

Министерство здравоохранения и социального развития РФ
ГОУ ВПО Тверская государственная медицинская академия
НИИ педиатрии и детской хирургии, Москва
Медицинская академия последипломного образования, Санкт-Петербург

ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ. ДОСТИЖЕНИЯ И ПЕРСПЕКТИВЫ

РОССИЙСКИЙ СБОРНИК НАУЧНЫХ ТРУДОВ
С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ

ВЫПУСК 2

Под общей редакцией
С.Ф. Гнусаева,
Т.И. Кадуриной,
А.Н. Семячкиной

Издано при поддержке компании Вёрваг Фарма

Москва – Тверь – Санкт-Петербург 2011

Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы: Российский сборник научных трудов с международным участием. вып. 2 / Под ред. С.Ф. Гусаева, Т.И. Кадуриной, А.Н. Семячкиной. Москва – Тверь – Санкт-Петербург: ООО РГ «ПРЕ100». 2011. – 416 с. ил.

Редакционная коллегия:

проф. С.Ф. Гусаев, проф. Т.И. Кадурина, проф. Е.А. Николаева, проф. А.Н. Семячкина, канд. мед. наук, доцент Ю.С. Апенченко, канд. мед. наук, доцент И.И. Иванова, канд. мед. наук, доцент Д.А. Иванов, канд. мед. наук, А.Н. Шибаев.

Второе издание российского сборника научных трудов с международным участием «Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы» содержит научно-практические материалы, отражающие теоретические и практические вопросы диагностики и лечения детей и подростков с различными заболеваниями, ассоциированными с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. В ряде статей авторы раскрывают механизмы формирования патологии внутренних органов у детей с дисплазией соединительной ткани.

Более чем в 70 статьях результаты своих исследований представили 52 научных коллектива из Российской Федерации, Украины, Беларуси, Армении.

Редакционная коллегия благодарит всех авторов, приславших свои материалы, ООО РГ «ПРЕ100» и фармацевтическую компанию «Вёрваг Фарма» за участие и помощь в издании данного сборника.

СОДЕРЖАНИЕ

РАЗДЕЛ 1. Общие вопросы дисплазии соединительной ткани.....	11
<i>С.Е. Лебедева, О.Е. Чепаченко, В.В. Суменко, А.Р. Климова, А.И. Смолягин, А.В. Вальшев, А.Н. Роцушкин</i> Эффективность курортного лечения детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.....	11
<i>В.Г. Арсентьев, Н.П. Шабалов, В.С. Баранов</i> Соматические проявления дисплазии соединительной ткани у детей и подростков	18
<i>Н.Х. Жамлиханов, А.Г. Федоров, М.Н. Ларина</i> Особенности клинического течения острых отравлений у детей раннего возраста с дисплазией соединительной ткани.....	26
<i>А.О. Иванова, С.А. Обрубов, С.А. Румянцев, С.О. Ключников, М.Ю. Демидова, О.А. Богинская</i> Экспериментальное обоснование иммуноотропных эффектов импульсного низкочастотного электромагнитного поля при патологии, ассоциированной с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.....	35
<i>Т.И. Кадурина, Л.Н. Аббакумова</i> Элементарный статус и особенности течения дисплазии соединительной ткани у детей	39
<i>А.С. Калмыкова, Е.В. Стрельцова, А.Н. Заглубин</i> Фенотипические признаки синдрома дисплазии соединительной ткани (семейный анализ)	46
<i>Р.Р. Кильдиярова, И.Л. Иванова, Т.Е. Чернышева</i> Обмен соединительной ткани у подростков в норме и при дисплазии соединительной ткани	52
<i>Е.А. Ошлянская, Л.И. Омельченко, В.П. Чернышов</i> Иммунные нарушения у детей с дисплазией соединительной ткани как возможный предиктор ревматической патологии	57
<i>А.Г. Саргсян</i> Роль соединительной ткани в развитии периодической болезни.....	64
<i>О.В. Сидорович, В.И. Горемыкин, И.В. Королева, С.Ю. Елизарова, О.В. Нестеренко</i> Распространенность, причины развития недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей, объективизация ее диагностики с помощью нового количественного метода	70

Н.С. Парамонова, А.А. Карчевский

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

УО Гродненский государственный медицинский университет, Беларусь

Введение: хронические заболевания пищеварительного тракта занимают одно из лидирующих мест в патологии детского возраста. За последние 10 лет наблюдается устойчивый рост распространенности воспалительных заболеваний желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) у детей в среднем на 25% [9], которые характеризуются прогрессирующим течением, частыми обострениями, расширением возрастных границ в сторону «омоложения», увеличением доли деструктивно-эрозивных поражений ЖКТ, снижением качества жизни. Вместе с тем, при одинаковых этиологических факторах и механизмах патогенеза встречаются различные степени выраженности клинических проявлений и стертые течение гастродуоденальных заболеваний у детей. Многие педиатры данные различия объясняют индивидуальными особенностями ребенка, степенью отягощенности наследственного анамнеза, различными защитными компенсаторными возможностями, сопутствующей патологией. К этим факторам относят и дисплазию соединительной ткани (ДСТ) [1].

Представление о соединительной ткани как об универсальной структуре с многообразными и сложными функциями объясняет ее участие в развитии большой и разнообразной группы заболеваний. ЖКТ, как один из «коллагенизированных» органов, неизбежно вовлекается в патологический процесс. По данным ряда авторов, гастроэнтерологическая патология у детей с ДСТ встречается в 69,7% случаев [2, 3, 8]. Патология органов пищеварения, как правило, имеет сочетанный характер [7, 10]. К числу изменений ЖКТ, в основе которых может лежать ДСТ, относят недостаточность кардии, аномалии строения желчного пузыря, долихосигму, нарушение моторики кишечника [5]. У этих больных отмечено более раннее начало заболевания, большая выраженность абдоминального болевого синдрома и воспалительных изменений слизистой оболочки, чаще регистрируют гастроэзофагеальный и дуоденогастральный рефлюксы, синдром раздраженного кишечника [4].

Цель исследования: установить клинические особенности течения хронических заболеваний желудка и двенадцатиперстной кишки в детском возрасте, протекающих на фоне ДСТ.

Материалы и методы: работа выполнена на базе гастроэнтерологического отделения ГОДКБ (РБ). Исследование включало анкетирование, сбор жалоб и данных анамнеза, клинический осмотр, проведение общеклинических лабораторных и инструментальных исследований, осмотр узких специалистов согласно протоколам МЗ РБ, фиброгастродуоденоскопию с прицельной биопсией из дна, пилорического отдела желудка и двенадцатиперстной кишки с последующей морфометрией. Верификация ДСТ основывалась на выявлении ее внешних (при клиническом осмотре) и внутренних (по данным инструментальных методов исследований) фенотипических маркеров. Степень ДСТ интерпретировали согласно критериям Т. Милковска-Димитровой [6].

Статистическая обработка полученных данных проводилась с помощью метода непараметрической статистики программой STATISTICA for Windows (версия 6.0).

Результаты и обсуждение: под наблюдением находилось 70 пациентов в возрасте от 5 до 17 лет ($12,3 \pm 0,9$). Мальчиков было 34,3%, девочек 65,7% ($p < 0,05$). При оценке данных анамнеза установлено, что отягощенный акушерский анамнез прослеживался в 88,6% случаев. Наиболее часто встречались гестозы беременных (60%), анемии (48,6%), обострения хронических заболеваний (42,9%), угроза выкидыша (38,6%), гипоксия плода (30%), острые респираторные заболевания матери на ранних сроках (17,1%). Полученные данные могут свидетельствовать о том, что в основе ДСТ большую роль играет патологическое созревание и дифференцировка соединительной ткани при нарушении фетального развития.

При поступлении практически все дети предъявляли жалобы со стороны нескольких систем. О вовлечении в процесс ЖКТ свидетельствовали боли в области живота без четкой локализации, «ноющего», «тянущего» характера, возникающие как натощак, так и после приема пищи, в различное время суток, а также индуцированный болевой синдром на фоне стандартных протоколов лечения (табл. 1).

Со стороны сердечно-сосудистой системы (ССС) отмечались – усиленное сердцебиение (12,9%), ощущение перебоев (14,3%), боли в области сердца «колющего», «давящего», «ноющего» характера в левой половине грудной клетки, без иррадиации, купирующиеся самостоятельно через несколько минут (62,9%).

Дыхательные расстройства проявлялись неудовлетворенностью вдоха (40%) и одышкой (12,9%). Практически у всех детей наблюдался астеновегетативный синдром (95,7%): повышенная утомляемость (60%), общая слабость (55,7%), нарушение сна (34,3%), снижение концентрации внимания (37,1%), раздражительность (30%), цефалгия (24,3%). У большей части детей отмечалась склонность к ортостатическим реакциям (71,4%).

Таблица 1.
Клинические симптомы у детей с хроническими заболеваниями желудка и двенадцатиперстной кишки на фоне ДСТ (N=70)

Симптомы	Число детей	%
Боль в животе	64	91,4
Отрыжка	53	75,7
Тошнота	49	70
Обложенность языка	46	65,7
Нарушение стула	39	55,7
Чувство дискомфорта в животе	32	45,8
Изжога	31	44,3
Снижение аппетита	29	41,4
Рвота	27	38,6
Склонность к ортостатическим реакциям	50	71,4
Кардиалгия	44	62,9
Повышенная утомляемость	42	60
Неудовлетворенность вдохом	28	40
Нарушение сна	24	34,3

В половине случаев клиническая картина гастродуоденальных заболеваний проксимального отдела ЖКТ у детей с ДСТ сопровождалась симптомами интоксикации. К признакам хронической интоксикации относили снижение индекса массы тела, бледность кожных покровов, «перiorбитальные тени». Высокая частота симптомов интоксикации у детей с ДСТ, по-видимому, объясняется большей площадью воспалительных изменений слизистой оболочки ЖКТ, вовлечением в патологический процесс различных отделов пищеварительной системы и высокой частотой выявления хронических воспалительных заболеваний других органов. Частота выявления *Helicobacter pylori* (HP) из антрального отдела желудка составляла 62,9%, из тела желудка 8,6% случаев, при этом степень обсемененности HP в подавляющем большинстве соответствовала слабой и лишь в единичных случаях умеренной степени. Морфологически в 81,4% случаев наблюдалось сочетанное поражение слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки. Изолированные воспалительные процессы в антральном отделе встречались в два раза чаще чем пангастрит. Сопутствующая патология ЖКТ зарегистрирована в 95,7% случаев. Наиболее часто диагностировали дисфункцию сфинктера Одди (74,3%), в 65,7% выявляли аномалии развития желчевыводящих путей (перетяжки, перегибы, дубликатуры желчного пузыря), как правило, сопровождающиеся утолщением стенок желчного пузыря и застоем содержимого, явлениями диспанкреатизма (62,9%). У каждого второго ребенка хронические гастродуодениты протекали на фоне моторно-тонических нарушений сфинктерного аппарата пищеварительной трубки, гастроэзофагеального, дуоденогастрального рефлюксов, причем у 2/3 выявляли сочетанные формы.

Различные нарушения стула были у 55,7% обследованных (запоры, дискинезия кишечника по типу чередования запоров с поносом). При более детальном обследовании у 76,9% пациентов были найдены врожденные пороки развития ЖКТ (долихоsigmoid, долихоколон, птоз различных отделов толстого кишечника). Вовлечение в патологический процесс других органов и систем представлено в табл. 2.

Таблица 2.
Частота вовлечения различных систем при хронических заболеваниях желудка и двенадцатиперстной кишки на фоне ДСТ (N=70)

Система	Число детей	%
Опорно-двигательный аппарат	67	95,7
Сердечно-сосудистая система	49	70
Органы чувств	32	45,8
Мочевыделительная система	23	32,9
Кожа и придатки	21	30

У большинства пациентов находили изменения со стороны опорно-двигательного аппарата: нарушение осанки и сколиоз (80%), плоскостопие (41,4%), гипермобильность суставов (30%), деформацию грудной клетки и позвоночника (21,4%), готическое нёбо (32,9%), костные аномалии развития мозгового и лицевого черепа, зубочелюстной системы (32,9%).

Патология ССС характеризовалась: фальш-хордами левого желудочка (67,1%), аномальным расположением трабекул в полости желудочка (21,4%), малыми размерами сердца с выбуханием дуги легочной артерии (28,6%), пролапс митрального клапана I-II степени (31,4%), двустворчатый аортальный клапаном (8,6%), нарушениями ритма сердца в 32,9%. В 1/3 случае наблюдали изменения со стороны кожи: повышенную растяжимость, множественные стрии белого цвета, как правило, в области поясницы, ягодиц, не связанные с резкими колебаниями массы тела, широкие келоидные рубцы. Часто отмечали нарушения зрения (45,8%): миопия различной степени выраженности, астигматизм, ангиопатию сетчатки, гетерохромию радужной оболочки.

Выводы: клинические симптомы хронического гастродуоденита на фоне ДСТ в детском возрасте характеризуются преобладанием симптомов интоксикации при неспецифическом абдоминальном болевом синдроме.

У детей с воспалительными заболеваниями проксимальных отделов ЖКТ отмечается частое вовлечение в патологический процесс других органов и систем, что можно объяснить повсеместным распространением соединительной ткани в организме, и требует более широкого диагностического поиска при обследовании этих пациентов.

Список литературы

1. Балдаев А.А., Шниткова Е.В. Распространенность фенов дисплазии соединительной ткани у детей // Вестник Ивановской медицинской академии. – 2009. – Т. 14, №4. – С. 60.
2. Богомаз Л.В., Запруонов А.М., Харитонов Л.А. Клинико-патогенетическое значение аномалий желчевыводящих путей у детей с холелитиазом // Росс. гастроэнтер. журн. – 2001. – №2. – С. 62–68.
3. Кадурина Т.И. Наследственные коллагенопатии. – СПб., 2000. – 270 с.
4. Клеменов А.В., Мартынов В.Л., Торгушина Н.С. Недостаточность баугиниевой заслонки как висцеральное проявление недифференцированной дисплазии соединительной ткани // Тер. арх. – 2003. – №4. – С. 44–46.
5. Маев И.В., Казюлин А.Н., Вальцова Е.Д. Особенности течения заболеваний органов пищеварения у больных с первичным пролапсом митрального клапана // Клин. мед. – 2000. – №1. – С. 22–26.
6. Милковска-Дмитрова Т. Врожденная соединительнотканная малостойкость у децата. – София: Медицина и физкультура, 1987. – 189 с.
7. Трисветова Е.А., Бова А.А. Пролапс митрального клапана // Кардиология. – 2002. – №8. – С. 68–74.
8. Федів О.І. Стан сполучної тканини при пептичній виразці шлунка та дванадцятипалої кишки з супутнім ураженням гепатобіліарної системи у хворих різного віку // Укр. мед. часопис. – 2002. – №5. – С. 134–137.
9. Шаранова В.И., Царегородцев А.Д., Кобринский Б.А., Воропаева Я.В. Мониторинг диспансеризации детского населения: состояние и задачи по повышению его эффективности // Рос. вест. перинатол. педиатр. – 2009. – №4. – С. 4–10.
10. Glesby M.J., Pyeritz R.E. Association of mitral valve prolapse and systemic abnormalities of connective tissue. A phenotypic continuum // JAMA. – 1989. – V. 262, №4. – P. 523–528.

Э.З. Сундеткалиева, Н.С. Черкасов

ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ С ХРОНИЧЕСКИМ ГАСТРОДУОДЕНИТОМ

ГОВ ВПО Астраханская государственная медицинская академия
Минздравсоцразвития РФ

Введение: при дисплазиях соединительной ткани (ДСТ) достаточно часто встречается поражение пищеварительной системы, при этом наи-

более часто встречаются симптомы нарушения функции пищевода. Кроме того, доказано, что вовлечение пищеварительного тракта при заболеваниях соединительной ткани выявляется намного чаще, чем клиническая симптоматика [3].

В последнее время отмечается рост частоты гастроэзофагеальной рефлюксной болезни (ГЭРБ) у детей [4]. Известно, что ГЭРБ – многофакторное заболевание. Факторами, влияющими на развитие патологического ГЭР, являются нарушение нормального функционирования нижнего пищеводного сфинктера, снижение клиренса пищевода и резистентности слизистой оболочки, увеличение частоты и продолжительности эпизодов рефлюкса [5]. У детей, кроме указанных причин, развитию ГЭРБ могут способствовать дисфункция вегетативной нервной системы, слабость соединительнотканых структур организма, быстрый рост и др. [2].

Согласно клиническим данным, основным механизмом развития ГЭРБ является гастроэзофагеальный рефлюкс, который может быть физиологическим или патологическим [7]. Актуальность данной проблемы, связанная не только с ухудшением качества жизни при ГЭРБ и развитием осложнений, но и влиянием ДСТ [1, 6].

Цель исследования: определить частоту встречаемости ДСТ у детей с хроническим гастродуоденитом (ХГД).

Материалы и методы исследования: обследовано 145 детей с ХГД в возрасте от 7 до 16 лет. На основании обследования были определены критерии диагностики «кислого» и «щелочного» вариантов патологического ГЭР и признаков недифференцированной ДСТ (НДСТ). Диагностика проводилась с учетом: клинико-anamnestической картины; данных суточной рН-метрии; эзофагогастродуоденоскопии; ультразвукового исследования органов брюшной полости; эхокардиографии.

Суточное мониторирование рН проводилось в течение суток с помощью портативного монитора «Гастроскан-24» в условиях свободной активности обследуемого с последующей расшифровкой записи на персональном компьютере с помощью программы «Исток-Система» (НПП «Исток-Система», Россия, Московская область, Фрязино).

Были получены значимые факторы риска развития патологического ГЭР у детей с ХГД: наличие наследственной предрасположенности, отягощенного перинатального анамнеза, большой длительности заболевания, сопутствующих синдромов ДСТ и вегетативной дисфункции.

Все дети, в зависимости от данных суточной рН-метрии, были разделены на три группы. В 1-ю группу вошли 58 детей с «кислым» ГЭР, во 2-ю – 42 ребенка с «щелочным» вариантом рефлюкса, в 3-ю – 45 детей без патологического ГЭР.