթոդով:

Մեր կողմից հայտնաբերվել է հոդերի գերճկունություն 3 – 6 տարեկան հասակի 36 – 46% երեխաների մոտ և նկատվել է մաքսիմալ հաճախականություն (55%) 3 – 4 տարեկան աղջիկների մոտ:

Շեղումներ ոսկրային համակարգում նկատվել է 32-45% դեպքերում՝ ողնաշարի կիֆոզ, կրծոսկրի փոսիկ, թևավոր անրակներ և թևավոր ողեր:

Արտաքին ֆենոտիպիկ նշաններն են. շարակցական հյուսվածքի դիսպլազիայով 3 – 6 տարեկան հասակում հայտնաբերված բնորոշ ստիգմաներ, լոկատոր ականջներ՝ 56%, և սանդալանման ճեխք՝ 44% ուղիքի բութ մատի կողմից: Երեխաներին, որոնք ունեն շարակցական հյուսվածքի դիսպլազիա և արտահայտված ստիգմաներ, անհրաժեշտ է անցկացնել ընդհանուր կլինիկագործիքային, լաբորատոր հետազոտություն:

External phenotypical signs of connective tissue dysplasia in children of preschool age among Armenian population

A.A. Ter-Galstyan, N.V. Hakobyan

A research of phenotypical external signs of connective tissue dysplasia in 900 children of preschool age among Armenian population has been conducted, who in addition to clinical check-up also underwent joints mobility examination by P.Baton method. HMJ was detected in 36-46% of cases, with a maximum frequency (55%) in girls of the age group of 3-4 years. In 32-45% of cases we detected such shifts in skeletal system as wing-shaped ribs, winged scapula, fossa on breastbone, kyphosis of spinal column. Among external phenotypical signs of CTD in children aged 3-6 in the Armenian population the dominating characteristic stigmata were locator ears (56%) and a sandal type fissure of hallux (44%). Children with CTD stigmata manifestations have to undergo complex clinical-instrumental, laboratory examination of organs and systems.

Литература

1. Белецкий А.Г., Галушко Е.А. Распространенность гипермобильности суставов среди взрослого населения Москвы. Тер. архив, 2002, 5, с 15 – 19.
2. Блинникова О.Е., Румянцев Б.А. Гипермобильность суставов в детском возрасте. Педиатрия, 2001, 1, с. 68 – 77.
3. Вартазарян Н.Д., Шахмурадян В.М., Давтян Г.Л. Современные представления о хроническом тонзиллите. Вопросы теоретической и клинической медицины. Ереван, 2000, 1, с. 36-40.
4. Милковска-Дмитрова Т., Каркашев А. Врожденная соединительнотканная малотонкость у детей. София, 1987.
5. Насонова В.А., Бунчук Н.В. Ревматические болезни. М., 1997.
6. Тер-Галстян А.А., Галстян А.А., Акопян Н.В. Хронический тонзиллит у детей и подростков с соединительнотканной дисплазией – гипермобильностью суставов. Вестник МАНЭБ. СПб., 2004, т. 9, 8, с. 157-161.
7. Тер-Галстян А.А., Галстян А.А., Тероян Л.Б. и соавт. Хронический тонзиллит. Инфекционный эндокардит. Соединительнотканная дисплазия. Гипермобильность суставов. Малые аномалии развития сердца (дети и подростки). Ереван, 2004, с.3-103.
8. Трисветова Е.Л., Бова А.А. Предпосылки и причинные факторы пролапса митрального клапана. Клиническая медицина, 2003, 3, с.4 -8.
9. Цареградцев Л.В. Лечение синдрома вегетативной дистонии. Педиатрия, 2003, 2, с. 52-55.
10. Шияева Р.Р., Шальнова С.Н. Дисплазия соединительной ткани и ее связь с патологией внутренних органов у детей и взрослых. Вopr. совр. педиатрии, 2003, 2(5), с.61-67.
11. Azgen K., Zindberg K., Samulesson A. What is wrong in chronic adenoiditis/tonsillitis immunology; cal factor. Int. J.Pediatr. Otorhinolaryngol., Sweden 1999, 5, 49, 1, p.137-139.
12. Carbonato V., Penno A., Accorsi C. et al. Chronic tonsillitis in childhood: a bacteriological study in connection with benzathine penicillin treatment and the role of bacterial flora in tonsillar hypertrophy. Acta Otorhinolaryngol. Ital., 1991, 115, 497-504.
13. Rikken – Bultman D., Wellink J., Van Dongen P. Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol., 1997, vol. 73, 2, p. 189-192.