

КОСТНО-СКЕЛЕТНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НАРУШЕНИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У МУЖЧИН ПРИЗЫВНОГО ВОЗРАСТА

Паторская О.А.

УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Минск, Республика Беларусь

Ollett@rambler.ru

Публикация посвящена особенностям проявлений наследственных нарушений соединительной ткани со стороны костно-мышечной системы у мужчин призывного возраста с различными фенотипами.

Ключевые слова: *костно-скелетные проявления, наследственные нарушения соединительной ткани, мужчины призывного возраста*

OSTEOSKELETAL MANIFESTATIONS OF HEREDITARY CONNECTIVE TISSUE DISORDERS IN MEN OF MILITARY AGE

Patorskaya O.A.

Belarusian State Medical University

Minsk, Belarus

The publication is devoted to the peculiarities of the manifestations of hereditary disorders of the connective tissue from the musculoskeletal system in men of military age with different phenotypes.

Key words: *osteoskeletal manifestations, hereditary disorders of connective tissue, men of military age*

Введение. Наследственные нарушения соединительной ткани (ННСТ) многие десятилетия привлекает внимание врачей и исследователей. Начиная с 90-х годов XX века, опубликованы работы, объясняющие патоморфоз различных заболеваний, течение которых усугубляет наличие ННСТ [1, 2, 3, 4]. В 2009 г. в России на основании результатов тридцатилетнего исследования диагностической ценности симптомов, особенностей клинических проявлений, течения ННСТ разработаны первые рекомендации «Диагностика и лечение наследственных нарушений соединительной ткани», выделены две группы: первая – синдромы с согласованными критериями, вторая – неклассифицируемые синдромы и фенотипы, при которых отсутствуют четкие диагностические критерии. В первую группу включены редко встречающиеся моногенные наследственные нарушения соединительной ткани (синдром Марфана, Элерса–Данло, несовершенный остеогенез и др.), во вторую – часто встречающиеся неклассифицируемые синдромы и фенотипы (марфаноидная внешность, марфаноподобный фенотип, элерсоподобный фенотип, смешанный фенотип, первичный ПМК, синдром гипермобильности суставов, неклассифицируемый фенотип) [5].

Материалы и методы. Для выявления признаков ННСТ провели осмотр 135 мужчин призывного возраста, из которых основную группу составили 117 мужчин с признаками ДСТ (86,9%); контрольная группа (18 человек) представлена практически здоровыми мужчинами без внутрисердечной патологии и с признаками дисморфогенеза менее 5. Группы формировали

методом направленного отбора. Средний возраст пациентов с ННСТ (21 год, Q25:75 20–22 лет) достоверно превышал средний возраст пациентов контрольной группы (19,5 лет, Q25:75 18–22 лет) на 1,5 года, $p < 0,05$. Возрастные характеристики отвечали поставленной цели определения нарушений ритма и проводимости у лиц призывного возраста, обе группы отвечали критериям однородности. Количественный и структурный подбор в группах соответствовал соотношениям генеральной выборки.

Результаты. Посредством оценки совокупности врожденных морфогенетических признаков и результатов эхокардиографического исследования из пациентов основной группы сформированы 3 подгруппы по выявленным синдромам и фенотипам ННСТ: синдром ПМК (56,4%), марфаноидная внешность (36,7%), неклассифицируемый фенотип (6,9%).

При оценке врожденных морфогенетических признаков в основной группе изменения кожи выявлены у 91,5% обследованных (тонкость, гипертрихоз, стрии в области спины), изменения ушей – у 71,8% (оттопыренность, приращение мочки), изменения глаз и бровей – у 42,7% (птоз, синофриз, гетерохромия радужной оболочки), изменения носа – у 56,4% (искривление носовой перегородки, плоская переносица, клювовидный нос), изменения ротовой полости – у 71,8% (тонкие или толстые губы, неправильная форма и положение зубов, высокое небо), изменения грудной клетки – у 86,3% (асимметрия, экскавация грудины, уплощение естественных изгибов позвоночника), сколиоз грудного отдела позвоночника – у 74,4% (С- и S-образный), поперечное плоскостопие – у 82,9%. Наиболее часто у пациентов с ДСТ встречали костно-скелетные признаки, изменения головы, лица, кожи и ее придатков, реже висцеральные признаки. Показатель гипермобильности суставов по Beighton в среднем по группе составил 3,3 балла (Q25:75 2,9–3,7 баллов).

Лицевые признаки часто выражались изменением ушей (приращение мочки, деформированные, оттопыренные уши); неба (высокое, плоское); носа (искривление носовой перегородки); зубов (неправильный рост, диастемы, ретрогнатия).

Скелетные признаки у пациентов с ННСТ часто проявлялись несимметричностью грудной клетки за счет асимметрии ребер, S- и C-образным сколиозом грудного отдела позвоночника, продольным и поперечным плоскостопием, сандалевидной щелью между 1 и 2 пальцами стоп, уплощением естественных изгибов позвоночника (рисунок 1).

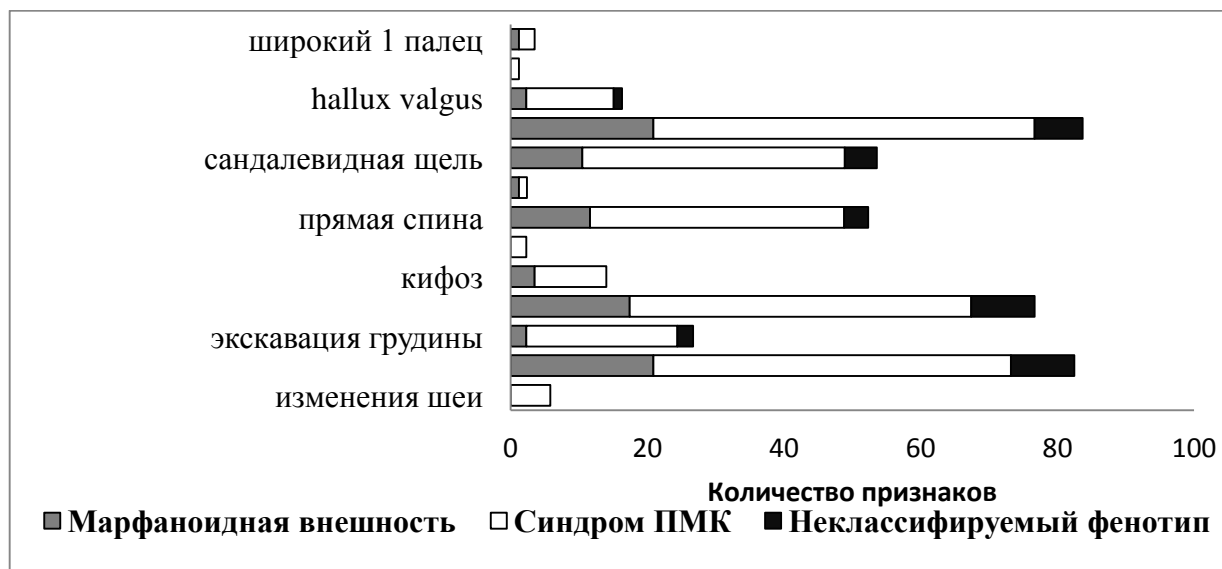


Рисунок 1. – Количественная характеристика костно-скелетных признаков (%) у пациентов с марфаноидной внешностью, синдромом ПМК, некласифицируемым фенотипом

Выводы. Таким образом, у мужчин призывного возраста признаки ДСТ выявлены в 86,9%, часто встречается синдром ПМК (56,9%), реже марфаноидная внешность (36,2%) и изредка – некласифицируемый фенотип (6,9%). Среди внешних признаков ДСТ преобладали изменения кожи (91,5%), ушей (71,8%), ротовой полости (71,8%), грудной клетки (86,3%), сколиоз позвоночника (74,4%), поперечное плоскостопие (82,9%).

Список литературы.

1. Алексеев, А. А. Системная медицина : пер. с англ. / А. А. Алексеев, И. С. Ларионов, Н. А. Дудина. – М.: Эдиториал УРСС, 2000. — 537 с.
2. Аришин, В. А. Дисплазия соединительной ткани как предиктор развития кальцинированного стеноза аорты [Электронный ресурс] / В. А. Аришин, И. В. Егоров // Медицина. – Режим доступа: www.rusnauka.com/16_NPRT_2014/Medecine/0_168413.doc.htm. – Дата доступа: 20.05.2020.
3. Бугаева, И. В. Некоторые клиничко-электрокардиографические особенности, ассоциируемые с сочетанным кардиальным и билиарным диспластическим синдромом / И. В. Бугаева, В. Ф. Антюфьев, Л. Н. Буткарь // Урал. кардиол. журн. – 2001. – № 2. – С. 28–30.
4. Гнусаев, С. Ф. Синдром соединительнотканной дисплазии у детей / С. Ф. Гнусаев // Леч. врач. – 2010. – № 8. – С. 40–44.
5. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации / Всерос. кардиол. о-во [и др.] // Кардиоваскуляр. терапия и профилактика. – 2009. – Т. 8, № 6, прил. 5. – 24 с.