

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В СТАВРОПОЛЬСКОМ КРАЕ

Н. А. Рубанова, Е. М. Кокора, О. В. Короткова
Министерство здравоохранения Ставропольского края

До настоящего времени в России и за рубежом не проводились проспективные эпидемиологические исследования по распространенности наследственной системной дисплазии соединительной ткани (ДСТ) в общей популяции населения. Сведения, полученные при выборочном анализе, касаются в основном частоты встречаемости некоторых генетических (дифференцированных) форм – синдромов Марфана, Элерса – Данло и др. Вместе с тем в практической деятельности врача значительно чаще встречаются генетически недифференцированные дисплазии соединительной ткани (НДСТ), которые клинически проявляются различными аномалиями развития, фенотипами и синдромами и характеризуются широкой распространенностью, прогрессивностью течения, клиническим полиморфизмом.

Данные о распространенности недифференцированных ДСТ носят противоречивый характер. Об этом свидетельствуют имеющиеся различия в частоте выявления этой патологии в популяции, которая, по данным разных авторов, колеблется от 8–9 % до 26–30 %. Вместе с тем, по данным И. А. Викторовой, ДСТ наблюдается с частотой от 26 до 80 %, в том числе у детей и подростков Омска 7–17 лет – в 53,5 % [1], у лиц молодого возраста – от 13 % до 35–60 % [2].

Цель исследования: определение частоты выявления аномалий развития, фенотипических и синдромных проявлений ДСТ в поликлинических учреждениях г. Ставрополя и Ставропольского края.

Материал и методы. Проведено выборочное изучение распространенности наследственной ДСТ. Анализировались карты амбулаторных больных (ф. 025-у), истории развития ребенка (ф. 112-у), талоны амбулаторных пациентов (ф. 025-у, 10-у-97-у), отчеты статистических данных ГБУЗ «Медицинский информационно-аналитический центр».

Выборке подверглись 25803 амбулаторные карты МБУЗ «Городская детская поликлиника № 1» г. Ставрополя, МБУЗ «Городская поликлиника № 1» г. Ставрополя, МБУЗ «Благодарненская ЦРБ», лица № 14 г. Ставрополя. Учитывались обращения пациентов за период с октября 2011 по июль 2012 года.

Распространенность НДСТ определяли как отношение числа лиц, у которых на момент обследования

наблюдается заболевание, ко всем обследованным. Распространенность рассчитывали как для всех обследованных (общая), так и для выделенных возрастных групп. По информации из медицинской документации уточнялись клиническая характеристика пациентов, диагноз, методы диагностики.

НДСТ распределяли на висцеральную, костную, косто-висцеральную формы.

Половозрастной состав пациентов представлен в таблице.

Таблица

Половозрастной состав пациентов

Возраст	Всего	Ставрополь			Благодарный		
		Всего	М	Ж	Всего	М	Ж
Дошкольный	9171	4262	2215	2147	4909	2355	2454
Школьный	10495	5564	2813	2751	4931	2437	2494
Подростки 15–17 лет	4276	2201	1071	1130	2075	1091	984
18–24 лет	1859	1659	580	1079	200	100	100
Всего	25803	13386	6579	7107	12115	6083	6032
В % к итогу	100	100	47,9	52,1	100	50,6	49,4

Результаты и обсуждение. В результате проведенного исследования установлено, что у $5,8 \pm 0,03$ – $20 \pm 0,03$ % обследованных имеются признаки дисплазии соединительной ткани с одинаковой частотой встречаемости как среди мужской, так и женской части населения.

При анализе общей распространенности висцеральных, костных, косто-висцеральных форм по учреждениям видно, что среди пациентов г. Ставрополя превалирует висцеральная форма ДСТ, среди жителей Благодарненского района – костная.

Висцеральные формы НДСТ чаще всего диагностировались в школьном, дошкольном возрастах, у подростков 15–17 лет. На втором месте по распространенности были костные формы НДСТ, проявления которых более выражены у подростков 15–17 лет, на третьем – косто-висцеральные проявления дисплазии.

Частыми и клинически значимым проявлением висцеральной формы НДСТ является вовлечение сердечно-сосудистой системы [6]. Структура признаков соединительнотканной дисплазии сердца у пациентов с ДСТ по данным эхокардиографического обследования представлена следующим образом: аномально расположенные хорды левого желудочка – $40,5 \pm 0,01$ %, пролапс митрального клапана (ПМК) – $31 \pm 0,012$ %, аневризма межпредсердной перегородки – $0,5 \pm 0,01$ %. В исследовании часто встречались изолированный ПМК I степени, сочетание ПМК I степени с аномально расположенными хордами (АРХ). Реже регистрировались ПМК II степени в сочетании с АРХ, комбинация ПМК с аневризмой межпредсердной перегородки.

Согласно данным популяционных исследований, у детей ПМК обнаруживается с частотой от 3–5 % до 10–14 % случаев, пациенты с ПМК составляют 21–30 % кардиологических больных в стационаре. По данным эхокардиографического исследования, при ишемической

Рубанова Наталья Андреевна,
главный специалист отдела медицинской помощи
взрослому населению министерства здравоохранения
Ставропольского края;
тел: (8652)265805; e-mail: rubanova1704@mail.ru

Кокора Елена Михайловна,
заведующая терапевтическим отделением,
врач-кардиолог поликлиники ГБУЗ СК «Благодарненская ЦРБ»;
тел: 89064628881

Короткова Ольга Викторовна,
заместитель главного врача МБУЗ
«Городская детская поликлиника № 1», г. Ставрополь;
тел: 89054191487

болезни сердца ПМК выявляется в 16–32 % случаев, а по данным ангио- и вентрикулографии – почти в 60 % случаев [4, 8].

ПМК наиболее часто обнаруживался у детей школьного возраста, хотя не исключено его выявление у грудных детей и новорожденных. С возрастом частота встречаемости ПМК уменьшается. Так, при ЭхоКГ у детей в возрасте от 6 до 15 лет ПМК выявляется в 18 % случаев, а среди подростков и молодых людей от 18 до 25 лет – в 2,6–3,4 % случаев [8].

В нашем исследовании по данным ЭхоКГ, выполненной у 2600 пациентов, зарегистрировано 365 случаев ПМК, что составило из числа обследованных с результатами эхокардиографического обследования 14 %. Предпочтительно ПМК встречался у лиц мужского пола $58,0 \pm 0,01$ % ($p < 0,05$). В исследовании И. А. Викторовой [1] ПМК чаще отмечается у девочек (56,0 %). В нашем исследовании более частым выявление патологии было у подростков мужского пола в возрасте с 10 до 18 лет, что связано, видимо, с тщательным обследованием юношей перед призывом на военную службу. У детей младших возрастных групп не установлено различий по частоте заболевания в зависимости от пола. На рисунке представлена частота выявления ПМК среди обследованных в зависимости от возраста.

Анализ выявляемости ПМК в зависимости от возраста показывает, что манифестация происходит в возрасте 6 лет. Количество случаев дисплазии митрального клапана (ПМК с регургитацией) с возраста от 6 до 15 лет повышается. Максимальное количество выявленных ПМК приходится на возраст 7–15 лет. Затем частота обнаружения ПМК снижается.

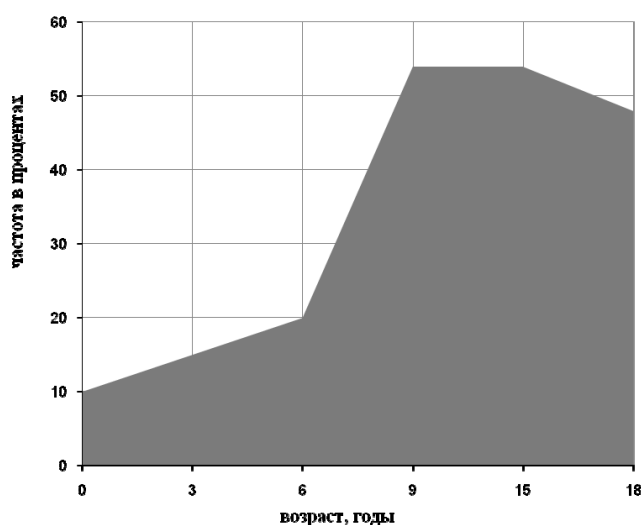


Рис. Частота выявления ПМК в зависимости от возраста

Митральная регургитация встречается примерно у каждого четвертого обследованного с ПМК.

Частота встречаемости аномально-расположенных хорд левого желудочка (АРХ ЛЖ) максимальна из всех эхокардиографических находок, особенно у подростков. По данным разных авторов, она колеблется от 3,4 до 26 %. В нашем исследовании общая распространенность АРХ ЛЖ составила $2,5 \pm 0,03$ %, тогда как у пациентов с ДСТ – $40,5 \pm 0,02$ %. Особое значение имеют гемодинамически значимые АРХ ЛЖ, которые создают условия для турбулентности кровотока и могут оказывать влияние на внутрисердечную гемодинамику.

У половины исследуемых с АРХ ЛЖ выявлено нарушение сердечного ритма, у пациентов с ПМК аритмии выявлены в $34 \pm 0,01$ % случаев. Структура нарушений

сердечного ритма представлена следующим образом: экстрасистолия – $16 \pm 0,02$ %, синдром и феномен WPW – $2,2 \pm 0,01$ %, дисфункция синусового узла – $4 \pm 0,02$ % ($p > 0,05$).

Наши показатели в целом согласуются с данными, полученными у детей и подростков Омска, согласно которым структура нарушений сердечного ритма представлена следующим образом: экстрасистолия – 16 %, синдром и феномен WPW – 20 %, хроническая непароксизмальная тахикардия – 4 %, пароксизмальная тахикардия – 6 %, синдром слабости синусового узла, дисфункция синусового узла – 4 %, атриовентрикулярные блокады – 4 %, атриовентрикулярная диссоциация – 3 %, синдром Романо – Уорда – 1 %.

Следует подчеркнуть, что полученные данные свидетельствуют о возможной взаимосвязи нарушений сердечного ритма и анатомических особенностей проводящей системы сердца у детей с ДСТ.

Согласно нашим данным, по выявляемости из костных форм лидировали плоскостопие ($50 \pm 0,01$ %) и сколиоз ($34 \pm 0,03$ %). Гипермобильность суставов составила $15 \pm 0,01$ %, деформации грудной клетки – до $10 \pm 0,01$ %.

Наибольший рост выявляемости костной патологии мы отметили в школьном возрасте у пациентов МБУЗ «Благодарненская ЦРБ». При этом не выявлено существенных различий по частоте сколиоза, а плоскостопие чаще встречалось у лиц мужского пола. В нашем исследовании зарегистрировано 397 случаев плоскостопия, при этом у лиц мужского пола $71 \pm 0,04$ %, у женского – $29 \pm 0,02$ %. Гипермобильность суставов чаще встречалась у лиц женского пола ($55 \pm 0,03$ %), чем у мужского ($45 \pm 0,03$ %). Деформации грудной клетки чаще были зарегистрированы у лиц мужского пола ($56 \pm 0,01$ %), чем у женского ($42 \pm 0,01$ %).

Анализ частоты выявления одного из признаков ДСТ (сколиоза) в разных возрастных группах показал, что выявление ДСТ в возрасте новорожденности минимальное. Небольшой рост признака отмечается в дошкольном возрасте без отличий по полу. Максимальный прирост признаков частоты выявления сколиоза отмечается в возрасте до 15 лет.

Выявление ДСТ вызывает затруднения у врачей практически всех специальностей. Особенно неблагоприятно обстоят дела с диагностикой ДСТ у лиц в возрасте от 1 до 3 лет и у взрослого населения. Во многом это связано с недостаточной осведомленностью клиницистов с критериями ранней диагностики данной патологии, отсутствием семейного подхода к выявлению заболевания, а также преобладанием наблюдения больных между педиатрами и терапевтами.

Выводы

1. Распространенность ДСТ в учреждениях Ставрополя и Ставропольского края отличается вариабельностью и колеблется от 5,8 до 20 % с преобладанием в различных регионах (Ставрополь, Благодарненский район) разных фенотипических признаков.
2. Частота выявления ПМК составила 14 %. Чаще ПМК встречался у лиц мужского пола. Аномально расположенные хорды выявлены более чем у 40 % обследованных с ДСТ.
3. Нарушения сердечного ритма выявлены у половины обследованных с АРХ и у каждого третьего пациента с ПМК. Наиболее часто встречалась экстрасистолия, реже – дисфункция синусового узла, синдром и феномен WPW.
4. У половины пациентов с соединительнотканной дисплазией обнаружено плоскостопие, у каждого третьего – сколиоз. Плоскостопие чаще встречалось у мужчин, гипермобильность суставов – у женщин.

Литература

1. Викторова, И. А. Методология курации пациентов с дисплазией соединительной ткани семейным врачом в аспекте профилактики ранней и внезапной смерти : автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Викторова И. А. – Омск, 2004. – 43 с.
2. Евтушенко, С. К. Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии / С. К. Евтушенко, Е. В. Лисовский, О. С. Евтушенко. – Донецк : ИД Заславский, 2009. – 361 с.
3. Николаева, А. А. Дисплазия соединительной ткани и полиорганная патология у детей школьного возраста / А. А. Николаева, К. Ю. Николаев, Э. А. Отева [и др.] // Педиатрия. – 2006. – № 2. – С. 89–91.
4. Мартынов, А. И. Проллапс митрального клапана. Часть I. Фенотипические особенности и клинические проявления / А. И. Мартынов, О. Б. Степура, О. Д. Остроумова [и др.] // Кардиология. – 1998. – № 1. – С. 72–80.
5. Российские рекомендации ВНОК. Наследственные нарушения соединительной ткани. – М., 2012. – С. 23–24.
6. Ягода, А. В. Малые аномалии сердца / А. В. Ягода, Н. Н. Гладких. – Ставрополь, 2005. – 248 с.
7. Трисветова, Е. Л. Малые аномалии сердца / Е. Л. Трисветова, А. А. Бова // Клиническая медицина. – 2002. – № 1. – С. 9–15.
8. Трисветова, Е. Л. Предпосылки и причинные факторы развития пролапса митрального клапана / Е. Л. Трисветова, А. А. Бова // Клиническая медицина. – 2003. – № 3. – С. 4–8.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ В СТАВРОПОЛЬСКОМ КРАЕ

Н. А. РУБАНОВА, Е. М. КОКОРА,
О. В. КОРОТКОВА

В работе определена частота выявляемости аномалий развития, фенотипических и синдромных проявлений ДСТ в поликлинических учреждениях г. Ставрополя и Ставропольского края, в том числе посредством ретроспективного анализа медицинской документации. Признаки соединительнотканной дисплазии установлены у 5,8–20 % обследованных. Представлены данные о частоте отдельных фенотипических признаков ДСТ.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, распространенность

THE PREVALENCE OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA OF THE STAVROPOL TERRITORY POPULATION

RUBANOVA N. A., KOKORA E. M.,
KOROTKOVA O. V.

The paper defined the frequency of detection of developmental abnormalities, phenotypic and syndromic manifestations of CTD in polyclinics of Stavropol and Stavropol Territory, as well as through a retrospective analysis of medical records. Signs of connective tissue dysplasia are revealed in 5.8–20 % of the patients. The data on the frequency of certain phenotypic features of CTD are given.

Key words: connective tissue dysplasia, the prevalence

© Коллектив авторов, 2013
УДК 616.12-008.46:616-053.2/.4

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ИНГИБИТОРОВ АНГИОТЕНЗИНПРЕВРАЩАЮЩЕГО ФЕРМЕНТА (КАПТОПРИЛА И МОНОПРИЛА) У ДЕТЕЙ С ДИЛАТАЦИОННОЙ КАРДИОМИОПАТИЕЙ

Н. А. Березнева, Е. Н. Арсеньева, Е. Н. Басаргина,
В. Г. Пинелис, Н. Д. Вашакмадзе
Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

Березнева Наталья Анатольевна,
кандидат медицинских наук, врач детский кардиолог
отделения восстановительного лечения детей с болезнями
сердечно-сосудистой системы
ФГБУ «НЦЗД» РАМН;
тел.: 84991340815, 89104958844; e-mail: nberezn@mail.ru

Арсеньева Елена Николаевна,
доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник
лаборатории мембранологии
с группой генетических исследований
ФГБУ «НЦЗД» РАМН;
тел.: 84991341445

Басаргина Елена Николаевна,
доктор медицинских наук, профессор,
руководитель кардиологического отделения
ФГБУ «НЦЗД» РАМН;
тел.: 84991340490, 89037585126; e-mail: basargina@nczd.ru

Пинелис Всеволод Григорьевич,
доктор медицинских наук, профессор,
руководитель лаборатории
мембранологии с группой генетических исследований
ФГБУ «НЦЗД» РАМН;
тел.: 84991341445; e-mail: pinelis@mail.ru

Вашакмадзе Нато Джумберовна,
кандидат медицинских наук, заведующая отделением
восстановительного лечения детей
с болезнями сердечно-сосудистой системы
ФГБУ «НЦЗД» РАМН;
тел. 84991340815; e-mail: nato-nato@yandex.ru

Течение дилатационной кардиомиопатии (ДКМП) в детском возрасте часто носит прогрессирующий характер, приводит к развитию хронической сердечной недостаточ-