

Недифференцированная дисплазия соединительной ткани у подростков

Г.Ю. Калаева, О.И. Хохлова

Научно-клинический центр охраны здоровья шахтеров, Ленинск-Кузнецкий

Undifferentiated connective tissue dysplasia in adolescents

G.Yu. Kalayeva, O.I. Khokhlova

Research and Clinical Center for Miners' Health Care, Leninsk-Kuznetsky

Цель исследования: изучить спектр и частоту встречаемости диспластикозависимых и ассоциированных с дисплазией соединительной ткани нарушений у подростков. Обследованы 110 учеников одной из школ Ленинска-Кузнецкого. Возраст обследованных составил 10–14 лет. Наличие и степень выраженности недифференцированной дисплазии соединительной ткани устанавливали по фенотипическим признакам, подвижность суставов оценивали по стандартным методикам Бейтона. Установлена высокая распространенность признаков дисплазии соединительной ткани у подростков, выраженность которой соответствовала степени гипермобильности суставов. У 33,3% подростков с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (основная группа, $n=81$) гипермобильность суставов сопровождалась суставными болями, у 77,8% сочеталась со сколиозом, у 22,2% — с плоскостопием. В контрольной группе ($n=29$) сколиоз и плоскостопие наблюдались реже соответственно в 2 и 3,3 раза, жалобы на артралгии отсутствовали. Через три года количество подростков с плоскостопием в основной группе увеличилось до 33,3%, в контрольной — до 10,3%, со сколиозом — до 81,5 и 41,4% соответственно. У большего числа подростков с дисплазией соединительной ткани отмечались вегетососудистые нарушения, чаще ваготония с недостаточным вегетативным обеспечением деятельности. Сохранилась существенная разница по частоте встречаемости миопии, дискинезии желчевыводящих путей, заболеваемости респираторными инфекциями. Таким образом, высокая распространенность диспластикозависимых нарушений у подростков свидетельствует о необходимости раннего выявления признаков дисплазии соединительной ткани у детей с целью своевременного проведения комплекса профилактических и оздоровляющих мероприятий.

Ключевые слова: подростки, недифференцированная дисплазия соединительной ткани, гипермобильность суставов, сколиоз, вегетососудистая дистония.

Objective: to study the spectrum and frequency of dysplasia-dependent and connective tissue dysplasia-associated disorders in adolescents. One hundred and ten 10-to-14-year-old pupils of one of the Leninsk-Kuznetsky schools were examined. The presence and degree of undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD) were established according to the phenotypic characters; joint mobility was rated using the standard Beighton methods. The adolescents showed a high prevalence of the signs of UCTD whose degree corresponded to that of joint hypermobility. The latter was accompanied by joint pain in 89 (33,3%) adolescents in the study group or concurrent with scoliosis in 77,8% and platypodia in 22,2%. In a control group ($n=29$), scoliosis and platypodia were 2 and 3,3 times rarer, respectively; complaints of arthralgia were absent. After 3 years, the number of adolescents with platypodia increased up to 33,3% in the study group and up to 10,3% in the control group; that of teenagers with scoliosis did up to 81,5 and 41,4%, respectively. A larger number of adolescents with CTD were noted to have vegetovascular disorders, more commonly with parasympathotonia with insufficient autonomic performance support. A great difference was retained in the frequency of myopia and biliary dyskinesia and in the incidence of respiratory infections. Thus, the high prevalence of dysplasia-dependent disorders in adolescents suggests that there is a need for the early detection of the signs of CTD in children to timely implement a package of prevention and health-improvement measures.

Key words: adolescents, undifferentiated connective tissue dysplasia, joint hypermobility, scoliosis, vegetovascular dystonia.

Недифференцированной дисплазии соединительной ткани в педиатрии посвящено большое число научных работ [1–4]. Однако точных данных о ее распространенности у детей и подростков на сегодня не существует, что обусловлено нечеткостью учитываемых фенотипических признаков, отсутствием об-

щепринятых диагностических критериев и унифицированной терминологии [5]. Отдельные признаки дисплазии соединительной ткани у лиц подросткового возраста могут встречаться с частотой от 14 до 85% [6]. Статистические результаты во многом зависят от используемых методологических подходов и технической оснащенности медицинских учреждений [2].

Соединительная ткань в организме человека выполняет множество функций, участвует в обеспечении большинства физиологических процессов, поэтому anomalies ее развития характеризуются выраженным полиморфизмом клинико-морфологических (диспластикозависимых) нарушений, а также способствуют формированию вторичных (ассоциированных) патоло-

© Г.Ю. Калаева, О.И. Хохлова, 2014

Ros Vestn Perinatol Pediat 2014; 5:52–58

Адрес для корреспонденции: Калаева Ганна Юрьевна — врач педиатр детской поликлиники Научно-клинического центра охраны здоровья шахтеров

Хохлова Ольга Ивановна — д.м.н., врач клинической лабораторной диагностики того же учреждения

652509 Ленинск-Кузнецкий Кемеровской обл., 7 микрорайон, д. 9

гий со стороны внутренних органов и систем, что проявляется развитием хронических заболеваний [7].

Признаки недифференцированной дисплазии соединительной ткани выявляются у детей в период школьного обучения, когда психологические и физические нагрузки увеличиваются, возникают проблемы физического нездоровья и низкая учебная успеваемость [8]. Однако разнообразие клинических проявлений недифференцированной дисплазии соединительной ткани затрудняет ее диагностику [9]. Нарушения функционирования различных органов и систем у подростков преимущественно рассматриваются как самостоятельные заболевания, что усугубляет тяжесть их течения и может привести к ограничению профессионального выбора, непригодности к военной службе, ранней инвалидизации, снижению качества и уменьшению продолжительности жизни. Учитывая неблагоприятную тенденцию в последние годы к ухудшению состояния здоровья детей [10], вопросы диагностики дисплазий соединительной ткани, а также выяснения их роли в возникновении и развитии различной соматической патологии остаются актуальными. Биохимические (в частности, суточная экскреция оксипролина) и молекулярно-генетические методы верификации болезней соединительной ткани в диагностике указанных состояний имеют ограниченные возможности [11], кроме того, большинство из них в настоящее время недоступно практическому врачу. Поэтому раннее выявление клинических признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани приобретает высокую практическую и социальную значимость.

Цель работы: изучить спектр и частоту встречаемости диспластикозависимых и ассоциированных с дисплазией соединительной ткани нарушений у подростков.

ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В амбулаторных условиях было проведено сплошное обследование учеников одной из школ г. Ле-

нинска-Кузнецкого. Всего обследовано 110 человек в возрасте от 10 до 14 лет. Наличие недифференцированной дисплазии соединительной ткани устанавливали, основываясь на критериях, предложенных Т. Милковска-Димитровой (1983), А. Каркашевым (1985), R. Grahame (2000). Степень выраженности дисплазии определяли с помощью байесовского классификатора по сумме баллов [7]. В зависимости от выраженности фенотипических проявлений подростки были разделены на группы (табл. 1): 1-ю группу составили подростки с выраженной недифференцированной дисплазией соединительной ткани (с суммой баллов более 23, $n=41$), 2-ю — с умеренной дисплазией (12—23 балла, $n=40$). В контрольную группу вошли 29 подростков с минимальными проявлениями дисплазии (сумма баллов по байесовскому классификатору менее 12).

Для выявления внешних фенотипических маркеров дисплазии соединительной ткани проводили объективный осмотр, включавший оценку пропорциональности длины и массы тела с расчетом индекса массы тела. Подвижность суставов оценивали по стандартным методикам Бейтона (9-балльная система) [12]. Патологию позвоночника подтверждали рентгенологически (по показаниям). Наличие, характер и степень плоскостопия определяли с помощью плантографического и рентгенологического методов. Диспластические изменения внутренних органов и сосудов выявляли ультразвуковыми методами (ультразвуковое исследование органов брюшной полости, щитовидной железы, эхокардиография, дуплексное сканирование сосудов головного мозга). Исследование вегетативного статуса осуществляли с помощью опросника А. М. Вейна (1998) и расчета индекса Кердо. Вегетативное обеспечение деятельности изучали с помощью клиноортостатической пробы. Наличие патологии устанавливали в динамике за 3 года с учетом результатов проведенного физикального и инструментального обследования, анализа амбулаторных карт, наличия и характера предъявляемых жалоб, клинико-anamnestических данных.

Таблица 1. Характеристика групп подростков

Признак	Выраженная НДСТ ($n=41$)	Умеренная НДСТ ($n=40$)	Контрольная группа ($n=29$)
Мальчики, абс.	15	24	18
Девочки, абс.	26	16	11
Возраст, годы	12 (11,0—14,0)	11 (10,0—12,0)*	12 (11,0—13,0)
Рост, см	154 (145,0—163,0)	150 (143,0—158,0)*	157 (144,0—170,0)
Масса тела, кг	43,7 (35,0—52,50)	40,2 (30,20—49,20)	44,7 (35,50—40,00)
Выраженность НДСТ, баллы	28 (26,0—33,0)*	19 (16,0—20,0)*	11 (10,0—11,0)
Гипермобильность суставов, баллы	7 (6,0—8,0)*	4 (4,0—5,0)*	2 (0,0—2,0)

Примечание. * — Статистически значимые различия в сравнении с контрольной группой. НДСТ — недифференцированная дисплазия соединительной ткани.

Статистическую обработку результатов проводили с использованием программ Statistica 6,0 и IBM SPSS Statistics 20,0. Проверку нормальности распределения количественных показателей выполняли с помощью критерия Колмогорова — Смирнова. Количественные данные представлены в виде $Me (LQ-UQ)$, где Me — медиана, $(LQ-UQ)$ — интерквартильный разброс (LQ — 25%, UQ — 75% квартиль). Категориальные данные приведены в виде групповых долей с вычислением процентов. Для выявления различий между группами по количественным показателям использовали непараметрические критерии (Краскелла—Уоллиса — для множественных сравнений и Манна—Уитни — для сравнения двух групп). Межгрупповое сравнение категориальных данных осуществляли с учетом объема выборки с помощью критерия долей χ^2 или точного критерия Фишера (при количестве наблюдений менее 5). В случае парного сравнения (связанных выборок) использовали критерий МакНемара. Различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$. Взаимосвязи между отдельными качественными признаками с развитием патологии оценивали по отношению шансов (ОШ) с указанием доверительного интервала (ДИ) с учетом критериев χ^2 Пирсона или точного критерия Фишера по таблицам сопряженности.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Результаты исследования показали высокую частоту встречаемости различных признаков дисплазии соединительной ткани у подростков с абсолютным преобладанием гипермобильности суставов. Как показано в табл. 2, наличие гипермобильности

суставов установлено у всех подростков с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, при этом степень гипермобильности соответствовала выраженности дисплазии ($R=0,89$; $p < 0,001$). При первичном обследовании у 18 подростков 1-й группы и у 9 подростков 2-й группы гипермобильность суставов сопровождалась суставными болями.

У существенно большего числа подростков 1-й и 2-й групп, по сравнению с контрольной группой выявлены сколиотическая деформация позвоночника I степени и плоскостопие (табл. 3). Одновременное наличие сколиоза и плоскостопия установлено у 22%* подростков с недифференцированной дисплазией соединительной ткани против 6,9% в контрольной группе ($p < 0,05$).

При исследовании висцеральных органов выявлены перегибы желчного пузыря у детей как основных групп, так и контрольной группы (у 21 и 27,5% соответственно) и нефроптоз (у 12 и 6,8% соответственно). Пиелозктазии установлены у 12,1% детей 1-й группы, у 7,5% — 2-й и у 3,4% в контрольной группе ($\chi^2_{df}=11,43$; $p=0,003$). Сочетание перечисленных аномалий наблюдалось только у подростков с выраженной дисплазией соединительной ткани (9,7%). Аномалиям гепатобилиарного тракта сопутствовали дискинезии желчевыводящих путей, преимущественно по гипокинетическому типу и хронический холецистит (зарегистрирован у 16 подростков 1-й группы, у 12 — во 2-й группе и у 8 — в контрольной группе), сопровождающиеся диспепсическими жалобами. Миопия достоверно чаще наблюдалась в 1-й группе, чем в двух других группах ($\chi^2_{df}=46,5$; $p=0,001$).

* Здесь и далее % вычислен условно, так как количество детей меньше 100.

Таблица 2. Встречаемость фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани у обследованных подростков, абс. (%)

Признак	1-я группа (n=41)	2-я группа (n=40)	Контрольная группа (n=29)	
Гипермобильность суставов	41 (100)	40 (100)	0 (0)	—
Гиперэластичность кожных покровов	18 (43,9)	11 (27,5)	5 (17,2)	$\chi^2_{df}=46,5$; $p=0,001$
Тонкая кожа	24 (58,5)	18 (45,0)	6 (20,7)	$\chi^2_{df}=30,3$; $p=0,001$
Голубые склеры	24 (58,5)	20 (50,0)	7 (24,1)	$\chi^2_{df}=25,1$; $p=0,001$
Тонкие волосы	18 (43,9)	11 (27,5)	2 (6,9)	$\chi^2_{df}=10,1$; $p=0,001$
Ломкие ногти	20 (48,8)	12 (30,0)	5 (17,2)	$\chi^2_{df}=19,7$; $p=0,001$
Мягкие ушные раковины	33 (80,5)	28 (70,0)	9 (31,0)	$\chi^2_{df}=58,3$; $p=0,001$
Готическое небо	19 (46,3)	18 (45,0)	8 (27,6)	$\chi^2_{df}=9,58$; $p=0,008$
Аномалии прорезывания зубов	15 (36,6)	17 (42,5)	5 (17,2)	$\chi^2_{df}=15,1$; $p=0,001$
Асимметрия лопаток	32 (78,0)	31 (77,5)	8 (27,6)	$\chi^2_{df}=67,7$; $p=0,001$
Пигментация над остистыми отростками	10 (24,4)	2 (5,0)	3 (10,3)	$\chi^2_{df}=17,1$; $p=0,001$
Долихостеномелия	28 (68,3)	21 (52,5)	11 (37,9)	$\chi^2_{df}=18,6$; $p=0,001$
Арахнодактилия	24 (58,5)	6 (15,0)	5 (17,2)	$\chi^2_{df}=65,6$; $p=0,001$

Таблица 3. Диспластикозависимые и ассоциированные с дисплазией соединительной ткани заболевания у подростков обследованных групп в динамике за 3 года, абс. (%)

Заболевание	1-я группа (n=41)		2-я группа (n=40)		Контрольная группа (n=29)	
	исходно	через 3 года	исходно	через 3 года	исходно	через 3 года
Сколиоз	32 (78,0)	34 (83,0)	31 (77,5)	32 (80,0)	11 (37,9)	12 (41,4)
Плоскостопие	10 (24,4)	16 (39,0)*	8 (20,0)	11 (27,5)	2 (6,9)	3 (10,3)
Сочетание сколиоза и плоскостопия	9 (22,0)	15 (36,6)*	8 (20)	9 (22,5)	2 (6,9)	2 (6,9)
ВСД	15 (36,6)	26 (63,4)*	13 (32,5)	19 (47,5)*	6 (20,7)	8 (27,6)
В том числе по гипертоническому типу	—	7 (17,1)	—	13 (32,5)	—	6 (20,7)
по гипотоническому типу	—	19 (46,3)	—	6 (15,0)	—	2 (6,9)
Миопия	17 (41,5)	23 (56,1)*	11 (27,5)	16 (40,0)*	8 (27,6)	11 (38,0)
ДЖВП	20 (48,8)	24 (58,5)	16 (40,0)	18 (45,0)	7 (24,1)	7 (24,1)
Частые ОРВИ	19 (46,3)	19 (46,3)	12 (30,0)	13 (32,5)	3 (10,3)	2 (6,9)

Примечание. * — $p < 0,05$ в сравнении с исходными значениями. ВСД — вегетососудистая дистония; ДЖВП — дискинезия желчевыводящих путей; ОРВИ — острые респираторные вирусные инфекции.

У подростков групп с недифференцированной дисплазией соединительной ткани более часто встречались аномалии хордального аппарата сердца в виде множественных хорд и трабекул, обнаруженные при эхокардиографическом исследовании (у 9,7% детей 1-й группы, у 15% — во 2-й группе и у 6,8% контрольной группы, $\chi^2_{\text{дф}} = 8,22$; $p = 0,016$). Кроме того, были диагностированы 3 случая двустворчатого аортального клапана, 2 — пролапса трикуспидального клапана 2 степени, 1 — аневризмы межпредсердной перегородки. Пролапс митрального клапана без миксоматозной дегенерации обнаружен у 22% подростков 1-й группы, у 15% подростков 2-й группы и у 17,2% в контрольной группе ($p > 0,05$). Данная аномалия может быть вариантом возрастной физиологической нормы и исчезнуть по мере взросления ребенка [7]. Однако в связи с возможностью неблагоприятных последствий пролапса митрального клапана, а также наличием других признаков дисплазии соединительной ткани такие подростки нуждаются в динамическом наблюдении.

Исходя из полученных результатов, со всеми подростками с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, а также их родителями были проведены беседы и даны рекомендации по правильной организации режима дня, питания, оптимизации двигательной активности, ограничению (по возможности) длительного нахождения в одной позе, избеганию чрезмерных физических нагрузок. Кроме того, по показаниям были назначены курсы лечебной физкультуры и массажа (по 2—3 курса в течение года), витаминотерапии (в зимне-весенний период). Однако через три года количество подростков с патологией опорно-двигательного аппарата и миопией увеличилось, более существенно в группах с дисплазией соединительной ткани (см. табл. 3). В этих группах также

возросло число подростков с вегетососудистой дистонией: в 1-й группе — чаще по гипотоническому типу, во 2-й группе — по гипертоническому типу, у 4 детей диагностирована артериальная гипертензия.

Исследование вегетативного статуса показало преобладание парасимпатической регуляции у 54,5% подростков 1-й группы и у 40% — 2-й группы, в то время как у 60% детей контрольной группы преобладала симпатико-тоническая регуляция, что является вариантом физиологической нормы для данного возраста. По результатам клиноортостатической пробы у 80% подростков основных групп выявлен патологический вариант вегетативного обеспечения деятельности с недостаточным подключением симпатико-адреналовой системы, что свидетельствует о снижении адаптационных возможностей. В контрольной группе у 80% подростков наблюдался нормальный вариант вегетативного обеспечения деятельности.

Анатомо-физиологические особенности организма подростков обуславливают их подверженность воздействию различных неблагоприятных факторов, среди которых немаловажное значение имеет образ жизни: низкая двигательная активность, несбалансированное питание, повышенные нагрузки на зрительный анализатор (чрезмерное увлечение компьютерными играми, просмотром телепередач). При этом наличие дефектов соединительной ткани является фоном, способствующим развитию и прогрессированию хронической патологии. Так, известно, что в подростковом возрасте происходит максимальный прирост костной массы (пик), в результате чего кость становится длиннее, тяжелее и прочнее [13, 14]. В этот период для поддержания правильной установки позвоночника и конечностей очень важно наличие тренированной мышечной системы. Повышенные нагрузки на связочно-суставной аппарат

при слаборазвитой мышечной системе в условиях интенсивного роста костей способствуют развитию, в частности, деформаций позвоночника. Об отсутствии должного «мышечного корсета» у обследованных детей обеих групп косвенно можно судить по выявленной сопряженности сколиоза и неправильного стояния лопаток. Неблагоприятный фон в виде недифференцированной дисплазии соединительной ткани, в частности, гипермобильность суставов, более чем в 10 раз увеличивает вероятность развития сколиоза. Так, отношение шансов (ОШ) сколиоза для подростков с асимметрией лопаток в контрольной группе составило 9 (95% ДИ: 1,42—57,12), в то время как для подростков с выраженной гипермобильностью суставов — 108,5 (95% ДИ: 8,58—1371,22). В целом для всех подростков с гипермобильностью суставов риск развития сколиоза в 4,6 раза выше, чем для подростков с нормальной подвижностью суставов (табл. 4). Установлена также связь развития сколиоза у подростков с такими признаками дисплазии соединительной ткани, как долихостеномелия, голубые склеры, тонкие волосы. О влиянии дисплазии соединительной ткани на формирование другой патологии у подростков свидетельствуют выявленные взаимосвязи между вегетососудистой дистонией и наличием тонкой кожи и тонких волос, а также между хроническим холециститом и наличием голубых склер и мягких ушных раковин.

Одним из наиболее частых и явных проявлений дисплазии соединительной ткани считается гипермобильность суставов [15]. В то же время приводимые

в литературе данные о ее распространенности у детей существенно варьируют: от 3 до 65% [16, 17]. Такие различия, вероятно, обусловлены отсутствием единых диагностических критериев. Существует мнение, что традиционная оценка по шкале Бейтона дает завышенные результаты по распространенности гипермобильности суставов у детей [18]. Авторы считают, что более приемлемо у детей использовать пороговое значение по шкале Бейтона, равное 7 баллам. Однако единой точки зрения относительно использования методики и критериев Бейтона у детей в настоящее время не существует. Поэтому L. Jelsma и соавт. (2013) рекомендуют придерживаться стандартизированных критериев Бейтона, иначе результаты по распространенности гипермобильности суставов у детей будет сложно оценить и сравнить [19].

Нет также однозначного мнения по поводу использования гипермобильности суставов в качестве одного из ведущих диагностических критериев недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Считается, что гипермобильность суставов может быть следствием различных метаболических и эндокринных нарушений (в частности, рахита) и ряда других причин [15]. Кроме того, этот признак входит в симптомокомплекс дифференцированных синдромов дисплазии соединительной ткани (синдромы Марфана, Элерса—Данло и др.). Различие между гипермобильным вариантом синдрома Элерса—Данло и так называемым «доброкачественным суставным синдромом» неясно, и возможно, по мнению T. Hermanns-Lê и соавт. (2012), последний представ-

Таблица 4. Отношение шансов (ОШ) развития патологии при наличии недифференцированной дисплазии соединительной ткани и отдельных фенотипических признаков

Признак НДСТ	Патология	ОШ	ДИ
Общая сумма баллов >12, гипермобильность суставов	Сколиоз	4,6	1,9—11,4*
Асимметрия лопаток		72,0	15,0—344,9*
Долихостеномелия		2,7	1,15—6,22*
Голубые склеры		3,7	1,59—8,74*
Тонкие волосы		2,5	1,14—6,91*
Общая сумма баллов >12, гипермобильность суставов	Плоскостопие	3,9	0,84—17,79
Общая сумма баллов >12	Вегетососудистая дистония	2,0	0,74—5,55
Тонкая кожа		3,5	1,51—8,23*
Тонкие волосы		2,4	1,06—5,81*
Тонкая кожа	Миопия	2,3	0,97—5,27
Арахнодактилия		2,3	0,97—5,50
Голубые склеры	Хронический холецистит	3,4	1,48—7,99*
Мягкие ушные раковины		4,0	1,38—11,37*
Общая сумма баллов >12, гипермобильность суставов	Дискинезия желчевыводящих путей	2,5	1,11—6,55*

Примечание. * — статистически значимая взаимосвязь при $p < 0,05$. НДСТ — недифференцированная дисплазия соединительной ткани; ОШ — отношение шансов; ДИ — доверительный интервал.

ляет собой мягкий вариант синдрома Элерса—Данло [20]. Диагностировать у детей тот или иной наследственный синдром без молекулярно-генетического подтверждения крайне затруднительно вследствие существенного наложения признаков при различных синдромах, нечеткости их проявления и изменений по мере роста ребенка. Только длительное наблюдение и тщательное обследование как самих детей, так и их родителей и других близких родственников может помочь в данном случае установить точный диагноз.

К большим диагностическим критериям синдрома гипермобильности суставов относится артралгия длительностью более 3 мес, не связанная с воспалительными и травматическими повреждениями [21]. При этом большинство детей с доброкачественной гипермобильностью суставов не имеют никаких жалоб [22]. По мнению Ю. А. Лапкина (2009), артралгии, синовиты, боли в спине у детей связаны не с гипермобильностью суставов, а с другими причинами. Поэтому данный признак автор считает нецелесообразным использовать для диагностики недифференцированной дисплазии соединительной ткани [15]. В свою очередь, деформации стоп автор связывает с дисплазией пояснично-крестцового отдела спинного мозга, а сколиоз и деформации грудной клетки рассматривает как самостоятельные заболевания, которые могут развиваться на фоне дисплазии соединительной ткани [15]. В то же время в работе Л. Н. Аббакумовой (2009) показано, что у большинства детей с артритом имеются признаки дисплазии соединительной ткани, наиболее ярко проявляющиеся у больных хроническим ювенильным артритом и при некоторых формах реактивных артритов. Как заключает автор, ошибочное включение этих артритов в группу хронических приводит к необоснованно агрессивному лечению, существенно ухудшающему прогноз заболевания [23]. Результаты исследования D. Czaprowski и соавт. (2011) свидетельствуют о высокой распространенности гипермобильности суставов у детей с идиопатическим сколиозом и о необходимости это учитывать при планировании физиотерапии, поскольку такие дети уязвимы в отношении травм мяг-

ких тканей и суставов и у них наблюдается повышенная чувствительность болевых рецепторов [24].

Приведенные данные отражают неопределенность как в диагностике собственно недифференцированной дисплазии соединительной ткани, так и в интерпретации ее клинических проявлений. Выделение отдельных нозологических форм, по сути, представляющих собой проявления соединительнотканной неполноценности со стороны какого-либо органа или системы, дезориентирует практического врача. Существует необходимость раннего выявления признаков дисплазии соединительной ткани, поскольку часть из них впоследствии определяет неблагоприятный прогноз в отношении ухудшения качества жизни и наступления инвалидизации. А для исключения наследственного моногенного заболевания соединительной ткани у детей с внешними фенотипическими признаками дисплазии необходимо дальнейшее наблюдение и тщательное обследование.

ВЫВОДЫ

1. Установлена высокая распространенность признаков дисплазии соединительной ткани у подростков, из них наиболее часто встречается гипермобильность суставов.
2. Основные клинические проявления дисплазии соединительной ткани у подростков — патология опорно-двигательного аппарата (сколиоз, плоскостопие), миопия, дискинезия желчевыводящих путей по гипокинетическому типу и синдром вегетативной дисфункции.
3. Раннее выявление внешних фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани у детей необходимо для формирования групп риска по развитию хронической патологии и для своевременного проведения комплекса профилактических, лечебных и реабилитационных мероприятий.
5. Дети с внешними фенотипическими признаками дисплазии соединительной ткани нуждаются в диспансерном наблюдении и тщательном обследовании в динамике для исключения наследственного моногенного заболевания соединительной ткани.

ЛИТЕРАТУРА

1. Викторова И.А., Нечаева Г.И., Конев В.П. и др. Клинико-прогностические критерии дисплазии соединительной ткани. Российские медицинские вести 2009; XIV: 1: 76—85. (Viktorova I.A., Nechaeva G.I., Konev V.P. i dr. Clinical prognostic criterions of the dysplasia of the connective tissue. Rossijskie meditsinskie vesti 2009; XIV: 1: 76—85.)
2. Земцовский Э.В. Соединительнотканые дисплазии сердца. С.-Петербург 2000; 115. (Zemtsovskiy E.V. Connective tissue dysplasia of the heart. Sankt-Peterburg 2000; 115.)
3. Арсентьев В.Г., Шабалов Н.П. Дисплазия соединитель-

- ной ткани у детей как конституциональная основа полиорганных нарушений: вопросы классификации, критерии диагностики. Вopr prakt peditat 2011; 6: 5: 59—65. (Arsent'ev V.G., Shabalov N.P. Dysplasia of the connective tissue in children as the constitutional base of the multiple organs disorders: classification problems and diagnosis criterions. Vopr prakt peditat 2011; 6: 5: 59—65.)
4. Иванова Е.А., Плотникова О.В., Готов А.В. и др. Профилактика потерь здоровья у лиц подросткового возраста с фенотипическими проявлениями дисплазии соедини-

- тельной ткани. Казанский мед журн 2012; 93: 1: 93—97. (Ivanova E.A., Plotnikova O.V., Glotov A.V. et al. Prevention of the health breakdown in adolescents with phenotypic signs of the dysplasia of the connective tissue. Kazanskiy med zhurn 2012; 93: 1: 93—97.)
5. *Bravo J.F., Wolff C.* Clinical Study of Hereditary Disorders of Connective Tissues in a Chilean Population. Joint Hypermobility Syndrome and Vascular Ehlers-Danlos Syndrome. *Arthritis & Rheumatism* 2006; 54: 2: 515—523.
 6. *Нечайкина С.А., Мальмберг С.А.* Неврологические синдромы при дисплазии соединительной ткани у детей и подходы к лечению. *Клин неврол* 2011; 3: 8—12. (Nechaykina S.A., Mal'mberg S.A. Neurological syndromes in dysplasia of the connective tissue in children and approaches to the treatment. *Klin nevrolog* 2011; 3: 8—12.)
 7. *Кадурина Т.И., Горбунова В.Н.* Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей. Ст-Петербург 2009; 704. (Kadurina T.I., Gorbunova V.N. Dysplasia of the connective tissue. Guide for physicians. Sankt-Peterburg 2009; 704.)
 8. *Нечаева Г.И., Конев В.П., Друк И.В. и др.* Выявление и тактика ведения пациентов с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Практическое руководство для врачей. Омск 2011; 7—9. (Nechaeva G.I., Konev V.P., Druk I.V. i dr. Detection and management tactics of the patients with undifferentiated dysplasia of the connective tissue. Practical guide for physicians. Omsk 2011; 7—9.)
 9. *Буланкина Е.В., Чемоданов В.В.* Клинико-морфологическая характеристика синдрома дисплазии соединительной ткани у детей. *Вестник Ивановской академии* 2003; 8: Прил.: 118—120. (Bulankina E.V., Chemodanov V.V. Clinical morphologic characteristics of the syndrome of the dysplasia of the connective tissue in children. *Vestnik Ivanovskoy akademii* 2003; 8: Pt: 118—120.)
 10. *Баранов А.А.* Аналитический отчет. XIV Конгресс педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии». М 2010; 3—6. (Baranov A.A. Analytical report. XIV Congress of the Russian pediatricians «Actual problems of the pediatrics». Moscow 2010; 3—6.)
 11. *Кузнецова Е.А., Обрубов С.А., Иванова А.О. и др.* Недифференцированная дисплазия соединительной ткани: современное состояние проблемы. *Рос педиатр офтальмол* 2009; 4 : 50—54. (Kuznetsova E.A., Obrubov S.A., Ivanova A.O. i dr. Undifferentiated dysplasia of the connective tissue: current state of the problem. *Ros pediatr oftal'mol* 2009; 4 : 50—54.)
 12. *Beighton P., Goldberg L., Hof J.O.* Dominant inheritance of multiple epiphyseal dysplasia, myopia and deafness. *Clin Genet* 1978; 14: 173—177.
 13. *Rauchenzauner M., Schmid A., Heinz-Erian P. et al.* Sex- and age-specific reference curves for serum markers of bone turnover in healthy children from 2 months to 18 years. *J Clin Endocrinol Metabol* 2007; 92: 2: 443.
 14. *Loud K.J., Gordon C.M.* Adolescent Bone Health. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2006; 160: 10: 1026.
 15. *Лапкин Ю.А.* Гипермобильность суставов в детской ортопедической практике. В кн.: Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. Ст-Петербург: Элби-Ст-Петербург 2009; 301—317. (Lapkin Yu.A. Hypermobility of the joints in the pediatric orthopedic practice In: Kadurina T.I., Gorbunova V.N. Dysplasia of the connective tissue. Sankt-Peterburg: Elbi-St-Petersburg 2009; 301—317.)
 16. *Jansson A., Saartok T., Werner S. et al.* General joint laxity in 1845 Swedish schoolchildren of different ages: age- and gender-specific distributions. *Acta Paediatric* 2004; 93: 1202—1206.
 17. *Adib N., Davies K., Grahame R. et al.* Joint hyper mobility syndrome in childhood. A not so benign disorder? *Rheumatol* 2005; 44: 744—750.
 18. *Smits-Engelsman B., Klerks M., Kirby A.* Beighton score: a valid measure for generalized hyper mobility in children. *J Pediatr* 2011; 158: 1: 119—123.
 19. *Jelsma L.D., Geuze R.H., Klerks M.H. et al.* The relationship between joint mobility and motor performance in children with and without the diagnosis of developmental coordination disorder. *BMC Pediatr* 2013; 13: 35.
 20. *Hermanns-Lê T., Reginster M.A., Piérard-Franchimont C. et al.* Dermal Ultrastructure in Low Beighton Score Members of 17 Families with Hypermobility-Type Ehlers-Danlos Syndrome. *J Biomed Biotechnol* 2012; 2012: 878107.
 21. *Grahame R.* Pain, distress and joint hyperlaxity. *Joint Bone Spine* 2000; 67: 157—164.
 22. *Grahame R.* Hypermobility and hypermobility syndrome. In: *Hypermobility Syndrome — recognition and management for physiotherapists*. R. Keer, G. Grahame (eds). Philadelphia, PA: Elsevier 2003; 1—14.
 23. *Аббакумова Л.Н.* Патология суставов у детей с дисплазией соединительной ткани. В кн.: Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. С-Петербург: Элби-Ст-Петербург 2009; 321—326. (Abbakumova L.N. Pathology of the joints in children with dysplasia of the connective tissue. In: Kadurina T.I., Gorbunova V.N. Dysplasia of the connective tissue. Sankt-Peterburg: Elbi-St-Petersburg 2009; 321—326.)
 24. *Czaprowski D., Kotwicki T., Pawłowska P. et al.* Joint hypermobility in children with idiopathic scoliosis: SOSORT award 2011 winner. *Scoliosis* 2011; 6: 22.

Поступила 31.03.14