

УДК 616.8-053

**РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ФЕНОТИПИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ
СОЕДИНИТЕЛЬНОТКАННОЙ ДИСПЛАЗИИ У ДЕТЕЙ 4–7 ЛЕТ,
ПЕРЕНЕСШИХ ПЕРИНАТАЛЬНУЮ ГИПОКСИЮ**

Дьяконова Е. Н.*, доктор медицинских наук,
Шниткова Е. В., доктор медицинских наук

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

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, фенотип, дети, перинатальная гипоксия, гипоксически-ишемическое поражение ЦНС.

* Ответственный за переписку (corresponding author): dyael@mail.ru.

Одной из причин ухудшающегося здоровья нации является повсеместное распространение дисплазии соединительной ткани (ДСТ). Диспластические морфофункциональные изменения систем органов заметно сказываются на течении сопутствующих заболеваний, определяя меньшую эффективность традиционных схем лечения, более длительный период реконвалесценции. Поэтому при выявлении 5 и более стигм у детей дошкольного возраста, даже при отсутствии жалоб, показано более тщательное соматическое обследование для диагностики патологии внутренних органов. В научных источниках сведения о распространенности фенотипических признаков ДСТ у детей с перинатальными поражениями нервной системы малочисленны, что и предопределило цель работы – выявить частоту встречаемости внешних признаков дисплазии соединительной ткани у детей, перенесших в перинатальном периоде среднетяжелое или тяжелое гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы.

Под наблюдением находились 60 детей, перенесших в перинатальном периоде среднетяжелое или тяжелое гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы. Первую группу составили 45 детей, которые имели компенсированный или субкомпенсированный синдром доброкачественной внутричерепной гипертензии (СДВГ), во вторую вошли 15 детей с детским церебральным параличом (ДЦП). Обследование детей проводилось в возрасте 4–7 лет.

При обследовании выявлено 52 фенотипических признака. Анализ степени выраженности стигматизации показал, что у 6,6% у детей с ДЦП насчитывалось 3 и менее стигмы, у 20% – 4–5 стигм, у 40% – 6–9 стигм, у 33,3% – 10 и более стигм. У детей с СДВГ сложилось иное распределение: 3 и менее стигмы выявлены у 44,4%, 4–5 стигм – у 33,3%, 6–9 – у 17,7%, а 10 и более стигм – лишь 4,4% детей. Степень выраженности стигматизации не всегда совпадает со степенью тяжести ДСТ. В настоящее время степень тяжести дисплазии определяется по методу Т. И. Кадуриной, Л. Н. Абакумовой (2009). Выявлено, что легкая степень тяжести ДСТ у детей с СДВГ диагностирована в 86,6% случаев, средняя – в 13,4%, а у детей с ДЦП легкая степень встречалась в 13,3% случаев, средняя – в 40%, тяжелая – в 46,7%.

Фенотипические признаки изменений позвоночника и грудной клетки (короткая шея, воронкообразная грудная клетка, кривошея, высокий рост) выявлены у 13,4 детей с СДВГ и у 6,6% детей с ДЦП. Наиболее частым признаком из них была короткая шея (26,6 и 33,3% соответственно).

Аномалии глаз (монголоидный разрез, гипер- и гипотелоризм, эпикант, птоз, асимметрия глазных щелей, короткая или узкая глазная щель) обнаружены у 46,6 и 80,0% соответственно.

Самыми многочисленными были аномалии кожи, в том числе невусы, добавочные соски, гипертелоризм и асимметрия сосков, гемангиомы,

Diakonova E. N., Shnitkova E. V.

PREVALENCE OF PHENOTYPIC FEATURES OF CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA IN CHILDREN AGED 4–7 YEARS AFTER PERINATAL HYPOXIA

Key words: connective tissue dysplasia, phenotype, children, perinatal hypoxia, hypoxic ischemic damage of central nervous system.

телеангиоэктазии, гиперрастяжимость кожи, сакральные синусы, кожный пупок, тонкая кожа, пигментные пятна, келоидный рубец, усиленная венозная сеть – они отмечались у 80% детей второй группы, то есть в 1,8 раза чаще, чем у детей первой группы. С большей частотой регистрировали гипертелоризм сосков (2,2 и 46,6%, $p < 0,001$), телеангиоэктазии (28,8 и 6,6%, $p < 0,001$). Диастаз прямых мышц живота выявлен у 6,6 и 46,6% детей с СДВГ и ДЦП соответственно, а пупочная грыжа – у 4,4% с СДВГ.

Из аномалий конечностей обнаружена их диспропорция (преобладание второго пальца стопы над первым или преобладание четвертого пальца кисти над вторым), а также сандалевидная щель, неполная синдактилия, деформация стоп, дисплазия тазобедренных суставов, гиперподвижность или тугоподвижность суставов, искривление голени, короткий мизинец, девиация пятого пальца кисти, зарегистрированные у 28,8% детей с СДВГ и 93,3% – с ДЦП ($p < 0,001$). Чаще всего выявляли преобладание второго пальца стопы над первым (6,6 и 33,3%, $p < 0,001$), неполную синдактилию (6,6 и 20%, $p < 0,001$).

Аномалии ротовой полости (высокое, готическое небо, микрогнатия, макростомия, короткая уздечка языка) приблизительно с одинаковой частотой (22,2 и 33,3%) встречались у детей обеих групп. Среди этой группы аномалий наиболее частыми были высокое и готическое небо.

Краниоцефальные аномалии выявлены у 33,3% детей с СДВГ и у 93,3% – с ДЦП. Они были представлены долихо- и брахицефалической формой черепа.

Назальные аномалии (искривление носовой перегородки, уплощение стенки носа, седловидный нос, узкие носовые ходы) выявлены у 11,1% детей с ДЦП и у 6,6% – с СДВГ.

Аурикулярные аномалии (малые приросшие мочки ушей, асимметрия ушей, деформации ушных раковин, мягкие уши, маленькие уши, большие уши, низко расположенные уши, дополнительные образования в области ушей, фистула, широкий завиток) регистрировали у 77,7% детей с СДВГ и у 100% – с ДЦП, причем малые и приросшие мочки ушей – у 13,3% детей с СДВГ и 6,6% – с ДЦП ($p < 0,01$).

Из органических признаков статистически значимо чаще ($p < 0,001$) выявляли открытое овальное окно (77,7 и 93,3% у детей с СДВГ и ДЦП соответственно) и аномалии строения почек: пиелозктазию, каликозктазию, удвоение чашечек (у 11,1 и 40%). Примерно с одинаковой частотой встречались дополнительные хорды в полости левого желудочка (15,5 и 13,3%).

Среднее количество органических (висцеральных) аномалий, приходившееся на одного ребенка, составило у детей с СДВГ 1,0, а у детей с ДЦП – 1,54.

Таким образом, дети с ДЦП имели более высокую распространенность и множественность дисморфогенетических знаков. Степень тяжести ДСТ прямо коррелирует с тяжестью заболеваний ЦНС, поэтому необходимо учитывать ее при прогнозировании последствий перенесенной перинатальной гипоксии у детей.