

УДК 616.541-34.1

© Л. А. Кутузова, 2009.

СИНДРОМ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У БОЛЬНЫХ ЮРА

Л. А. Кутузова

Крымский государственный медицинский университет им. С. И. Георгиевского, кафедра педиатрии с курсом физиотерапии ФПО (зав.- проф. Н.Н.Каладзе), АР Крым.

SYNDROME NOT DIFFERENTIATED DISPLAZII CONNECTING FABRICS AT PATIENTS YuRA

L. A. Kutuzova

SUMMARY

In article are studied the data of probing of indexes dysplasia of connectiv tissue at 119 of juvenil rheumatoid arthritis in the period of resort medical treatment. There was found heightened intensity of connectiv tissue is marked. High case rate dysplasia of connectiv tissue in patient of juvenil rheumatoid arthritis defining the nessesery of preventive action – increased of quality of life.

СИНДРОМ НЕДИФЕРЕНЦІЙОВАНОЇ ДИСПЛАЗИЇ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ У ХВОРИХ ЮРА

Л. А. Кутузова

РЕЗЮМЕ

У статті вивчені показники дисплазії сполучної тканини у 119 хворих на ювенільний ревматоїдний артрит на етапі санаторно-курортної реабілітації. Визначена переважна кількість ознак СНДСТ у хворих суставно-вісцеральної форми. Значна кількість ознак ДСТ обумовила необхідність проведення профілактичних заходів у хворих на ЮРА, вказуючи на поліпшення якості їх життя.

Ключевые слова: ювенильный ревматоидный артрит, дисплазия соединительной ткани, качество жизни.

На новый уровень актуальности выходит проблема дисплазии соединительной ткани, как следствие прогрессирующей ее частотой, вызванной накоплением «генетического груза» в популяции, так и существенной значимостью в патологии детей и взрослых. Соединительная ткань (СТ) является полифункциональной, осуществляя трофическую, защитную, морфогенетическую, пластическую, интегрирующую и опорную функции, определяющие развитие и жизнедеятельность организма. [1,2,3,4,5].

Нарушение структуры и метаболизма СТ рассматривается как дисплазия соединительной ткани, приводящее к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и уровнях в виде различных морфо-функциональных нарушений висцеральных и локомоторных органов с прогрессивным течением [2,6,7]. В их число входят пролапс митрального клапана (ПМК) и других клапанов, изолированная аортальная регургитация, выбухание аортального кольца, аневризма легочной артерии. В последнее время к ним относят дополнительные абберантные (аномальные) хорды желудочков (АХЖ) и предсердий. Связь ПМК с системной врожденной неполноценностью соединительной ткани объясняют

генетически обусловленным дефектом синтеза коллагена III типа, связанным с дефицитом пептидаз, что нарушает соотношение коллаген-проколлаген в сторону увеличения содержания последнего. У больных с ПМК обнаружено миксоматозное перерождение структур клапанного аппарата, проводящей системы сердца и внутрисердечных нервных волокон [8]. Прикрепляющиеся к створкам хорды на всем протяжении фрагментарно утолщены, имеют участки надрывов. В то же время аномальные (дополнительные) хорды, в отличие от истинных хорд, прикрепляются не к створкам клапанов, а к стенкам желудочков, представляют собой дериват внутреннего мышечного слоя примитивного сердца и формируются в эмбриональном периоде при «отшнуровке» папиллярных мышц [9].

Цель данной работы – выявление дисплазии соединительной ткани у больных ЮРА при суставной и суставно-висцеральной форме.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Объектом наблюдения были 119 больных ЮРА в возрасте от 6 до 16 лет, из них 47 мальчиков (39,5%) и 72 девочки (60,5%). Обследование детей проводилось

на базе детского специализированного кардиоревматологического санатория «Здравница» г. Евпатории. Диагноз ЮРА верифицировался на основании и в соответствии диагностических критериев рабочей группы ассоциации ревматологов Украины (Коваленко В.М., Шуб Н.М., 2004). Для оценки состояния дисплазии соединительной ткани больного использовалась действующая классификация СНДСТ (Яковлев В.М., Нечаева Г.И., 1998г.). Исследование фенотипа проводили с помощью разработанной фенотипической карты M.J.Glesbi, модифицированная А.И.Мартыновым и соавт.(6,10).

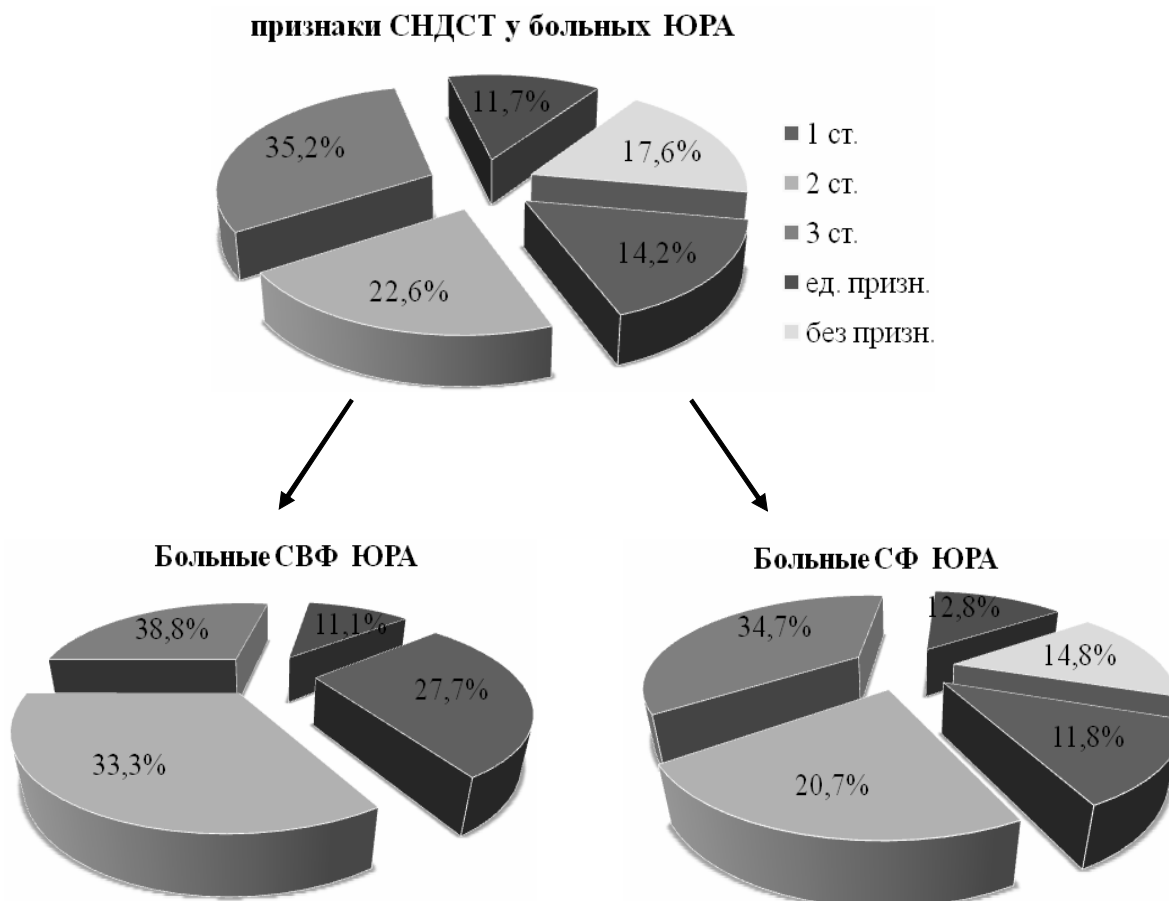
РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ.

В соответствии с существующей классификацией СНДСТ проведенные исследования

у 119 пациентов с ЮРА позволили выявить признаки синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани у 98 (82,4%) больных. Причем девочки составили большее количество 59 (49,6%), чем мальчики 39 (32,8%). При этом классифицируя определено, что I степень СНДСТ (более 5главных, 3 второст.) отмечалась

у 17 (14,2%) больных; II степень (3-4 главных, 1-2 второст.) выявлена у 27(22,6%); IIIст.(не более 2 главных признаков) выявлено у 40(35,2%) больных ЮРА; 14(11,7%)пациентов имели единичные проявления внешних или висцеральных признаков ДСТ не вошедших ни в одну из классифицируемых степеней; 21(17,6%) больного ЮРА отсутствовали любые проявления СНДСТ.

Рис.1.



Анализируя показатели (рис.1) у больных суставно-висцеральной формы отмечается значительное преобладание стигм дизэмбриогенеза над больными суставной формой: Iст. в 2,3 раза, IIст. в 1,7 и при IIIст. в 1,2раза. Как свидетельствуют материалы таблицы 1, наиболее часто в группах обследованных пациентов обнаруживались как «основные», так и «второстепенные» диагностические критерии фибродисплазии. Определено, что у 63

из 98(64,2% из 82,4%) пациентов ЮРА с выявленными стигмами дизэмбриогенеза, наряду с внешними признаками установлены висцеральные проявления соединительнотканной дисплазии.

Характерно, что эти пациенты имели разнообразные сочетания как скелетных, хрящевых, кожных, мышечных признаков ДСТ, так и проявления соединительнотканной дисплазии внутренних органов (таблица 1).

Частота регистрации внешних стигм СНДСТ у пациентов ювенильным ревматоидным артритом при суставной и суставно-висцеральной формах

№ п/п	Диагностические критерии <i>Главные</i>	Количество больных					
		Общее к-во с ДСТ		Суставная форма		Суст.-Висц. форма	
		абс. п-98	%	абс. п- 101	%	абс. п- 18	%
1	Высокое «готическое» небо	76	77,6	71	70,2	15	83,3
2	Сколиоз, нарушение осанки	74	75,5	58	57,4	16	88,8
3	Диспластический рост зубов	39	38,6	29	28,7	10	55,5
4	Плоскостопие	38	37,6	29	28,7	9	50,0
5	Страбизм (косоглазие), катаракта, миопия	34	33,6	24	23,7	8	44,4
6	Искривление носовой перегородки	27	26,7	16	15,8	7	38,8
7	Вальгусная и варусная установка ног и стоп	23	22,7	16	15,8	7	38,8
8	Деформация грудной клетки	21	20,7	13	12,9	8	44,4
9	X- и O-образные конечности	19	18,8	10	9,9	9	50,0
10	Гиперрастяжимость кожи	17	16,8	9	8,9	8	44,4
11	Длинное вытянутое лицо	16	15,8	7	6,9	9	50,0
12	Косолапость	9	8,9	4	3,9	5	27,7
13	Диспластическая форма черепа	9	8,9	4	3,9	5	27,7
14	Арахнодактилия	8	7,9	3	2,9	5	27,7
15	Укорочение пальцев ног	4	4,1	3	1,9	1	16,6
16	Вентральные грыжи	1	1,1	1	1	0	0
<i>Второстепенные</i>							
1	Сандалевидная щель	37	37,8	26	25,7	11	61,1
2	Аномалия формы ушных раковин	23	23,5	18	17,8	5	27,7
3	Расширение промежутков между пальцами	17	17,3	9	8,9	8	44,4
4	Короткая уздечка языка	12	12,2	8	7,9	4	22,2
5	Вагусная девиация 5 пальца кисти	7	7,1	4	3,9	3	16,6
6	Крипторхизм	6	6,1	4	3,9	2	11,1
7	Короткая шея	3	3,1	3	2,9	0	0
8	Непропорционально длинные пальцы	2	2,1	0	0	2	11,1

Среди висцеральных проявлений у больных с выявленными СНДСТ (таблица 2).

преобладали кардиальные (пролапс митрального клапана и anomальная хорда желудочков, миксоматозная дегенерация створок МК, разрывление передней створки МК у 58 (59,1 %) детей; у 23 (23,1 %) пациентов отмечались аномалии развития желчного пузыря (перегибы и перетяжки),

у 3 (3,1%) детей гастроэзофагальный, дуоденогастральный рефлюкс, у 1 (3,2 %) ребенка – нефроптоз. У больных ЮРА с выявленными СНДСТ обнаружен ПМК в 45(45,9%) случаях и без ПМК 53 (54,1%) случаев. Проведенные исследования (рис.2) показали, что у 62 (61,4%) больных ЮРА суставной формой, имеющих III степень СНДСТ, единичные проявления или отсутствие внешних и висцеральных

Таблица 2

Висцеральные признаки СНДСТ у больных ЮРА

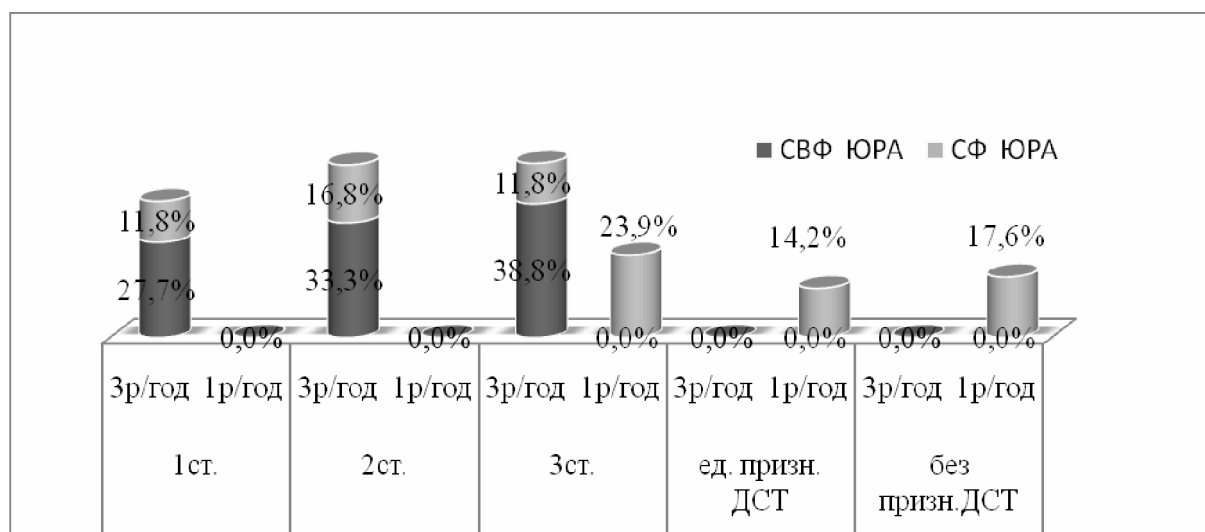
№	Диагностические критерии	Общее к-во с ДСТ		Суставная форма		Суст.-Висц. форма	
		абс.	%	абс.	%	абс.	%
I	Кардиальные признаки	абс. n-119	%	абс. n-101	%	абс. n-18	%
1	ПМК	35	29,4	27	26,7	8	44,4
2	АХЛЖ	14	8,4	7	6,9	7	44,4
3	Сочетанное ПМК и АХЛЖ	8	6,7	3	2,9	5	27,5
4	Сочетанное ПМК и ПТрК	2	1,7	1	1,0	1	5,5
5	Миксомат. дегенерация створок МК, фиброз, кальциноз	2	1,7	1	1,0	1	5,5
6	Миксомат. дегенерация створок МК, в сочетании с ПМК	2	1,7	2	2,0	0	0
7	Аномальные трабекулы	3	3,4	2	2,0	1	5,5
II	Аномалия развития желчного пузыря	23	19,3	16	15,8	7	38,9
III	Гастроэзофагальный, дуоденогастральный рефлюкс	2	1,7	1	1,0	1	5,6
IV	Нефроптоз	1	1,0	1	1,0	0	0

Проведенные исследования (рис.2) показали, что у 62 (61,4%) больных ЮРА суставной формой, имеющих III степень СНДСТ, единичные проявления или отсутствие внешних и висцеральных признаков ДСТ рецидивы ЮРА проявлялись 1 раз в 2 года. Тогда как у 38 (38,6%) больных СФ, имеющих более выраженные проявления СНСТД (I и II степень), рецидивов было в 2,3 раза больше и проявлялись 2-3

раза в течении 2-х лет. При суставно-висцеральной форме ЮРА у 17 (94,4%) больных с I, II и III степенью СНДСТ рецидивы регистрируются 2-3 и более раз в течении 2-х лет, что характеризует более частые проявления рецидивов у больных с выраженным синдромом НДСТ в 2,6 раз больше, чем при суставной форме.

Рис.2

Частота ревматического процесса у больных ЮРА с признаками СНДСТ



ВЫВОДЫ

1. Признаки дисплазии соединительной ткани выявлены у 98 (82,4%) пациентов ЮРА, а наряду с внешними фенопризнаками установлены висцеральные проявления соединительнотканной дисплазии у 63 (64,2%) детей.

2. Среди обследованных больных ЮРА с СНДСТ преобладали девочки

3. Больные с суставно-висцеральной формой имеют значительно большее количество признаков СНДСТ как внешних, так и висцеральных, это отражает форму и активность процесса, состояние внутренних органов.

4. У больных ЮРА обеих форм заболевания, имеющих Iст., IIст. и IIIст. СНДСТ увеличивается частота ревматического процесса. Всё это диктует необходимость дополнительного обследования для избежания усугубления функционального состояния костной, сердечно-сосудистой и др. систем, повышающее качество жизни ребенка.

ЛИТЕРАТУРА

1. Майданник В.Г. Ювенильный ревматоидный артрит // ПАГ.- 1997. - №6 – С.5-11.

2. Н. Земцовский Э.В. Соединительнотканная дисплазия сердца. — СПб- Политекс, 2000. — 115 с.

3. Богмат Л.Ф., Ахназарянц Э.Л., Кашина В.Л. и др. Дисплазия соединительной ткани — основа формирования воспалительных и дегенеративных процессов у детей и подростков // Травма. — 2005. — Г 6. М 4. - С. 381-384.

4. Демин В.Ф., Ключников С.О., Ключникова М.А. Значение соединительнотканной дисплазии в патологии детского возраста // Вопросы современной педиатрии. — 2005. М1.— С. 50-56.

5. Маколкин В.И., Подзоляков В.И., Радионов А.В. и др. Полиморфизм клинических проявлений соединительнотканной дисплазии // Терапевтический архив 2004. — № 11. — С 77-80.

6. Pincus T., Callahan L.F. Early mortality in RS predicted by poor clinical status. Bull. Rheum. Dis., 1992, v. 4, p. 4-8.

7. Омельченко Л.И., Николаенко В. Б. Дисплазии соединительной ткани у детей // Доктор. — 2004. — № 1. — С. 44-47

8. Baumann H., Gauldie J. The acute phase response. Immunol. Today, 1994, v. 15, p. 74-80.

9. Baker P.B., Bansal G. Boudoulas H. et al. Floppy mitral valve chordae tendineae: histopathologic alterations // Hum. Pathology. — 1998. — Vol. 19. — P. 507-512.