

## **ВНЕШНИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННОЙ ДИСПЛАЗИИ У ШКОЛЬНИКОВ**

Слатина М. Ю.,  
Краснова Е. Е.\*, доктор медицинских наук,  
Чемоданов В. В., доктор медицинских наук

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

**РЕЗЮМЕ** В статье приводятся результаты обследования 847 детей 7–14 лет на предмет выявления внешних фенотипических признаков. Показана высокая частота их распространения, указывающая на наличие умеренной или выраженной дисплазии соединительной ткани более чем у половины детей. Частота отдельных проявлений соединительнотканной дисплазии варьирует с учетом достигнутой ребёнком зрелости, а также имеет прямую зависимость от выраженности диспластических нарушений. Среди детей с проявлениями соединительнотканной дисплазии доминирующим является неклассифицируемый диспластический фенотип.

**Ключевые слова:** дети, дисплазия соединительной ткани, фенотипические признаки, неклассифицируемый фенотип.

\* Ответственный за переписку (corresponding author): krasnova\_ee@mail.ru.

Одной из составляющих индивидуальности человека является его конституция, определяемая по степени развития основных тканей организма, и в первую очередь – соединительной ткани. Отклонения в формировании соединительнотканной структуры организма носят название дисплазии соединительной ткани (ДСТ). Известно, что ДСТ оказывает существенное влияние на функционирование многих органов и систем, способствует более частой заболеваемости, а также во многом определяет своеобразие течения острых и хронических заболеваний детей и подростков [2, 3]. Учитывая известную возможность изменения выраженности ДСТ с возрастом, большое значение имеет своевременное выявление признаков дисплазии, которое позволит составить индивидуальную программу наблюдения за ребенком, включающую оздоровительные или лечебно-профилактические мероприятия.

Цель исследования – оценить распространенность дисплазии соединительной ткани и выявить

наиболее частые внешние диспластические проявления в популяции школьников.

### **МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ**

Выполнен анализ частоты встречаемости внешних диспластических проявлений с учётом выраженности ДСТ у 847 детей школьного возраста. Обследование проводили в условиях Центра здоровья для детей ОБУЗ ДГКБ № 1 г. Иваново при массовом профилактическом осмотре школьников. Оценивали наличие и выраженность костно-скелетных, эктодермальных и мышечных проявлений, относящихся к основным внешним фенотипическим признакам ДСТ. Степень выраженности ДСТ у каждого ребенка определяли с учетом балльной оценки [1]. При первой степени, рассматриваемой как вариант нормы, сумма баллов не превышала 12, при умеренной ДСТ составила 13–23 балла, а при выраженной – 24 балла и более.

Slatina M. Yu., Krasnova E. E., Chemodanov V. V.

### **EXTERNAL MANIFESTATIONS OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN PUPILS**

**ABSTRACT** 847 children aged 7–14 years old were examined in order to reveal external phenotypic features. The high incidence of their expansion was demonstrated. It pointed to the presence of moderate or marked connective tissue dysplasia in more than 50% children. The incidence of separate manifestations of connective tissue dysplasia varied with due regard to pupil maturity also it directly correlated to dysplastic disorders' manifestation. Unclassified dysplastic phenotype was proved to be dominant among children with connective tissue dysplasia manifestations.

**Key words:** children, connective tissue dysplasia, phenotypic features, unclassified phenotype.

В дальнейшем по показаниям в условиях детского стационара или клиничко-диагностического центра выполняли углубленное обследование детей, включающее эхокардиографию, УЗИ внутренних органов, консультации специалистов (ортопеда, окулиста). Определяли фенотип ребенка, при этом марфаноподобный тип диагностировали при выявлении пограничного расширения корня аорты с учетом Z-критерия менее 2, наличия миопии менее трех диоптрий и костных признаков системного вовлечения соединительной ткани. При выявлении элерсopodobного фенотипа учитывали два и более малых признака вовлечения кожи в сочетании с проявлениями вовлечения мышц, суставов и сосудов. При невозможности отнести фенотип пациента к этим двум вариантам определяли его как неклассифицируемый (недифференцированный).

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Установлено, что у 381 ребенка (45,0%) имел место минимальный набор диспластических проявлений, выраженность которых не превышала 12 баллов, что соответствует популяционной норме. Эти дети составили группу сравнения. У 467 детей (55,0%) обнаружены диспластические проявления, из них у 410 детей (87,8%) установлена умеренная (II) степень ДСТ, а у 57 (12,2%) – выраженная (III).

Из эктодермальных проявлений определяли изменения кожи, её придатков, а также зубов и полости рта (табл. 1). Наиболее частым диспласти-

ческим проявлением со стороны кожи оказалось ее истончение, встречавшееся у каждого восьмого ребёнка. У детей группы сравнения тонкая кожа имела место в 5,8% случаев, а у детей с умеренными и выраженными проявлениями ДСТ – в 3 раза чаще (17,8%). При этом данный признак обнаружен у 38,6% детей с максимальными проявлениями ДСТ, то есть более чем в 6 раз чаще, чем в группе сравнения ( $p < 0,001$ ).

Вторую по частоте встречаемости позицию занимали кожные геморрагические проявления, выявляемые у каждого десятого ребёнка (9,7%). Индивидуальный анализ позволил установить, что распространенность данного признака была гораздо выше среди детей основной группы, чем среди лиц группы сравнения: соответственно 12,4 и 15,8% при умеренной и выраженной степени ДСТ против 6,0%.

Следует также отметить повышенную кожную эластичность, которая имела у 6,5% обследованных. Частота этого признака возрастала с 3,4% случаев при минимальной степени выраженности ДСТ до 21,1% при выраженной дисплазии, то есть более чем в 6 раз.

Остальные кожные фены в общей массе детей регистрировались в небольшом количестве случаев, их частота оказывалась большей у лиц с ДСТ. Так, у 19,3% детей с ДСТ III степени диагностирована избыточная пигментация кожи над остистыми отростками позвонков (0,8% в группе сравнения,  $p < 0,01$ ), у 8,8% – атрофические стрии, которые

**Таблица 1.** Встречаемость эктодермальных диспластических проявлений у детей с учетом выраженности дисплазии соединительной ткани

Признак	Число детей, абс. (%)			
	Группа сравнения (n = 381)	Основная группа (n = 467)		
		всего (n = 467)	в зависимости от степени ДСТ	
			II (n = 410)	III (n = 57)
Истончённая кожа	22 (5,8%)	83 (17,8%)*	61 (14,9%)	22 (38,6%)
Кожные геморрагические симптомы	23 (6,0%)	60 (12,9%)*	51 (12,4%)	9 (15,8%)
Гиперэластичность кожи	13 (3,4%)	43 (9,1%)*	31 (7,6%)	12 (21,1%)
Келоидные рубцы	6 (1,6%)	20 (4,3%)*	15 (3,7%)	5 (8,8%)
Гиперпигментация кожи	3 (0,8%)	28 (6,0%)*	17 (4,2%)	11 (19,3%)
Атрофические стрии	0 (0%)	11 (2,4%)*	6 (1,5%)	5 (8,8%)
Мягкие, ломкие ногти	57 (15,0%)	104 (22,3%)*	89 (21,7%)	15 (26,3%)
Тонкие ломкие волосы, алопеция	2 (0,5%)	12 (2,6%)*	9 (2,2%)	3 (5,3%)
Голубые склеры	109 (28,7%)	128 (27,4%)	110 (26,8%)	18 (31,6%)
Мягкие ушные раковины	147 (38,7%)	311 (66,6%)*	266 (64,9%)	45 (78,9%)
Некариозное поражение эмали зуба	24 (6,3%)	60 (12,8%)*	50 (12,2%)	10 (17,5%)
Множественный кариес зубов	149 (39,2%)	238 (51,0%)*	200 (48,8%)	38 (66,7%)
Готическое небо	98 (25,8%)	213 (45,6%)*	178 (43,4%)	35 (61,4%)

*Примечание.* Статистическая значимость различий с группой сравнения: \* –  $p < 0,05$ .

отсутствовали в группе сравнения. Келоидные рубцы обнаружены у 4,3% детей основной группы и у 1,6% – группы сравнения ( $p < 0,02$ ).

Наиболее значимые в количественном выражении проявления соединительнотканной дисплазии касались изменений со стороны зубов, прежде всего в виде множественного кариеса, выявленного почти у половины (45,7%) всех обследованных. В группе сравнения частота данного показателя оказалась достаточно высокой, составив 39,2%. При умеренной ДСТ она достигала 48,8% ( $p < 0,01$ ), а при выраженной – 66,7% ( $p < 0,001$ ). Более чем у одной трети (37,5%) детей имели место различные аномалии прорезывания зубов: в распространенность этого признака составила 26,8%, а при умеренной и выраженной ДСТ – соответственно до 44,1 и 62,5% ( $p < 0,001$ ). Некариозное поражение эмали зубов обнаружено почти у 10% всех обследованных. Частота его варьировала от 6,3% в группе сравнения до 17,5% в группе детей с выраженной ДСТ ( $p < 0,05$ ). Из других изменений в ротовой полости выделим готическое небо, которое встречалось у 25,8% в группе сравнения и у 43,4 и 60,7% при умеренной при выраженной дисплазии соответственно ( $p < 0,001$ ).

Мягкие ушные раковины, указывающие на изменение хрящевого остова, выявлены почти у половины (54,0%) обследованных. Причем эта величина обусловлена большой частотой признака у детей с умеренной (64,9%) и выраженной ДСТ (78,6%). В группе сравнения число детей с мягкими ушными раковинами не превышало 38,6% ( $p < 0,001$ ).

При внешнем осмотре детей на первый план выступали признаки, относящиеся к костно-скелетным аномалиям, которые заметно отличают индивида от сверстников (табл. 2). В частности, у каждого четвертого ребенка (26,2%) выявляла воронкообразную деформацию грудной клетки. Но если в группе сравнения этот признак установлен в 12,6% случаев, то в основной группе – в 3 раза чаще (37,3%,  $p < 0,01$ ), а при выраженной дисплазии – у каждого второго (50,9%,  $p < 0,001$ ) ребенка. Следует также обратить внимание на изменения позвоночника: легкая форма сколиоза определялась в основной группе в 2 раза чаще, чем в группе сравнения (соответственно 5,8 и 12,2%,  $p < 0,01$ ), при этом преимущественно при выраженной ДСТ (31,6%,  $p < 0,001$ ).

У 38,6% всех обследованных обнаружены проявления поперечного или продольного плоскостопия. Частота признака в группе сравнения составила 27,9%, а в основной группе – 47,3% ( $p < 0,001$ ), причем при наличии выраженной дисплазии – 59,7% ( $p < 0,001$ ).

Среди особенностей современных школьников можно выделить так называемую «вялую» осанку, которая отражает слабость мышечной основы туловища. Данный признак установлен у большинства (78,6%) школьников.

Важно учитывать наличие у детей грыжевых, в том числе послеоперационных образований. Если в группе сравнения количество детей с этими признаками было минимальным, не превышая 0,3%, то при наличии ДСТ оно возрастало до 12,3% ( $p < 0,01$ ).

У детей с ДСТ в 10 раз чаще, чем в группе сравнения, встречалась долихостеномелия. Частота гипермобильности суставов варьировала от 4,7% в группе сравнения до 15,1% при умеренной и 34,7% при выраженной ДСТ ( $p < 0,001$ ).

Скелетные проявления в виде арахнодактилии диагностированы лишь у 0,8% лиц группы сравнения, а также у 9% детей с умеренной и 35,7% с выраженной ДСТ ( $p < 0,001$ ). Это является свидетельством того, что арахнодактилия может считаться абсолютным показателем наличия у индивида соединительнотканной дисплазии.

Мы провели анализ распределения некоторых признаков в группах детей в зависимости от возраста, выделив две возрастные подгруппы. В первую включили 494 ребенка младшего школьного возраста, во вторую – 353 ребенка среднего и старшего возраста.

Среди кожных проявлений ДСТ только два признака имели статистически значимые различия между возрастными подгруппами. Так, тонкую кожу определяли в 2 раза чаще у детей младшего школьного возраста, а атрофические стрии в 14 раз чаще выявлены у старших школьников (табл. 3). Полагаем, что эти особенности связаны в первую очередь с возрастными анатомо-физиологическими особенностями детского организма.

Частота некариозного поражения эмали зубов и множественного кариеса была статистически значимо выше у младших школьников, чем у старших. А частота выявления арахнодактилии и долихостеномелии возрастает по мере взросления детей.

Важную роль в определении индивидуальных особенностей детей играет установление у них диспластического фенотипа. В настоящее время принято считать, что ДСТ в детском возрасте проявляется преимущественно тремя основными фенотипами: марфаноподобным, элерсоподобным и неклассифицируемым. При массовом обследовании школьников только в 8 случаях (1,7%) диагностирован марфаноподобный, в 7 (1,4%) – элерсоподобный, а в остальных 452 случаях (96,8%) – неклассифицируемый фенотип.

**Таблица 2.** Костно-скелетные и мышечные проявления у детей с учетом выраженности соединительнотканной дисплазии

Признак	Число детей, абс. (%)			
	Группа сравнения (n = 381)	Основная группа (n = 467)		
		всего (n = 467)	в зависимости от степени ДСТ	
			II (n = 410)	III (n = 57)
Сколиоз I степени	22 (5,8%)	57 (12,2%)*	39 (9,5%)	18 (31,6%)
Сколиоз II степени	1 (0,3%)	3 (0,6%)	3 (0,6%)	0 (0%)
Сколиоз III степени	0 (0%)	1 (0,2%)	0 (0%)	1 (1,8%)
Кифоз грудного отдела	0 (0%)	3 (0,6%)	2 (0,5%)	1 (1,8%)
«Вялая» осанка	302 (79,5%)	364 (77,9%)	331 (80,7%)	33 (57,9%)
Симптом «прямой спины»	11 (2,9%)	21 (4,5%)	16 (3,9%)	5 (8,8%)
Воронкообразная грудь I степени	48 (12,6%)	174 (37,3%)*	145 (35,4%)	29 (50,9%)
Воронкообразная грудь II степени	0 (0%)	10 (2,1%)*	9 (2,2%)	1 (1,8%)
Воронкообразная грудь III степени	0 (0%)	2 (0,4%)	1 (0,2%)	1 (1,8%)
Плоскостопие	106 (27,9%)	221 (47,3%)*	187 (45,6%)	34 (59,7%)
Вальгусная установка стоп	67 (17,6%)	140 (30,0%)*	121 (29,5%)	19 (33,3%)
Долихостеномелия	5 (1,3%)	51 (10,9%)*	40 (9,8%)	11 (19,3%)
Гипермобильность суставов	18 (4,7%)	87 (18,7%)*	64 (15,6%)	25 (40,3%)
Арахнодактилия	3 (0,8%)	57 (12,2%)*	37 (9,0%)	20 (35,1%)

Примечание. Статистическая значимость различий с группой сравнения: \* –  $p < 0,05$ .

**Таблица 3.** Внешние проявления соединительнотканной дисплазии у детей в зависимости от возраста

Признаки	Дети младшего школьного возраста (n = 494)	Дети среднего и старшего школьного возраста (n = 353)
Тонкая кожа	77 (15,6%)*	27 (7,6%)
Гиперэластичная кожа	33 (6,7%)	22 (6,2%)
Келоидные рубцы	12 (2,4%)	13 (3,9%)
Гиперпигментация кожи	15 (3,0%)	16 (4,5%)
Атрофические стрии	1 (0,2%)*	10 (2,8%)
Кожные геморрагические проявления	47 (9,5%)	35 (9,9%)
Некариозное поражение эмали зубов	56 (11,3%)	28 (7,9%)
Множественный кариес зубов	266 (53,8%)*	121 (34,3%)
Долихостеномелия	22 (4,5%)*	44 (12,5%)
Арахнодактилия	26 (5,3%)*	34 (9,6%)
Плоскостопие	195 (39,5%)	132 (37,4%)

Примечание. Статистическая значимость различий: \* –  $p < 0,05$ .

## ВЫВОДЫ

Итак, результаты анализа позволяют сделать заключение, что более чем у половины (55%) школьников имеются внешние фенотипические проявления умеренной или выраженной ДСТ. Ча-

стота отдельных проявлений варьирует в зависимости от достигнутой ребёнком зрелости, а также от выраженности диспластических нарушений. Среди детей с проявлениями ДСТ доминирующим является неклассифицируемый диспластический фенотип.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Кадурина, Т. И. Оценка степени тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей / Т. И. Кадурина, Л. Н. Аббакумова // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2008. – Т. 10, № 2. – С. 15–21.
2. Чемоданов, В. В. Особенности течения заболеваний у детей с дисплазией соединительной ткани /
3. В. В. Чемоданов, Е. Е. Краснова. – Иваново : ГБОУ ВПО ИвГМА Росздрава, 2009. – 140 с.
4. Шабалов, Н. П. Современное состояние проблемы дисплазий соединительной ткани и значение данной патологии для клинической практики педиатра / Н. П. Шабалов, Н. Н. Шабалова // Педиатрия. – 2013. – Т. 92, № 4. – С. 6–18.