

**КЛИНИЧЕСКОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ СИНДРОМА ВРОЖДЁННОЙ  
ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ (ВДСТ) У ДЕТЕЙ С  
НЕЙРОЦИРКУЛЯРНОЙ ДИСТОНИЕЙ И ПРОЛАПСОМ  
МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА**

*УО «Гомельский государственный медицинский университет», г. Гомель*

**Введение.** Первые клинические проявления дисплазии соединительной ткани появляются в возрасте 3-5 лет. Ребенок при этом находится под постоянным наблюдением у множества специалистов: кардиолога, невролога, ортопеда, окулиста и т.д. Сердце – первый орган, который поражается при дисплазии, – поэтому значительные изменения наблюдаются со стороны сердечно-сосудистой системы [1, 2]. С возрастом дети приобретают довольно типичный вид: астеническая конституция, голова и шея выдаются вперед, кожные покровы бледные, слабо развита мышечная система, довольно часто имеется гипермобильный синдром, миопия, плоскостопие. Ребенок отстает в весе и физическом развитии; живот выступает вперед, формируется нарушение осанки в виде сколиоза и кифоза, нарушение зрения, кариес, плоскостопие, бледность кожных покровов. [3] Следует отметить, что наличие у детей в анамнезе нейроциркуляторной дистонии, косвенно может указывать на проявление синдрома врожденной дисплазии соединительной ткани.

**Актуальность.** Данные исследования являются практическим примером выделения группы риска детей с заболеваниями ССС для последующего диспансерного наблюдения.

**Цель.** Заключается в выявлении фенотипических и функциональных отклонений (стигм) при заболевании сердечно-сосудистой системы (ССС) у детей.

**Материалы и методы исследования.** ВДСТ на определённых этапах трудно поддаётся диагностике из-за отсутствия специальных методов исследования. Ввиду этого в постановке диагноза важным фактором является набор клинических проявлений в виде стигм.

Обследование проводилось на базе детской областной клинической больницы и школ города Гомеля. Всего обследовано 120 детей обоих полов, возраст которых варьирует от 9 до 13 лет. Ведущий критерий отбора: молодой возраст, клиническое проявление ДСТ, наличие ПМК и НЦД.

Обследованные дети состояли из 2-х групп: основной и контрольной.

В первую группу вошли дети с заболеванием ССС: первая подгруппа – дети с нейроциркулярной дистонией (40 человек), вторая подгруппа – дети с пролапсом митрального клапана (35 человек).

Во вторую группу вошли дети с отсутствием патологий со стороны ССС (45 человек).

**Результаты и выводы.** В двух группах большинство детей имело нормостенический тип телосложения. Астенический тип телосложения выявлен у 6,3 % больных с первой группы и у 0,3% со второй.

В связи с дефектом связочного аппарата прослеживается закономерность искривления позвоночника, достигающая в основной подгруппе с НЦД – у 19,8% детей, подгруппе с ПМК – у 26,3%, в то время как в контрольной частота этого признака не превышала у 8,9% детей.

При осмотре пациентов отмечалась повышенная подвижность (гипермобильность) суставов различной степени тяжести. Гипермобильность суставов в основных подгруппах составила: у детей с НЦД – 23,2%; с ПМК – 11,0%. В контрольной группе- 33,0%.

Частота встречаемости эластоза кожи у детей в основных подгруппах с НЦД – 16,2%, с ПМК – 4,3%, преобладает над контрольной – 1,2%.

Характерной особенностью основных подгрупп проявлялась склонность к миопии, что составило: у детей с НЦД – 8,0%, с ПМК – 11,3%; в то время, как в контрольной группе выявлено 2,7%.

Такие характерные клинические проявления, как множественный кариес, высокое нёбо, диастема и тремы между зубами в основных подгруппах составляет: с НЦД – 37,0%, с ПМК – 43,0%. В контрольной группе – 11,1%.

Результаты представлены в Таблице 1.

*Таблица 1 - Частота встречаемости клинических признаков синдрома ДСТ в исследованных группах*

Клинический признак	Основная группа		Контрольная группа (%)
	подгруппа с НЦД (%)	подгруппа с ПМК (%)	
Гиперэластоз кожи	16,2	4,3	1,2
Искривление позвоночника	19,8	26,3	8,9
Гипермобильность суставов	23,2	11,0	33,0
Высокое нёбо, множественный кариес, диастема, тремы	37,0	43,0	11,1
Миопия	8,0	11,3	2,7

### **Выводы.**

**1.** Для детей I группы (с диагнозом НЦД) диспластикозависимые изменения СТ проявляются чаще всего долихостенией, гиперэластозом кожи и гипермобильностью суставов.

**2.** Для детей II группы (с диагнозом ПМК) характерен преимущественно нормальный тип телосложения при регистрации искривлений позвоночного столба.

**3.** Для детей I и II групп характерны малые стигмы врожденной дисплазии СТ (высокое небо, множественный кариес, диастема, миопия).

**Заключение.** Таким образом полученные нами данные о фенотипических проявлениях недифференцированной дисплазии СТ у детей с НЦД и ПМК позволяют судить о частоте их встречаемости при этих заболеваниях.

Взаимосвязь морфофункциональных маркеров ДСТ (НЦД и ПМК) с различными конституционными фенотипическими признаками требует разработки определенных алгоритмов в проведении клинико-диагностических обследований пациентов с ВДСТ.

*Литературные источники:*

1. Клеменов А. В. Внекардиальные проявления недифференцированной дисплазии соединительной ткани / А. В. Клеменов // Клиническая медицина. - 2003. - №10. - С. 4-7.
2. Мартынов А. И., Шехтер А.Б., Степура О.Б. и др. Дисплазия соединительной ткани при идиопатическом пролапсе митрального клапана / А. И. Мартынов [и др.] // Клиническая медицина. – 1998. – №12. – С.10-13.
3. Смольнова, Т. Ю. Фенотипический симптомокомплекс дисплазии соединительной ткани / Т. Ю. Смольнова, С. Н. Буянова, С. В. Савельев // Клиническая медицина. - 2003. - №8. - С. 42-47.

*K.V. Vorozhun*

**THE CLINICAL PRESENTATION OF CONGENITAL DYSPLASIA OF THE CONNECTIVE TISSUE SYNDROME IN CHILDREN WITH NEUROCIRCULATORY DYSTONIA AND MITRAL VALVE PRILAPSE**

*Gomel State Medical University, Gomel*

**Summary**

This research is the practical example of distinguishing the vulnerable group for children with the diseases of circulatory system for further dispensary control. This research aims at detecting of phenotypic and functional deviations in children with the diseases of circulatory system. The clinical presentation of congenital dysplasia of the connective tissue syndrome is difficult to diagnose, because of absence of special investigation methods. That is why the important factor in determining the diagnosis is the set of clinical manifestations as stigmas. The total amounts of 120 children of both sexes aged between 9 to 13 were examined. The major criteria for selection were: age, clinical manifestation of congenital dysplasia, presence of mitral valve prolapse and neurocirculatory dystonia.