

*Шевнин И.А., аспирант,  
Рагозин О.Н., доктор медицинских наук, профессор,  
Ильющенко Н.А., кандидат медицинских наук,  
Рагозина О.В., кандидат медицинских наук, доцент,  
Ханты-Мансийская государственная медицинская академия*

## **ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ ФЕНОТИПИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ У ДЕТЕЙ Г.ХАНТЫ-МАНСИЙСКА В ВОЗРАСТЕ 7-17 ЛЕТ**

**Аннотация:** дисплазия соединительной ткани одна из важнейших медико-социальных проблем врожденной патологии в связи с прогрессивным течением, полиорганностью поражения и нередко неблагоприятным исходом. Обследовано 209 детей в возрасте от 7 до 17 лет учащихся школ г. Ханты-Мансийска. Объективное исследование включало в себя регистрацию антропометрических показателей, стигм дисэмбриогенеза и малых аномалий развития. Все исследованные лица являлись уроженцами северного региона в 1 и 2 поколениях. Наиболее распространены эпикант и его остатки, «голубые склеры», воронкообразная грудная клетка, клинодактилия, плоскостопие, «сандалевидная щель», гиперэластичность кожи, множественные родинки.

Отличия в качественной, количественной и межполовой распространенности признаков дисплазии в данном исследовании можно объяснить возрастными особенностями. Большое количество признаков дисплазии при взрослении объясняется переходом функциональных нарушений в структурные при повышении объема социализированных нагрузок (чтение, работа с компьютером, физкультура и спорт) у школьников и студентов. Необходимо динамическое наблюдение детей с недифференцированной дисплазией для профилактики нозологий, связанных как с наследственной несостоятельностью соединительной ткани, так и климатической отягощенностью.

**Ключевые слова:** недифференцированная дисплазия соединительной ткани, детский возраст, северный регион

Нарушения структуры и функции соединительной ткани имеют широкое распространение среди всех групп населения, как различных возрастных периодов, так и различных популяций. Коллагенопатии широко распространены среди жителей всех широт, но наибольшее распространение имеют среди лиц, проживающих в условиях экстремальных или субэкстремальных климатических условий [3, 11]. Большая распространенность признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ), по мнению авторов, в российской популяции наблюдается у лиц, проживающих в условиях Севера, в сравнении с умеренно континентальными широтами, и обусловлена адаптационно-приспособительным напряжением всех систем организма под влиянием геофизических и климатических условий северного региона. В формировании коллагенопатий имеют значение не только наследственная предрасположенность, но и факторы окружающей среды, которые индуцируя процессы дезадаптации, в дальнейшем приводят к сбоям синтеза коллагена, меняя таким образом структуру соединительной ткани со снижением её прочности [5,6,7,8,9,14,15]. Ведущую роль в развитии коллагенопатий имеют мутации генов, отвечающих за синтез молекул коллагена, его пространственную ориентацию, формирование экстрацеллюлярного матрикса, а также ферментов

принимающих участие в процессе фибриллогенеза [16], в то же время имеются сведения о роли экзогенных факторов в нарушении организации соединительной ткани и оказывающими влияние на органогенез [17], которые включают в себя неблагоприятную экологическую обстановку, неадекватное питание, стресс.

Несмотря на то, что в настоящее время имеется большое количество работ посвященных проблеме дисплазии соединительной ткани, данные различных авторов по данной проблеме разнятся, что связано с методологическими подходами к исследованию проблемы и технической оснащенностью исследователей.

Исследованием проблемы дисплазии соединительной ткани на территории Ханты-Мансийского автономного округа-Югры посвящено некоторое количество работ [4,11]. Изучение особенностей проявлений НДСТ у различных континентов в разных климатических условиях, их соматической сопряженности, этиопатогенеза, ранних механизмов возникновения и прогрессирования, определение критериев и разработка методов прогнозирования позволят находить и внедрять в практику здравоохранения все более рациональные и эффективные методы ранней диагностики, профилактики и лечения патологии, связанной с НДСТ.

**Объекты и методы исследования:** Обследовано 209 детей в возрасте от 7 до 17 лет из них 144 мальчика и 65 девочек, учащихся школ г. Ханты-Мансийска. Объективное исследование включало в себя регистрацию ряда антропометрических и соматоскопических показателей, выявление стигм дисэмбриогенеза и малых аномалий развития. Оценка фенотипических проявлений дисплазии соединительной ткани проводилась по разработанной карте с учетом анамнестических данных и данных осмотра [1, 10]. Карта включала 43 признака-фена, выявленных по общепринятым методикам и выделенных в 5 групп по изменениям со стороны скелета, кожи и мягких тканей, органа зрения, сосудов и ЦНС. Все исследованные лица являлись уроженцами Севера в 1 и 2 поколении и относились к европеоидной расе.

**Результаты и обсуждение:** Наибольшее распространение, по частоте встречаемости, в группе обследованных детей получили следующие фенотипические признаки (таб. 1): дисплазии кожи - эпикант и его остатки у 164 человек (78,40%) в общей группе, в группе мальчиков 124 человека (59,30%), в группе девочек у 40 человек (19,14%), таким образом частота встречаемости такого признака как эпикант у мальчиков была, более чем в 3 раза выше чем в группе девочек. Частота встречаемости такого признака как «голубые склеры» в общей группе встречалась у 130 детей (62,20%), в

группе мальчиков в 96 случаях (45,93%), в группе девочек в 31 случае (14,83%) по данному признаку частота встречаемости так же была выше более чем в три раза. Миопия в общей группе наблюдается в 34 случаях (16,27%), у 19 мальчиков (9,09%) и 15 девочек (7,17%).

Дисплазии грудной клетки: воронкообразная грудная клетка в общей группе встречается в 14 (6,69%) случаях, в группе мальчиков 11 случаев или (5,26%), в группе девочек 3 случая (1,44%), данный признак среди мальчиков так же наблюдается чаще. Дисплазии кисти в виде клинодактилии: общая группа - 72 случая (34,44%), в группе мальчиков в 58 случаях (27,75%) соответственно, в группе девочек в 14 случаях (6,69%), в группе мальчиков клинодактилия встречалась в 4 раза чаще. Диспластические изменения со стороны нижних конечностей: плоскостопие в общей группе встречалось в 134 случаях (64,11%), в группе мальчиков в 101 случае (48,33%), в группе девочек в 33 случаях (15,79%), таким образом, частота встречаемости данного признака среди мальчиков была выше более чем в 3 раза. «Сандалевидная щель» в общей группе в 130 случаях или в 62,20%, в группе мальчиков в 99 случаях или 47,37%, в группе девочек в 31 случае или 14,83%, в группе мальчиков данный признак превалировал более чем в 3 раза.

Таблица 1

**Распространенность фенотипических признаков НДСТ  
у детей г. Ханты-Мансийска**

Фенотипические признаки НДСТ	Всего (n=209)	Мальчики (n=144)	Девочки (n=65)
<b>Дисплазии органа зрения</b>			
Голубые склеры	130(62,20%)	96(45,93%)	31(14,83%)
Миопия	34(16,27%)	19(9,09%)	15(7,17%)
<b>Дисплазии грудной клетки и позвоночника</b>			
ВДГК	14(6,69%)	11(5,26%)	3(1,44%)
<b>Дисплазия кисти</b>			
Клинодактилия	72(34,44%)	58(27,75%)	14(6,69%)
<b>Дисплазия стопы</b>			
Плоскостопие	134(64,11%)	101(48,33%)	33(15,79%)
«Сандалевидная щель»	130(62,20%)	99(47,37%)	31(14,83%)
<b>Дисплазия кожи</b>			
Эпикант или его остатки	164(78,40%)	124(59,3%)	40(19,14%)
Гиперэластичность кожи	33(15,79%)	29(13,88%)	4(1,91%)
Множественные родинки	96(45,93%)	66(31,58%)	33(15,79%)
Кровоточивость десен, носовые кровотечения	82(39,23%)	62(29,67%)	20(9,57%)

Наиболее частыми проявлениями дисплазии кожи являлись: гиперэластичность кожи, в общей группе выявилось 33 случая (15,79%) человек, в группе мальчиков в 29 случаях (13,88%), в группе девочек в 4 случаях (1,91%), частота встречаемости данного признака НДСТ в группе мальчиков была выше в 7 раз по сравнению с группой девочек; множественные родинки в общей группе у 96 человек (45,93%), в группе мальчиков в 66 случаях (31,58%), у девочек в 33 случаях (15,79%). Кровоточивость десен и носовые кровотечения наблюдаются у 82 человек (39,23%), из них мальчиков 62 (29,67%), девочек 20 (9,57%).

На территории округа ранее проводились исследования, посвященные проблеме дисплазии соединительной ткани [4], результаты которых показывают, что наибольшее распространение получили следующие фенотипические признаки: сколиоз позвоночника, астеническое телосложение, потеря нормальной осанки, лордоз позвоночника, варусная деформация мизинца, эпикант,

диспластически измененные ушные раковины, аномалии развития носа, повторные носовые кровотечения. Достаточно разнородные данные, полученные исследователями в Омске, Хабаровске, Улан-Уде, Харькове могут объясняться экзогенными условиями, возрастом исследуемых и акцентом на поражение определенных органов и систем [3,10,12,13].

Отличия в качественной, количественной и межполовой распространенности признаков дисплазии в нашем исследовании можно объяснить возрастными особенностями. Большое количество признаков НДСТ при взрослении объясняется переходом функциональных нарушений в структурные при повышении объема социализированных нагрузок (чтение, работа с компьютером, физкультура и спорт) у школьников и студентов. Необходимо динамическое наблюдение детей с НДСТ для профилактики нозологий, связанных как с наследственной несостоятельностью соединительной ткани, так и климатической отягощенностью.

### Литература

1. Аббакумова Л.Н. Клинические формы дисплазии соединительной ткани у детей. Учебное пособие. СПб.: Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия, 2006. 25с.
2. Викторова И.А., Киселева Д.С., Калицкая И.Г., Кораблева Л.М., Суворова С.Г. Клинические признаки и особенности вегетативного статуса у детей и подростков с дисплазией соединительной ткани // Журнал вопросы современной педиатрии. 2008. Том 7. №5. С. 27 – 33.
3. Генова О.А. Распространенность и некоторые клинико-патогенетические аспекты недифференцированной дисплазии соединительной ткани у подростков): Дис... канд. мед. наук. Хабаровск, 2010. 24 с.
4. Гирш Я.В., Олехнович В.М., Тепляков А.А. Дисплазия соединительной ткани у детей: монография. Ханты-Мансийск: Полиграфист, 2008. 90 с.
5. Земцовский Э.В. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани. Состояние и перспективы развития представлений о наследственных расстройствах соединительной ткани // Дисплазия соединит. ткани. 2008. № 1. С. 6 – 11.
6. Кадурина Т.И. Поражение сердечно-сосудистой системы у детей с различными вариантами наследственных болезней соединительной ткани // Вестник аритмологии. 2000. №18. С. 87 – 92.
7. Кадурина Т.И. Оценка степени тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей // Медицинский вестник Северного Кавказа. 2008. №2(10). С. 15 – 20.
8. Мартынов А.И., Степура О.Б. Врожденные дисплазии соединительной ткани // Вести Рос. АМН. 1998. №2. С. 47 – 64.
9. Милковска-Дмитрова Т., Врожденна соединительноткана малостойкость у децата. София: Медицина и физкультура, 1987. 189 с.
10. Нечаева Г.И., Викторова И.А. Дисплазия соединительной ткани: терминология, диагностика, тактика ведения больного. Омск: изд-во «Типография Бланком». 2007. 188 с.
11. Онуфрийчук Ю.О., Рагозин О.Н. Дисплазия соединительной ткани у детей и сердечно-сосудистая патология у лиц, подвергающихся воздействию субэкстремальных факторов Севера: монография. Ханты-Мансийск: Печатное дело, 2010. 133 с.
12. Охупкина О.В., Фролова Т.В., Региональные особенности проявлений недифференцированной дисплазии соединительной ткани в детской популяции Харьковского региона // Журнал Боль. Суставы. Позвоночник. 2012. №1(5). С. 24 – 27.
13. Сидоров Г.А. Особенности состояния здоровья детей с признаками недифференцированной дисплазии соединительной ткани (Комплексное клинико-социальное исследование): Дис... канд. мед. наук. Сидоров Г.А. Тверь. 2011. 152 с.

14. Степура О.Б. Синдром дисплазии соединительной ткани сердца: автореф. дис. ... д-ра мед. наук. О.Б. Степура. М., 1995. 48 с.
15. Тимофеева Е.П. Дисплазия соединительной ткани у детей с врожденными аномалиями развития органов мочевой системы: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Е.П. Тимофеева. Новосибирск, 1996. 20 с.
16. Cohen L. Idiopathic magnesium deficiency in mitral valve prolapsed // Amer. J. Cardiol. 1986; 57(6): 7-486.
17. Stelmann B., Royce P.M., Superti-Fuga A. Connective tissue and its heritable disorders: Molecular, Genetic and Medical Aspects Eds. New York. 1993 P. 351 – 407.

### References

1. Abbakumova L.N. Klinicheskie formy displazii soedinitel'noj tkani u detej. Uchebnoe posobie. SPb.:Sankt-Peterburgskaya gosudarstvennaya pediatricheskaya medicinskaya akademiya, 2006. 25s.
2. Viktorova I.A., Kiseleva D.S., Kalickaya I.G., Korableva L.M., Suvorova S.G. Klinicheskie priznaki i osobennosti vegetativnogo statusa u detej i podrostkov s displaziej soedinitel'noj tkani // ZHurnal voprosy sovremennoj pediatrii. 2008. Tom 7. №5. S. 27 – 33.
3. Genova O.A. Rasprostranennost' i nekotorye kliniko-patogeneticheskie aspekty nedifferencirovannoj displazii soedinitel'noj tkani u podrostkov): Dis... kand. med. nauk. Habarovsk, 2010. 24 s.
4. Girsh YA.V., Olekhnovich V.M., Teplyakov A.A. Displaziya soedinitel'noj tkani u detej: monografiya. Hanty-Mansijsk: Poligrafist, 2008. 90 s.
5. Zemcovskij EH.V. Nedifferencirovannye displazii soedinitel'noj tkani. Sostoyanie i perspektivy razvitiya predstavlenij o nasledstvennyh rasstrojstvah soedinitel'noj tkani // Displaziya soedinit. tkani. 2008. № 1. S. 6 – 11.
6. Kadurina T.I. Porazhenie serdechno-sosudistoj sistemy u detej s razlichnymi variantami nasledstvennyh boleznej soedinitel'noj tkani // Vestnik aritmologii. 2000. №18. S. 87 – 92.
7. Kadurina T.I. Ocenka stepeni tyazhesti nedifferencirovannoj displazii soedinitel'noj tkani u detej // Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza. 2008. №2(10). S. 15 – 20.
8. Martynov A.I., Stepura O.B. Vrozhdennye displazii soedinitel'noj tkani // Vesti Ros. AMN. 1998. №2. S. 47 – 64.
9. Milkovska-Dmitrova T., Vrozhdenna soedinitel'notkana malostojkost' u decata. Sofiya: Medicina i fizkul'tura, 1987. 189 s.
10. Nechaeva G.I., Viktorova I.A. Displaziya soedinitel'noj tkani: terminologiya, diagnostika, taktika vedeniya bol'nogo. Omsk: izd-vo «Tipografiya Blankom». 2007. 188 s.
11. Onufrijchuk YU.O., Ragozin O.N. Displaziya soedinitel'noj tkani u detej i serdechno-sosudistaya patologiya u lic, podvergayushchihsya vozdejstviyu subehkstremaal'nyh faktorov Severa: monografiya. Hanty-Mansijsk: Pечатное дело, 2010. 133 s.
12. Ohapkina O.V. Frolova T.V., Regional'nye osobennosti proyavlenij nedifferencirovannoj displazii soedinitel'noj tkani v detskoj populyacii Har'kovskogo regiona // ZHurnal Bol'. Sustavy. Pozvonochnik. 2012. №1(5). S. 24 – 27.
13. Sidorov G.A. Osobennosti sostoyaniya zdorov'ya detej s priznakami nedifferencirovannoj displazii soedinitel'noj tkani (Kompleksnoe kliniko-social'noe issledovanie): Dis... kand. med. nauk. Sidorov G.A. Tver'. 2011. 152 s.
14. Stepura O.B. Sindrom displazii soedinitel'noj tkani serdca: avtoref. dis. ... d-ra med. nauk. O.B. Stepura. M., 1995. 48 s.
15. Timofeeva E.P. Displaziya soedinitel'noj tkani u detej s vrozhdennymi anamaliyami razvitiya organov mochevoj sistemy: avtoref. dis. ... kand. med. nauk. E.P. Timofeeva. Novosibirsk, 1996. 20 s.
16. Cohen L. Idiopathic magnesium deficiency in mitral valve prolapsed // Amer. J. Cardiol. 1986; 57(6): 7-486.
17. Stelmann B., Royce P.M., Superti-Fuga A. Connective tissue and its heritable disorders: Molecular, Genetic and Medical Aspects Eds. New York. 1993 P. 351 – 407.

*Shevnin I.A., Postgraduate,  
Ragozin O.N., (Advanced Doctor), Professor,  
Ilyushchenko N.A., Candidate of Medical Sciences (Ph.D.),  
Ragozina O.V., Candidate of Medical Sciences (Ph.D.), Associate Professor,  
Khanty-Mansiysk State Medical Academy*

## **FREQUENCY OF RECOGNITION OF PHENOTYPIC SYMPTOMS OF DISPLAYS OF CONNECTING TISSUE IN CHILDREN KHANTY-MANSIYSK IN THE AGE OF 7-17 YEARS**

**Abstract:** connective tissue dysplasia is one of the most important medical and social problems of congenital pathology in connection with progredient course, multiple organ failure and often unfavorable outcome. A total of 209 children aged 7 to 17 years of age in the schools of Khanty-Mansiysk were examined. An objective study included the recording of anthropometric indices, the stigma of disembryogenesis and small anomalies of development. All the individuals studied were natives of the northern region in the 1st and 2nd generation. The most common epicanthus and its remnants, blue scleras, funnel-shaped chest, clinodactyly, flat feet, sandal-shaped cleft, hyperelasticity of the skin, multiple moles.

Differences in the qualitative, quantitative and intersexual prevalence of signs of dysplasia in this study can be explained by age features. The greater number of signs of dysplasia during adulthood is explained by the transition of functional disorders to structural ones when the volume of socialized loads (reading, working with computers, physical culture and sports) increases among schoolchildren and students. It is necessary to monitor children with undifferentiated dysplasia dynamically to prevent nosology associated with both hereditary connective tissue failure and climatic complications.

**Keywords:** undifferentiated connective tissue dysplasia, children's age, northern region