УДК 616-009.8:616-007.17

О ВЛИЯНИИ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ НА ТЕЧЕНИЕ РЕЗИДУАЛЬНОЙ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИИ У ДЕТЕЙ

К.С.Невмержицкая, О.А.Львова*, Е.А. Зюзгина

Государственное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Уральская государственная медицинская академия» Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию, кафедра неврологии детского возраста и медицинской генетики
МУ Детская городская клиническая больница №9, Екатеринбург

Обследовано 80 детей от 5 до 15 лет с диагнозом «Резидуальная церебральная органическая недостаточность». У половины пациентов выявлены симптомы недифференцированной дисплазии соединительной ткани по шкале Glesby, 1989 г. Оценивались жалобы детей, неврологический статус, данные инструментального исследования. В группе больных с недифференцированной дисплазии соединительной ткани объективные симптомы страдания нервной системы выявлялись достоверно чаще.

Ключевые слова: недифференцированной дисплазии соединительной ткани, резидуальная церебральная органическая недостаточность, дети

REVISITED THE SIGNIFICANCE OF UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DISPLASIA IN NEUROLOGICAL PATHOLOGY IN CHILDREN

K.S. Nevmerzhitskaya, O.A. Lvova, E.A. Zyuzgina

80 children in the age from 5 till 15 with residual cerebral insufficiency have been examined: 43 children with undifferentiated connective tissue displasia (UCTD) and 37 patients without these symptoms. For revealing fenotipic attrebutes of UCTD Glesby`s scale (1989) was used. In our research we estimated clinical condition, neurological status if the child and standard complex of additional studies, such as X-ray filming of cervical region of spine, ultrasound research of cerebral and cervical vessels, neuroimaging. Comparing complaints, clinical and instrumental signs the significant differences between two groups were finded.

Keywords: undifferentiated connective tissue displasia, residual cerebral insufficiency, children

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) характеризуется нарушением развития её элементов в эмбриональном и постнатальном периодах вследствие генетически измененного фибриллогенеза внеклеточного матрикса, приводящим к расстройству гомеостаза на тканевом, органном, организменном уровнях в виде различных морфо-функциональных нарушений висцеральных и локомоторных органов с прогредиентным течением и нередко с неблагоприятным исходом [1].

В настоящий момент широко изучены неврологические проявления наследственно обусловленных ДСТ [1, 2]. В практической же деятельности врачам часто приходится иметь дело со стертыми формами данной аномалии, то есть с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (НДСТ). В последнее время широко изучены висцеральные маркеры ДСТ, также указывают на роль ДСТ в качестве фактора декомпенсации неврологической патологии – перина-

тального повреждения центральной нервной системы, черепно-мозговой травмы, вегето-сосудистой дистонии [1, 2, 3, 4, 5, 6].

В исследование включены 80 детей обоих полов в возрасте от 5 до 15 лет, находившиеся на лечении в неврологическом отделении МУ ДГКБ N9 г. Екатеринбурга с диагнозом «Резидуальная церебральная органическая недостаточность». Критерием исключения являлись: наличие существенной очаговой симптоматики по данным осмотра и результатам нейровизуализации.

Всем пациентам проводилось комплексное традиционное клинико-инструментальное обследование. Для верификации дисплазии соединительной ткани использовалась Международная фенотипическая шкала M.J. Glesby, 1989 г. [7], согласно которой, регистрация 5 и более признаков из шестнадцати у ребенка считается достаточным критерием для установления диагноза «Дисплазия соединительной ткани». Гипермобильность суставов оценивалась по критериям P. Beighton [8], верификация плоскостопия производилась при помощи плантографии, арахнодактилии - на основании положительных тестов «большого пальца» и «запястья».

С учетом указанной шкалы нами выделены две группы пациентов – с поражением нервной системы с клиническими проявлениями ДСТ (группа 1, n=43) и не имеющих признаки ДСТ (группа 2, n=37). Данные обрабатывались в таблице Exel с использованием критерия Фишера, корреляционного анализа Спирмена и критерия достоверности Стьюдента.

При анализе критериев Glesby отмечено, что у пациентов 1 группы наиболее значимые изменения были в опорно-двигательной системе: сколиоз - 88%, нарушение осанки - 88%, гипермобильный суставной синдром - 86%, астенический тип конституции - 67%, плоскостопие - 67%, высокое нёбо - 44% пациентов; кроме того, выявлены положительный симптом «запястья» - у 23%, арахнодактилия - у 7%, миопия - у 12%, повышенная растяжимость кожи - у 17%, положительный симптом «большого пальца» - у 23% детей с НДСТ. Остальные признаки, входящие в состав шкалы, не были зарегистрированы ни в одном случае.

Наиболее значимым в анамнезе детей с НДСТ на первом году жизни было отставание в нервно-психическом развитии по сравнению с пациентами сравниваемой группы (47% и 14%, соответственно, $p < 0,05$).

Жалобы участников обеих групп характеризовались значительным разнообразием: головная боль выявлена у 93%

детей с НДСТ и у 89% без НДСТ (p > 0,05); нарушение сна (40% и 41%, соответственно, p > 0,05), повышенная утомляемость (40% и 43%, соответственно, p > 0,05), эмоциональная лабильность (28% и 27%, соответственно, p > 0,05) наблюдались у каждого третьего ребёнка; у каждого четвертого – снижение памяти и внимания (16% и 14%, соответственно, p > 0,05,), головокружение (23% и 22%, соответственно, p > 0,05), метеолабильность (19% и 24%, соответственно, p > 0,05), непереносимость транспорта (16% и 19%, соответственно p > 0,05). В целом, при сопоставлении жалоб обеих групп по качественному и количественному составу достоверных различий между ними не выявлено.

При оценке неврологического статуса детей двух исследуемых групп выявлены следующие особенности. Со стороны черепной иннервации – анизокория зарегистрирована в 2 раза чаще у участников 1 группы (40% и 19% соответственно, p < 0,05), нистагм – в 1,5 раза чаще (58% и 41% соответственно, p < 0,05), девиация языка также определялась в 1,5 раза чаще (33% и 24% соответственно, p > 0,05). Еще одной особенностью пациентов с НДСТ явилось нарушения в двигательной сфере, проявляющиеся синдромом мышечной гипотонии, которая наблюдалась у 72% больных с НДСТ, в то время как в группе детей без НДСТ признак был представлен в 43% случаев (p < 0,05) и гиперрефлексией – (70% и 41%, соответственно, p < 0,05). У обследованных 1 и 2 групп наиболее часто встречались признаки экстрапирамидной (в 57% и 70% случаев соответственно p > 0,05) и мозжечковой недостаточности (в 35% и 41% случаев соответственно, p > 0,05), а также их сочетание (в 22% и 35% случаев соответственно p > 0,05).

Оценивая синдромальную структуру РЦОН в сравниваемых группах, отмечено, что гемоликвородинамические нарушения встречались у детей 1 группы в 2 раза чаще (13% и 5,8% соответственно, p < 0,05), церебрастенический синдром выявлялся в 2,5 раза чаще (47,8% и 17,6% соответственно, p < 0,05). Синдром нарушения осанки выявлен в 95,6% у детей с НДСТ и 76,4% детей без НДСТ (p < 0,05).

Представляют интерес данные КТ/МРТ-исследования головного мозга. Только у трети (35%) детей 1 группы при проведении нейровизуализации не выявлено патологических изменений, у остальных регистрировалась дилатация боковых желудочков мозга (35,7%), микрокальцинаты в проекции сосудистых сплетений (35,7%), перивентрикулярная лейкоэнцефалопатия как исход гипоксии, перенесённой в перинатальном периоде

(21,3%), церебральная атрофия (7,1%), липома в области супраселлярной цистерны (7,1%). Во 2 группе детей ни у одного ребёнка патологических изменений головного мозга по данным нейровизуализации не выявлено. Различия между двумя группами по вышеперечисленным признакам являются достоверными ($p < 0,05$)

По данным рентгенографии шейного отдела позвоночника только у детей 1 группы выявлена аномалия Киммерли (8,6%), шейное ребро (4,3%). При проведении УЗДГ сосудов шеи у трети участников 1 группы (26%) не было патологических изменений, в то время как во 2 группе УЗДГ в пределах нормы имели около половины детей (49%). У пациентов 1 группы в 2 раза чаще по сравнению со второй группой наблюдалась экстравазальная компрессия позвоночных артерий (44% и 19% соответственно, $p > 0,05$). Парадоксальной находкой исследования явилось то, что только во второй группе зафиксированы односторонняя гипоплазия позвоночной артерии (4,3%), деформация позвоночных артерий (4,3%), сужение позвоночных артерий (4,3%).

Соматическая отягощённость была значительной в обеих группах с преобладанием заболеваний желудочно-кишечного тракта, органов дыхания, ортопедической и хирургической патологии.

Таким образом, на основании проведенного исследования, можно сделать следующие выводы.

1) Представленность синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей с резидуальной неврологической патологией значительна, практически каждый второй ребенок имеет те или иные клинически значимые проявления НДСТ (до 57,5%).
2) По характеру жалоб участники обеих групп не продемонстрировали значимых отличий. Однако пациенты с НДСТ характеризуются «богатством» микроочаговой неврологической симптоматики, а также обилием вариабельных изменений по результатам нейровизуализации и оценке состояния вертебро-базиллярного бассейна.
3) Синдромальная структура РЦОН у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани также является более насыщенной, представлена в основном синдромами органического характера (церебрастенический, ликвородинамический, нарушений осанки), что свидетельствует о большей заинтересованности

церебральных структур у таких пациентов.

4) Выявленная диссоциация субъективных и объективных проявлений НДСТ на резидуальном фоне может свидетельствовать о высокой степени компенсации указанной патологии в детском возрасте.

Следует отметить, что наличие органического поражения центральной нервной системы с учетом возрастных нагрузок, гормональных перестроек, хронических соматических заболеваний в дальнейшей жизни пациента может сыграть драматическую роль. Дисплазия соединительной ткани может выступить тем решающим фактором, который повлияет на компенсаторные возможности организма ребёнка, и создать отправную точку для формирования комплексного сомато-неврологического неблагополучия.

Список литературы

1. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. - СПб.: «ЭЛБИ-СПб». - 2009. - 703 с.
2. Кадурина Т.И. Наследственные коллагенопатии (клиника, диагностика, лечение, диспансеризация). - СПб.: Невский Диалект. - 2000. - 271 с.
3. Головской Б.В., Усольцева Л.В., Орлова Н.С. Наследственная дисплазия соединительной ткани в практике семейного врача // Российский семейный врач - 2000. - №4. - С. 52-57.
4. Ключников С.О., Ключникова М.А. Значение соединительнотканных дисплазий в патологии детского возраста // Вопросы современной педиатрии - 2005. - Т.4. - №1. - С. 50-56.
5. Петрова С.А., Панков Д.Д., Румянцев А.Г. Венозные дисциркуляции у подростков как проявление синдрома дисплазии соединительной ткани // Российский педиатрический журнал - 2002. - № 5. - С. 28-31.
6. Маколкин В.И. // Терапевтический архив - 2004. - №11. - С. 77-79.
7. Glesby M. J., Pyeritz R.E. Association and Systemic Abnormalities of Connective Tissue // JAMA 1989. - vol. 262, 523-8.
8. Beigton P, Solomon L, Soskolne CL. Articular mobility in an African population // Ann Rheum Dis, 1973/ vol. 32. - 413-8.

---

* 620219, г. Екатеринбург, ул. Репина,3, e-mail olvova@bk.ru, Львова Ольга Александровна и.о. зав. каф. неврологии детского возраста с курсом генетики УГМА