

Литература

1. Арсентьев, В. Г. Дисплазии соединительной ткани как конституциональная основа полиорганных нарушений у детей: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Арсентьев В. Г. – СПб., 2013. – 40 с.
2. Гнусаев, С. Ф. Дисплазия соединительной ткани у детей и подростков / С. Ф. Гнусаев // Педиатрия. – 2013. – № 4. – С. 13–18.
3. Дедова, В. О. Распространенность дисплазии соединительной ткани (обзор литературы) / В. О. Дедова, Н. Я. Доценко, С. Н. Боев [и др.] // Медицина и образование в Сибири (сетевое издание). – 2011. – № 2.
4. Кадурина, Т. И. Оценка степени тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей / Т. И. Кадурина, Л. Н. Аббакумова // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2008. – № 2. – С. 15–20.
5. Кадурина, Т. И. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгорит-

- мы диагностики, тактика ведения. Проект российских рекомендаций / Т. И. Кадурина, С. Ф. Гнусаев, Э. В. Земцовский [и др.] // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2015. – Т. 10, № 1. – С. 5–36.
6. Кильдиярова, Р. Р. Дисплазия соединительной ткани как конституциональная основа врожденных пороков сердца у женщин и их новорожденных детей / Р. Р. Кильдиярова, Д. Ф. Углова // Архив внутренней медицины. – 2015. – № 4 (24). – С. 38–42.
7. Углова, Д. Ф. Перинатальные исходы у беременных с врожденными пороками сердца на фоне соединительно-тканной дисплазии: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Углова Д. Ф. – Волгоград, 2013. – 24 с.
8. Демидов, Р. О. Дисплазия соединительной ткани: современные подходы к клинике, диагностике и лечению / Р. О. Демидов, С. А. Лапшина, С. П. Якупова, Р. Г. Мухина // Практическая медицина. – 2015. – № 4(89). – С. 37–40.

References

1. Arsent'ev V. G. Connective tissue dysplasia as a constitutional basis of multiple organ dysfunctions in children: Extended abstract of Doctor of Medicine Dissertation. St. Petersburg; 2013. 40 p.
2. Gnusaev S. F. *Pediatrics*. – 2013;4:13-18.
3. Dedova V. O., Dotsenko N. Y., Boev S. N., Shekhunova I. A., Gerasimenko L. V. *Meditsina i obrazovaniye v Sibiri (setevoye izdaniye)*. – Health and education in Siberia (online media). 2011;2.
4. Kadurina T. I., Abbakumova L. N. *Meditsinsky vestnik Severnogo Kavkaza*. – Medical News of the North Caucasus. 2008;2:15-20.

5. Kadurina T. I., Gnusaev S. F., Zemtsovsky E. V., Basargina E. N. *Meditsinsky vestnik Severnogo Kavkaza*. – Medical News of the North Caucasus. 2015;10(1):5-36.
6. Kil'dijarova R. R., Uglova D. F. *Arkhiv vnutrenney meditsiny*. – Archives of Internal Medicine. 2015;4(24):38-42.
7. Uglova D. F. Perinatal outcomes in pregnant women with congenital heart diseases affected by connective tissue dysplasia: Extended abstract of Candidate of Medicine Dissertation. Volgograd; 2013. 24 p.
8. Demidov R. O., Lapshina S. A., Yakupova S. P., Mukhina R. G. *Prakticheskaya meditsina*. – Practical medicine. 2015;4(89):37-40.

Сведения об авторах:

Галактионова Марина Юрьевна, доктор медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой поликлинической педиатрии и пропедевтики детских болезней с курсом ПО; тел.: (391)2200462; e-mail: myugal@mail.ru

Маисеенко Дмитрий Александрович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры акушерства и гинекологии ИПО; тел.: (391)2642983; e-mail: dmitrij.maiseenko@pochta.ru

© Коллектив авторов, 2016

УДК [616.3+616.6]-053.2-071

DOI – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2016.11057>

ISSN 2073-8137

ПОКАЗАТЕЛИ УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ПОЧЕК У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

В. В. Суменко, С. Е. Лебедевкова, О. Ю. Трусова, А. Р. Климова, А. Н. Рощупкин, А. В. Саватеева

Оренбургский государственный медицинский университет, Россия

PARAMETERS OF ULTRASOUND EXAMINATION OF THE ABDOMINAL CAVITY ORGANS AND KIDNEYS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

Sumenko V. V., Lebed'kova S. E., Trusova O. Yu., Klimova A. R., Roschupkin A. N., Savateeva A. V.

Orenburg State Medical University, Russia

Определены особенности органов брюшной полости и почек у 608 детей 6–17 лет с признаками дисплазии соединительной ткани без хронической соматической патологии по данным ультразвукового исследования. Исследование показало, что каждый из вариантов внешних признаков ДСТ имеет достоверную связь с определёнными дисплазиями внутренних органов.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, дети

The ultrasound characteristics of abdominal cavity organs and kidneys were determined in 608 children aged 6–17 years without chronic somatic diseases but with the signs of connective tissue dysplasia. The study showed the valid association of all external dysplastic signs with certain internal organs dysplasia.

Key words: connective tissue dysplasia, children

Дефекты соединительной ткани, объединённые термином дисплазия соединительной ткани (ДСТ), характеризуются многообразием клинических проявлений – от доброкачественных субклинических форм до полиорганной и полисистемной патологии нередко с прогрессирующим течением, не укладывающейся ни в одно из известных моногенных заболеваний соединительной ткани [2, 7]. ДСТ достаточно часто встречаются в практике врача-педиатра, достигая 34,14 % [8]. В последнее десятилетие интерес к данной проблеме возрос, что во многом обусловлено модифицирующим влиянием данной патологии на течение и прогноз различных заболеваний.

Клинические проявления соединительнотканых нарушений настолько разнообразны, что врач нередко затрудняется интегрировать множество отдельных симптомов и не всегда может увидеть за ними единую патологию. Для соединительнотканых нарушений это, прежде всего, болезни наиболее коллагенезированных «органов-мишеней»: желудочно-кишечного тракта, мочевыделительной, сердечно-сосудистой, бронхолёгочной систем [1, 3, 4, 12].

В связи с этим целью работы явилось: определить особенности органов брюшной полости и почек у детей с дисплазией соединительной ткани по данным ультразвукового исследования.

Материал и методы. Проведено обследование 2000 детей 6–17 лет, проживающих в Оренбургской области. Из них выделено 608 детей с признаками ДСТ без хронической соматической патологии. Было сформировано две группы: в первую группу вошли 317 детей 6–11 лет; во вторую – 291 подросток 12–17 лет. Группу контроля составили 464 ребенка из популяции без признаков ДСТ, из них 248 детей 6–11 лет составили первую, а 216 подростков 12–17 лет – вторую контрольную группу.

Признаки ДСТ определялись по модифицированным критериям Р. Veithon.

Всем детям было проведено ультразвуковое исследование (УЗИ) печени, желчного пузыря, почек по стандартной методике на аппарате Mindray DC-8 EXP (China). Дополнительно определялась подвижность почек, печени, для этого ультразвуковые исследования проводились не только в положении лёжа, но и стоя, после 5–10 прыжков. Подвижность почек оценивалась по отношению к росту детей и при результате от 1,9 до 3,0 % считалась повышенной. Для выявления лабильных перегибов и аномалий развития желчного пузыря ультразвуковое исследование проводилось в различных положениях ребёнка [5]. Гастроптоз предварительно определялся по данным УЗИ, окончательно диагноз подтверждался рентгенологическим исследованием. Печеночные вены считались расширенными, если их диаметр превышал значение 95 перцентилля для соответствующего возраста ребенка [10].

Статистическая обработка материала проведена путем подсчёта показателя распространенности признака, вычисления средних величин (М) и ошибки (m). Применялись общепринятые методы вариационной статистики с вычислением χ^2 (программа Excel

2010) [6]. Проведена ранговая корреляция Спирмена и факторный анализ с использованием метода главных компонент и нормализованного варимаксного вращения матрицы факторных нагрузок с помощью программы Statistika 10.0 [9].

Результаты и обсуждение. По данным ультразвукового исследования частота встречаемости дисплазии желудочно-кишечного тракта и гепато-билиарной зоны у детей с ДСТ была выше, чем в контрольной группе, и составила 27,96 и 7,33 % соответственно. При этом достоверно чаще регистрировались расширение печёночных вен, деформация желчного пузыря, гастроптоз, малая аномалия воротной или печёночных вен (табл. 1).

Таблица 1

Частота встречаемости дисплазии органов брюшной полости и почек у детей с внешними признаками дисплазии соединительной ткани

Признак	ДСТ (n=608)			Контрольная группа (n=464)		
	n	%	m	n	%	m
<i>Дисплазии желудочно-кишечного тракта и гепато-билиарной зоны</i>						
Гастроптоз	19	3,13***	0,49	0	0,00	0,15
Повышенная подвижность печени	20	3,29***	0,52	0	0,00	0,15
Расширение печёночных вен	124	20,39***	2,67	25	5,39	1,10
Деформация желчного пузыря	108	17,76***	2,40	26	5,60	1,14
Малая аномалия печёночных и воротной вен	12	1,97*	0,32	0	0,00	0,15
<i>Дисплазии мочевой системы</i>						
Повышенная подвижность почек	97	15,95***	2,21	16	3,45	0,72
Пиелюктазия	30	4,93***	0,77	4	0,86	0,18
Гипертрофированная колонка Бертони	32	5,26***	0,82	5	1,08	0,23

* $p < 0,05$; *** $p < 0,001$ между группами ДСТ и контроля.

Как показали ранее проведённые нами исследования, расширение печёночных вен у детей с ДСТ, как правило, сочетается с вегетативной дистонией по ваготоническому типу с недостаточным обеспечением и умеренной или выраженной (по данным ЭКГ) брадикардией или брадиаритмией [11].

Распространённость дисплазии мочевой системы у детей с ДСТ составила 19,41 %, в контрольной группе – 4,52 %. При этом у детей с ДСТ чаще отмечались повышенная подвижность почек, пиелюктазия, гипертрофированная колонка Бертони (табл. 1).

При проведении анализа с учетом возраста детей и подростков с ДСТ было выявлено (табл. 2), что во

2-й группе достоверно выше частота встречаемости расширения печёночных вен, деформации желчного пузыря, повышенной подвижности почек.

Таблица 2

Встречаемость дисплазии внутренних органов у детей и подростков в зависимости от возраста

Признак	1-я группа (n=317)			2-я группа (n=291)		
	n	%	m	n	%	m
<i>Дисплазии желудочно-кишечного тракта и гепато-билиарной зоны</i>						
Гастроптоз	8	2,52	1,06	11	3,78	1,03
Повышенная подвижность печени	11	3,47	1,06	9	3,09	1,03
Расширение печёночных вен	35	11,04	3,10	89	30,58***	7,30
Деформация желчного пузыря	37	11,67	3,25	71	24,40***	6,34
Малая аномалия печёночных и воротной вен	7	2,21	0,68	5	1,72	0,58
<i>Дисплазии мочевой системы</i>						
Повышенная подвижность почек	39	12,30	3,40	58	19,93*	5,48
Пиелэктазия	10	3,15	0,96	20	6,87	2,20
Гипертрофированная колонка Бертони	12	3,79	1,15	20	6,87	2,20

* $p < 0,05$; *** $p < 0,001$ между сравниваемыми группами ДСТ.

Сравнительный анализ, проведенный с учетом возраста у детей без внешних признаков ДСТ, показал, что во 2-й контрольной группе по сравнению с 1-й контрольной группой достоверно чаще выявлялись деформация желчного пузыря, расширение печёночных вен и повышенная подвижность почек (табл. 3).

Таблица 3

Встречаемость изолированных дисплазий внутренних органов у детей и подростков без внешних признаков ДСТ (контрольная группа) в зависимости от возраста

Признак	1-я контрольная группа (n=248)			2-я контрольная группа (n=216)		
	n	%	m	n	%	m
<i>Дисплазии желудочно-кишечного тракта и гепато-билиарной зоны</i>						
Расширение печёночных вен	6	2,42	0,95	19	8,80**	3,71
Деформация желчного пузыря	8	3,23	1,26	18	8,33*	3,54
<i>Дисплазии мочевой системы</i>						
Повышенная подвижность почек	4	1,61	0,64	12	5,56*	2,43
Пиелэктазия	2	0,81	0,32	2	0,93	0,42
Гипертрофированная колонка Бертони	2	0,81	0,32	3	1,39	0,63

* $p < 0,05$; ** $p < 0,01$ между группами контроля.

Частота встречаемости изолированной дисплазии внутренних органов была выше у подростков 12–17 лет по сравнению с детьми 6–11 лет, что сочеталось с одной стороны, с уменьшением степени выраженности гипермобильности суставов (ГМС) и/или исчезновением внешнего признака с возрастом, с другой – с появлением признаков дисплазии внутренних органов у детей в пубертатном периоде, имеющих предрасполагающие факторы ДСТ – соматотип макролюмпетозия [7].

Корреляционный и факторный анализ внешних признаков ДСТ позволил их систематизировать и представить 8 объединений в виде вариантов. Каждому варианту ДСТ соответствуют определенные виды дисплазии внутренних органов и их сочетания.

Для первого варианта ДСТ (24,5 %), который включает в себя как основной признак повышенную кровоточивость (ПК), из дополнительных – «папиросные» рубцы, депигментацию кожи, сандалевидную щель, характерна дисплазия внутренних органов в виде деформации желчного пузыря ($r=0,27$, $P<0,01$).

Для второго варианта (21,7 %) ведущим симптомом является ГМС, из дополнительных симптомов часто встречается плоскостопие, сколиоз, арахнодактилия кистей, готическое небо, удлинение четвертого пальца кисти относительно второго. Данный вариант сочетается с наличием гастроптоза ($r=0,174$, $P<0,05$).

Третий вариант ДСТ (8,48 %), характеризующийся сочетанием таких двух основных диагностических признаков, как ПК и ГМС, а из дополнительных признаков – плоскостопием, сколиозом, келоидными рубцами, достоверно коррелировал с расширением печёночных вен ($r=0,24$, $P<0,01$).

При четвертом варианте ДСТ (4,7 %), основным признаком которого является гиперрастяжимость кожи (ГРК), а дополнительными признаками – депигментация кожи, расширение венозной сети передней грудной стенки, определяются деформация желчного пузыря ($r=0,146$, $P<0,05$) и повышенная подвижность печени ($r=0,134$, $P<0,05$).

При пятом, самом редком варианте ДСТ (0,9 %) отмечается сочетание ГРК с ПК, «килевидной» деформацией грудной клетки, плоскостопием, мышечной гипотонией, неправильным ростом зубов. Данный вариант достоверно коррелирует с деформацией желчного пузыря в сочетании с дискинезией двенадцатиперстной кишки ($r=0,196$, $P<0,01$).

Шестой вариант ДСТ (3,81 %) характеризовался сочетанием симптомов в виде ГРК, ГМС, «воронкообразной» деформации грудной клетки, «крыловидных» лопаток, келоидных рубцов и достоверно коррелировал с расширением печёночных вен ($r=0,164$, $P<0,05$).

Наличие гипертрофированной колонки Бертони и расширения печёночных вен ассоциировалось ($P<0,05$) с седьмым вариантом ДСТ (2,8 %), который включал выраженные признаки ГМС, ГРК, ПК, расширение венозной сети передней брюшной стенки и расширение вен лица, подкожные «сферулы», множественные родинки.

Восьмой вариант ДСТ (наиболее часто встречающийся – 32,9 %) со слабо выраженными признаками ГРК, ГМС, ПК, в котором из дополнительных критериев определялись множественные родинки, плоскостопие, «крыловидные» лопатки, «папиросные» рубцы на коже и глубокая сандалевидная щель, коррелировал с повышенной подвижностью почек ($r=0,21$, $P<0,01$).

В результате проведения корреляционного и факторного анализов внешних и внутренних диспластических признаков выявлено, что у детей расширение печёночных вен сочетается с гипермобильностью суставов, деформация желчного пузыря – с гиперэластичностью кожи, дисплазия мочевой системы – с повышенной кровоточивостью.

Заключение. Клиническая характеристика ДСТ у детей и подростков представлена внешними изменениями и проявлениями дисплазии внутренних органов. Каждый вариант внешних признаков имеет достоверную корреляцию с определёнными внутренними диспластическими проявлениями.

Литература

1. Арсентьев, В. Г. Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей / В. Г. Арсентьев, В. С. Баранов, Н. П. Шабалов. – СПб. : СпецЛит, 2014. – 188 с.
2. Кадурина, Т. И. Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей / Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова. – СПб. : Элби, 2009. – 714 с.
3. Калаева, Г. Ю. Клинико-функциональные проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани у подростков / Г. Ю. Калаева, А. Х. Зайцева, О. И. Хохлова [и др.] // Педиатрия. – 2012. – Т. 91, № 2. – С. 135–139.
4. Кесова, М. А. Беременность и недифференцированная дисплазия соединительной ткани: патогенез, клиника, диагностика : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Кесова М. А. – Москва, 2012. – 43 с.
5. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике в педиатрии / под ред. М. И. Пыкова, К. В. Ватолина. – М. : Видар, 2003. – 376 с.
6. Лапич, С. Н. Статистические методы в медико-биологических исследованиях с использованием Excel / С. Н. Лапич, А. В. Чебенко, П. Н. Бабич. – 2-е изд., перераб. и доп. – К. : МОРИОН, 2001. – 408 с.
7. Наследственные многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики, тактика ведения / Т. И. Кадурина, С. Ф. Гнусаев и

References

1. Arsent'ev V. G., Baranov V. S., Shabalov N. P. Hereditary diseases of the connective tissue as a constitutional cause of multisystemic disorders in children. SPb.: «SpetsLit»; 2014. 188 p.
2. Kadurina T. I., Gorbunova V. N. Connective tissue dysplasia. Guide for doctors. SPb.: Elbi; 2009. 714 p.
3. Kalaeva G. Yu., Zaitseva A. K., Khokhlova O. I. *Pediatriya*. – *Pediatrics*. 2012;91(2):135-139.
4. Kesova M. A. Pregnancy and undifferentiated connective tissue dysplasia: pathogenesis, clinical features, diagnosis: author. diss. ...M. D. Moscow; 2012. 43 p.
5. Clinical guidelines for ultrasound diagnostics in pediatrics. Ed. M. I. Pykova, K. V. Vatolina M.: «Vidar»; 2003. 376 p.
6. Lapich S. N., Chebenko A. V., Babich P. N. Statistical methods in biomedical research using Excel. 2nd ed., Revised. and add. K.: «MORION»; 2001. 408 p.
7. Multi-factor hereditary disorders of connective tissue in children. Diagnostic procedure, management. Kadurin T. I., Gnusaev S. F., and pediatric group «Connective tissue

Обследование детей контрольной группы (без внешних признаков ДСТ) показало, что существуют изолированные формы дисплазии внутренних органов, в частности у подростков, тогда как у детей в препубертатном периоде они чаще сочетаются с внешними проявлениями дисплазии соединительной ткани.

Наличие сочетания признаков дисплазии соединительной ткани у детей с учётом вариантов позволит целенаправленно проводить диагностику заболеваний на доманифестном уровне.

- педиатрическая группа «Дисплазия соединительной ткани» // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2015. – Т. 10, № 1. – С. 5–35.
8. Оганов, Р. Г. Дисплазии соединительной ткани / Р. Г. Оганов, С. Е. Лебедекова, О. Е. Челпаченко, В. В. Суменко. – Москва, 2009. – 219 с.
9. Реброва, О. Ю. Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета прикладных программ STATISTIKA / О. Ю. Реброва. – М. : МедиаСфера, 2002. – 312 с.
10. Суменко, В. В. Инновационный подход для разработки региональных показателей ультразвукового исследования органов брюшной полости и почек у детей, проживающих на территориях с различной антропогенной нагрузкой : монография / В. В. Суменко, В. М. Боев, М. И. Пыков, С. Е. Лебедекова. – Оренбург – Москва : ООО ИПК «Университет», 2015. – 108 с.
11. Суменко, В. В. Клинико-эхографические особенности состояния сердечно-сосудистой системы у детей с пограничным расширением печёночных вен / В. В. Суменко, С. Е. Лебедекова, О. Е. Челпаченко, Н. Н. Каган // Вестник Оренбургского государственного университета. – 2013. – № 9 (158). – С. 123–127.
12. Kasakov, V. I. Insertion/Deletion Polymorphism of the Angiotensin I-Converting Enzyme Gene and Its Relationship with Connective Tissue / V. I. Kasakov, T. I. Kadurina, N. M. Usmanova, N. V. Tomilin // Translated from *Genetika*. – 2003. – Vol. 39, № 8. – P. 1136–1140.

dysplasia» *Meditsinsky vestnik Severnogo Kavkaza*. – *Medical News of the North Caucasus*. 2015;10(1):5-35.

8. Oganov R. G., Lebedkova S. E., Chelpachenko O. E., Sumenko V. V. Connective tissue dysplasia. Moscow; 2009. 219 p.
9. Rebrov O. Yu. Statistical analysis of medical data. Use of STATISTIKA application program. M.: «Media Sphera»; 2002. 312 p.
10. Sumenko V. V., Boev V. M., Pykov M. I., Lebedkova S. E. An innovative approach to the development of regional parameters of ultrasound examination of the abdominal cavity organs and kidneys in children living in areas with different anthropogenic load: Monograph. Orenburg-Moscow:IPK «University»; 2015. 108 p.
11. Sumenko V. V., Lebedkova S. E., Chelpachenko O. E., Kagan N. N. *Vestnik Orenburgskogo gosudarstvennogo universiteta*. – *Bulletin of the Orenburg State University*. 2013;9(158):123-127.
12. Kasakov V. I., Kadurina T. I., Usmanova N. M., Tomilin N. V. *Translated from Genetika*. 2003;39(8):1136-1140.

Сведения об авторах:

Суменко Владимир Валерьевич, кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии института профессионального образования; тел.: 83532211775; e-mail: sumenkovv@mail.ru

Лебедекова Светлана Евгеньевна, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач России

Трусова Оксана Юрьевна, кандидат медицинских наук, ассистент; тел.: 83532572264; e-mail: orenbpha@mail.ru

Климова Аделя Рестэмовна, кандидат медицинских наук, доцент; тел.: 83532572264; e-mail: orenbpha@mail.ru

Рощупкин Антон Николаевич, кандидат медицинских наук, ассистент; тел.: 83532572264; e-mail: roshupkina@bk.ru

Саватеева Арина Владиславовна, клинический ординатор; тел.: 83532572264; e-mail: orenbpha@mail.ru