

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).

Частота внешних фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани Таблица.

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.