

---

## Краткие сообщения

---

*Раздел посвящен проблеме исследования дисплазии соединительной ткани у детей*

### ЧАСТОТА ПРИЗНАКОВ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Терентьева Т.В.<sup>1</sup>,  
Шниткова Е.В.<sup>\*2</sup>, доктор медицинских наук

<sup>1</sup> МУЗ «Детская городская клиническая больница № 1», 153025, Иваново, Мальцева, 3

<sup>2</sup> Кафедра детских болезней лечебного факультета ГОУ ВПО ИвГМА Росздрава, 153012, Иваново, Ф. Энгельса, 8

*\* Ответственный за переписку (corresponding author): тел.: (4932) 30-08-02.*

Проблема врожденных пороков развития является актуальной ввиду высокой смертности детей от этой патологии. В последние годы отмечена тенденция к увеличению распространенности врожденных аномалий развития. В частности, в 2006 году врожденные пороки развития диагностированы у 5,8% детей, в 2007 – у 6,7%, в 2008 году – у 12,9%, то есть вдвое чаще по сравнению с предыдущим годом.

Проведен анализ состояния здоровья и внешних признаков дисплазии соединительной ткани у новорожденных детей с врожденными аномалиями развития, находившихся на лечении в МУЗ «Детская городская клиническая больница № 1» г. Иваново в период с 2006 по 2008 гг.

Под наблюдением находились 157 новорожденных детей с врожденными аномалиями развития. Так, врожденные пороки сердца выявлены у 55,5% детей (наиболее часто – дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, аномалии клапанов аорты и легочной артерии). Врожденные аномалии почек (гидронефроз, гипоплазия и агенезия почки, мультикистоз) диагностированы у 18,3% детей, пороки развития ЦНС (микроцефалия, агенезия мозолистого тела, спинномозговые грыжи) – у 5,1%, а краниоцефальные аномалии (расщелина верхней губы, твердого и мягкого неба) – у 4,4% новорожденных. У 5,2% детей обнаружены хромосомные болезни и наследственные синдромы (болезнь Дауна, синдромы Пьера

Робена, Рубинштейна – Тейби, Холта – Орама). Прочие аномалии развития (кисты внутренних органов, пороки развития конечностей, атрезии желчевыводящих путей) зарегистрированы в 11,5% случаев.

Среди сопутствующих заболеваний у детей с врожденными пороками развития с наибольшей частотой выявляли гипоксически-ишемическое поражение ЦНС (97,5%). Около четверти детей (24,8%) родились с синдромом задержки внутриутробного развития. Конъюгационная желтуха отмечена у 30,4%, а дисбактериоз кишечника – у 34,2% новорожденных.

Матери детей с врожденными пороками сердца в 44,4% случаев имели отягощенный акушерско-гинекологический анамнез: 11% были в возрасте старше 35 лет, ОРЗ во время беременности перенесли 38,8%, а угроза прерывания диагностирована у 42% женщин. Матери детей с врожденными аномалиями почек имели отягощенный акушерско-гинекологический анамнез в 40,8% случаев, во время беременности у них наиболее часто диагностировался поздний гестоз (37,9%), угроза прерывания (36,7%) и ОРЗ (33,8%), а 8,6% женщин страдали хроническим пиелонефритом. В анамнезе матерей детей с хромосомными болезнями угроза прерывания отмечена в 44,7% случаев, ОРЗ – в 33,7%, а фетоплацентарная недостаточность – в 25,4%. Число матерей в возрасте старше 35 лет составило 16,5%.

---

Terentieva T.V., Shnitkova E.V.

FREQUENCY OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA SIGNS IN NEWBORNS WITH CONGENITAL DEVELOPMENTAL DEFECTS

У 98% детей с врожденными аномалиями выявлены стигмы дизэмбриогенеза, в том числе у 37,4% их количество варьировало от 6 до 10, а у 38,4% детей – от 11 до 14. Более 14 внешних признаков дисплазии соединительной ткани диагностированы у 21% детей. У детей с врожденными пороками сердца наиболее часто регистрировались: гипертелоризм глаз (69,5%), низкое стояние пупочного кольца (55,6%), гипертелоризм сосков (54,9%), деформации ушных раковин (53,8%), сакральный синус (39,4%), телеангиоэктазии (31,4%), диастаз прямых мышц живота (28,7%). Среди висцеральных соединительнотканых дисплазий доминировали функционирующие фетальные коммуникации (88,7%), а также дополнительные хорды в полости левого желудочка сердца (69,5%), чаще всего с продольным расположением.

У детей с врожденными аномалиями почек деформации ушных раковин отмечены в 67,8% случаев, гипертелоризм глаз – в 63,5%, гипертелоризм сосков – в 53,7%, диастаз прямых мышц живота – в 37,8%, сакральный синус – у 35,5%, тонкая кожа – в 28,7%. Со стороны внутренних органов наиболее часто диагностировались пиелозктазии (66,5%), функционирующие фетальные коммуникации (61,5%), дополнительные хорды в полости левого желудочка сердца (50,5%).

У детей с хромосомными болезнями и наследственными синдромами в 55% случаев выявляли 14 и более стигм дизэмбриогенеза. Гипертелоризм глаз выявлен у 65,7% новорожденных, деформации ушных раковин – у 53,4%, неправильная форма черепа – у 49,8%, гипертелоризм сосков – у 47,8%, короткая шея – у 41,5%, сакральный синус – у 33,4%, аномалии пальцев кистей и стоп – у 26,7%. Основные висцеральные признаки представлены функционирующими фетальными коммуникациями у 86,8%, дополнительными хордами в полости левого желудочка сердца – у 65,7%, пиелозктазиями – у 23,4%.

Таким образом, у детей с врожденной патологией органов отмечена высокая частота дисплазии соединительной ткани, которая вызывает структурные и функциональные изменения органов и систем. К факторам риска возникновения врожденных пороков развития следует отнести следующие показатели: возраст матери старше 30 лет, неблагоприятное течение беременности (токсикозы, сочетанный гестоз, угроза прерывания), острые и хронические заболевания матери. Врожденная несостоятельность соединительной ткани может быть диагностирована уже при осмотре ребенка по внешним фенотипическим признакам, и в этом случае требуется тщательное обследование детей на предмет врожденных аномалий развития.