

ID: 2021-07-26-A-19528

Краткое сообщение

Рожкова Н.С., Коваленко А.Д.

Фенотипические маркеры дисплазии соединительной ткани в деятельности врача общей практики

ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра полуклинической терапии, общей врачебной практики и профилактической медицины

Научные руководители: к.м.н. Губанова Г.В., д.м.н. Шеметова Г.Н.

Резюме

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – распространенное состояние с широким спектром симптомов, имеет прогрессирующее течение с возможностью развития серьезных осложнений. В работе оценена частота встречаемости маркеров ДСТ, которые возможно выявить при первом контакте с пациентом, проанализированы характерные клинические признаки ДСТ.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, гипермобильность суставов

Введение

Дисплазия соединительной ткани – состояние, требующее внимания врачей различных специальностей. ДСТ часто встречается в популяции – его распространенность составляет 1:5, а медико-социальная значимость ДСТ обусловлена выявлением признаков соединительнотканной недостаточности среди лиц трудоспособного, детородного, призывного возраста. Отдельные проявления нарушений соединительной ткани встречаются у 85% молодых людей [1]. Как правило, у большинства пациентов с ДСТ в возрасте старше 35 лет основную проблему составляют осложнения клинических синдромов, определяющие инвалидизацию пациентов и летальные потери в группе [1-3]. Чаще встречается недифференцированная дисплазия соединительной ткани (НДСТ) – фенотипически или клинически проявляющиеся изменения соединительной ткани, не укладывающиеся в критерии генетически обусловленных ДСТ (синдромы Марфана, Элерса-Данло).

Цель: изучение частоты встречаемости внешних маркеров ДСТ у практически здоровых лиц трудоспособного возраста, а также оценка осведомленности пациентов о наличии ДСТ и ее симптомах.

Материал и методы

Было обследовано 70 практически здоровых человек (55 женщин и 15 мужчин, средний возраст $22,9 \pm 0,5$ года). Практически здоровыми считались лица, у которых на момент обследования не было острых заболеваний; имевшиеся хронические заболевания находились в стадии ремиссии. От всех участников исследования получено информированное согласие. Критерии включения: возраст от 17 до 35 лет, отсутствие на момент обследования острых и обострения хронических заболеваний, отсутствие активных жалоб на нарушение самочувствия, сохраненная трудоспособность. Критерии исключения: наличие на момент обследования острых или обострения хронических заболеваний. Использован метод случайной выборки.

Для выявления признаков ДСТ были использованы диагностические критерии Т. Милковской-Димитровой и А. Каршакова (табл.1) [4, 5].

Легкая степень НДСТ устанавливалась при наличии 2 главных признаков, средняя (умеренная) – при наличии 3 главных и 2-3 второстепенных или 4 главных и 1-2 второстепенных, тяжелая (выраженная НДСТ) – при наличии 5 главных критериев.

Гипермобильность суставов оценивалась по критериям Картера-Вилкинсона в модификации Бейтона.

Последовательно проводилось 5 тестов с 2 сторон:

- 1) пассивное сгибание пястно-фалангового сустава V пальца в обе стороны;
- 2) пассивное сгибание I пальца в сторону предплечья при сгибании в лучезапястном суставе;
- 3) переразгибание локтевого сустава свыше 10° ;
- 4) переразгибание коленного сустава свыше 10° ;
- 5) наклон вперед при фиксированных коленных суставах, при этом ладони достигают пола.

Полученные результаты оценивались по 9-балльной шкале: 1 балл означал патологическое переразгибание одной стороны одного сустава. Сумма баллов по указанным критериям 1–3 балла оценивалась как легкая степень гипермобильности и вариант нормы, 4–6 баллов – средняя степень, 7–9 – выраженная гипермобильность суставов (ГМС).

Оценивалась телосложение пациентов для выявления признаков астеничности, для чего рассчитывался индекс Варге и долихостеномиелия. Индекс Варге (ИВа) рассчитывался по формуле $ИВа = (\text{масса тела, г} / \text{рост}^2, \text{ см}) - (\text{возраст, годы} / 100)$. Признаком астеничности считалось значение индекса Варге $< 1,5$. Долихостеномиелия – непропорционально длинные конечности – оценивалась по отношению длины кисти к длине тела (признак астеничности – значение этого показателя более 0,11), а также по отношению длины стопы к длине тела (признак астеничности – значение более 0,15) [4, 6].

Также учитывалось наличие у пациентов заболеваний, ассоциированных с ДСТ: ГЭРБ, дискинезия желчевыводящих путей, грыжи, спонтанный пневмоторакс, варикозное расширение вен нижних конечностей, геморрой, варикозное расширение вен малого таза, варикоцеле.

При обработке данных использована программа Microsoft Office Excel.

Результаты

В результате проведенного исследования легкая степень дисплазии выявлена у 27,1% обследованных, умеренная степень – у 30%, выраженная – у 14,3%; признаков дисплазии соединительной ткани не было обнаружено у 28,6%.

Астеничное телосложение по значению индекса Варге выявлено у 8,6% обследованных, у трети из них нет признаков НДСТ, у второй трети обнаружена легкая степень НДСТ, у трети – умеренная НДСТ.

Таблица 1. Диагностические критерии дисплазии соединительной ткани Т.Милковской-Димитровой и А.Каршакова (1987)

<i>Главные</i>	<i>Второстепенные</i>
Деформация позвоночника и грудной клетки	Аномалии зубов
Плоскостопие	Аномалии ушных раковин
Патологии зрения	Преходящие суставные боли
Гипермобильность суставов	Вывихи и подвывихи
Повышенная растяжимость кожи	Грыжи
Выраженная венозная сеть на коже	Птеригодактилия
Готическое небо	
Длинные тонкие пальцы	

Долихостеномиелия выявлена у других 8,6% обследованных, причем у двух третей из них нет признаков НДСТ. Следовательно, астеничное телосложение и долихостеномиелия не являются характерными фенотипическими признаками НДСТ.

Критерии НДСТ легкой степени обнаружены у 29% женщин и 20% обследованных мужчин. Самым распространенным признаком НДСТ среди пациентов с легкой степенью являлась деформация позвоночника – обнаружена у 63%. У 37% обследованных с легкой степенью НДСТ наблюдалось сочетание таких главных критериев как деформация позвоночника и нарушение зрения, у 11% сочетание деформации позвоночника со средней степенью гипермобильности суставов, у 11% сочетание средней степени ГМС с арахнодактилией. Средняя и выраженная ГМС как признак НДСТ выявлена всего у 26% обследованных. Кожный синдром (тонкая, просвечивающая и/или легко растяжимая кожа) обнаружен у 26%.

Критерии НДСТ умеренной выраженности выявлены у 31% обследованных женщин и 26,7% мужчин. Среди пациентов с умеренной НДСТ самыми частыми симптомами были деформация позвоночника – 71,4%, нарушения зрения – 62%, плоскостопие – 57,1%. Самая частая триада критериев – сочетание деформации позвоночника, плоскостопия и нарушения зрения – обнаружена у 24% обследованных. Средняя и выраженная ГМС среди обследованных со средней степенью НДСТ обнаружена у 38%. Кожный синдром обнаружен у 47,6%. В этой группе были выявлены такие состояния, как ГЭРБ (9,5%) дискинезия желчевыводящих путей (9,5%), геморрой (9,5%), прооперированная паховая грыжа (4,75%).

Критерии выраженной НДСТ обнаружены у 16,4% женщин и 6,7% мужчин. У всех пациентов в группе с выраженной НДСТ были плоскостопие, у 90% – деформация позвоночника, у 50% – нарушения зрения. У 100% выявлен кожный синдром: тонкая просвечивающая кожа у 40%, повышенная растяжимость кожи у 30%, сочетание обоих признаков у 30%. Средняя и выраженная степень ГМС в этой группе диагностирована у 60% обследованных, что гораздо выше, чем в других группах. У 40% по данным ранее проводившегося ЭхоКГ обнаружен пролапс митрального клапана – важный диагностический критерий, также влияющий на прогноз у пациентов с НДСТ. В этой группе распространены заболевания, ассоциированные с НДСТ: ГЭРБ – 20%, варикозное расширение вен нижних конечностей – 20%, птоз внутренних органов – 20%.

При оценке осведомленности участников исследования о НДСТ было выявлено: 36% опрошенных знали, что такое НДСТ. В группе с легкой степенью НДСТ 21% участников знали о НДСТ, но только 5% ранее проверяли у себя симптомы. В группе с умеренно выраженной НДСТ 29% знали о таком состоянии, а самостоятельно оценивали наличие симптомов 9,5% опрошенных. В группе с выраженной НДСТ 50% знали, что такое НДСТ и только 20% знали о наличии у себя данного состояния.

Обсуждение

По данным разных авторов признаки НДСТ могут встречаться у 14 – 85% лиц молодого возраста. Полученные нами результаты не противоречат данным литературы – маркеры ДСТ обнаружены у 71,4% обследованных.

Для установления диагноза и прогноза течения заболевания решающее значение имеют висцеральные проявления НДСТ (пролапсы митрального и трикуспидального клапанов, птоз внутренних органов, миопия, астигматизм и др.) [1]. Так как установлена прямая связь между количеством фенотипических маркеров и выраженностью висцеральных изменений, определение степени НДСТ на основании внешних признаков имеет вспомогательное значение для формирования групп лиц, нуждающихся в дальнейшем обследовании [1, 7].

По данным литературы частота встречаемости изменений со стороны опорно-двигательного аппарата – деформация позвоночника, плоскостопие, синдром гипермобильности суставов – составляет 57–94% [8]. В нашем исследовании частота встречаемости деформации позвоночника у лиц с НДСТ составила 72%, плоскостопия – 50%, умеренной и выраженной ГМС – 38%.

В литературе описывается астенический тип конституции как преобладающий среди пациентов с НДСТ [7]. Нами не обнаружено связи между выраженностью симптомов НДСТ и астеническим телосложением – по индексу Варге оно выявлено только у 8% лиц с различной степенью выраженности НДСТ.

По данным литературы офтальмологические проявления наблюдаются более, чем у трети лиц с НДСТ [8], среди обследованных нами лиц частота встречаемости различных нарушений зрения составила 58%.

Заключение

Полученные данные свидетельствуют о высокой частоте встречаемости симптомов ДСТ у лиц трудоспособного возраста, а также о низкой осведомленности обладателей маркеров НДСТ о наличии у них данного состояния, связанных с ним рисках, особенностях образа жизни, физических нагрузок, профессиональной деятельности. Возможность наличия синдрома НДСТ по внешним признакам и имеющимся заболеваниям следует учитывать врачам любых специальностей для совместного ведения пациента, своевременного обнаружения у больных проявлений со стороны внутренних органов, профилактики возможных осложнений.

Литература

1. Нечаева, Г.И. Клинические рекомендации Российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани (первый пересмотр) / Г.И. Нечаева, А.И. Мартынов // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2018. – Т. 13. – №1.2. С. 137–209.
2. Яковлев В.М. Дисплазия соединительной ткани в практике врачей первичного звена здравоохранения. Руководство для врачей / В.М. Яковлев, Г.И. Нечаева, А.И. Мартынов, И.А. Викторова. – М.: КСТ Интерфорум, 2016. – 520 с.
3. Нечаева Г.И. Дисплазия соединительной ткани: сердечно-сосудистые изменения, современные подходы к диагностике и лечению / Г.И. Нечаева, А.И. Мартынов – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2017. – 400 с.
4. Сравнительная характеристика методов диагностики дисплазии соединительной ткани у детей / Иванова И. И., Макарова И. И., Гнусаев С. Ф. [и др.] // Экология человека. 2016. – № 3. – С. 24–29.
5. Милковска-Димитрова, Т. Врожденная соединительнотканная малостойкость у децата / Т. Милковска-Димитрова, А. Каршаков. – София: Медицина и физкультура, 1987. – 190 с.
6. Васильев, О.С. Сравнительный анализ антропометрических параметров как фенотипических маркеров синдрома дисплазии соединительной ткани у спортсменов / О.С. Васильев, С.П. Левушкин // Медицина экстремальных ситуаций. – 2015. – №4 (54). – С. 75–80.
7. Евтушенко, С.К. Дисплазия соединительной ткани в неврологии и педиатрии. Руководство для врачей / С.К. Евтушенко, Е.В. Лисовский, О.С. Евтушенко. - Донецк: ИД «Заславский», 2009. - 361 с.
8. Стяжкина, С.Н. Дисплазия соединительной ткани в современной клинической практике / С.Н. Стяжкина, А.Д. Князев, И.И. Минаханов// Современные инновации. – 2016. – №5 (7). – С. 57–64.