

СРАВНЕНИЕ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ

И. И. Иванова, кандидат медицинских наук

ГБОУ ВПО «Тверская государственная медицинская академия» Минздрава России, 170100, Россия, г. Тверь, ул. Советская, д. 4

РЕЗЮМЕ В статье сравниваются методы диагностики недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей, применяемые на современном этапе в России. Для этого на одной и той же группе из 300 детей в возрасте от 4 до 17 лет проведена оценка частоты встречаемости указанного синдрома степени его тяжести с использованием таблиц разных авторов. Анализируются преимущества и недостатки каждого метода. Показано, что использование висцеральных маркеров наряду с фенотипическими повышает точность диагностики дисплазии соединительной ткани у детей.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, дети, диагностика, фенотипические и висцеральные маркеры.

Ответственный за переписку (corresponding author): drabador@yandex.ru.

В настоящее время большой интерес врачей различных специальностей привлекает проблема недифференцированной дисплазии соединительной ткани (ДСТ) у детей как фактор, влияющий на течение многих соматических заболеваний, патологии опорно-двигательного аппарата и органов зрения. Данной тематике только за последние несколько лет были посвящены пять российских конференций и три тематических сборника статей, значительное количество публикаций в научных журналах. Большинство авторов выделяет 3 степени тяжести ДСТ – выраженную, умеренную и легкую. Признаки последней можно найти у большинства детей в популяции, она считается вариантом нормы.

Частота встречаемости ДСТ у детей сильно варьирует по данным разных авторов, составляя от 20 до 70%. Причины такого разброса могут крыться в разных подходах исследователей к подбору групп для обследования, обусловливая их неоднородность, и в использовании разных методов диагностики данного синдрома. Выяснению преимуществ и недостатков различных методов диагностики ДСТ у детей и посвящается данная работа.

Цель исследования – сравнить различные методы диагностики ДСТ у детей для выявления оптимального.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Оценено наличие и степень тяжести ДСТ поочередно тремя методами у 300 детей в возрасте от 4 до 17 лет (средний возраст – $13,50 \pm 0,87$ года, 171 мальчик (57%) и 129 девочек (43%)), находившихся на лечении в стационаре по поводу различных соматических заболеваний (хронический гастродуоденит, язвенная болезнь, бронхиальная астма, хронический пиелонефрит и др.). Следует оговориться, что дети для исследования не подбирались по случаю принципу, а целенаправленно включались пациенты с фенотипическими признаками ДСТ.

Для диагностики ДСТ у детей в настоящее время используется несколько способов. По методу Т. Милковской-Димитровой и А. Каркашова [3] (в дальнейшем – Т. Милковской-Димитровой) определяются 15 признаков, главными из которых являются гипермобильность суставов, деформа-

Ivanova I. I.

DIAGNOSIS OF UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN CHILDREN: COMPARISON OF METHODS

ABSTRACT Modern diagnostic methods of undifferentiated connective tissue dysplasia in children were compared in the report. 300 children aged 4–17 years old were enrolled in the study. The authors evaluated the incidence of the above mentioned syndrome and its severity level by the tables of various investigators. Advantages and disadvantages of each method were analyzed in the article. It was demonstrated that the usage of visceral markers parallel with phenotypic ones heightened the accuracy of connective tissue dysplasia diagnosis in children.

Key words: connective tissue dysplasia, children, diagnosis, phenotypic and visceral markers.

ция позвоночника и грудной клетки, плоскостопие, готическое небо, длинные тонкие пальцы, повышенная растяжимость кожи, выраженная венозная сеть, патология зрения. К второстепенным относятся аномалии ушных раковин и зубов, боли и подвыпихи суставов, грыжи и др. Легкая степень ДСТ диагностируется при наличии 2 главных признаков, средняя – при выявлении у больного 3 главных и 2–3 второстепенных или 4 главных и 1–2 второстепенных, выраженная – при наличии 5 и более главных признаков и 3–4 второстепенных.

Диагностическая таблица Л. Н. Аббакумовой [1] включает около 40 фенотипических признаков, каждому из которых соответствует свой балл. Степень выраженности ДСТ оценивается у каждого ребенка по сумме баллов. При первой степени тяжести ДСТ сумма баллов не должна превышать 12, при умеренной она составляет от 13 до 23 баллов, при выраженной – 24 балла и более.

Метод Т. И. Кадуриной предполагает выявление около 100 внешних и внутренних маркеров ДСТ, балльная оценка которых распределена по двум диагностическим таблицам [2]. В первой таблице представлены фенотипические признаки, и она сходна с таблицей Л. Н. Аббакумовой, но является более полной. Вторая таблица включает висцеральные проявления. Результаты, полученные при использовании обеих таблиц, суммируются. Первая степень тяжести ДСТ диагностируется при сумме 20 баллов и менее, вторая – от 21 до 40 баллов включительно, выраженная степень – 41 балл и более.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

ДСТ выявлена у 38–39% детей при использовании методов Т. Милковской-Димитровой, Л. Н. Аббакумовой и у 60% тех же самых детей при использовании метода Т. И. Кадуриной. Соответственно, первая степень тяжести ДСТ, которая обычно расценивается как вариант нормы в популяции, диагностировалась по Т. Милковской-Димитровой и Л. Н. Аббакумовой примерно в 1,5 раза чаще, чем по методу Т. И. Кадуриной. Выраженная ДСТ 3 степени установлена прибли-

зительно у 5% детей при использовании первых двух способов и у 14% – при определении по методу Т. И. Кадуриной, то есть в 2,8 раза чаще (табл.).

Преимущество метода Т. Милковской-Димитровой – в кратком наборе признаков, который значительно экономит время врача. Широкий набор признаков (включающий висцеральные), который предлагает Т. И. Кадурина, делает диагностику ДСТ более точной, разносторонней, но в то же время требует больших затрат времени, что возможно в условиях стационара или специализированного амбулаторного приема. Результаты выявления ДСТ у детей методом Л. Н. Аббакумовой примерно соответствуют таковым при использовании метода Т. Милковской-Димитровой.

Некоторыми недостатками указанных методов являются:

1. Использование признаков, в трактовке которых высока доля субъективизма. Между исследователями нередко возникали разногласия по поводу таких симптомов, как тонкая бархатистая кожа, кожа как «замша», приросшие мочки ушей, гипертелоризм глаз, клинодактилия, голубые склеры, слабость мышц живота и др. Даже при использовании литературных описаний субъективизм восприятия оказывал свое влияние, и разные врачи нередко трактовали по-разному у одного и того же пациента наличие указанных симптомов, особенно при их умеренной выраженности. При выраженной бледности или смуглости ребенка этот признак легко оценивается, но как быть в тех ситуациях (а их большинство), когда нет такой четкой определенности? Как трактовать наличие «нежной» кожи в качестве симптома ДСТ, если это норма для большинства детей, особенно младших возрастных групп? Следовательно, надежнее применять объективные критерии, не предполагающие двойного толкования.
2. Объединение в одну графу признаков с одинаковой балльной оценкой, но разных по диагностической значимости (перегиб и деформация желчного пузыря; экстрасистолия и синусовая аритмия на ЭКГ). Так, небольшая синусовая аритмия является нормой для здоровых де-

Таблица. Результаты определения степени тяжести дисплазии соединительной ткани при использовании различных авторских методов

| Автор метода | Число детей, абс. (%), в зависимости от степени тяжести ДСТ (n = 300) | | | |
|------------------------|---|-------------|------------|-------------|
| | 1 | 2 | 3 | 2 + 3 |
| Т. Милковска-Димитрова | 187 (62,3%) | 98 (32,7%) | 15 (5,0%) | 113 (37,7%) |
| Л. Н. Аббакумова | 184 (61,3%) | 102 (34,0%) | 14 (4,7%) | 116 (38,7%) |
| Т. И. Кадурина | 118 (39,3%) | 140 (46,3%) | 42 (14,0%) | 182 (60,7%) |

- тей, выраженная – в большинстве случаев проявлением ваготонии.
3. Использование в качестве диагностических маркеров редких для детей признаков (морщинистая кожа, птеригодактилия, медленное заживление ран, *hallus valgus*) или трудно выявляемых в повседневной жизни (специфические биохимические сдвиги, результаты обследования родственников). В то же время в определенных ситуациях, например в научно-исследовательской работе, выявление редких признаков может быть достоинством метода.
 4. Повторение некоторых симптомов в разных графах (птозы, грыжи), что ставит перед исследователем вопрос о кратности подсчета баллов по выявленному симптуму.
 5. Включение заболеваний, которые в большей степени характерны для взрослых (хроническая обструктивная болезнь легких, хронические колит и эзофагит), и отсутствие состояний, типичных для детей (пиелозаказия, удвоение чашечно-лоханочной системы, повышенная подвижность почек, эрозивно-язвенные поражения пищеварительного тракта, запоры). Желательно уточнить формулировки для висцеральных признаков.

Отмечается достаточно большая зависимость результатов диагностики ДСТ при малом количестве определяемых признаков (Т. Милковска-Димитрова и Л. Н. Аббакумова) от наличия гипермобильности суставов. Практически у всех детей с ДСТ, диагностированной таким образом, отмечались умеренная гипермобильность суставов за счет повышенной гибкости в суставах рук, нарушение осанки и зрения. Совокупность данных признаков в наше время типична не только для пациентов с ДСТ, но и для детей без ДСТ, прово-

дящих большое количество времени за компьютером. Ограничено количество определяемых симптомов без включения висцеральных маркеров не позволяет дифференцировать данные состояния.

Нередко выявление повышенной подвижности суставов у детей расценивается врачами как признак наличия ДСТ. Иногда между гипермобильностью суставов и ДСТ ставится знак равенства. Для того чтобы показать, что это далеко не идентичные понятия, приведем результаты другого нашего исследования по изучению распространенности гипермобильности суставов в популяции детей г. Твери.

На базе детского сада и среднеобразовательной школы проведено простое одномоментное обследование 564 детей и подростков методом Beighton [4]. Оба учреждения были выбраны в «спальном» районе города с компактным проживанием населения; подавляющее большинство детей проживали в непосредственной близости к месту обучения. Возраст обследованных составлял от 3 до 17 лет включительно. Среди них было 302 мальчика (53,55%) и 262 девочки (46,45%). За наличие гипермобильности суставов принималась подвижность суставов при 4 или более баллах по шкале Beighton: умеренная степень – при 4–6 баллах, выраженная – при 7–9 баллах.

Гипермобильность суставов 2 и 3 степени встречалась у 236 человек (41,84%), в том числе умеренная – у 180 чел (31,91%), выраженная – у 56 чел (9,93%). Эти усредненные показатели не отражают возрастных особенностей. Частота гипермобильности суставов выше у детей младшего возраста и достигает 100% у трехлетних малышей (рис.). Далее, по мере роста ребенка,

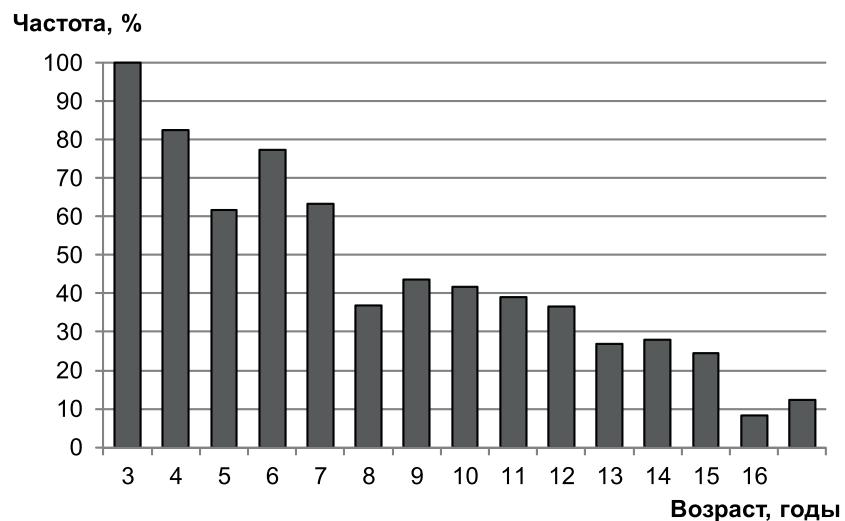


Рис. Частота встречаемости гипермобильности суставов в зависимости от возраста

она постепенно уменьшается, составляя 63,3% в 7 лет, 36,5% – в 12 лет и 12,2% в 17 лет. По нашим данным, гипермобильность суставов встречается у 71% детей дошкольного возраста и 31,1% школьников г. Твери, что говорит о том, что повышенная гибкость является физиологической нормой для данного возраста, а способ Beighton не позволяет точно выявить патологию соединительной ткани у дошкольников. Учитывая высокую распространенность гипермобильности суставов среди дошкольников, можно сделать вывод о том, что данное состояние не может считаться признаком патологии без обнаружения других клинических симптомов ДСТ.

ВЫВОДЫ

1. При использовании различных способов диагностики ДСТ результаты отличаются: ДСТ в целом выявляется в 1,5 раза чаще при использовании таблиц Т. И. Кадуриной, чем методов Т. Милковской-Димитровой и Л. Н. Аббакумовой; выраженная ДСТ – соответственно в 2,8 раза чаще. Следовательно, использование большего количества признаков, особенно связанных с особенностями строения и функционирования внутренних органов и систем, позволяет более точно и полно провести диагностику ДСТ у детей, однако требует больших временных затрат. Метод Т. И. Кадуриной рекомендуется для использования в условиях стационара или специализированного приема, методы Т. Милковской-Димитровой и Л. Н. Аббакумовой – для скрининговых исследований.
2. Следует стремиться к объективизации критериев диагностики ДСТ, учету висцеральных маркеров наряду с фенотипическими.
3. Гипермобильность суставов не должна служить единственным или главным критерием наличия ДСТ, особенно у детей младших возрастных групп, для которых повышенная подвижность в суставах является физиологической.
4. Для выяснения частоты встречаемости ДСТ у детей в разных регионах следует пользоваться едиными подходами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аббакумова, Л. Н. Клинические формы дисплазии соединительной ткани у детей / Л. Н. Аббакумова. – СПб., 2006. – 52 с.
2. Кадурина, Т. И. Оценка степени тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей / Т. И. Кадурина, Л. Н. Аббакумова // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2008. – № 2. – С. 15–21.
3. Милковска-Димитрова, Т. Врождена съединительнотканная малостойкость у децата / Т. Милковска-Димитрова, А. Каркашов. – София : Медицина и физкультура, 1987. – 190 с.
4. Beighton, P. N. Hypermobility of joints / P. N. Beighton, R. Grahame, H. A. Bird. – Edn. 3. – London : Springer-Verlag, 1999. – 218 p.