

---

---

## Страницы истории

---

---

УДК 616-007.17

### **КОНСТИТУЦИОНАЛЬНАЯ ТИПОЛОГИЯ, НАСЛЕДСТВЕННАЯ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬ И СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННАЯ ДИСПЛАЗИЯ У ДЕТЕЙ: ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ**

**В. В. Чемоданов**, доктор медицинских наук,  
**Е. Е. Краснова\***, доктор медицинских наук,  
**И. С. Горнаков**, кандидат медицинских наук

ГБОУ ВПО «Ивановская государственная медицинская академия» Минздрава России, 153012, Иваново, Шереметевский просп., д. 8

**РЕЗЮМЕ** Приведены достижения в области конституциональной типологии, диатезов и дисплазии соединительной ткани, полученные за период их изучения научным коллективом педиатрических кафедр Ивановской государственной медицинской академии.

**Ключевые слова:** конституциональные типы, наследственная предрасположенность, дисплазия соединительной ткани, дети.

\* Ответственный за переписку (corresponding author): e-mail: [krasnova\\_ee@mail.ru](mailto:krasnova_ee@mail.ru)

В ряду медицинских проблем, которые занимают умы учёных и врачей на протяжении нескольких столетий, находятся вопросы изучения своеобразия реакций индивидов на внешние воздействия, которые стали основой учения о конституции и конституциональных типах. В конце XIX – начале XX в. выдающимся педиатром М. С. Масловым введено понятие аномалий конституции (диатезов), под которыми понималась одна из форм реактивности организма, предрасположенность к тем или иным заболеваниям [1]. В двадцатые годы прошлого столетия А. А. Богомольцем предложена конституциональная типология, опирающаяся на учёт особенностей соединительной ткани, которая обосновывала её значение для реактивности и резистентности организма человека. Автором выделены 4 типа: астенический, для которого типична тонкая и нежная соединительная ткань; фиброзный, отличающийся плотной

волокнистой соединительной тканью; пастозный, для которого характерна рыхлая соединительная ткань и липоматозный тип с преобладанием жировой ткани.

Начиная с 80-х гг. XX в. научные коллективы кафедр Ивановского медицинского института приступили к интенсивному изучению этой проблемы. В работах О. Ю. Фадеевой, А. Е. Баклушина, М. Ю. Фёдоровой, выполненных под руководством В. В. Чемоданова, представлены результаты многолетних исследований иммунопатологической наследственной предрасположенности у детей. В исследованиях, выполненных И. Е. Бобошко в первом десятилетии XXI в., рассматриваются типологические особенности с позиции выделения преобладающего психотипа (интро-, центр- и экстравертивный), определяющего психосоматическую конституцию индивида.

---

CONSTITUTIONAL TYPOLOGY, HEREDITARY PREDISPOSITION AND CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN CHILDREN: HISTORY OF RESEARCH

Chemodanov V. V., Krasnova E. E., Gornakov I. S.

**ABSTRACT** Research achievements in the field of constitutional typology, diathesis and connective tissue dysplasia which were obtained by the team of scientists-pediatricists of the Ivanovo State Medical Academy were presented.

**Key words:** constitutional types, hereditary predisposition, connective tissue dysplasia, children.

В практике на первый план выходит изучение особенностей заболеваний, имеющих нейросоматическое происхождение, а также связанных с соединительнотканной дисплазией.

Импульсом к исследованию проблемы соединительнотканной дисплазии у детей стали наши наблюдения за больными в ортопедотравматологическом отделении детской клиники, у которых с большей частотой, чем в общей популяции, выявлялись многообразные аномалии черепа, грудной клетки, позвоночника и конечностей, сочетавшиеся со стигмами дисморфогенеза. Костно-скелетные деформации, визуально наиболее отчётливые маркёры нарушений соединительной ткани, стали отправной точкой для выявления отклонений в состоянии кожи и её придатков, а также висцеральных систем. Кроме того, мы наблюдали несколько больных с болезнью Марфана и несовершенным остеогенезом, относящимся к наследственным коллагенопатиям. Нередкой патологией у детей и подростков являлся пролапс митрального клапана. Было замечено, что сходные, но менее выраженные признаки имеют место у детей без марфаноидного фенотипа. Это подвигло нас к изучению распространённости внешних признаков дисплазии соединительной ткани в детской популяции, тем более что сведений об их возрастных особенностях было явно недостаточно. Также, учитывая высказанное И. В. Давыдовским ещё в 1958 г. предположение о конституциональной склонности организма некоторых индивидов к фиброплазии, мы заинтересовались проблемой наследственной предрасположенности (диатеза) к соединительнотканным заболеваниям и роли факторов внешней среды в их возникновении.

Совместно с ивановскими гигиенистами изучены показатели физического развития и заболеваемости детей из районов с техногенным загрязнением внешней среды, в частности солями тяжёлых металлов. Установлено, что дети, проживавшие в «загрязнённых» районах, в 6 раз чаще имели заболевания опорно-двигательного аппарата и сердечно-сосудистой системы, что позволяло рассматривать их как экпатологические процессы [2]. С течением времени коллектив кафедры сосредоточил свои усилия на описании фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани у лиц, подвергшихся неблагоприятным воздействиям в антенатальный период развития, в первую очередь в первом триместре внутриутробного периода, то есть во время органогенеза плода.

К 2002 г. сформировалась концепция фибропластического диатеза – благодаря исследованиям Е. В. Буланкиной, доказавшей роль многофактор-

ного наследования и значение факторов внешней среды в его возникновении. Показано, что во внутриутробном периоде имеют место различные воздействия, обуславливающие задержку развития плода, и среди них – внутриутробная гипоксия, способствующая нарушению формирования органов и систем. На постнатальном этапе особое место отводится экологическим факторам, алиментарным погрешностям, заболеваниям, приводящим к дефицитным состояниям (анемия, рахит), а также перенесенным в раннем возрасте болезням, вызывающим нарушение обмена веществ и, соответственно, задержку созревания соединительной ткани.

Прогностически значимыми факторами риска формирования данной предрасположенности у ребёнка являются: возраст матери старше 30 лет, токсикоз первой половины беременности, острые заболевания матери в первом триместре беременности, приём ею медикаментозных средств, хронические соматические заболевания, сочетанный гестоз, анемия во второй половине беременности, а также наличие профессиональных вредностей.

В конечном итоге было дано определение фибропластического диатеза, согласно которому он является полигенно наследуемой аномалией обмена веществ, суть которой в нарушении формирования и созревания соединительнотканной структуры организма вследствие дефекта ферментативных систем, что обуславливает развитие диспластических изменений тканей, готовность к возникновению заболеваний опорно-двигательного аппарата и внутренних органов [3].

Поскольку генетические исследования в клинике и сегодня мало доступны врачам, в качестве технически достаточно простого, но весьма информативного метода диагностики наследственно обусловленных заболеваний использована оценка дерматоглифических и пальмоскопических параметров больного и его родственников. Помимо этого был использован микроскопический метод, позволивший выявить изменения архитектоники волокнистого остова дермы, в частности нарушение компоновки коллагеновых волокон, их беспорядочное расположение, появление зон разрыхления и разволокнения [4].

В 2003 г. выпущена в свет одна из первых в России монографий «Дисплазии соединительной ткани у детей», в которой обобщен опыт, накопленный коллективом кафедры детских болезней лечебного факультета. В 2009 г. результаты исследований сотрудников педиатрических кафедр академии и других российских научных коллективов по проблеме соединительнотканной диспла-

зий у детей представлены в форме аналитического обзора.

Неоднозначно решались вопросы оценки тяжести диспластических нарушений у детей. Первоначально для их скрининг-диагностики на этапе клиничко-анамнестического обследования нами использовались критерии Т. Милковской-Димитровой и А. Каркашева (1985) с выделением главных и второстепенных фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани. Однако наши более поздние наблюдения показали, что использование этих критериев в клинической практике имеет ряд очевидных недостатков. В частности, они не учитывают ряд признаков, имеющих значение у детей.

С практической точки зрения закономерен вопрос о взаимосвязи между количеством диспластических соединительнотканых признаков и риском соматических заболеваний. В этой связи для врачей первого контакта нами предложено учитывать суммарное количество соединительнотканых признаков и дисморфогенетических знаков. Опираясь на методологический подход и терминологию, предложенные С. Б. Хацкель и соавт. [5], мы разделили индивидов на группы с разными уровнями стигматизации: низким (0–5 признаков и стигм), средним (6–9) и высоким (свыше 9). Показано, что низкий уровень стигматизации соответствует популяционным показателям, то есть может быть выявлен у всех детей. Лиц со средним и, особенно, с высоким уровнем нужно обследовать на предмет выявления висцеральных (органных) проявлений соединительнотканых дисплазий с помощью ультразвуковых, рентгенографических и электрографических методов.

Далее следует балльная оценка выраженности соединительнотканых дисплазий по таблицам Т. И. Кадуриной и Л. Н. Абакумовой [6]. Но она не исключает выделения главных признаков по группировке болгарских авторов. Исследованиями, выполненными Л. А. Трутневой, установлено, что больные с заболеваниями желудка и двенадцатиперстной кишки имеют более высокий уровень соединительнотканной «стигматизации» по сравнению со здоровыми детьми. Так, больной ребёнок в среднем имеет 3–4 внешних фенотипических признака, 6–7 стигм дизэмбриогенеза и 4–5 диспластических проявлений со стороны внутренних органов. Формально критическим

числом, указывающим на высокий риск гастроудоденальных заболеваний, автор предложила считать 3 и более главных фенотипических признака, 5 и более стигм дизэмбриогенеза, 4 и более висцеральных признака соединительнотканной дисплазии. Полученные в практической работе сведения показали, что количество имеющихся у ребёнка признаков дисплазии можно использовать для прогнозирования риска хронического гастроудоденита [7].

В последующих работах нами проведено сопоставление результатов, полученных с помощью различных методов оценки степени ДСТ, показавшее в целом их сопоставимость. С течением времени ивановская школа диспластологов получила признание благодаря диссертационным работам, информационным письмам для врачей, многочисленным статьям по проблеме соединительнотканых дисплазий у детей, выступлениям на научных симпозиумах, работе в составе рабочих комиссий по подготовке республиканских сборников научных трудов, освещающих рассматриваемую проблему.

В последние годы наш научный коллектив сосредоточил усилия на изучении соматических заболеваний, развивающихся на фоне соединительнотканной дисплазии [8]. В диссертациях О. П. Шлыковой и А. А. Балдаева, выполненных под руководством Е. Е. Красновой, показано модифицирующее влияние ДСТ на течение дисфункций билиарного тракта и бронхитов, выявлены клиничко-функциональные особенности этих заболеваний, потребовавшие внесения корректив в диагностические и лечебные программы. В этой связи данные заболевания, как и ранее изученный Е. Б. Карповой атопический дерматит, предложено рассматривать как своеобразные диспластикоассоциированные клинические формы.

Отечественные учёные-диспластологи, в том числе нашей академии, продолжают вести поиск диагностических критериев, позволяющих верифицировать соединительнотканную дисплазию, уточняют отдельные дефиниции, разрабатывают принципы лечебно-коррекционных мероприятий при заболеваниях, развившихся на её фоне. Иными словами, перед нами стоят задачи, сформулированные нами как на ближайшую, так и на среднесрочную перспективу.

**ЛИТЕРАТУРА**

1. Неудахин, Е. В. К дискуссии о конституциях человека, конституциональных типах и диатезах / Е. В. Неудахин, В. В. Чемоданов // Педиатрия. – 2005. – № 5. – С. 60–67.
2. Преморбидные изменения у детей при воздействии свинца окружающей среды / В. Л. Стародумов [и др.] // Вестн. Татарстанского отделения Российской экологической академии. – 2003. – № 2. – С. 39–40.
3. Чемоданов, В. В. Дисплазии соединительной ткани у детей / В. В. Чемоданов, И. С. Горнаков, Е. В. Буланкина. – Иваново : ГОУ ВПО ИвГМА МЗ РФ, 2003. – 200 с.
4. Буланкина, Е. В. Дисплазия соединительной ткани в популяции детей / Е. В. Буланкина, В. В. Чемоданов, И. С. Горнаков // Материалы I Всероссийского конгресса «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии». – М., 2002. – С. 114.
5. Хацкель, С. Б. Клиническое значение уровня стигматизации у детей раннего возраста / С. Б. Хацкель, О. А. Клиценко, Ю. В. Павлов // Российский семейный врач. – 2007. – Т. 11, № 1. – С. 23–25.
6. Кадурина, Т. И. Алгоритм диагностики дисплазии соединительной ткани у детей / Т. И. Кадурина, Л. Н. Абакумова // Педиатрические аспекты дисплазии соединительной ткани. Достижения и перспективы : рос. сб. науч. тр. с междунар. участием / под ред. С. Ф. Гнусаева, Т. И. Кадуриной, А. Н. Семякиной. – Тверь ; Санкт-Петербург : ООО РГ «ПРЕ100», 2010. – С. 32–39.
7. Трутнева, Л. А. Значение признаков соединительнотканной дисплазии для определения риска хронического гастродуоденита у детей / Л. А. Трутнева, В. В. Чемоданов // Актуальные проблемы абдоминальной патологии : матер. юбил. XV Междунар. конгр. дет. гастроэнтерологов России и стран СНГ. – М., 2008. – С. 180–181.
8. Чемоданов, В. В. Особенности течения заболеваний у детей с дисплазией соединительной ткани / В. В. Чемоданов, Е. Е. Краснова. – Иваново : ГОУ ВПО ИвГМА Росздрава, 2009. – 140 с.