

**АНТОНОВА Н.С., КАДУРИНА Т.И., СЕМЕНОВ М.Г.**

ГОУ ДПО «СПб МАПО Росздрава», г. Санкт-Петербург

616.31-053.2

Клинические проявления и тяжесть дисплазии соединительной ткани у детей с различной патологией челюстно-лицевой области

Обследовано 73 больных в возрасте от 1 до 18 лет (41 — мужского и 32 — женского пола) с аномалиями развития и приобретенными деформациями челюстно-лицевой области (ЧЛО). В задачи исследования входило изучение частоты встречаемости, степени выраженности и проявлений дисплазии соединительной ткани (ДСТ) у детей с аномалиями развития и приобретенными деформациями ЧЛО.

По характеру поражения ЧЛО выделено 5 групп больных: 1 — врожденные полные расщелины губы, альвеолярного отростка и неба (ВРВГН) (16 чел.); 2 — расщелины неба (9 чел.); 3 — синдром I-II жаберных дуг (10 чел.); 4 — анкилозы височно-нижнечелюстного сустава (ВНЧС) и нижняя микрогнатия (13 чел.); 5 — другие аномалии челюстно-лицевой области (25 чел.).

В каждой группе проводили обследование детей с целью выявления сопутствующей ДСТ и оценки степени ее тяжести. Диагностику ДСТ осуществляли на основании выявления не менее 6-8 клинико-инструментальных признаков соединительнотканной дисплазии, факта полисистемности и полиорганности поражения, данных семейного анамнеза и результатов лабораторных исследований. Степень тяжести ДСТ оценивали на основании шкалы балльной оценки, учитывающей совокупность фенотипических, клинико-инструментальных и биохимических маркеров (Кадурина Т.И., Аббакумова Л.Н., 2008). По сумме баллов определяли степень тяжести ДСТ: до 20 баллов — легкая, 21-40 баллов — средняя, 41 и более баллов — тяжелая степень заболевания. Получены следующие результаты по наличию и тяжести ДСТ у пациентов различных групп:

В 1-й группе тяжелая степень ДСТ наблюдалась у 4 (25%) больных, средняя — у 9 (56,3%), вариант нормы — у 3 (18,7%) пациентов.

Во 2-й группе у всех детей отмечалась ДСТ, при этом тяжелая степень соединительнотканной дисплазии диагностирована у 6 (66,7%), средняя — у 3 (33,3%) обследованных.

У детей 3-й группы тяжелая форма ДСТ отмечалась в 7 (70%) случаях, средняя — в 1 наблюдении (10%), легкая или вариант нормы — у 2 больных (20%).

У детей 5-й группы ДСТ тяжелой и средней степени тяжести наблюдалась соответственно у 12 (48%) и 5 пациентов (20%), вариант нормы — у 8 больных (32%).

В группе больных с приобретенной патологией ЧЛО, представленной анкилозами ВНЧС и нижней микрогнатией (4-я группа), ДСТ тяжелой, средней и легкой степени была диагностирована в 5 (38,6%), 4 (30,8%) и 4 (30,8%) наблюдениях соответственно.

Одной из задач исследования явилось выявление возможной корреляции между аномалиями и деформациями ЧЛО и клиническими проявлениями ДСТ со стороны других органов и систем. Оценивали частоту встречаемости астенического синдрома, степень выраженности поражения позвоночного столба, деформации грудной клетки и нижних конечностей, синдрома гипермобильности суставов, истончения и гиперрастяжимости кожи, снижения тонуса мышц, патологии сердечно-сосудистой, дыхательной, мочевыделительной систем, пищеварительного тракта, органа зрения, центральной нервной системы и аппарата кроветворения. По нашим данным, ведущими маркерами ДСТ в общей выборке пациентов с различной патологией ЧЛО являются деформации грудной клетки и нижних конечностей, гипотония мышц, истончение и гиперрастяжимость кожи, гипермобильность суставов; в меньшей степени сколиоз, патология органа зрения, центральной нервной системы и астенический синдром. Выполнен анализ частоты встречаемости сопутствующей патологии у детей с ДСТ/без ДСТ отдельно для каждой исследуемой группы пациентов. Основными маркерами сопутствующей ДСТ у детей с ВРВГН являются: поражение кожи, деформации нижних конечностей и грудной клетки, в меньшей степени — гипермобильность суставов и сколиоз.

Все пациенты с расщелиной неба имели ДСТ тяжелой или средней степени. При этом наиболее часто в структуре ДСТ у них отмечалось поражение кожи (100%), деформация нижних конечностей и гипотония мышц (88,9%), а также патология ЦНС. Сопутствующая патология со стороны костной, сердечно-сосудистой и нервной систем чаще встречается у пациентов с челюстно-лицевыми дизостозами без сопутствующей соединительнотканной дисплазии. При обследовании пациентов с малыми аномалиями развития ЧЛО выявлено, что практически все большие критерии диагностики ДСТ (включая поражение кожи, суставов, скелета, органа зрения) сохраняют у данной категории пациентов свою диагностическую ценность. Исключение составила частота поражения сердечно-сосудистой системы, которая оказалась примерно одинаковой у пациентов с ДСТ и без нее. Это может быть связано с недостаточно полным обследованием больных данной группы, так как они поступали в стационар для проведения «малых» операций.

Оценивали также тяжесть ДСТ в зависимости от возраста в каждой из 5 групп исследования с целью определения оптимальных сроков хирургического лечения. Оперативное лечение на фоне компенсированной ДСТ способствует формированию полноценного рубца, сокращению сроков реабилитации и улучшению результатов лечения.