

И.Т. Дорошенко

АНАЛИЗ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИИ, УСУГУБЛЯЮЩЕЙ ОГРАНИЧЕНИЕ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМАМИ И ЗАБОЛЕВАНИЯМИ, ПРОЯВЛЯЮЩИМИСЯ НИЗКОРОСЛОСТЬЮ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. В.В. Голикова

Лаборатория медицинской экспертизы и реабилитации детей

Республиканский научно-практический центр медицинской экспертизы и реабилитации, г. Минск

I.T. Doroshenko

ANALYSIS OF CONCOMITANT PATHOLOGIES THAT INCREASE CHILDREN DISABILITY IN SYNDROMES AND DISEASES ASSOCIATED WITH SHORT STATURE

Tutor: PhD, associate professor V.V. Golikova

Laboratory of medical assessment and rehabilitation of children

Republican scientific and practical center for medical assessment and rehabilitation, Minsk

Резюме. В статье проводится анализ различной сопутствующей патологии, которая оказывает влияние на ограничения жизнедеятельности и установление инвалидности вследствие различных заболеваний или синдромов, приводящих преимущественно к низкому росту, в детском возрасте.

Ключевые слова: низкорослость, дети, инвалидность.

Resume. The article analyzes affect various comorbidities on limitations of life and the establishment of disability due to various diseases or syndromes, manifested with short stature, in childhood.

Keywords. short stature, children, disability.

Актуальность. Низкорослость является наиболее частым исходом ряда редких генетических аномалий, детерминирующих низкий рост и гетерогенной группы эндокринных расстройств, сопровождающихся синдромом дефицита гормона роста (ДГР), кроме того многие соматические и хромосомные заболевания сопровождаются задержкой роста, которая в последующем формирует популяцию низкорослых людей.

Литературные источники свидетельствуют, что причины, приводящие к задержке роста у детей неоднородны. Очевидно, что низкорослость является не только синдромом, отражающим метаболические, генетические, гормональные расстройства, но и самостоятельной патологией, значимо влияющей на психосоциальную и эмоциональную адаптацию человека в окружающей среде [1,2].

Исследователи Республики Узбекистан считают, что в популяции детей раннего и младшего школьного возраста задержка роста чаще обусловлена врожденным гипотиреозом, соматотропной недостаточностью и наследственными заболеваниями, а подросткового возраста – соматогенной низкорослостью, конституциональной задержкой физического и полового развития, синдромом позднего пубертата, синдромом неправильного пубертата и хромосомными заболеваниями [23]. Значительное влияние (18,0%) соматической патологии на формирование задержки роста отмечают

ученые Республики Казахстан [4]. Анализ причин низкорослости у детей и подростков Ставропольского края Российской Федерации (РФ) продемонстрировал преобладание не эндокринных форм заболеваний на формирование нарушений роста (73,3%) [5].

В Республике Беларусь лицам старше 18 лет при низком (ниже 150 см.), патологически обусловленном (патология нейроэндокринной системы и/или опорно-двигательного аппарата) росте, являющимся анатомическим дефектом, устанавливается III группы инвалидности. Социально значимые параметры роста для детского возраста на данный момент отсутствуют, и решение об установлении статуса «ребенок-инвалид» детям с низкорослостью принимается при наличии ограничения жизнедеятельности, обусловленного стойкими расстройствами функций организма, возникших в результате заболеваний, дефектов или травм [6].

Учитывая широкий диапазон патологий, приводящих к низкорослости в детском возрасте, было принято рассмотреть различные виды сопутствующей патологии, которая также могла оказывать влияние на ограничение жизнедеятельности и, следовательно, установление инвалидности лицам до 18 лет.

Цель: выделить основную экспертно-значимую сопутствующую патологию у детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью.

Задачи:

1. изучить нарушения функций органов и систем организма, приводящие к установлению категории «ребенок-инвалид» у детей с низкорослостью;
2. изучить сопутствующую патологию, усугубляющую ограничения жизнедеятельности у исследуемых детей;
3. провести анализ имеющихся нарушений функций с учетом сопутствующей патологией у данного контингента.

Материалы и методы: Было проведено клинико-экспертное исследование среди 150 детей-инвалидов вследствие синдромов и заболеваний, проявляющихся низкорослостью в возрасте от 2 до 18 лет. В зависимости от патологической формы заболевания обследуемый контингент был разделен на следующие группы: дети с низкорослостью, обусловленной дефицитом гормона роста (ДГР) – в 32,7% (ДИ: 25,7-40,5) случаев; дети с низкорослостью, обусловленной другими эндокринными заболеваниями (ДЭЗ) – в 30,7% (ДИ: 23,9-38,5), из них в 95,7% – гипотиреозом или его сочетанием с иной эндокринной патологией; дети с низкорослостью, обусловленной хроническими соматическими заболеваниями и заболеваниями нервной системы (НХЗ) – в 15,3% (ДИ: 10,4-22,0), дети с генетическим нанизмом – в 14,7% (ДИ: 9,9-21,2) и дети со скелетными дисплазиями – в 6,7% (ДИ: 3,7-11,8).

По результатам анализа оценка степени выраженности нарушений функций органов и систем детского организма полученных данных установлено, что синдромы и заболевания, проявляющиеся низкорослостью приводили к нарушению следующих функций: внутренней секреции – у 68,7% (ДИ: 60,9-75,6) детей, статодинамических – у 14,0% (ДИ: 9,3-20,5), обмена веществ и энергии – у 11,3% (ДИ: 7,2-17,4), кровообращения – у 8,0% (ДИ: 4,6-13,6), психических – у 6,0% (ДИ: 3,2-11,0).

Статистическая обработка результатов исследования проводилась с использованием приложения специального ресурса VassarStats: Website for Statistical Computation. Применялись методы описательной статистики: абсолютное число (абс.), относительная величина в процентах (Р), %, 95% доверительный интервал (ДИ). Статистические различия между исследуемыми группами учитывались при уровне значимости $p < 0,05$. Сравнение проводилось с использованием критерия χ^2 при числе ожидаемого явления 10 и более, при числе ожидаемого явления менее 10 – с учетом статистической значимости по критерию Фишера (p^*).

Результаты и их обсуждение. В ходе проведенного клинико-экспертного исследования детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью было установлено, что сопутствующая патология имела у 78,0% (ДИ: 70,7-83,8) детей.

Высокий удельный вес (40,7%, 95ДИ: 33,1-48,7) у исследуемого контингента занимали врожденные аномалии и заболевания системы кровообращения (таблица 1).

Табл. 1. Удельный вес сопутствующей патологии у детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью (n=150)

Вид патологии	Количество		
	абс.	Р,%	95ДИ
Патология системы кровообращения	61	40,7	33,1-48,7
Патология органа зрения	33	22,0	16,1-29,3
Патология нервной системы	27	18,0	12,7-24,9
Патология мочеполовой системы	19	12,7	8,3-18,9
Патология эндокринной системы	18	12,0	7,7-18,2
Патология костно-мышечной системы	17	11,3	7,2-17,4
Патология системы крови и иммунной системы	14	9,3	5,6-15,1
Патология лимфоидного глоточного кольца	13	8,7	5,1-14,3
Психические и поведенческие расстройства	11	7,3	0,4-12,7
Патология кожи	9	6,0	3,2-11,0
Патология органов пищеварения	5	3,3	1,4-7,6
Патология органов дыхания	4	2,7	1,0-6,7
Нарушение речи	3	2,0	0,7-5,7
Аллергическая патология	2	1,3	0,4-4,7

Наиболее распространенными (88,5%, ДИ: 78,2-94,3) среди детей с сопутствующей патологией кровообращения являлись нарушения ритма и проводимости сердца, представленные блокадой правой ножки пучка Гиса у 53,7% (ДИ: 40,6-66,3) детей (n=54). Морфоструктурная патология сердца наблюдалась у 86,9% (ДИ: 76,2-93,2) данного контингента, из них у 33 детей (84,9%, ДИ: 72,9-92,3) она была представлена дополнительной хордой левого желудочка.

Врожденные пороки встречались у 20 (13,3%, ДИ: 8,8-19,7) детей, из них сердца у 12 (60,0%, 95ДИ: 38,7-78,1), мочевыводящих путей – у 7 (35,0, ДИ: 18,1-56,7), головного мозга – у 1 (5,0%, ДИ: 0,9-23,6).

Экспертно-значимыми у детей с низкорослостью являлись следующие виды сопутствующей патологии: психические и поведенческие расстройства, приводящие к

функциональному нарушению среди детей, у которых встречались в 81,8% (ДИ: 52,3-94,9) случаев, патология органов пищеварения – в 60,0% (ДИ: 23,1-88,2), крови и иммунной системы – в 35,7% (ДИ: 16,3-61,2), нервной системы – в 33,3% (ДИ: 18,6-52,2), костно-мышечной системы – в 29,4% (ДИ: 13,3-53,1), системы кровообращения – в 19,7% случаев (ДИ: 11,6-31,3).

Первое место в структуре экспертно-значимых психических и поведенческих расстройств занимала задержка психо-речевого развития (33,3%, ДИ: 12,1-64,6), второе – умственная отсталость и специфическое расстройство развития, на которые приходилось по 22,2% (ДИ: 6,3-54,7%) соответственно.

К гемодинамически значимым нарушениям и, соответственно, недостаточности кровообращения у детей с синдромами и заболеваниями, проявляющимися низкорослостью приводили сопутствующие врожденные пороки сердца (100,0%, 95ДИ: 75,8-100,0), в 25,0% (ДИ: 8,9-53,2) случаев представленные дефектом межжелудочковой перегородки.

Следует отметить, что среди детей с генетическим нанизмом, ассоциированные с основным синдромом психические и поведенческие расстройства ($\chi^2=8,0$, $p^*=0,036$) и заболевания системы кровообращения ($\chi^2=9,9$, $p^*=0,012$), являлись факторами, влияющими на ограничения жизнедеятельности у данного контингента, в отличии от детей с низкорослостью, обусловленной ДГР и ДЭЗ.

Патология нервной системы являлась одним из факторов, усугубляющих ограничения жизнедеятельности у детей с низкорослостью вследствие скелетных дисплазий ($\chi^2=16,0$, $p^*=0,008$) в отличии от детей с низкорослостью, обусловленной ДГР и ДЭЗ.

Кроме того, высокий удельный вес случаев (16,7%, ДИ: 11,6-23,5) приходился на болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. Данная сопутствующая патология встречалась гораздо чаще при генетических синдромах (36,4%, ДИ: 19,7-57,0), чем при ДЭЗ ($\chi^2=5,0$, $p^*=0,031$) или НХЗ ($\chi^2=7,2$, $p^*=0,009$).

Таким образом, установлено, что у исследуемого контингента детей с низкорослостью среди сопутствующей патологии экспертно-значимыми (приводящие к функциональному нарушению) являлись: психические и поведенческие расстройства (81,8%, ДИ: 52,3-94,9), патология органов пищеварения (60,0%, ДИ: 23,1-88,2), крови и иммунной системы (35,7%, ДИ: 16,3-61,2), нервной системы (33,3%, ДИ: 18,6-52,2), костно-мышечной системы (29,4%, ДИ: 13,3-53,1), системы кровообращения (19,7%, ДИ: 11,6-31,3).

Одними из факторов, усугубляющих ограничения жизнедеятельности у детей с низкорослостью, вследствие генетического нанизма являлись психические и поведенческие расстройства ($\chi^2=8,0$, $p^*=0,036$) и заболевания системы кровообращения ($\chi^2=9,9$, $p^*=0,012$), вследствие скелетных дисплазий – патология нервной системы ($\chi^2=16,0$, $p^*=0,008$) в отличии от детей с некоторыми иными формами низкорослости.

Выводы. Таким образом, было установлено, что у детей со всеми патологическими видами низкорослости сопутствующей патологии, усугубляющей имеющие ограничения жизнедеятельности являются психические и поведенческие расстройства, патология органов пищеварения, крови и иммунной системы, нервной системы,

костно-мышечной системы и системы кровообращения. При этом основной экспертно-значимой сопутствующей патологией у детей с генетическим нанизмом являются психические и поведенческие расстройства и заболевания системы кровообращения, а у детей со скелетными дисплазиями – патология нервной системы в отличие от детей с иными формами низкорослости.

Литература

1. Ayling, R. More guidance on growth hormone deficiency / R. Ayling // *Journal of Clinical Pathology*. – 2004. – V. 57, № 2. – С.123–127.
2. Петеркова, В.А. Опыт применения гормона роста при различных вариантах низкорослости у детей / В.А. Петеркова, Е.В. Нагаева // *Вопросы современной педиатрии*. – 2009. – Т. 8, № 2. – С.86–93.
3. Исмаилов, С.И. Частота встречаемости вариантов задержки роста у детей и подростков узбекской популяции / С.И. Исмаилов, Н.Ш. Ибрагимова, Л.Б. Нугманова // *Сибирский медицинский журнал*. – 2011. – Т. 26, № 4 (2). – С. 237–240.
4. WHO Child Growth Standards: Methods and development // WHO: World Health Organization, 2017. – Mode of access : http://www.who.int/entity/childgrowth/standards/Technical_report.pdf?ua=1 (дата обращения 20.05.2020).
5. Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями / под ред. И.И. Дедова и В.А. Петерковой. – М. : Практика, 2014. – 442 с.
6. Об утверждении Инструкции о порядке освидетельствования (переосвидетельствования) пациентов (инвалидов) при проведении медико-социальной экспертизы [Электронный ресурс] : постановление Министерства Здравоохранения Республики Беларусь, 9 июня 2021 г., № 77 // ILEX / ООО "ЮрСпектр". – Режим доступа: <https://ilex-private.ilex.by/view-document/BELAW/174712/#M100001>. – Дата доступа: 06.10.2022.