

УДК 616.712-007.24:616-018.2-024.84-007.17]-053.2

Н. В. Моторенко¹, Н. Д. Титова²

¹Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

²Институт повышения квалификации

и переподготовки кадров здравоохранения

Белорусского государственного медицинского университета

г. Минск, Республика Беларусь

АНАЛИЗ ЗАВИСИМОСТИ МЕЖДУ СТЕПЕНЬЮ ВОРОНКООБРАЗНОЙ ДЕФОРМАЦИИ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ И ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ

Введение

Деформации грудной клетки, которые в большинстве случаев являются врожденной аномалией развития, характеризуются нарушениями грудино-реберного комплекса, а в некоторых случаях изолированными изменениями рельефа ребер. В настоящее время существует большая группа врожденных аномалий развития грудино-реберного комплекса. 90% врожденных деформаций грудной клетки составляют воронкообразные (ВДГК), 8% – килевидные (КДГК), оставшиеся 2% занимают синдром Поланда, врожденная расщелина грудины и изолированные деформации ребер [1].

Характеризуется ВДГК западением грудины и передних отделов ребер, уменьшением объема грудной клетки, смещением и аномалиями развития сердца, сосудистого пучка и легких. ВДГК встречается у 0,1–2,4% населения, у мальчиков – в 5 раз чаще, чем у девочек [2, 3]. Ведущая роль в формировании воронкообразной деформации грудной клетки принадлежит диспластическому процессу, об этом свидетельствует повышение экскреции оксипролина – продукта распада коллагена. Согласно многочисленным исследованиям, ВДГК относится к недифференцированным порокам развития соединительной ткани мультифакторной природы с прогрессивным течением, в основе которых лежат нарушения синтеза, распада или морфогенеза компонентов внеклеточного матрикса, возникающие при определенной генетической предрасположенности в периоде раннего эмбриогенеза или постнатального периода под воздействием неблагоприятных факторов внешней среды. Вследствие различных мутаций в генах происходит неправильное формирование коллагеновых цепей, что приводит к слабости при механических воздействиях на основные разновидности соединительной ткани – хрящи и кости. В 65% случаев имеется наследственная предрасположенность, причем роль наследственного фактора подтверждается не только наличием данной патологии у других членов семьи, но и сочетанием сопутствующих диспластических признаков: арахнодактилии, пролапса митрального клапана, дисплазии ушных раковин, гиперэластичности кожи [4].

Цель

Проанализировать зависимость степени ВДГК от фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани у детей.

Материал и методы исследования

В исследование включены 60 детей с воронкообразной деформацией грудной клетки, проходивших обследование и лечение на базе У «Гомельская областная детская

клиническая больница» с января 2019 по январь 2024 гг. С целью уточнения диагноза ВДГК проводилось комплексное обследование, включающее в себя клинический осмотр, лабораторные методы исследования, инструментальные методы. Дети обследовались на наличие внешних и/или внутренних признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Степень дисплазии соединительной ткани определялась по схеме (таблица 1), предложенной Т. Милковска-Дмитровой и А. Каракашевым.

Таблица 1 – Диагностические критерии дисплазии соединительной ткани

Основные признаки	Второстепенные признаки
Деформация стоп Расширение вен Готическое нёбо Гипермобильность суставов Нарушение органа зрения Признаки дисплазии соединительной ткани со стороны сердечно-сосудистой системы, верхних мочевых путей Деформация позвоночника и грудной клетки Увеличение растяжимости и дряблость кожи Арахнодактилия Аномалии развития черепа	Аномалии ушных раковин Аномалии зубов Персистирующие артралгии Вывихи и подвывихи суставов Птеригодактилия

1-я легкая степень диагностируется при наличии двух главных признаков, 2-я средняя – при наличии трех главных и 2–3 второстепенных или 3–4 главных и 1–2 второстепенных, 3-я тяжелая – при наличии 5 главных и 3 второстепенных признаков.

Для определения степени тяжести деформации и показаний к оперативному лечению использовали индекс Халлера, рассчитываемый как соотношение поперечного к переднезаднему размеру грудной клетки. II степень деформации встречалась у 34 (56,7%) пациентов, III степень – у 26 (43,3%) пациентов. Медиана возраста детей – 14 лет, из них 44 мальчика (73,3%) и 16 девочек (26,7%). Для определения степени тяжести деформации и показаний к оперативному лечению использовали индекс Халлера.

Референтную группу (n=30) составили здоровые дети. Медиана возраста – 14 лет. Статистическая обработка результатов проводилась при помощи компьютерной программы STATISTICA 10.0. Значения качественной переменной представлялись в виде абсолютных чисел (долей в %), а их сравнение проводилось при помощи критерия Пирсона. Полученные данные представлены абсолютным числом (n) и относительной величиной (%). Различия считались достоверными при уровне значимости $p < 0,05$.

Результаты исследования и их обсуждение

По результатам проведенной оценки фенотипических признаков дисплазии соединительной ткани у пациентов с ВДГК преобладали следующие внешние маркеры недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ): костно-суставные изменения – сколиоз, кифоз, кифосколиоз, долихоцефалия, астенический тип конституции, гипермобильность суставов (переразгибание в локтевых и лучезапястных суставах, симптом большого пальца, избыточная тыльная флексия в голеностопных суставах), арахнодактилия, плоскостопие; кожные проявления – тонкая просвечивающаяся и легкоранимая кожа, кожные стрии. Среди внутренних маркеров НДСТ лидировали малые аномалии развития сердца (пролапс митрального клапана и дополнительные хорды левого желудочка), миопия, нефроптоз.

Со стороны опорно-двигательного аппарата наиболее часто встречаются нарушения осанки (сколиоз, кифоз, кифосколиоз), диагностированы у 55,0%, гипермобильность суставов (переразгибание в локтевых и лучезапястных суставах, симптом

большого пальца, избыточная тыльная флексия в голеностопных суставах) – у 22,0%, деформации нижних конечностей, в том числе плоскостопие – у 31,7%. Характерной особенностью было сочетание указанных признаков. Наиболее частым отделом деформации при сколиозе у детей с ВДГК был грудной отдел позвоночника (у 47,8%) и грудопоясничный отдел (у 39,1%), реже встречалось поражение поясничного отдела позвоночника (у 13,1%). Преобладали дети с астеническим типом телосложения (37; 61,7%). Индекс массы тела (ИМТ) у пациентов с II степенью ВДГК составил 17,5 (16,3–18,3) и III степенью – 17,8 (17,2–19,4). Внешний вид данных пациентов отличался преобладанием продольных размеров тела над поперечными, высоким ростом при относительно низкой массе тела, длинными верхними и нижними конечностями с удлинением кистей и стоп.

Контрольная группа по частоте и количеству внешних и внутренних фенотипических признаков отличалась от пациентов с ВДГК (таблица 2). В контрольной группе встречались внешние фенотипические маркеры дисплазии соединительной ткани, такие как, сколиоз, кифоз, плоскостопие, однако их частота была 2–3 раза ниже, чем у детей с ВДГК. Также в контрольной группе практически не встречались признаки дисплазии соединительной ткани со стороны органов зрения, верхних мочевых путей, однако были выявлены малые аномалии сердца в виде пролапса митрального клапана и дополнительных хорд левого желудочка (ДХЛЖ), но их частота была значительно ниже.

Таблица 2 – Внешние и внутренние маркеры дисплазии соединительной ткани у пациентов с ВДГК

Признаки НДСТ	Контрольная группа (n=30)	Пациенты с II степенью ВДГК (n=34)	Пациенты с III степенью ВДГК (n=26)
Деформация грудной клетки	0	34* (100%)	26* (100%)
Сколиоз, кифоз	6 (20,0%)	17* (50,0%)	16* (61,5%)
Астенический тип конституции	5 (16,7%)	21* (61,8%)	11* (42,3%)
Плоскостопие	3 (10,0%)	8* (23,5%)	11* (42,3%)
Долихоцефалия	0	0	1 (3,8%)
Гипермобильность суставов	0	2 (5,9%)	4* (15,4%)
Тонкая кожа	0	3 (8,8%)	5* (19,2%)
Кожные стрии	2 (6,7%)	4 (11,8%)	6 (23,1%)
Миопия	1 (3,3%)	0	4* (15,4%)
ПМК	2 (6,7%)	7* (20,6%)	12* (46,1%)
ДХЛЖ	8 (26,7%)	21* (61,8%)	19* (73,1%)
Нефроптоз	0	0	4* (19,2%)
Тугоухость	0	0	1 (3,8%)

* $p < 0,05$ при сравнении с референтной группой

С увеличением степени деформации грудной клетки наблюдалось увеличение степени дисплазии соединительной ткани. Так у пациентов с ВДГК II степени легкая степень НДСТ отмечалась у 55,9%, средняя – у 17,6%, тогда как при III степени ВДГК легкая степень ДСТ диагностирована у 30,7% пациентов, а средняя – у 61,5%.

Выводы

1. Врожденное нарушение формирования соединительной ткани может проявляться диспластическими изменениями в нескольких органах и системах.

Секция «Педиатрия»

2. Наблюдается прямая зависимость между степенью тяжести НДСТ и степенью деформации грудной клетки: чем больше фенотипических и морфологических признаков, определяющих степень тяжести НДСТ, тем выше степень деформации грудной клетки.

3. Среди фенотипических признаков НДСТ у пациентов с ВДГК преобладают костно-скелетные, суставные проявления, а также признаки дисплазии сердечно-сосудистой системы на фоне минимальных изменений со стороны кожи.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Fokin, A. A.* Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities / A. A. Fokin // *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2009. – Vol. 21, № 1. – P. 44–57.

2. *Абдурахманов, А. Ж.* Врожденные деформации грудной клетки / А. Ж. Абдурахманов, К. Б. Тажин, Т. С. Анашев // *Травматология и ортопедия.* – 2010. – № 1. – С. 3–7.

3. *Комолкин, И. А.* Роль наследственности в происхождении врожденных деформаций грудной клетки / И. А. Комолкин, А. П. Афанасьев, Д. В. Щеголев // *Гений ортопедии.* – 2012. – № 2. – С. 152–156.

ISSN 2224-6959

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«ГОМЕЛЬСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»



АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ МЕДИЦИНЫ

Сборник научных статей
Республиканской научно-практической конференции
с международным участием
(г. Гомель, 13 ноября 2024 года)

Основан в 2000 г.

Выпуск 25

В 3 томах

Том 1

Гомель
ГомГМУ
2024