

© Коллектив авторов, 2013
УДК 616-053.3
DOI – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2013.08034>
ISSN – 2073-8137

СИНДРОМ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

С. И. Тимофеев², С. В. Минаев¹, А. В. Исаева¹, И. В. Павленко¹, Ю. Н. Болотов¹

¹ Ставропольский государственный медицинский университет
² Детская больница, Магадан

Несмотря на повышенный интерес к проблеме патологии соединительной ткани, крайне мало исследований по изучению синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани (ДСТ) у детей, проживающих в условиях Крайнего Севера [2, 3, 8, 12, 13]. На территории области проживают как коренные жители, так и пришлое население. Русские составляют 80,2 % жителей, украинцы 9,9 %, эвены 1,4 %, белорусы 1,2 %, татары 1,1 %, коряки 0,5 %. Коренное население составляет около 3,2 % численности населения области [4].

Следует отметить, что среди наследственных заболеваний соединительной ткани выделяют синдромные и несиндромные формы. При синдромальных формах (синдромы Марфана, Эллерса – Данло, несовершенный остеогенез, синдром Стиклера и др.) патологический процесс обусловлен врожденными структурными и метаболическими дефектами коллагена [1, 6, 7, 10]. Отмечается семейный характер данной патологии [11].

Тимофеев Сергей Иванович,
заочный аспирант кафедры детской хирургии
с курсом послевузовского и дополнительного образования
Ставропольского государственного медицинского университета;
главный врач МОГБУЗ «Детская больница», Магадан;
тел.: (8652) 357769; e-mail: timofeev_si@mail.ru

Минаев Сергей Викторович,
доктор медицинских наук, профессор,
зав. кафедрой детской хирургии с курсом послевузовского
и дополнительного образования
Ставропольского государственного медицинского университета;
тел.: (8652) 357769; e-mail: sminaev@yandex.ru

Исаева Алеся Васильевна,
кандидат медицинских наук, ассистент кафедры
детской хирургии с курсом послевузовского
и дополнительного образования
Ставропольского государственного медицинского университета;
тел.: (8652) 357769; e-mail: isaeva_alesya@mail.ru

Павленко Игорь Владимирович,
ассистент кафедры факультетской хирургии с курсом урологии
Ставропольского государственного медицинского университета;
тел.: (8652) 561700; e-mail: igorpavlenko1974@mail.ru

Болотов Юрий Николаевич,
кандидат медицинских наук, ассистент кафедры
детской хирургии с курсом послевузовского
и дополнительного образования
Ставропольского государственного медицинского университета;
тел.: (8652) 357769; e-mail: b-y-n@rambler.ru

В случае стертого и нетипичного проявления синдромальных форм клинические случаи объединяют в группу недифференцированной дисплазии соединительной ткани (ДСТ). Данные аномалии, с одной стороны, свидетельствуют об имеющемся соединительнотканном дефекте, а с другой – не укладываются ни в одну из имеющихся форм [1, 6, 7, 10, 14, 15]. До сих пор многие аспекты этой проблемы остаются малоизученными.

Целью данной работы явилось изучение проявлений ДСТ среди детей с костно-мышечной патологией, проживающих в условиях Крайнего Севера.

Материал и методы. В исследование вошли данные углубленных медицинских осмотров 2011–2012 гг. среди 173 детей-сирот и детей, оставшихся без попечения родителей. Произведен осмотр воспитанников Ольского детского дома, школы-интерната поселка Эвенск Северо-Эвенского района Магаданской области, школы-интерната 8 вида поселка Сокол Магаданской области. Возраст осмотренных детей составил 8–17 лет. Мальчиков было 110 (63,6 %), девочек – 63 (36,4 %).

Проводился комплексный анализ состояния здоровья с изучением внешних фенотипических проявлений ДСТ, висцеральных проявлений на основании ультразвукового исследования сердца, внутренних органов, заключений специалистов. Оценку степени тяжести ДСТ проводили на основании классификации Милковской-Димитровой [1, 9]. При первой степени тяжести ДСТ, которую можно считать нормой, сумма баллов не должна превышать 12. На умеренную тяжесть ДСТ указывает сумма баллов от 13 до 23. Свыше 24 баллов – это выраженная степень тяжести ДСТ.

Для диагностики гипермобильного синдрома использовались диагностические критерии С. Carter и J. Wilkinson (1969) в модификации P. Beighton (1973) [16, 17].

Отдельно рассматривались представители коренных народов Севера и дети из пришлое населения. Коренное население было представлено 65 (37,6 %) детьми. Национальный состав был следующим: коряки – 41 (23,7 %) ребе-

нок, эвены – 20 (11,6 %), ительмены – 2 (1,2 %), якуты – 2 (1,2 %) ребенка. Пришлое население составило 108 (62,4 %) детей.

Статистическая обработка полученных результатов проводилась с использованием методов вариационной статистики. Анализ данных включал стандартные методы описательной и аналитической статистики. Для сравнения средних значений выборок использовали t-тест. Все расчеты полученных результатов производили с использованием программы STATISTICA v.6.0 (StatSoft, USA) русифицированная.

Результаты и обсуждение. Было установлено, что у 118 (68,2 %) детей имелась норма либо отмечалась легкая степень дисплазии (12 и менее баллов). У 51 (29,5 %) ребенка была средняя степень дисплазии (13–23 балла). Тяжелая степень дисплазии с суммой баллов выше 24 обнаружена у 4 (2,3 %) детей.

Среди детей с легкой степенью дисплазии пришлое население составило 77 (65,3 %) детей, коряки – 27 (22,9 %), эвены – 13 (11 %), якуты – 1 (0,8 %). Умеренная дисплазия выявлена у 28 (54,9 %) детей из пришлого населения, у 13 коряков (25,5 %), у 7 эвенов (13,7 %), у 2 ительменов (3,9 %), у 1 якута (2,0 %). Из числа детей с выраженной дисплазией: пришлое было 3 (75 %), коряков – 1 (25 %). Данные по распределению тяжести ДСТ среди коренного и пришлого населения Крайнего Севера (относительно общего количества осмотренных) представлены в таблице 1.

Таблица 1

Распределение степени ДСТ у детей Крайнего Севера среди коренного и пришлого населения (в % от общего количества осмотренных)

Степень ДСТ	Коренное население	Пришлое население	P
Дисплазия легкой степени (0–12 баллов)	41 (23,7 %)	77 (71,3 %)	0,021
Дисплазия умеренной степени (13–23 балла)	23 (13,3 %)	28 (16,2 %)	0,087
Дисплазия выраженной степени (24 балла и выше)	1 (0,6 %)	3 (1,7 %)	0,044

Среди коренного населения проявления дисплазии умеренной и выраженной степени обнаружены у 24 (40 %) детей. Однако в диагностические критерии ДСТ входят и симптомы, рассматриваемые у коренных народов как вариант нормы. В частности, это седловидность переносицы и эпикант, встречающиеся практически у всех детей коренных народностей. Так, если не учитывать данные диагностические критерии, то 10 из 24 детей автоматически переходят в группу легкой дисплазии и уровень уме-

ренной дисплазии составит 21 %, что меньше соответствующего показателя у пришлого населения.

Данные, полученные при оценке гипермобильного синдрома среди детей, представлены в таблице 2.

Таблица 2

Проявление гипермобильного синдрома у детей Крайнего Севера среди коренного и пришлого населения

Баллы	Всего детей		Коренное население (1)		Пришлое население (2)		P ₁₋₂
	Абс.	%	Abs	%	Abs	%	
0–2	128	73,9	44	25,4	84	48,6	0,028
3	17	9,8	9	5,2	8	4,6	0,087
4	12	6,9	2	1,2	10	5,8	0,031
5	7	4	6	3,5	1	0,6	0,034
6	2	1,2	1	0,6	1	0,6	0,099
7	5	2,9	2	1,2	3	1,7	0,089
8	2	1,2	1	0,6	1	1,2	0,092
Итого	45	26	21	12,1	24	14,5	

Гипермобильный синдром разной степени выраженности был выявлен у 45 (26 %) осмотренных детей. Это достаточно высокий показатель, поскольку по данным литературы частота распространения гипермобильного синдрома варьирует, составляя около 10 % у представителей европейской популяции и 15–25 % африканской и азиатской [1, 6].

При детальном анализе у детей – представителей пришлого населения частота встречаемости гипермобильного синдрома разной степени выраженности составила 22,2 %. У обследованных коряков (41 ребенок) гипермобильный синдром встречался практически у 32 % обследованных (13 детей). Причем если у мальчиков он встретился лишь в 2 случаях, то у девочек гипермобильный синдром разной степени выраженности был выявлен в 50 % случаев.

Среди осмотренных 20 эвенов гипермобильность суставов 3 балла и выше обнаружена у 5 (25 %) детей.

Оба осмотренных ительмена демонстрировали проявления гипермобильного синдрома. Среди 2 осмотренных якутов один ребенок не обнаружил проявлений гипермобильности, тогда как у второй девочки проявления гипермобильного синдрома составили 8 баллов.

В целом в популяции коренных народов Севера гипермобильный синдром выявлен у 32,3 % детей.

Из проявлений гипермобильности суставов наиболее часто встречалось переразгибание

локтевых суставов – 37 осмотренных (21,4 %). Так же часто выявлялся наклон вперед при выпрямленных ногах – данный симптом был положителен у 35 детей (20,2 %). Возможность достать ладонями до пола при прямых ногах была присуща половине осмотренных девочек из коренных народностей – 16 из 32 детей, из которых 10 – корячки. Переразгибание в V пястно-фаланговом суставе выявлено в 14,5 % случаев, гиперэкстензия дистальных фаланг 1-х пальцев у 13,9 %.

Проявления синдрома дисплазии соединительной ткани, требующие наблюдения и/или проведения хирургического лечения, были представлены несколькими видами патологии.

Нарушения осанки различных видов, выявлены в 54 случаях, что составило треть осмотренных детей. При этом нарушения осанки, сопровождавшиеся усилением грудного кифоза, были характерны для пришлого населения (в прошлой популяции 11 % против 4,5 % у коренной, $p < 0,05$). В группе коренного населения преобладали нарушения, связанные со сглаженностью физиологических изгибов позвоночника. Плоская спина в коренной популяции обнаружена в 28 % случаев, причем наиболее часто – среди девочек-корячек. Среди пришлого населения данный показатель составил 9,3 % ($p < 0,01$). Такая высокая частота встречаемости сглаженности физиологических изгибов позвоночника, возможно, представляет вариант «северной нормы» – практически ни у кого из осмотренных детей коренного населения не выявлено болей в спине и других проявлений остеохондроза.

Сколиотические нарушения осанки выявлялись у 27 (15,6 %) осмотренных. Среди пришлого населения данный показатель составил 15 %, среди коренного сколиоз выявлен в 17 % случаев ($p = 0,086$). В обеих группах не выявлено случаев более 2 степени сколиоза. Чаще сколиоз поражал эвенов, чем коряков.

Деформации грудной клетки обнаружены у 14 детей: 1 степень деформации выявлена у 12 детей, 2 степень – у 2. Выраженных деформа-

ций, потребовавших оперативного лечения, не было.

Также обратила на себя внимание высокая встречаемость поперечного плоскостопия среди коренных детей. Так, если среди пришлого населения поперечное плоскостопие обнаружено в 1,9 % случаев, то коренное население страдало данной патологией в 15 % случаев ($p < 0,001$). Среди пришлого населения чаще встречались явления продольного плоскостопия. Хотелось бы отметить особенность строения стоп детей – представителей коренных народов. Стопа укорочена в продольном направлении и увеличена в поперечном. Пальцы ног, как правило, короткие, что создает внешний вид «квадратной стопы». Так же относительно короткие пальцы кисти. Среди детей коренных народов чаще встречался *halux valgus*: 7,7 % против 1,9 % у пришлых детей ($p < 0,05$).

Проявления слабости передней брюшной стенки в виде грыж различной локализации значительно чаще встречались среди пришлых детей. Только у одного ребенка из коренного населения выявлена грыжа передней брюшной стенки (1,5 %), тогда как среди пришлых частота паховых грыж составила 3,7 % ($p < 0,05$), пупочных 8,3 % ($p < 0,01$), грыж белой линии 1,9 % ($p < 0,05$). Неопущение яичек выявлено среди 3,7 % русских детей и всего у одного ребенка (1,5 %) из коренного населения ($p < 0,05$).

Заключение. Проявления синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани встречаются как среди пришлого, так и среди коренного населения, проживающего в условиях Крайнего Севера. Вместе с тем тяжелые проявления синдрома ДСТ, требующие оперативной коррекции, в основном характерны для пришлого населения. Более высокая частота проявлений ДСТ у пришлого населения, возможно, связана с влиянием неблагоприятных климато-географических факторов, которые определяют развитие данного синдрома у неадаптированного к условиям Крайнего Севера детского организма.

Литература

1. Аббакумова, Л. Н. Клинические формы дисплазии соединительной ткани у детей : учебное пособие [Текст] / Л. Н. Аббакумова. – СПб., 2006. – 36 с.
2. Агаджанян, Н. А. Эколого-физиологические и конституциональные особенности коренного и пришлого населения Севера / Н. А. Агаджанян, Н. В. Ермакова, Н. А. Куцов // Концепция сохранения здоровья человека на Крайнем Севере : материалы научно-практической конференции. – Норильск, 1994. – С. 50–51.
3. Гладкая, В. С. Антропометрическая характеристика женщин коренной национальности Республики Хакасия / В. С. Гладкая, Л. И. Вериги, А. Т. Егорова // Материалы XII симпозиума российско-японского обмена. – Красноярск, 2005. – 476 с.
4. Дети в России. 2009 : стат. сб. / ЮНИСЕФ, Росстат. – М. : ИИЦ «Статистика России», 2009. – 121 с. (http://www.gks.ru/doc_2009/deti09_rus.pdf).
5. Зайцев, В. М. Прикладная медицинская статистика / В. М. Зайцев, В. Г. Лифляндский, В. И. Маринкин. – СПб., 2003. – 432 с.
6. Кадурина, Т. И. Дисплазия соединительной ткани [Текст] : руководство для врачей / Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова. – СПб. : Элби-СПб, 2009. – 704 с.
7. Калмыкова, А. С. Синдром дисплазии соединительной ткани у детей / А. С. Калмыкова, Н. В. Ткачева, Н. А. Федько. – Ставрополь : СтГМА, 2009. – 318 с.
8. Манчук, В. Т. Состояние и тенденции формирования здоровья коренного населения Севера и Сибири / В. Т. Манчук, Л. А. Надточий // Бюллетень СО РАМН. – 2010. – Т. 30, № 3. – С. 24–32.
9. Милковска-Дмитрова, Т. Врожденная соединительнотканная малостой-кость у децата / Т. Милковска-Дмитрова. – София : Медицина и физкультура, 1987. – 189 с.

10. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации // Дисплазия соединительной ткани. – Журнал для практикующих врачей. – 2009. – № 2. – 24 с.
11. Стрельцова, Е. В. Семейный анализ фенотипических признаков синдрома дисплазии соединительной ткани / Е. В. Стрельцова, А. С. Калмыкова // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2011. – № 1. – С. 36–39.
12. Хатункина, М. Н. Факторы, влияющие на здоровье детей на Крайнем Севере / М. Н. Хатункина, С. А. Токарев // Материалы X Конгресса педиатров России. – М., 2006. – С. 613–614.
13. Щенин, О. П. Современные региональные особенности здоровья населения и здравоохранения России / О. П. Щенин, В. О. Купеева. – М.: Медицина, 2007. – 360 с.
14. Ягода, А. В. Малые аномалии сердца / А. В. Ягода, Н. Н. Гладких. – Ставрополь: СтГМА, 2005. – 248 с.
15. Яковлев, В. М. Диагностика нарушений биологического развития системных дисплазий соединительной ткани / В. М. Яковлев, А. В. Ягода, Е. Г. Бакулина // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2011. – № 3. – С. 26–29.
16. Beighton, R. Hypermobility of joints / R. Beighton, R. Crahame, H. Bird. – London, Berlin, New York, 1990. – 182 p.
17. Beighton, P. Hypermobility of Joints / P. Beighton, R. Crahame, H. Bird. – Heidelberg – New York, 1983. – P. 178.

References

1. Abbakumova L. N. Klinicheskiye formy displazii soyedinitelnoy tkani u detey. SPb.; 2006. 36 p.
2. Agadzhanyan N. A., Yermakova N. V., Kutsov N. A. Ekologo-fiziologicheskiye i konstitutsionalnye osobennosti korennoy i prishlogo naseleniya Severa. – Kontseptsiya sokhraneniya zdorovya cheloveka na Kraynem Severe: Materialy nauchno-prakticheskoy konferentsii. Norilsk; 1994:50-51.
3. Gladkaya V. S., Verigo L. I., Yegorova A. T. Antropometricheskaya kharakteristika zhenshchin korennoy nationalnosti Respubliki Khakasiya. Materialy XII simpoziuma rossysko-yaponskogo obmena. Krasnoyarsk; 2005. 476 p.
4. Deti v Rossii. 2009: Stat. sb./YuNISEF, Rosstat. M.: IITs «Statistika Rossii»; 2009. 121 p. (http://www.gks.ru/doc_2009/deti09_rus.pdf).
5. Zaytsev V. M., Lifyandsky V. G., Marinkin V. I. Prikladnaya meditsinskaya statistika. SPb.; 2003. 432 p.
6. Kadurina T. I., Gorbunova V. N. Displaziya soyedinitelnoy tkani. SPb: «Elbi-SPb»; 2009. 704 p.
7. Kalmykova A. S., Tkacheva N. V., Fedko N. A. Sindrom displazii soyedinitelnoy tkani u detey. Stavropol: «StGMA»; 2009. 318 p.
8. Manchuk V. T., Nadochy L. A. *Bulleten SO RAMN. – Bulletin SB RAMS.* 2010;30(3):24-32.
9. Milkovska-Dmitrova T. Vrozhdenno soyedinitelno-tkanna malostoy-kost u detsata. Sofiya: «Meditsina i fizikultura»; 1987. 189 p.
10. Nasledstvennye narusheniya soyedinitelnoy tkani. Rossyskiye rekomendatsii, Displaziya soyedinitelnoy tkani. – Zhurnal dlya praktikuyushchikh vrachey. – Connective tissue dysplasia. – Magazine for practitioners. 2009;2:24p.
11. Streltsova Ye. V., Kalmykova A. S. *Meditsinsky vestnik Severnogo Kavkaza. – Medical News of North Caucasus.* 2011;1:36-39.
12. Khatunkina M. N., Tokarev S. A. Faktory, vliyayushchiye na zdorovye detey na Kraynem Severe. M.; 2006. P. 613-614.
13. Shchenin O. P., Kupeyeva V. O. Sovremennye regionalnye osobennosti zdorovya naseleniya i zdavookhraneniya Rossii. M.: «Meditsina»; 2007. 360 p.
14. Yagoda A. V., Gladkikh N. N. Malye anomalii serdtsa. Stavropol: «StGMA»; 2005. 248 p.
15. Yakovlev V. M., Yagoda A. V., Bakulina Ye. G. *Meditsinsky vestnik Severnogo Kavkaza. – Medical News of North Caucasus.* 2011;3:26-29.
16. Beighton R., Crahame R., Bird H. Hypermobility of joints. London, Berlin, New York; 1990. 182 p.
17. Beighton P., Grahame R., Bird H. Hypermobility of Joints. Heidelberg – New York; 1983. 178 p.

СИНДРОМ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ С. И. ТИМОФЕЕВ, С. В. МИНАЕВ, А. В. ИСАЕВА, И. В. ПАВЛЕНКО, Ю. Н. БОЛОТОВ

Представлены данные об особенностях проявления синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей, проживающих в условиях Крайнего Севера. На основании осмотра 173 воспитанников детских домов Магаданской области была определена распространенность и проявления синдрома ДСТ. В группах детей коренных народов Севера и пришлого населения были выявлены существенные различия в проявлениях исследуемого синдрома – более высокая частота проявлений ДСТ у пришлого населения, которая, возможно, связана с влиянием неблагоприятных климато-географических факторов, определяющих развитие данного синдрома у неадаптированного к условиям Крайнего Севера детского организма.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, распространенность, дети

THE MANIFESTATION OF THE CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA SYNDROME IN CHILDREN WITH MUSCULOSKELETAL PATHOLOGY TIMOFEEV S. I., MINAEV S. V., ISAEVA A. V., PAVLENKO I. V., BOLOTOV YU. N.

The article presents the facts about the peculiarities of manifestation of the connective tissue dysplasia syndrome in children living in conditions of the Far North of Russia. By examination of 173 children from orphanages of the Magadan region the prevalence and manifestations of the CTD syndrome was determined. In the groups of indigenous children and migrant populations significant differences in the manifestations of the studied syndrome were revealed – higher frequency of manifestations of CTD in non-aboriginal population, which may be associated with the effect of adverse climatic and geographical factors determining the development of the syndrome in the child's body non-adapted to the conditions of the Far North.

Key words: connective tissue dysplasia, structure, prevalence, children