

УДК 616.711/.712-007.271-053.2
DOI: 10.26435/UC.V013(28).150

О.Н. Москалюк, Л.Ф. Чалая

ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк

ДИСПЛАСТИКОЗАВИСИМЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПОЗВОНОЧНИКА И ГРУДНОЙ КЛЕТКИ У ДЕТЕЙ

Деформации позвоночника и грудной клетки – одни из наиболее частых диспластикозависимых изменений у детей с дисплазией соединительной ткани (ДСТ). Так, деформации позвоночника обнаруживаются у детей с ДСТ в 27,3-94,0%, деформации грудной клетки – в 46,3-49,4% случаев [1-3]. Патология позвоночного столба проявляется сколиозом, кифозом, а также комбинированными изменениями. Диспластикозависимые изменения грудной клетки могут быть в виде астенической формы и деформаций (воронкообразной, килевидной). При этом воронкообразная деформация грудной клетки встречается чаще, чем килевидная. Первые проявления деформаций грудной клетки выявляются в 5-6-летнем возрасте, в дальнейшем они прогрессируют, окончательно формируясь к 10-12 годам. В этом же возрасте появляются корригированные изменения позвоночника. В дальнейшем позвоночные деформации прогрессируют и становятся фиксированными. Такие сложные сочетания изменений позвоночника и грудной клетки приводят к изменению хода ребер, высоты стояния диафрагмы с ограничением ее экскурсии, гиперфункции мышц грудной клетки [4].

Диспластикозависимые изменения скелета у больных с ДСТ выделены в отдельный торако-диафрагмальный синдром (ТДС), который включает астеническую форму грудной клетки, деформации грудной клетки и/или позвоночника, изменение высоты стояния и экскурсии диафрагмы [5]. Костно-мышечные изменения уменьшают объем грудной клетки, оказывают механическое воздействие на внутригрудные органы, нарушают нормальные соотношения между сердцем и грудной клеткой. Эти процессы определяют характер ремоделирования сердечно-сосудистой системы. По мере прогрессирования костных деформаций происходит сдавление сердца, в дальнейшем присоединяется ротация и смещение сердца с уменьшением просвета и перекрутом крупных сосудов.

Морфофункциональные изменения сердца при ТДС Нечаева Г.И (2008) предложила называть торако-диафрагмальным сердцем [6]. Формирование торако-диафрагмального сердца происходит параллельно проявлению и прогрессированию ТДС. Выделяют следующие варианты торако-диафрагмального сердца: астенический, констриктивный, ложностенический, псевдодилатационный, легочное сердце. В детском возрасте чаще всего встречается астенический вариант торако-диафрагмального сердца. Он формируется у детей с астенической формой грудной клетки. Для астенического варианта торако-диафрагмального сердца характерно: при рентгенологическом исследовании – уменьшение размеров сердца с преобладанием продольного размера над поперечным, узость сердечной талии, срединное расположение, удлинение сердечных дуг («капельное» сердце); при ультразвуковом исследовании сердца – уменьшение размеров камер сердца при нормальной систолической и диастолической толщине стенок и межжелудочковой перегородки. При патоморфологическом исследовании выявляются признаки гипоплазии сердца с уменьшением его массы (истинное малое сердце). Формирование малого сердца является клиническим отражением задержки роста тканевых структур миокарда в результате нарушения взаимоотношения соединительнотканых и нервно-мышечных структур сердца. Следовательно, малое сердце представляет собой вариант ДСТ сердца [4].

Диспластические изменения сердца и грудной клетки определяют патогенетические механизмы адаптации сердечно-сосудистой системы. Для астенического варианта торако-диафрагмального сердца характерно уменьшение ударного и минутного объемов сердца, развитие гипокинетического типа кровообращения. При этом развивается компенсатор-

ное преобладание симпатических влияний, предотвращающее развитие гипотонии при малом сердечном выбросе. В этих условиях сердце работает в неадекватном режиме с максимальной затратой энергии, что приводит к нарушению метаболизма миокарда. На фоне преобладающих симпатических влияний имеет место гиперреактивность компенсаторных механизмов. По мере прогрессирования ДСТ стадия активизации адаптационных процессов сменяется их истощением, развитием декомпенсации компенсаторно-приспособительных механизмов [6]. Поэтому очень важно своевременное выявление экстракардиальных диспластикозависимых изменений, таких как деформации позвоночника и грудной клетки, которые способствуют формированию и прогрессированию морфофункциональных изменений сердца у детей с ДСТ.

ЦЕЛЬ РАБОТЫ

Изучить фенотипические проявления торакодиафрагмального синдрома у детей с дисплазией соединительной ткани (ДСТ), имеющих пролапс митрального клапана (ПМК).

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

На базе кардиоревматологического отделения городской детской клинической больницы № 1 г. Донецка было обследовано 126 детей с ДСТ и ПМК в возрасте 7-17 лет. Девочек было 59 (46,8±4,5%), мальчиков – 67 (53,2±4,5%). Диагноз ДСТ устанавливался на основании критериев Кадуриной Т.И. (2009), ТДС – Нечаевой Г.И. (2008).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

При осмотре пациентов прежде всего обращалось внимание на внешние фенотипические проявления ДСТ (см. табл.).

Каждый обследованный ребенок имел не менее 5 внешних фенотипических признаков ДСТ. При этом критический уровень стигматизации (5-6 стигм) имели только 45 (33,7±4,3%) детей. Остальные 81 (64,3±4,3%) имели в среднем 7-8 внешних проявлений ДСТ. Наиболее часто диагностировали диспластикозависимые изменения опорно-двигательного аппарата (нарушение осанки, сколиоз, деформация грудной клетки, астеническое телосложение, плоскостопие, гипермобильность суставов).

Таблица.

Частота внешних фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани

Проявления дисплазии соединительной ткани	Дети с ДСТ (n=126)	
	n	P±m(%)
Астеническое телосложение	85	67,4±4,2
Сколиоз	82	65,1±4,2
Деформация грудной клетки	64	50,8±4,4
Плоскостопие	63	50,0±4,4
Гипермобильность суставов	62	49,2±4,4
Гиперэластичность кожи	57	45,2±4,4
«Готическое» нёбо	50	39,7±4,4
Аномалия формы ушных раковин	48	38,1±4,3
Краниоцефальные аномалии	45	35,7±4,3
Аномалия формы кистей	27	21,4±3,7
Арахнодактилия	26	20,6±3,6
Аномалия формы стоп	25	19,8±3,5
Широкая переносица	24	19,0±3,5
Высокорослость	19	15,1±3,2
Микро- и макрогнатия	14	11,1±2,8
Короткая уздечка языка	6	4,8±1,9
Сандалевидная щель	5	3,9±1,7

Одним из наиболее частых проявлений дисплазии соединительной ткани было астеническое телосложение. Оно встречалось у 85 (67,5±4,2%) пациентов. Внешний вид этих детей характеризовался преобладанием продольных размеров тела над поперечными, высоким ростом при относительно низкой массе тела, диспропорционально длинными верхними и нижними конечностями с удлинением кистей и стоп, астенической формой грудной клетки, нарушением осанки по типу плоской спины (сглаживание шейного, поясничного лордозов и грудного кифоза).

Нарушение осанки тела имело место у 102 (80,9±3,5%) пациентов, в том числе: по типу плоской спины у 85 (67,4±4,2%), круглой спины (кифоза) у 17 (13,5±3,0%). В 82 (65,1±4,2%) случаях это сочеталось с деформацией позвоночника в форме сколиоза I-II степени: I степень имела место у 76 (60,3±4,4%) детей, II – у 6 (4,8±1,9%). Признаки сколиоза определяли при внешнем осмотре: асимметричное положение плечей и лопаток, отклонение остистых отростков позвонков, асимметрия треугольников талии. При рентгенологическом обследовании позвоночника выявлена ротация и торсия тел позвонков, чаще в грудном, реже – грудопоясничном отделе позвоночника. Деформацию грудной клетки имели 64 (50,8±4,4%) ребенка, в том числе воронкообразную – 42 (33,3±4,2%), килевидную – 16 (12,7±2,9%). У 6 (4,8±1,9%) пациентов вид деформации (передний реберный горб) определялся сопутствующим сколиозом II степени. Воронкообразная деформация грудной клетки во всех случаях была I степени, то есть не превышала 2 см.

Имеющиеся фенотипические проявления дисплазии соединительной ткани позволили выявить ТДС у 85 (67,5±4,2%) детей. Жалобы, связанные с поражением костно-мышечной системы (боли в позвоночнике, мышцах грудной клетки) имели место у 26 (20,6±3,6%) пациентов. Основными внешними фенотипическими проявлениями ТДС были: деформация позвоночника – у 82 (65,1±4,2%) пациентов; деформация грудной клетки – 64 (50,8±4,4%), астеническая форма грудной клетки – 29 (23,0±3,7%). Астеническая форма грудной клетки выявлена у 29 пациентов (23,0±3,7%) пациентов. Она имела свои особенности: была удлиненной, с острым эпигастральным углом, узкой (значение периметра грудной клетки ниже 25-го центиля). Деформа-

ция позвоночника проявлялась в форме сколиоза, который у 17 (13,5±3,0%) детей сочетался с кифозом.

У 31 (24,6±3,8%) пациентов торако-диафрагмальный синдром сочетался с вертеброгенным. У этих больных при рентгенологическом обследовании выявлена следующая патология: спондилолистез – у 27 (21,4±3,7%) детей, юношеский остеохондроз – 9 (7,1±2,3%), деформирующий спондилоартроз – 6 (4,8±1,9%), грыжи Шморля – 6 (4,8±1,9%), аномалии дуг позвонков – 4 (3,2±1,6%). Морфофункциональные особенности шейного отдела позвоночника у 25 (19,8±3,6%) пациентов сопровождалась недостаточностью вертебробазилярной артериальной системы.

При рентгенологическом обследовании у 29 (23,0±3,8%) детей с ТДС выявлено «капельное» сердце с уменьшением поперечных размеров (кардиоторакальный индекс менее 40,0%). Диспластическое малое сердце наблюдалось у пациентов с типичным астеническим телосложением (высоким ростом, низкой массой тела, сниженным массо-ростовым коэффициентом, узкой удлиненной грудной клеткой).

Выводы

1. Торако-диафрагмальный синдром выявлен у 67,5% детей с дисплазией соединительной ткани.

2. Внешними фенотипическими особенностями торако-диафрагмального синдрома были: сколиоз, кифосколиоз, деформации грудной клетки (воронкообразная, килевидная, сколиотическая), астеническая форма грудной клетки.

3. У 23,0% пациентов с астенической формой грудной клетки было выявлено диспластическое малое сердце.

4. У 24,8% детей торако-диафрагмальный синдром сочетался с вертеброгенным синдромом.

5. Оценка комплекса внешних фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани дает возможность диагностировать торако-диафрагмальный синдром уже на стадии клинического обследования больного.

6. Дети, имеющие торако-диафрагмальный синдром, требуют особого внимания при диспансерном наблюдении, так как деформации позвоночника и/или грудной клетки могут влиять на выраженность морфофункциональных изменений сердца.

О.Н. Москалюк, Л.Ф. Чалая

ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк

ДИСПЛАСТИКОЗАВИСИМЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПОЗВОНОЧНИКА И ГРУДНОЙ КЛЕТКИ У ДЕТЕЙ

В данной статье представлены результаты обследования 126 детей с дисплазией соединительной ткани. Целью данного исследования было изучение фенотипических проявлений торако-диафрагмального синдрома у пациентов с дисплазией соединительной ткани, имеющих пролапс митрального клапана.

Торако-диафрагмальный синдром был диагностирован у 85 (67,5 ± 4,2%) пациентов. Основными внешними фенотипическими особенностями торако-диафрагмального синдрома были: деформации позвоночника (сколиоз, кифосколиоз), деформации грудной клетки (воронкообразная, килевидная, сколиотическая), астеническая форма грудной клетки (удлиненная, узкая, с острым эпигастральным углом). При рентгенологическом исследовании выявлены следующие изменения: спондилолистез, деформирующий спондилоартроз, юношеский остеохондроз, аномалии вертебральных дуг, грыжи Шморля. У детей с торако-диафрагмальным синдромом при рент-

генологическом обследовании органов грудной клетки было выявлено «капельное» сердце с уменьшением поперечных размеров.

Таким образом, наиболее распространенными внешними диспластикозависимыми изменениями у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани были морфофункциональные изменения опорно-двигательного аппарата. Оценка комплекса внешних фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани дает возможность диагностировать торако-диафрагмальный синдром уже на стадии клинического обследования пациента. Дети с дисплазией соединительной ткани, имеющие деформации позвоночника и/или грудной клетки, требуют особого внимания, так как данная патология может влиять на выраженность морфофункциональных изменений сердца.

Ключевые слова: дети, дисплазия соединительной ткани, торако-диафрагмальный синдром.

O.N. Moskalyuk, L.F. Chalaya

SEI HPE «M. Gorky Donetsk National Medical University», Donetsk

DYSPLASTIC DEPENDENT CHANGES OF THE VERTEBRAL COLUMN AND THORACIC CAGE IN CHILDREN

In this article the results of a research study of 126 children with connective tissue dysplasia are presented. The purpose of this research was to study associated traits of the thoracic-phrenic syndrome in patients with connective tissue dysplasia, who have mitral valve prolapse.

The thoracic-phrenic syndrome was diagnosed in 85 (67.5 ± 4.2%) patients. They had vertebral deformities (scoliosis, kyphoscoliosis) chest distortions (funnel deformation of a thorax, sparrowy chest, scoliosis), asthenical form of thoracic cage (elongated, stenothorax, thorax with acute epigastric angle). The X-ray analysis revealed the following changes: spondylolisthesis, spondylarthrosis deformans, deformans juvenilis, anomalies of the vertebral arches, Schmorl's node. Children with thoracic-

phrenic syndrome while X-ray analysis had drop heart with a decrease in the transverse dimensions.

Thus, the most common external dysplastic-dependent changes in children with undifferentiated connective tissue dysplasia were morpho-functional changes in the musculoskeletal system. Evaluation of the complex of external associated traits of connective tissue dysplasia makes it possible to diagnose thoracic-phrenic syndrome already at the stage of the clinical examination of the patient. Children with connective tissue dysplasia, who have vertebral deformities and / or chest distortions require special attention since this pathology can influence the severity of morpho-functional changes of the heart.

Key words: children, connective tissue dysplasia, the thoracic-phrenic syndrome.

ЛИТЕРАТУРА

1. Арсентьев В.Г. Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей. СПб.: Спецлит. 2015; 54-175.
2. Земцовский Э.В. Наследственные нарушения (дисплазии) соединительной ткани. Какая из двух действующих национальных рекомендаций предпочтительна? Педиатр. 2017; 8 (4): 6-18.
3. Москалюк О.Н. Особенности фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани у детей, имеющих пролапс митрального клапана. Таврический медико-биологический вестник. 2011; 14 (2): 37-39.

REFERENCES

1. Arsent'yev V.G. Hereditary diseases of connective tissue as a constitutional cause of multi-organ disorders in children. SPb.: Spetslit. 2015; 54-175.
2. Zemtovskiy E.V. Hereditary disorders (dysplasia) of connective tissue. Which of the two current national recommendations is preferable? Pediatrician. 2017; 8 (4): 6-18.
3. Moskalyuk O.N. Peculiarities of phenotypic manifestations of connective tissue dysplasia in children with mitral valve prolapse. Tavrichesky medical and biological bulletin. 2011; 14 (2): 37-39.
4. Kadurina T. I. Dysplasia connective tissue (guide for doctors) SPb.: Elbi-SPb. 2009; 523-561.

4. Кадурина Т. И. Дисплазия соединительной ткани (руководство для врачей) СПб.: Элби-СПб. 2009; 523-561.
5. Национальные рекомендации Российского научного общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2016; 11 (1): 5-75.
6. Нечаева Г. И. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение. Лечащий врач. 2008; 2: 22-28.
5. National recommendations of the Russian Scientific Society of Physicians for the diagnosis, treatment and rehabilitation of patients with dysplasia of connective tissue. Medical Gazette of the North Caucasus. 2016; 11 (1): 5-75.
6. Nechayeva G. I. Dysplasia of connective tissue: basic clinical syndromes, diagnosis formulation, treatment. Therapist. 2008; 2: 22-28.