

42,9 раз при допустимых значениях 310 Бк/м³ (табл. 1). Расчет годовой эффективной дозы внутреннего облучения свидетельствует, что средняя годовая индивидуальная эффективная доза внутреннего облучения составляет от 10,0 мЗв/год до 26,5 мЗв/год при допустимом пределе доз — для населения 1 мЗв в год в среднем за любые последовательные 5 лет, но не более 5 мЗв в год. Класс условий труда при воздействии ионизирующего излучения — 3.2-3.3.

Таким образом, выполненные гигиенические и хронометражные исследования позволили выявить ряд неблагоприятных факторов производственной среды и определить классы условий труда работающих в Северомуйском тоннеле по степени вредности и опасности. Так, трудовая деятельность работающих в подземных условиях связана с воздействием на организм: неблагоприятных микроклиматических параметров — пониженная температура, высокая относительная влажность и подвижность воздуха — класс условий труда 3.1; низкими уровнями искусственного освещения и отсутствием естественного освещения — класс условий труда 3.2; повышенными уровнями шума — класс условий

труда 3.1-3.3; пылевой нагрузкой — класс условий труда 3.3; радиационного фактора — радона — класс условий труда 3.2-3.3; высокой степени тяжести и напряженности трудового процесса.

Следует отметить, что кроме неблагоприятных производственных факторов, на рабочих воздействуют и местные неблагоприятные метеорологические факторы. В условиях II климатического пояса это резкоконтинентальный климат с абсолютным минимумом в январе — минус 56°, абсолютным максимумом в июле — плюс 35° и среднегодовой температурой — минус 6°.

Проведенные исследования стали основой для научного обоснования и разработки профилактических и оздоровительных мероприятий для работников, осуществляющих обслуживание Северомуйского тоннеля ВСЖД. Оздоровительные программы включают, как правило, три этапа: применение очищающих комплексов, нормализация состава и биологической активности нормальной микрофлоры желудочно-кишечного тракта, насыщение организма витаминами и минералами, прием продуктов гармонизации и защиты внутренних сред организма.

ЛИТЕРАТУРА

1. ГОСТ 12.1.016-79 ССБТ. Воздух рабочей зоны. Требования к методам измерения концентрации вредных веществ. — М.: Стандарты, 1979. — С.
2. ГОСТ 24940-96. Здания и сооружения. Методы измерения освещенности. — Взамен ГОСТ 24940-81; Введ. 01-01-07. — М.: Издательство стандартов, 1996. — 38 с.
3. ГОСТ ССБТ 12.1.050-86 Метод измерения шума на рабочих местах. — М.: Издательство стандартов, 1986. — 18 с.
4. Ильин Л.А., Книжников В.А. Гигиенические проблемы радиационного и химического канцерогенеза. — Медицина, 1979. — С 20-33.
5. Москалев Ю.И. Отдаленные последствия воздействия ионизирующих излучений. — М.: Медицина, 1991. — 464 с.
6. Руководство Р 2.2.2006-05. Руководство по гигиенической оценке факторов рабочей среды и трудового процесса. Критерии и классификация условий труда. — М. — 165 с.
7. СП 2.6.1.758-99. Нормы радиационной безопасности (НРБ-99): Гигиенические нормативы. — М.: Центр санитарно-эпидемиологического нормирования, гигиенической сертификации и экспертизы Минздрава России, 1999. — 116 с.
8. СанПиН 2.2.4.548 — 96. Гигиенические требования к микроклимату производственных помещений. Санитарные правила и нормы. — 21 с.
9. СанПиН 2.2.4.1191-03. Электромагнитные поля в производственных условиях. — 38 с.

Адрес для переписки: 664003, г. Иркутск, ул. Красного восстания, 1
Лемешевская Елизавета Петровна — зав. кафедрой
гигиены труда и гигиены питания, д.м.н., профессор

© НЕВОЖАЙ А.В., ТАТАРКИНА Н.Д. — 2009

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА БОЛЬНЫХ МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМОЙ В ПРИМОРСКОМ КРАЕ

А.В. Невожай, Н.Д. Татаркина

(Владивостокский государственный медицинский университет, ректор — д.м.н., проф. В.Б. Шуматов)

Резюме. Представлены результаты анализа литературы и исследования 85 больных множественной миеломой, проживающих в Приморском крае. Установлено, что клиническая картина заболевания не отличается от таковой на других территориях.

Ключевые слова: множественная миелома, клиническая картина, Приморский край.

CLINICAL PICTURE OF PATIENTS MULTIPLE MYELOMA IN PRIMORYE TERRITORY

A. V. Nevozhaj, N. D. Tatarkina
(Vladivostok State Medical University)

Summary. Results of the analysis of the literature and research of 85 patients with multiple myeloma, living in Primorye Territory are presented. It is established, that the clinical picture of disease does not differ from this in other territories.

Key words: multiple myeloma, a clinical picture, Primorye Territory.

Множественная миелома (ММ) — наиболее частое заболевание среди плазмоклеточных опухолей, развитие которых связано с пролиферацией и накоплением иммуноглобулин-секретирующих терминально дифференцированных моноклональных В-клеток. Характерным признаком заболевания является продукция миеломными клетками патологического белка — парапротеина, который образует на электрофореграмме белков

крови (или мочи) компактную узкую полосу (М-градиент), расположенную преимущественно в области от α₂- до γ-глобулинов. [7]

Множественная миелома относится к достаточно частым заболеваниям системы крови. В развитых странах мира ММ ежегодно заболевают в среднем 4 человека на 100 тыс. населения. Мужчины болеют несколько чаще (около 60%), чем женщины. ММ известна как «бо-

лезнь пожилого возраста» (средний возраст больных составляет 62 года), доля же лиц моложе 40 лет-2-3%, а 80-летние болеют в 10 раз чаще 50-летних [13].

Целью настоящего исследования стало изучение особенностей множественной миеломы у жителей Приморского края.

Материалы и методы

Нами проведено наблюдение за 85 больными ММ на базе гематологического отделения ГУЗ КК6№2 г. Владивостока, Приморского края в период с 2007 по 2008 гг.

Всем пациентам проводилось комплексное обследование, включающее общеклинические и стандартные биохимические исследования сыворотки крови и мочи; концентрационной и азотовыделительной функций почек; рентгенографию костей; стерильную пункцию; электрофорез белков сыворотки и концентрированной мочи с количественным определением моноклонального белка в М-компоненте, а также количественное определение нормальных Ig. Стадирование ММ осуществлялось по критериям B.G. Durie и S.E. Salmon. [1]

85 больных с верифицированной ММ были в возрасте от 42 до 88 лет (в среднем 59,4 года). С диффузно-очаговой формой было 62 (72,9%) и с диффузной- 23 (27,0%) пациентов, соотношение мужчин и женщин 1:2. У 25 (29,4%) больных установлена IIA стадия ММ. В 60 (70,5%) наблюдениях диагностирована III стадия ММ, из них у 39 — IIIA, у 21 — IIIB стадия. Длительность заболевания составила от 1 до 10 лет.

Результаты и обсуждение

Клинические проявления ММ у обследуемых нами пациентов чрезвычайно разнообразны. Они в значительной мере зависят от выраженности 5 главных синдромов, характерных для этого заболевания: наличия и выраженности литических изменений костей, нарушения продукции кроветворных клеток, синдрома белковой патологии, нарушения функции почек и склонности к инфекционным осложнениям. Степень этих изменений широко варьирует у разных больных. Она в значительной мере определяет прогноз развития заболевания и продолжительность жизни пациента.

Множественная миелома нередко начинается внезапно, резкими болями в каком-либо отделе скелета, например, по типу острого радикулита или спонтанным переломом одной из костей. Подобный дебют заболевания отмечался у 25 (29,4%) пациентов.

Анализируя полученные данные, мы выяснили, что оссалгический синдром является ведущим более, чем у 54% пациентов уже в дебюте заболевания. Основными жалобами больных являются боли в костях (особенно позвоночника, ребер, таза, грудины, плечевых и бедренных) и их патологические переломы, в частности, компрессионные переломы позвоночника. Костная боль при ММ обусловлена повышенной резорбцией костей вследствие инфильтрации миеломными клетками и активации остеокластов. У 4 наших пациентов боль локализовалась в крупных суставах верхних и нижних конечностей, при этом ошибочно выставлялся диагноз ревматоидного артрита. При ММ II и III ст. поражение скелета клинически и рентгенологически обнаруживалось у 85% больных. Рентгенологически определялись генерализованный остеопороз, очаги деструкции костной ткани, которые нередко сопровождались патологическими переломами ребер, компрессией тел позвонков с уменьшением их высоты. При диффузной форме заболевания на рентгенограммах часто регистрировался диффузный остеопороз. При выявлении в костях скелета единичных опухолевых метастазов на фоне диффузного остеопороза у больного верифицируется диффузно-очаговая форма заболевания. На рентгенограммах черепа выявляются очаги лизиса, которые

зачастую описываются как дефекты, «выбитые пробойником».

Гиперкальциемия является еще одним важным синдромом опухолевого поражения при ММ и может развиться как в результате локальной деструкции костной ткани, так и генерализованного остеолита. У 11% наших больных ММ встречалась гиперкальциемия уже в дебюте заболевания, однако в продвинутой стадии заболевания этот процент возрастаю до 35%. Клинически гиперкальциемия проявляется потерей аппетита, тошнотой, рвотой, запором, полиурией, сонливостью, гипотонией; в далеко зашедших случаях- мышечной слабостью, потерей ориентации, судорогами, спутанностью сознания. На ЭКГ регистрируются уширение комплекса QRS и зубца Т, укорочение интервала QT и ST, замедление атриовентрикулярной проводимости вплоть до блокады.

Картина крови у больных ММ зависит от степени опухолевой инфильтрации костного мозга. На ранних стадиях может не быть ярких клинических проявлений, однако, как показали наши исследования, в 21% случаев у пациентов ММ дебютировала анемическим синдромом. У всех пациентов по мере прогрессирования заболевания развивается анемия, обычно нормохромная, при присоединении хронической почечной недостаточности- нормоцитарная.

Анемия обусловлена, главным образом, нарушениями цитокиновой регуляции гемопоэза и поражением костного мозга с вытеснением ростков нормального гемопоэза миеломными клетками. Другим существенным компонентом анемического синдрома при множественной миеломе является недостаточная продукция эритропоэтина (у большей половины больных), в частности, в случаях почечной недостаточности. Количество ретикулоцитов обычно низкое, что отражает сниженную пролиферативную активность эритроидных клеток. [9,10] Появление анемии сопровождается жалобами больных на слабость и быструю утомляемость, бледность и сухость кожных покровов.

Наиболее характерный признак в общем анализе крови при ММ — резкое повышение СОЭ, как правило, до 60-80 мм/ч (68%), что является классическим лабораторным признаком заболевания. Нередко увеличение оседания эритроцитов позволяет заподозрить ММ еще до развития основной симптоматики. При значительном повышении СОЭ во всех случаях необходимо исследовать протеинограмму белков крови. Влияние на СОЭ оказывают качественные и количественные изменения в белках крови, особенно нарушение отношения альбумины/глобулины и уровень фибриногена. Характерным для парапротеинемических вариантов ММ является увеличение содержания общего белка в сыворотке крови. У 98% больных ММ в сыворотке крови или моче выявляется М-протеин. Содержание общего белка в крови возрастает, как правило, выше 90 г/л и достигает в некоторых случаях 150-170 г/л. Гиперпротеинемия обусловлена гиперглобулинемией, количество альбуминов в сыворотке крови снижается. Гиперпротеинемией объясняются сухость кожи и слизистых оболочек, жажда, резкое увеличение СОЭ, спонтанная агглютинация эритроцитов.

В картине белой крови характерных изменений нет, число лейкоцитов широко варьирует у больных от $1,6 \times 10^9/\text{л}$ до $15,2 \times 10^9/\text{л}$ и более. Иногда наблюдается нейтрофилез с умеренным левым сдвигом в формуле, редко- гранулоцитопения, в отдельных случаях — панцитопения. Эозинофилия регистрируется у 2-3% больных.

На фоне проведения цитостатической терапии либо в связи с резким прогрессированием заболевания и опухолевой метаплазией костного мозга может отмечаться развитие тромбоцитопении — нами регистрировалась у 11 (12,9%) пациентов. Довольно часто в периферической крови обнаруживаются плазматические клетки. У 17 (20%) пациентов анализируемой нами группы коли-

чество плазматических клеток колебалось от 0,5 до 3%. Нарастание количества плазматических клеток в периферической крови в динамике заболевания свидетельствует о прогрессировании опухолевого процесса.

Исследование стерильного костномозгового пунктата является ведущим диагностическим методом при ММ. Характерным признаком ММ является обнаружение в костномозговом пунктате больных миеломноклеточных пролифератов, двух- и трехядерных опухолевых клеток, обилие плазматических клеток, отличающихся полиморфизмом и различной степенью зрелости.

При анализе костного мозга установлено, что у больных ММ III стадии общее количество миелокариодитов, а также абсолютное и относительное содержание гранулоцитов меньше, чем у пациентов II стадии. При этом отмечено снижение количества созревающих форм (миелоцитов, метамиелоцитов и палочкоядерных нейтрофилов). Суммарное количество опухолевых клеток для установления диагноза ММ, как правило, должно превышать 10%.

Показатели миелограммы были проанализированы нами у 85 больных ММ. Отчетливая миеломноклеточная метаплазия при стерильной пункции обнаружена у 91% больных. У 9% пациентов количество опухолевых клеток колебалось от 2,2 до 8,5%, однако, морфологические особенности этих клеток не позволяли исключить их опухолевую принадлежность. Кроме того, в продвинутой стадии болезни в связи с проведением множества курсов химиотерапии и развитием вторичной химиорезистентности часто наблюдается нарастающая миелодепрессия, а у больных III стадии, при присоединении ХПН, на фоне курсов цитостатической терапии развивается сужение красного ростка костного мозга.

Результаты проведенного исследования показали, что наиболее выраженные изменения костного мозга выявлены в группе больных с секрецией белка Бенс-Джонса и хронической почечной недостаточностью. В костном мозге этой группы пациентов отмечается значительно большее количество плазматических клеток, абсолютное и относительное уменьшение содержания гранулоцитов, главным образом, за счет созревающих клеток, а также нормоцитов. Выявлено, что больные, находящиеся в III стадии ММ, имеют наиболее плохой прогноз. Можно полагать, что уменьшение содержания гранулоцитов в костном мозге у больных ММ III стадией приводит к снижению гранулоцитарного костномозгового резерва и более частому развитию лейкопении и агранулоцитоза после интенсивной химиотерапии. [5, 14]

Частые бактериальные инфекции при ММ являются проявлением иммунодефицита, в основе которого прежде всего лежит синдром недостаточности продукции антител, что коррелирует с низким содержанием в крови нормальных иммуноглобулинов. Наиболее часто наблюдаются инфекции мочевыделительной системы (17% пациентов), связанные с многофакторным поражением почек при этом заболевании, а также пневмококковая пневмония (9,4%), герпетическая инфекция (4,7%) и другие инфекции, вызванные преимущественно инкапсулированными формами бактерий. Инфекционные осложнения занимают одно из ведущих мест среди непосредственных причин смерти больных ММ. [7]

Для ММ характерно развитие гипервискозного синдрома, который наблюдался нами у 21 (24,7%) пациента. Геморрагические проявления при миеломной болезни могут быть связаны с приобретенным дефицитом факторов свертывания, в частности, фактора VIII, вследствие антительной активности парапротеина и с нарушением функции тромбоцитов, которые обволакиваются парапротеином. Наблюдаются кровоточивость слизистых оболочек, синяки и пурпура на коже, геморрагическая ретинопатия, расширение вен сетчатки, нарушение периферического кровотока, синдром Рейно, сердечная недостаточность; неврологическая симптоматика: головная боль, головокружение, нистагм, снижение слуха, атаксии, парестезии.

Одно из частых клинико-лабораторных проявлений ММ-вовлечение в патологический процесс почек. Поражение почек — миеломная нефропатия — наиболее частое и серьезное проявление парапротеинемии, характеризуется протеинурией, ангиоретинопатией, отеками и гематурией; почечная недостаточность возникает приблизительно у 20% больных, еще у 20% больных почечная недостаточность может возникнуть в процессе лечения. Результаты наших исследований свидетельствуют о том, что протеинурия различной степени выраженности отмечается у 83,2% больных уже при первом обращении к врачу; в терминальной стадии заболевания она выявляется практически у всех больных. На ранних стадиях заболевания протеинурия обусловлена поступлением в мочу легких цепей незавершенного синтеза молекулы иммуноглобулина (парапротеина), которые, благодаря низкой молекулярной массе, легко проходят через гломерулярный фильтр. Значительная часть из них реабсорбируется в канальцах, оказывая прямое токсическое действие, и откладывается в почке в виде белковых масс, реже в виде амилоида. Отложение белковых масс в почке в конечном итоге приводит к развитию хронической почечной недостаточности. Гиперурикемия, обусловленная повышенным клеточным распадом, который часто усиливается на фоне химиотерапии, приводит к отложению кристаллов мочевой кислоты в дистальных отделах канальцев, мочеточниках, уретре. Вследствие деструкции костей наблюдается гиперкальциемия и гиперурикемия, что усугубляет миеломную нефропатию. [2, 6]

Амилоидоз почек в среднем выявляется у 15% больных ММ. Этот инфильтративный процесс приводит к накоплению в различных органах и тканях организма амилоидных фибрилл. Амилоидоз в первую очередь и главным образом поражает органы, богатые коллагеном: адвентицию сосудов, мышцы, дерму, сухожилия, суставы, нервы. Проявляется нефротическим синдромом, кардиомиопатией, гепатомегалией, макроглоссией, нейропатией. Прижизненная диагностика амилоидоза трудна. Для его подтверждения необходимо исследование биоптатов кожи, слизистых оболочек, лимфатических узлов, мышц и других тканей. Диагноз может быть установлен на основании выявления двойного лучепреломления при исследовании в поляризованном свете аспирата подкожного жира, окрашенного конго красным. [2, 6, 19]

Периферическая нейропатия наблюдалась почти у половины наших больных, но только у 11% из них она имеет грубую клиническую симптоматику, выражающуюся в нарушениях тактильной и болевой чувствительности, парестезиях, мышечной слабости, онемении конечностей, боли. Патологические расстройства деятельности ЦНС связаны в большинстве случаев с опухолевым поражением костей свода черепа и позвоночника, в результате чего могут развиваться параличи, синдром сдавления корешков спинномозговых нервов, гемиплегии или гемипарез. В ряде случаев наблюдаются дисэнцефально-гипофизарные и психические расстройства, гиперкальциемическая энцефалопатия [8].

Значительный полиморфизм клинических проявлений ММ, особенно в начальных стадиях, нередко приводит к диагностическим ошибкам. Из 85 наблюдавшихся нами больных 38 длительно обследовались и лечились у разных специалистов. Спектр диагностических ошибок был достаточно узким. Поскольку большинство пациентов с ММ — лица пожилого возраста, то наиболее часто у них диагностировались пояснично-крестцовый радикулит, остеохондроз, ревматоидный артрит, опухоль неуточненной локализации и, реже, хронический гломерулонефрит. Между тем, проведение минимального числа исследований уже на догоспитальном этапе позволило бы врачу, если и не поставить окончательный диагноз, то хотя бы заподозрить ММ.

Таким образом, клиническая картина больных ММ в Приморском крае имеет сходные проявления с аналогичными пациентами в других регионах страны и соответствует классическому описанию клинической картины данного заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Абдулкадыров К.М., Бессмельцев С.С. Диагностика и лечение множественной миеломы: Метод. рекоменд. — СПб., 1993. — 22 с.
2. Абдулкадыров К.М., Бессмельцев С.С. Основные механизмы развития почечной недостаточности и методы её коррекции при множественной миеломе. // Тер. арх. — 1991. — №7. — С.122-126.
3. Андреева Н.Е., Балакирова Т.В. Болезни тяжелых цепей. // Клин. Онкогематология / Под. ред. М.А. Волковой. — М., 2001. — С.463-466.
4. Андреева Н.Е., Яриков Д.Е. Методы лечения поражения спинного мозга при множественной миеломе. // Терап. архив, 1992. — №7. — С.56-61.
5. Андреева Н.Е. Диагностика и лечение множественной миеломы. — М., 2001.
6. Бессмельцев С.С., Абдулкадыров К.М. Поражение почек при множественной миеломе. // Врачебное дело. — 1990. — №11. — С.
7. Бессмельцев С.С., Абдулкадыров К.М. Множественная миелома. — СПб.: Диалект, 2004. — 448 с.
8. Бессмельцев С.С., Хоршев С.К., Абдулкадыров К.М., Логинова Н.П. Неврологические осложнения при множественной миеломе. // Вопросы онкологии. — 1996. — №4. — С.69-72.
9. Вотякова О.М., Демина Е.А. Множественная миелома. // Клиническая гематология. / Под. ред. М.А. Волковой. — М.: Медицина, 2001. — С. 423-430.
10. Голеньков А.К., Шабалин В.Н. Множественная миелома. — СПб.: Гиппократ, 1995.
11. Переводчикова Н.И. Руководство по химиотерапии опухолевых заболеваний. — М., 2005. — 704с.
12. Рехтина И.Г., Бельченко Д.И. О состоянии костного мозга при множественной миеломе. // Вопросы онкологии. — 2004. — Т. 50, №3. — С. 351-354.
13. Татаркина Н.Д., Дубов С.К. Актуальные вопросы патологии гемостаза. — Владивосток.: Изд-но ДВГУ, 2001. — 51 с.
14. Яковлева С.В. Прогностическое значение цитологического исследования костного мозга при множественной миеломе. // Тер. арх. — 2000. — №7. — С.48-57.
15. Anderson K.C. Targeted therapy for multiple myeloma // Semin. Hematol. — 2001. — Vol. 38. — P. 286-294.
16. Batallie R., Harousseau J. Multiple myeloma. // N. Engl. J. Med. — 1997. — Vol.336. — P.1657-1664.
17. Cook G., Clark R.E., Morris T.C., et al. A randomized study (WOS MM1) comparing the oral regime Z-Dex (idarubicin and dexamethasone) with vincristine, adriamycin and dexamethasone as induction therapy for newly diagnosed patients with multiple myeloma // Br. J. Haematol. — 2004. — Vol. 126. — P. 792-798.
18. Genvresse I., Wedding U., Bokemeyer C., Spath-Schwalbe E. Treatment of multiple myeloma in elderly patients: consensus of the Geriatric Oncology Working Group of the German Society of Hematologic Oncology and the German Society of Geriatrics // Onkologie. — 2001. — Vol. 24. — P. 386-390.
19. Kyle R.A. Clinical aspects of multiple myeloma and related disorders including amyloidosis. // Pathol. Biol. (Paris). — 1999. — Vol.47. — P.48-57.
20. Quaglini D., Di Leonardo G., Pasqualoni E. et al. Therapeutic management of hematological malignancies in elderly patients. Biological and clinical considerations. Part IV: Multiple myeloma and Waldenstrom's macroglobulinemia // Aging (Milano). — 1998. — Vol. 10. — P. 5-12.

Адрес для переписки: 690068, Приморский край, г. Владивосток, проспект 100-тия Владивостока, 137 А, кв. 59.
Тел. 89147030092. e-mail: anna_nevzhay@inbox.ru

Невожай Анна Владимировна — аспирант кафедры факультетской терапии с курсами рентгенодиагностики и эндокринологии; Татаркина Нина Дмитриевна — д.м.н., профессор.

© ФИРСОВА Л.В. — 2009

ПРОЯВЛЕНИЯ ГЕМАТОМЕЗЕНХИМАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИИ У ДЕТЕЙ С ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

Л.В.Фирсова

(Иркутская государственная областная детская клиническая больница, гл. врач — В.М. Селиверстов, Иркутский государственный институт усовершенствования врачей, ректор — д.м.н., проф. В.В. Шпрах, кафедра детской хирургии, зав. — д.м.н., проф. В.Н.Стальмахович)

Резюме. В статье представлены результаты обследования детей с гематомезенхимальной дисплазией, имеющих сочетанную хирургическую патологию. В ходе осуществления комплексного обследования больных с хирургической патологией установлена высокая частота и нозологическая структура соединительнотканной дисплазии, как фоновой патологии, с преобладанием ее недифференцированных вариантов. Прослежен характер взаимосвязи между клиническими проявлениями соединительнотканной дисплазии и формами нарушений в системе гемостаза.

Ключевые слова: гематомезенхимальная дисплазия, соединительнотканная дисплазия, дети, хирургическая патология.

MANIFESTATIONS OF HEMATO-MESENCHYMAL DYSPLASIA IN CHILDREN WITH SURGICAL DISORDERS

L.V. Firsova

(Irkutsk Regional Children Hospital. Irkutsk State Medical University of Postgraduate Education)

Summary. The results of investigation of children with hemato-mesenchymal dysplasia and combine surgical disorders are presented in the article. It is shown the high prevalence and pathologic forms of hemato-mesenchymal dysplasia in children with surgical pathology. The undifferentiated forms are predominated. The correlation between clinical appearance of hemato-mesenchymal dysplasia and disorders of hemostasis is revealed.

Key words: hemato-mesenchymal dysplasia, connective tissue dysplasia, children, surgical pathology.

Под термином мезенхимальная дисплазия или дисплазия соединительнотканная (ДСТ) следует понимать аномалию тканевой структуры, проявляющуюся в уменьшении содержания отдельных видов коллагена или нарушении их соотношения, что приводит к снижению прочности соединительной ткани и систем [5]. Следствием этого является расстройство гемостаза на тканевом, органном и организменном уровнях, что сопровождается различными морфофункциональными нарушениями висцеральных и локомоторных систем с прогредиентным течением.

Наследственные заболевания соединительной ткани подразделяют на дифференцированные и недифференци-

рованные соединительнотканые дисплазии [9].

Дифференцированные ДСТ (ДДСТ) характеризуются определенным типом наследования, отчетливо очерченной клинической картиной, а в ряде случаев — установленными и достаточно хорошо изученными генными или биохимическими дефектами. Наиболее частые представители этой группы — синдром Марфана, 10 типов синдрома Элерса-Данлоса, несовершенный остеогенез, синдром гипермобильности суставов и синдром вялой кожи (Cutis laxa). Эти заболевания относятся к группе наследственных заболеваний коллагена — коллагенопатий. Они редкие и диагностируются генетиками довольно быстро [4].