

УДК 616-018-007.17-057-07

СКРИНИНГ ДИСПЛАСТИЧЕСКОЙ СТИГМАТИЗАЦИИ В СТУДЕНЧЕСКОЙ СРЕДЕ

Казанбаева А.В., Легостина В.А., Ганеева Е.Р.

*ФГБОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет им. акад. Е.А. Вагнера»
Минздрава России, Пермь, e-mail: kalina301196@mail.ru*

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) морфологически характеризуется изменениями коллагеновых, эластических фибрилл, гликопротеидов, протеогликанов, фибробластов и сопровождается нарушением ее функций. Данные о распространенности дисплазии разноречивы, отдельные признаки ДСТ имеют половозрастные различия. Эта группа системных заболеваний мало изучена, в литературе встречается многообразие терминов и разных принципов классификации. Универсальных патологических повреждений соединительной ткани, которые бы формировали конкретный фенотип, не существует. Каждый дефект у каждого больного в своем роде уникален. Выражена полиорганность поражений. Предлагается классификационный подход с обособлением синдромов, связанных с диспластикозависимыми изменениями и патологическими состояниями. В исследовании на базе «ПГМУ» у студентов выявлялись внешние и висцеральные признаки ДСТ, малые аномалии развития. Анализ данных проводился в соответствии с балльной оценкой ДСТ предложенной Кадуриной Т.И. и соавт. [2]. Определены группы риска. Даны рекомендации.

Ключевые слова: дисплазия соединительной ткани, диспластическая стигматизация, соединительной ткани, наследственные нарушения соединительной ткани, алгоритмы диагностики.

MEDIUMSCREENING OF DISPLATIC STIGMATIZATION IN STUDENTS

Kazanbaeva A.V., Legostina V.A., Ganeeva E.R.

*«Perm State Medical University n.a. Academician Ye.A. Vagner» of the Ministry of Healthcare
of the Russian Federation, Perm, e-mail: kalina301196@mail.ru*

Connective tissue dysplasia (CTD) is morphologically characterized by changes of collagenic, the elastic fibrilla, glykoproteid, proteoglikan, fibroblast also is followed by violation of her functions. Data on prevalence of dysplasia are contradictory, separate some signs of CTD have gender and age distinctions. This group of system diseases is a little is not well studied. In literature we come across the variety of terms and the different principles of classification. Universal pathological damages of connecting fabric which would form a concrete phenotype don't exist. Each defect in each patient is in a way unique. The poliorgannost of defeats is expressed. Classification approach with isolation of the syndromes connected with displastikozavisimy changes and pathological states is offered. In a research on the basis of «PGMU» at students external and visceral signs of CTD, small abnormalities of development were revealed. The analysis of data was carried out according to the ball assessment of CTD of the offered by Kadurina T.I. and co-author. Risk groups are defined. Recommendations are made.

Keywords: Connective tissue dysplasia, dysplastic stigmatization, connecting tissue, inherited disorders of connective tissue, diagnostics algorithms.

Соединительная ткань, обладая универсальностью, определяет морфологическую и функциональную целостность организма. В то же время ей свойственна тканевая специализация, полиморфизм и многокомпонентность. Это создает условия для появления большого количества заболеваний или аномалий развития органов и систем. Многие из них вызываются генными дефектами, с определенным типом наследования, либо появляются вследствие мутагенных влияний неблагоприятных экзогенных факторов в эмбриональном периоде. Значительная часть болезней соединительной ткани относится к классу дисплазий [1]. Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) – это нарушение развития соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах, генетически детерминированное состояние, характеризующееся дефектами волокнистых структур и основного вещества соеди-

нительной ткани, приводящее к расстройству гомеостаза на тканевом, органном и организменном уровнях в виде различных морфофункциональных нарушений висцеральных и локомоторных органов с прогрессирующим течением [6]. Данные о распространенности дисплазии разноречивы, отдельные признаки ДСТ имеют при этом половозрастные различия [1]. Это довольно распространенное состояние приводит к формированию заболеваний или становится причиной инвалидизации в основном молодых трудоспособных людей, детей и подростков. Эта группа системных заболеваний мало изучена, в литературе встречается многообразие терминов и разных принципов классификации. Чаще учитывается генетическая составляющая синдрома. Группа заболеваний, объединенных в фенотипы, на основании выявления общих внешних или висцеральных признаков дис-

плазии называется недифференцированной ДСТ (НДСТ). Пациенты с недифференцированной дисплазией не редко наблюдаются у разных специалистов без осмысления патологии организма в целом. В последнее время широко обсуждается роль экзогенных факторов в дезорганизации опорной ткани. К ним относятся стрессы, неадекватное питание, профессиональные вредности, экологические факторы, осложнения во время родов, инфекционные заболевания урогенитального тракта, прием медикаментов во время беременности, ОРВИ, токсикозы, гестозы. Если же заболевание обусловлено генетической аномалией – принято говорить о дифференцированной дисплазии или наследственном нарушении соединительной ткани ННСТ. Фенотипические признаки могут отсутствовать при рождении или иметь не четкую выраженность (даже в случаях дифференцированных форм) и проявляться или усиливаться в течение жизни [5]. Возможно, что под НДСТ скрывается большое число генетически неоднородных моногенных ННСТ, которые протекают со стертой клинической картиной, обусловленные «мягкими» мутациями в гене. По мере взросления человека количество признаков ДСТ и их выраженность может увеличиваться. В некоторых случаях возможно их исчезновение. Это во многом обусловлено анатомо – физиологическими особенностями и удивительной вариабельностью фенотипа человека в процессе его роста [2]. Универсальных патологических повреждений соединительной ткани, которые бы формировали конкретный фенотип, не существует. Каждый дефект у каждого больного в своем роде уникален. При этом диффузное расположение в организме соединительной ткани определяет полиорганность поражений при ДСТ. В связи с этим предлагается классификационный подход с обособлением синдромов, связанных с диспластикозависимыми изменениями и патологическими состояниями. Т.И. Кадурина предлагает выделять три фенотипа являющиеся наиболее частыми формами несиндромной ДСТ: MASS-фенотип, марфаноидный и элерсоподобный фенотипы [2].

ДСТ оказывает модифицирующее влияние на течение многих заболеваний. Знание основных принципов диагностики ДСТ необходимы врачам любых специальностей. Стоит при этом обращать внимание на малые аномалии развития (МАР) – врожденные или наследуемые анатомические аномалии, не вызывающие функциональных

нарушений. Это могут быть внешние (гиперпигментация кожи, высокое небо) или висцеральные (нефроптоз, варикоцеле) [4]. Предлагаемый автором алгоритм диагностики ДСТ и диспластических фенотипов предусматривает в начале определение генетических нарушений. Исключив ННСТ определяют один из шести фенотипов. На следующем этапе оценивают степень диспластической стигматизации [2].

Опираясь на предложенный принцип классификации патологии и систематизации проявлений определена цель исследования: провести скрининг диспластических нарушений среди студентов. Используя балльную оценку определить группы риска. Рекомендовать студентам обратить внимание на наличие у себя возможных признаков ДСТ и соответствующих заболеваний.

Работа выполнена на базе ФГБОУ ВО «ПГМУ имени академика Е.А. Вагнера» Минздрава России. Респондентами являлись 64 студента 3 курса медико-профилактического факультета. Среди них девушек – 44, юношей – 20. Средний возраст респондентов $20,2 \pm 0,06$ лет. В ходе исследования определялись внешние и висцеральные признаки ДСТ, малые аномалии развития. Кроме этого учитывались пол, возраст, наследственные предрасполагающие факторы. Все данные занесены в таблицу обработаны с помощью метода вариационной статистики с использованием программы Microsoft Excel.

2 и более признака дисплазии обнаружены у 82,8% участников исследования. Гендерных и возрастных различий не выявлено ($p > 0,05$). Внешних маркеров определено в 2,5 раза больше, чем висцеральных ($p < 0,03$). Среди внешних проявлений дисплазии чаще регистрировались эктодермальные – 43 чел. (69%) и – 40 чел. (63%), мышечные системные проявления только у 11 чел. (17%). Висцеральная патология встречалась реже: орган зрения – 29 чел. (46%), органы грудной полости – 4 чел. (6%), органы брюшной полости – 1 чел. (1,5%).

Дальнейший анализ данных проводился в соответствии с балльной оценкой внешних и висцеральных признаков ДСТ предложенной Кадуриной Т.И. и соавт. [2]. На первом этапе скрининга оценивались внешние признаки, где диагностически значимое число (ДЗЧ) – 12 и более баллов. Среди девушек у одной студентки выявлено ДЗЧ (19 баллов) и еще у двух – критическая подпороговая величина (10 и 11 баллов). В группе юношей подобных нарушений нет. Второй этап скрининга заключался в оценке висцераль-

ных признаков, где ДЗЧ – 20 и более баллов. Достоверно значимой висцеральной патологии не обнаружено ни у кого. В ходе третьего этапа исследования на основании недиагностических критериев определены риски диспластической стигматизации. В первой группе риска 10 юношей и 26 девушек – имеют повышенный порог диспластической стигматизации (3 – 5 внешних признаков). Вторая группа риска – повышенный порог висцеральной диспластической стигматизации (3 и более висцеральных признака). Студентов с таким количеством нарушений нет, но у 6 девушек имеются по 2 признака. В третьей группе риска – доброкачественная гипермобильность суставов – 8 девушек и 1 юноша, у 4 из них чрезмерная подвижность сопровождается частыми вывихами и подвывихами.

Среди респондентов с ДСТ или ННСТ нет. Трех респондентам с высокой балльной оценкой проявлений системного вовлечения соединительной ткани рекомендовано обратиться к специалистам для исключения ДСТ. В анализе признаков стигматизации ДСТ чаще выявляются костно-скелетные и эктодермальные признаки. Что совпадает с данными отечественных исследователей [4]. Малое количество висцеральных признаков можно объяснить отсутствием активных обращений учащихся к узким специалистам. В рамках профилактических ежегодных осмотров подобные нарушения выявить сложно. Студентам, имеющим высокие риски диспластической стигматизации, рекомендовано обследование, чтобы избежать развития висцеральной патологии в дальнейшем. ДСТ является фоном для других заболеваний, изменяя течение последних с тенденцией к хронизации, имеет свои особенности, которые требуют скру-

пулезной оценки фенотипических проявлений в совокупности с многообразием клинической картины. За счет диффузности соединительной ткани могут поражаться одновременно несколько органов из разных систем и с разной степенью проявления. Поэтому диагностика ДСТ должна носить комплексный характер, включающая основательное клиническое обследование пациента и его членов семьи по единым диагностическим критериям [3]. Для клинических специалистов нужно четкое понимание алгоритма наблюдения за этой категорией пациентов. Предложенная схема выявления дисплазий удобна. Выявление ДСТ в раннем возрасте позволяет проводить соответствующие реабилитационные мероприятия, направленные на предотвращение прогрессирования соединительнотканной «несостоятельности», а также способствует выбору оптимальных средств лечения основного заболевания.

Список литературы

1. Богомолова И.К., Левченко Н.В. Дисплазия соединительной ткани // Забайкальский медицинский вестник. – 2010. – № 2. – С. 46-50.
2. Кадурина Т.И., Аббакумова Л.Н. Дисплазия соединительной ткани: путь к диагнозу. // Вестник Ивановской Медицинской академии. – 2014. – № 3. – С. 5-11.
3. Кадурина Т.И. Оценка степени тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей. /Кадурина Т.И., Аббакумова Л.Н.//Медицинский вестник северного Кавказа. -2008.-№ 2. -С.15-20.
4. Мартынович Н.Н. Современное представление о клинических маркерах синдрома дисплазии соединительной ткани у детей. /Мартынович Н.Н., Толстикова Т.В.// Сибирский медицинский журнал(Иркутск). -2015. -№4. -С121-125.
5. Творогова Т.М., Воробьева А.С. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани с позиции дизэлементоза у детей и подростков. // РМЖ. – 2012. – № 24. – С. 1215-1221.
6. Эверт Л.С., Бороздун С.В., Боброва Е.И. и соавт. Диагностика дисплазии соединительной ткани с использованием биомаркеров // Журнал Сибирского Федерального университета. Серия: Химия. – 2009. -№ 4. – С – 385-390.