

Л.Г. Тарасова, Е.Н. Стрельцова, Н.С. Черкасов, А.Н. Тарасов, Ф.С. Ситкалиева

ПРИЗНАКИ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ

ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России

В последние десятилетия возросло число детей с различной соматической патологией, развившейся на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ). У пациентов с риском заболевания туберкулезом НДСТ в основном проявляется дисморфиями челюстно-лицевой области (голубые склеры, готическое небо), патологией позвоночника (сколиоз, нарушение осанки) и неврологическими нарушениями, а у детей без риска – «торчащими» ушами, малыми аномалиями развития сердца и вальгусными или варусными деформациями конечностей. В данных группах риска достоверно чаще выявляется большее число признаков дисплазии соединительной ткани ($p < 0,05$). Для повышения эффективности профилактики развития специфического процесса комплекс мероприятий целесообразно дополнить обследованием у ортопеда, кардиолога и невролога, а также назначением им витаминов и минералов, стимулирующих коллагенообразование (витамины В₆, А, магний и т.д.).

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, дети, риск, туберкулез.

L.G. Tarasova, E.N. Streltsova, N.S. Cherkasov, A.N. Tarasov, F.S. Sitkalieva

THE FEATURES OF UNDIFFERENTIATED DYSPLASIA OF CONNECTIVE TISSUE IN CHILDREN

In recent decades, an increasing number of children with different somatic diseases developed in the presence of undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD). Since the causes of dysplasia and the risk of tuberculosis overlap, we compared the symptoms UCTD children at risk of tuberculosis and without them. In the first case UCTD mainly manifested dysmorphia maxillofacial (blue sclera, Gothic palate), spine pathology (scoliosis, incorrect posture) and neurological disorders, in the second case – “protruding” ears, minor anomalies of heart and valgus or varus deformities. It was revealed that children at risk for tuberculosis, significantly more frequently detected greater number of signs of connective tissue dysplasia than without ($p < 0,05$). To increase the effectiveness of prevention of a specific process range of activities it should be used the examination at the orthopedist, cardiologist and neurologist, and appointment of vitamins and minerals to stimulate collagen.

Key words: connective tissue dysplasia, children, risk, tuberculosis.

В последние десятилетия постепенно возрастает число детей с различной соматической патологией, развившейся на фоне дисплазии соединительной ткани, которую, вследствие того, что данные фенотипические признаки не укладываются ни в один из известных синдромов, принято называть недифференцированной (НДСТ). По данным различных авторов, она выявляется у 25-50% детей. Так, например, у практически здоровых детей и подростков НДСТ обнаруживается в 34,65% случаев [9], а при рецидивирующем синдроме бронхиальной обструкции в 64,4% [6]. Анализ обращаемости к врачам и случаев нетрудоспособности пациентов с НДСТ показал, что эти лица в 6 раз чаще обращаются к докторам, чем другие слои населения. Этот показатель отражает, по-видимому, не только состояние здоровья данных людей, но и уровень оказания им лечебно-профилактической помощи [8].

Причиной НДСТ считают внешние или внутренние воздействия на плод в фетальном периоде развития, способные вызвать генетические поломки [10]. Рост их числа связан с экологическим неблагополучием, плохими материально-бытовыми условиями во время беременности, приводящими к неадекватному питанию, витаминной и минеральной недостаточности будущей матери, а так же инфекционными заболеваниями, стрессам, токсикозам беременных. Например, известно, что экологический дисбаланс, сопровождающийся обнаружением мышьяка в питьевой воде (100 ppb и более), употребляемой матерью во время беременности, приводит к безвозвратному изменению легочной структуры у потомства за счет повышенной экспрессии коллагена [15].

Легочная ткань чувствительна к дефициту витамина А во внутриутробном периоде, что проявляется у новорожденных низкой массой тела и весом легкого, уменьшением количества и увеличением толщины альвеол, а также экспрессией коллагена. Раннее послеродовое восполнение его дефицита может частично восстановить нормальную легочную структуру [16]. Пассивное курение плода ответственно за последующие морфологические (гипоплазия легких, сокращение эластичности, увеличение депонирования коллагена III типа в дыхательных путях и альтерация альвеол) и функциональные расстройства органов дыхания ребенка (повышенная резистентность дыхательных путей, бронхиальная гиперреактивность) и может быть одной из причин развития у младенца синдрома внезапной смерти [12, 13].

НДСТ является одним из факторов риска развития медленно разрешающейся (затяжной) пневмонии, а также достоверно чаще встречается у больных инфильтративным туберкулезом легких, чем пневмонией [7]. Факторами риска развития туберкулеза являются асоциальные семьи, алкоголизм родителей, миграция семьи, патология бронхолегочной системы, ЦНС и т.п. По данным А.А. Чеботаревой (2009) сочетание трех-четырех

значимых факторов риска является наиболее уязвимым в развитии туберкулеза и отмечается у 63,9% заболевших детей [11]. На территории с высокими показателями заболеваемости, болезненности и смертности взрослого населения, отмечается рост риска первичного инфицирования. Дети, инфицированные микобактериями туберкулеза (МБТ) с нарастанием туберкулиновой чувствительности, гиперергической чувствительностью к туберкулину, из контакта с больными туберкулезом или ранее перенесшие данное заболевание, составляют группу повышенного риска заболевания туберкулезом [1, 2, 3, 14].

Цель исследования: изучение признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей с риском заболевания туберкулезом и без него.

Материалы и методы. Нами изучены признаки дисплазии соединительной ткани у 121 ребенка. В процессе наблюдения внимание обращалось на физическое развитие, состояние кожной, опорно-двигательной, сердечно-сосудистой, дыхательной, нервной, мочевыделительной, желудочно-кишечной, зрительной и эндокринной систем. Учитывались анамнестические данные о наследственных заболеваниях, числе и частоте перенесенных заболеваний, данные о контакте с больными туберкулезом, характер туберкулиновой чувствительности, давность инфицирования микобактериями туберкулеза (МБТ), наличие и эффективность специфической профилактики.

Первую группу составили 80 человек, находившихся на обследовании в санаторных отделениях областного детского санатория для лечения туберкулеза всех форм г. Астрахани (ОДСЛТФ) в связи с выявлением риска заболевания туберкулезом (контакт с больным туберкулезом, первичное инфицирование МБТ, инфицирование с нарастанием туберкулиновой чувствительности, гиперергическая реакция Манту 2ТЕ ППД-Л) или для противорецидивного лечения (ранее перенесенный туберкулез в анамнезе). Во вторую группу вошел 41 ребенок, побывавший на приеме у ортопеда в городской детской поликлинике № 5 г. Астрахани.

Статистическая обработка данных осуществлялась на IBM с использованием программы «Microsoft Office Excel 2007». Выполнялась статистическая проверка выдвинутых гипотез с использованием критерия согласия Пирсона (χ^2) и t-критерия Стьюдента для зависимых переменных. Выявленные закономерности и связи изучаемых параметров между признаками в различных группах были значимыми при вероятности безошибочного прогноза $P=95\%$ и более ($p<0,05$).

Результаты и обсуждение. В 1-ой группе мальчиков было 46, девочек 34 в возрасте от 1 года до 16 лет, у 68,7% (55 человек) из них имелись проявления НДСТ. По данным туберкулинодиагностики ранний период первичной туберкулезной инфекции (РППТИ) выявлен у 9 (11,2%), инфицирование МБТ – у 23 (28,7%), инфицирование с нарастанием туберкулиновой чувствительности – у 13 (16,3%), гиперергическая реакция Манту 2 ТЕ ППД-Л – у 14 (17,5%), перенесенный туберкулез – у 21 (26,3%). Среди них контакт с больными туберкулезом был у 52, из асоциальных семей - 18 человек.

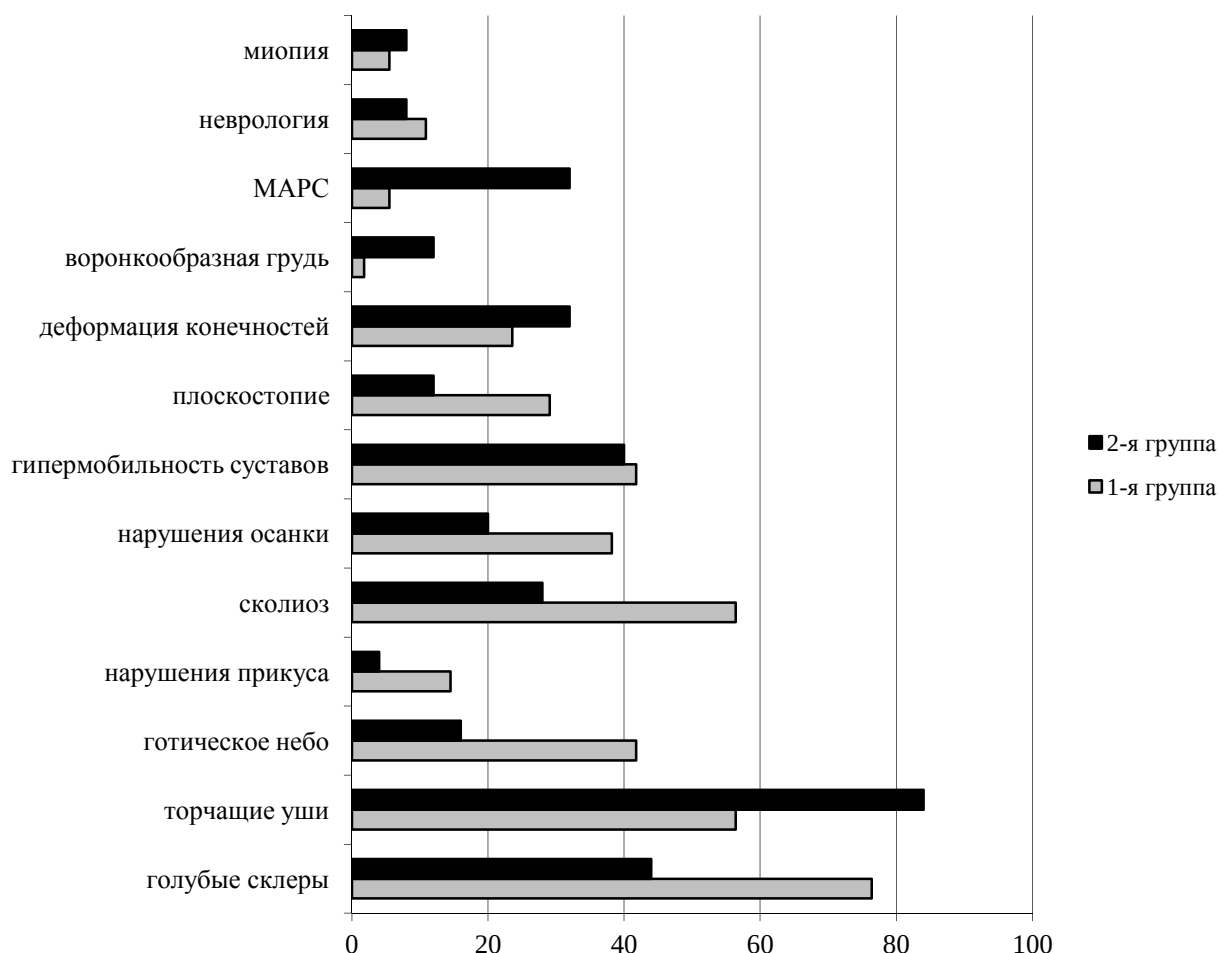


Рис. 1. Признаки дисплазии соединительной ткани у детей (%)

Среди признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани наиболее часто встречались дисморфии челюстно-лицевой области (голубые склеры – 42 (76,4%), торчащие уши – 31 (56,4%), готическое небо – 23 (41,8%); нарушения прикуса – 8 (14,5%) и патология опорно-двигательного аппарата (сколиоз – 31 (56,4%), синдром гипермобильности суставов – 23 (41,8%), нарушения осанки – 21 (38,2%), плоскостопие – 16 (29,1%), вальгусная или варусная деформация конечностей – 13 (23,6%)). Неврологические нарушения констатированы у 6 (10,9%); вегетососудистая дистония, хронический гастродуоденит, дисбактериоз кишечника – по 4 (7,3%); малые аномалии развития сердца (МАРС), миопия, нефропатия – по 3 (5,5%) детей. В анамнезе 92,7% страдают частыми простудными заболеваниями, у двух пациентов – хроническая бронхолегочная патология (бронхиальная астма), у одного при бронхоскопии обнаружен трахеальный бронх.

Во 2-ой группе мальчиков было 23, девочек – 18 в возрасте от 6 месяцев до 16 лет, из них признаки НДСТ имелись у 60,1% (25 детей). По данным туберкулинодиагностики поствакцинальная аллергия (ПВА) выявлена у 21-го (51,2%), инфицирование МБТ – у 15 (36,6%), неинфицированными, туберкулиноотрицательными являлись 5 человек (12,2%). Контакт с больными туберкулезом не обнаружен, все дети из благополучных семей.

В анамнезе частые ОРВИ присутствовали у 20% обследованных. Среди признаков НДСТ также преобладали дисморфии челюстно-лицевой области (торчащие уши – 21 (84%), голубые склеры – 11 (44%), готическое небо – 4 (16%)) и патология опорно-двигательного аппарата (синдром гипермобильности суставов – 10 (40%), вальгусная деформация конечностей – 8 (32%), сколиоз – 7 (28%), нарушения осанки – 5 (20%), воронкообразная грудь и плоскостопие – по 3 (12%)). Однако малые аномалии развития сердца встречались чаще, чем в 1 группе – у 8-ми детей (32%), а вегетососудистая дистония, миопия, энцефалопатия – по 2 (8%). То есть у пациентов с риском заболевания туберкулезом чаще выявляются голубые склеры, готическое небо и различная патология позвоночника (сколиоз, нарушение осанки), неврологическая симптоматика, тогда как у детей без данного риска более характерно обнаружение «торчащих» ушей, малые аномалии развития сердца и деформация конечностей (рис. 1).

Существует зависимость между количеством внешних фенотипических проявлений НДСТ и выявляемой патологией внутренних органов. По данным Л.В. Соловьевой (1999), при наличии 3-х внешних признаков аномалии соединительной ткани со стороны сердца выявляются в 71% случаев, 4-х и более – в 89%

случаев. У детей с патологией сердца внешние фенотипические проявления НДСТ колеблются в пределах от 6 до 14 признаков в зависимости от тяжести порока [5]. С.М. Гавалов и В.В. Зеленская (1999) отмечают поражение одновременно 7 систем (кожа, опорно-двигательная, мышечная, дыхательная, сердечно-сосудистая, пищеварительная, мочевыделительная) у 25% детей, а 4 систем (кожа, опорно-двигательная, мышечная, дыхательная) – только у 5% [4].

В нашем наблюдении в 1-ой группе из имевших проявления НДСТ 1-2 признака присутствовали у 8 (14,5%) пациентов, 3-4 признака – у 21 (38,2%), 5 и более признаков – у 26 (47,3%). Во 2-ой группе 1-2 признака были у 9 (36%) пациентов, 3-4 признака – у 11 (44%), 5 и более признаков – у 5 (20%). То есть, у детей с риском заболевания туберкулезом достоверно чаще выявлялось большее число различных признаков дисплазии соединительной ткани (при $t=2,5$ $p<0,05$; при $n=2$ и $\chi^2=6,4$, $p<0,05$) (рис. 2). Наиболее часто встречалось сочетание поражения 5-ти систем (кожа, опорно-двигательная, мышечная, нервная и сердечно-сосудистая) ($p<0,05$).

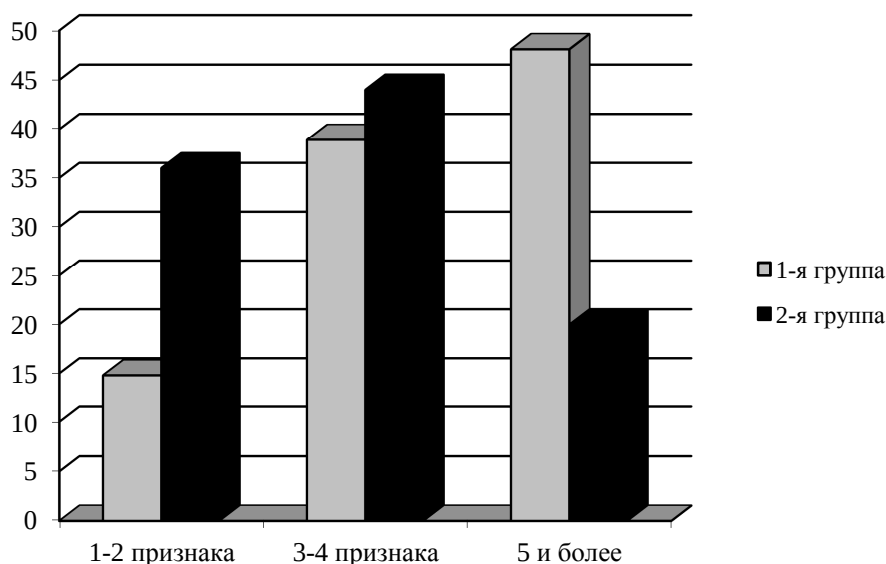


Рис 2. Соотношение признаков дисплазии соединительной ткани у детей с риском заболевания туберкулезом и без него (%)

Заключение. Таким образом, у детей, относящихся к группам риска по заболеванию туберкулезом (контакт с больными туберкулезом, первичное инфицирование МБТ, гиперергическая реакция Манту 2ТЕ) достоверно чаще выявляются признаки дисплазии соединительной ткани, чем без него ($p<0,05$). НДСТ при риске развития специфического заболевания в основном проявляются дисморфиями челюстно-лицевой области (голубые склеры, готическое небо, нарушение прикуса), патологией позвоночника (сколиоз, нарушение осанки) и неврологическими нарушениями. Для детей, не имеющих данного риска, более характерны «торчащие» уши, малые аномалии развития сердца и вальгусные или варусные деформации конечностей. Следовательно, можно предположить, что риск развития туберкулеза выше у лиц с дисплазией соединительной ткани, развившейся в области верхних дыхательных путей и позвоночника. Таким пациентам для повышения эффективности профилактики развития специфического процесса в комплекс мероприятий целесообразно включить обследование у ортопеда, кардиолога и невролога, а также назначение им витаминов и минералов, стимулирующих коллагенообразование (витамин А, В₆, магний и т.д.).

ЛИТЕРАТУРА

1. Аксенова В.А. Инфицированность и заболеваемость туберкулезом детей как показатель общей эпидемиологической ситуации по туберкулезу в России // Проблемы туберкулеза. – 2002. – № 1. – С. 6-9.
2. Амосова Е.А. Факторы риска инфицирования микобактериями туберкулеза детей в крупном промышленном центре: автореф. дис... канд. мед. наук. – Самара, 2007. – 18 с.
3. Бекембеева Г.С., Серикбаева К.С., Утепкалиев М.М., Кушумова А.М. Анализ инфицированности и заболевания детей туберкулезом в регионе с неблагоприятной эпидемической ситуацией в период с 2001 по 2006 г. // Проблемы туберкулеза. – 2009. – № 1. – С. 27-30.
4. Гавалов С.М., Зеленская В.В. Особенности клинических проявлений и течения различных форм бронхолегочной патологии у детей с малыми формами дисплазии соединительной ткани // Педиатрия. – 1999. – № 1. – С. 49-52.

5. Зурначева Э.Г. Клинико-функциональная характеристика сердечно-сосудистой системы у детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Ставрополь, 2007. – 23 с.
6. Ладогина Н.А. Клиническая оценка недифференцированной соединительнотканной дисплазии при синдроме бронхиальной обструкции у детей: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Ставрополь, 2006. – 23 с.
7. Лысов А.В., Нечаева Г.И., Высокогорский В.Е. [и др.]. Показатели метаболизма соединительной ткани в дифференциальной диагностике инфильтративного туберкулеза легких и пневмонии у пациентов с признаками дисплазии соединительной ткани // Проблемы туберкулеза. – 2003. – № 11. – С. 11-13.
8. Нечаева Г.И., Викторова И.А., Друк И.В. Дисплазия соединительной ткани: распространенность, фенотипические признаки, ассоциации с другими заболеваниями // Врач. – 2006. – № 1. – С. 19-23.
9. Суменко В.В. Недифференцированный синдром соединительнотканной дисплазии в популяции детей и подростков: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Оренбург, 2000. – 43 с.
10. Утц И.А., Городкова Е.Н. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани у детей // Педиатрия. – 2008. – Т. 87, № 2, – С. 117-119.
11. Чеботарева А.А. Совершенствование мероприятий по профилактике и выявлению туберкулеза у детей в учреждениях первичной медико-санитарной помощи на территории с его высокой распространенностью среди взрослого населения: автореф. дис... канд. мед. наук. – М., 2009. – 26 с.
12. Blacquirère M.J., Timens W., Melgert B.N. [et al.]. Maternal smoking during pregnancy induces airway remodelling in mice offspring. // Eur. Respir. J. – 2009. – Vol. 33, № 5. – P. 1133-1140.
13. Bosdure E., Dubus J.C. The effects of tobacco on children // Rev. Mal. Respir. – 2006. – Vol. 23, № 6. – P.694-704.
14. Dilberovska M., Dacevski D. Tuberculosis in children – risk factors // Eur. Respir. J. – 2005. – Vol. 26, Suppl. 40. – P. 2705.
15. Lantz R.C., Chau B., Sarihan P. [et al.]. In utero and postnatal exposure to arsenic alters pulmonary structure and function. // Toxicol. Appl. Pharmacol. – 2009. – Vol. 235, № 1. – P. 105-113.
16. Wei H., Huang H.M., Li T.Y. [et al.]. Marginal vitamin A deficiency affects lung maturation in rats from prenatal to adult stage. // J. Nutr. Sci. Vitaminol. – 2009. – Vol. 55, № 3. – P. 208-214.

Тарасова Людмила Геннадиевна, ассистент кафедры туберкулеза ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, 121, тел. (8512) 52-41-43

Стрельцова Елена Николаевна, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой туберкулеза ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, 121, тел. (8512) 52-41-43

Черкасов Николай Степанович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, 121, тел. (8512) 52-41-43

Тарасов Алексей Николаевич, доктор медицинских наук, доцент кафедры травматологии и ортопедии ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, 121, тел. (8512) 52-41-43

Ситкалиева Фатима Савитовна, клинический ординатор кафедры травматологии и ортопедии ГОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздравсоцразвития России, Россия, 414000, г. Астрахань, ул. Бакинская, 121, тел. (8512) 52-41-43

УДК 616.211-002-056.3+616.248 (470.46)

© Б.А. Шамгунова, Д.А. Чуйков, Л.В. Заклякова, Н.Н. Мочалова, 2011